

SJÖGREN SYNDROMA ÉS MYOSITISEK AKTUÁLIS ISMERETEI

Dr. Bocskai Márta

SZTE Reumatológiai és Immunológiai Klinika

2018.01.26.

SJÖGREN SYNDROMA (SS)

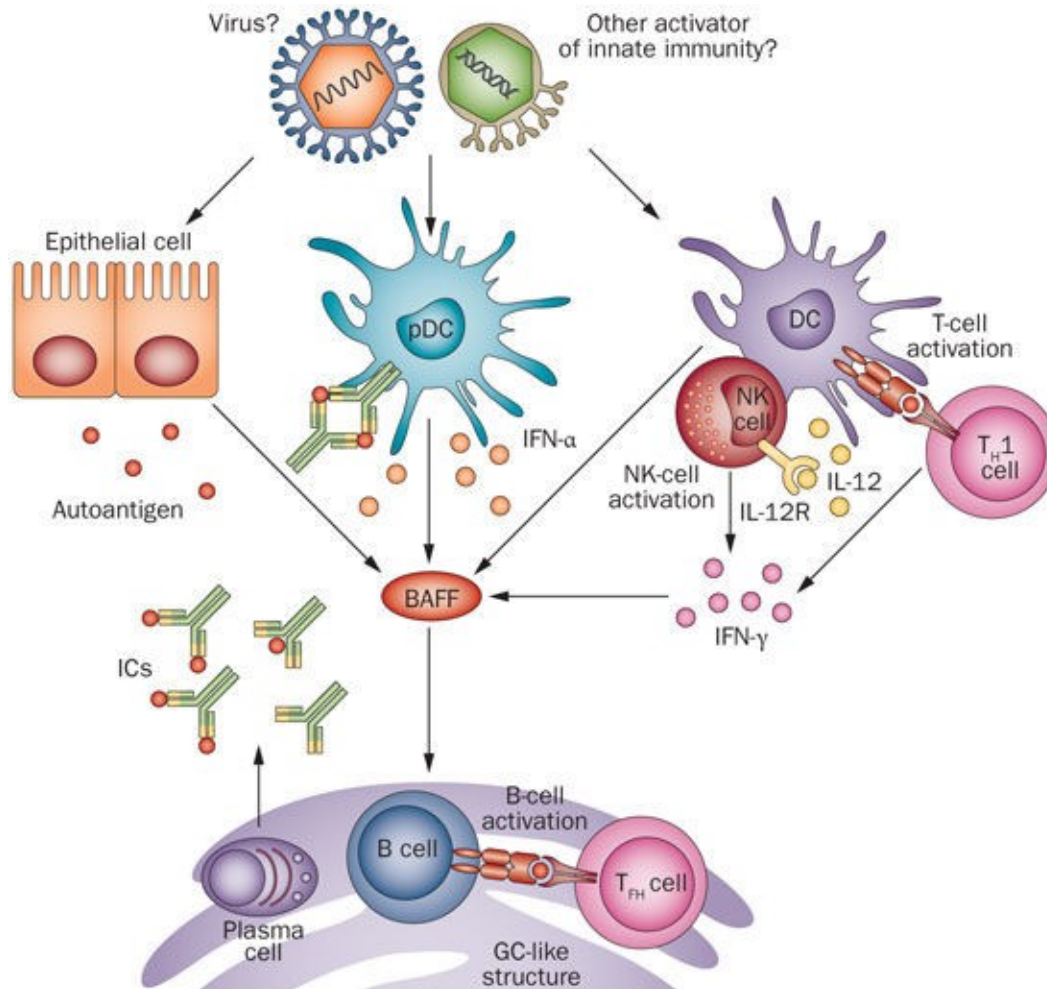
EPIDEMIOLÓGIA

- Prevalencia: 1%
- Nő:férfi arány=9:1 (20:1)
- Típusos kezdet: perimenopauza (40-50 év közötti nők)
- Jellemző HLA-asszociáció: DR3, B8
- **Primer** Sjögren syndroma: glanduláris és extraglanduláris tünetek
- **Secundaer** Sjögren syndroma: egyéb systemás autoimmun kórképekkel társul

ETIOPATHOGENESIS

- Endogén tényezők:
 - Genetikai fogékonyság (HLA-B8, -DR3)
 - Hormonok (ösztrogén)
- Exogén faktorok:
 - Gyógyszerek
 - UV-sugárzás
 - Vírusok: EBV, CMV, HSV, HIV, HTLV-1, Coxsackie A13, B4, Parvovírus B19, HCV
 - Triggerek az autoimmun epithelitis kialakulásában: nyálmirigy epithelsejt-fokozott HLA-DR expresszió-antigénprezentáló képesség

A SJÖGREN SYNDROMA KIALAKULÁSÁBAN FELTÉTELEZETT PATHOFIZIOLÓGIAI FOLYAMATOK



A SJÖGREN SYNDROMA KLINIKUMA

- Nyál- és könnymirigyek fokális lymphocytás gyulladása
- Széles spektrum:
 - Lokális glandularis tünetek (szem-, szájszáradás)
 - További glandularis tünetek (pharyngitis, laryngitis, bronchitis, vaginitis sicca, gastrointestinalis)
 - Extraglandularis (periepithelialis) tünetek (bronchiolitis, tubulointerstitialis nephritis, hepatitis)
 - Extraglandularis (extraepithelialis) tünetek (polyarthrititis, Raynaud jelenség, vasculitis, glomerulonephritis, polyneuropathia, cytopeniák, általános tünetek)
 - Lymphoma

LOKÁLIS GLANDULARIS TÜNETEK 1. ORALIS ÉRINTETTSÉG

- Xerostomia (XS), kétoldali parotis (esetenként egyéb) nyálmirigy-duzzanat
- Tünetek: szájszárazság
- Szövődmények: oralis candidiasis, cheilitis angularis, korai caries, parodontopathia, purulens sialadenitis

SS- PAROTIS MEGNAGYOBODÁS



SS- XEROSTOMIA



SS- XEROSTOMIA



ORALIS CANDIDIASIS, CARIES



LOKÁLIS GLANDULARIS TÜNETEK

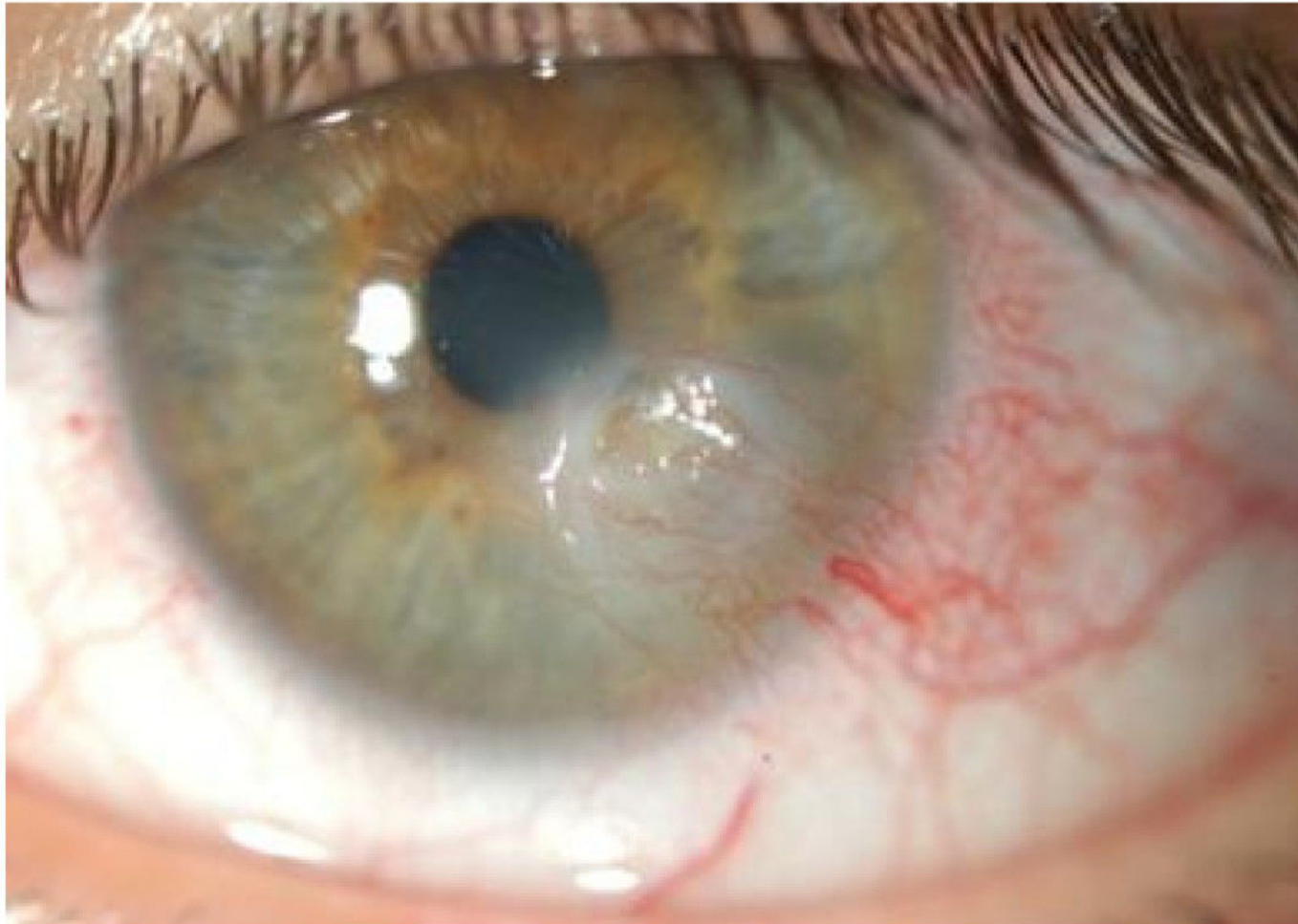
2. OCULARIS ÉRINTETTSÉG

- Xerophthalmia (XO), keratoconjunctivitis sicca
- Tünetek: homokérzés, törő érzés, fényérzékenység, szárazságérzés
- Szövődmények: bacterialis conjunctivitis, keratitis, cornea-fekély, -perforatio

KERATOCONJUNCTIVITIS SICCA



CORNEA FEKÉLY



SS- TOVÁBBI GLANDULARIS MANIFESZTÁCIÓK

- **Pharyngitis, laryngitis, bronchitis sicca**
 - Száraz köhögés, torokfájás, ismétlődő infectiók
- **Vaginitis sicca**
 - Dyspareunia
- **Gastrointestinalis:**
 - Chronicus atrophiás gastritis (nem Helicobacter-dependens) - gyakori.
 - Duodenum, jejunum, pancreas érintettség - ritka.
 - Gluten sensitiv enteropathia - nem ritka

EXTRAGLANDULARIS PERIEPITHELIALIS TÜNETEK

- Az epithellel borított struktúrák lymphocytás infiltrációja:
 - Lymphocytás bronchiolitis, lymphocytás interstitialis pneumonitis (LIP)- légszomj terhelésre, száraz köhögés, fibroticus pattogás
 - Tubulointerstitialis nephritis- renalis tubularis acidosis, nephrocalcinosis
 - Hepatitis

EXTRAGLANDULARIS EXTRAEPITHELIALIS TÜNETEK

- **Polyarthrit**is - gyakori. Nem-erosiv, de esetenként deformáló, nehezen befolyásolható. Kézujj, csukló > boka, lábujj, térd> könyök, váll
- **Raynaud jelenség** - gyakori
- **Vasculitis** - nem ritka. Purpura > középnagy erek vasculitise (bőrfekély, gangraena, esetleg máj, mesenterialis, tüdő)
- **Glomerulonephritis** (+cryoglobulinaemia)
- **Neuropathia** - nem ritka. Chronicus sensoros > trigeminus > mononeuritis multiplex
- **Cytopeniák** - anaemia, leukopenia, lymphopenia
- **Lymphadenomegalia, hepato-splenomegalia**
- **Általános tünetek** - fáradékonyság!

EXTRAGLANDULARIS EXTRAEPITHELIALIS TÜNETEK

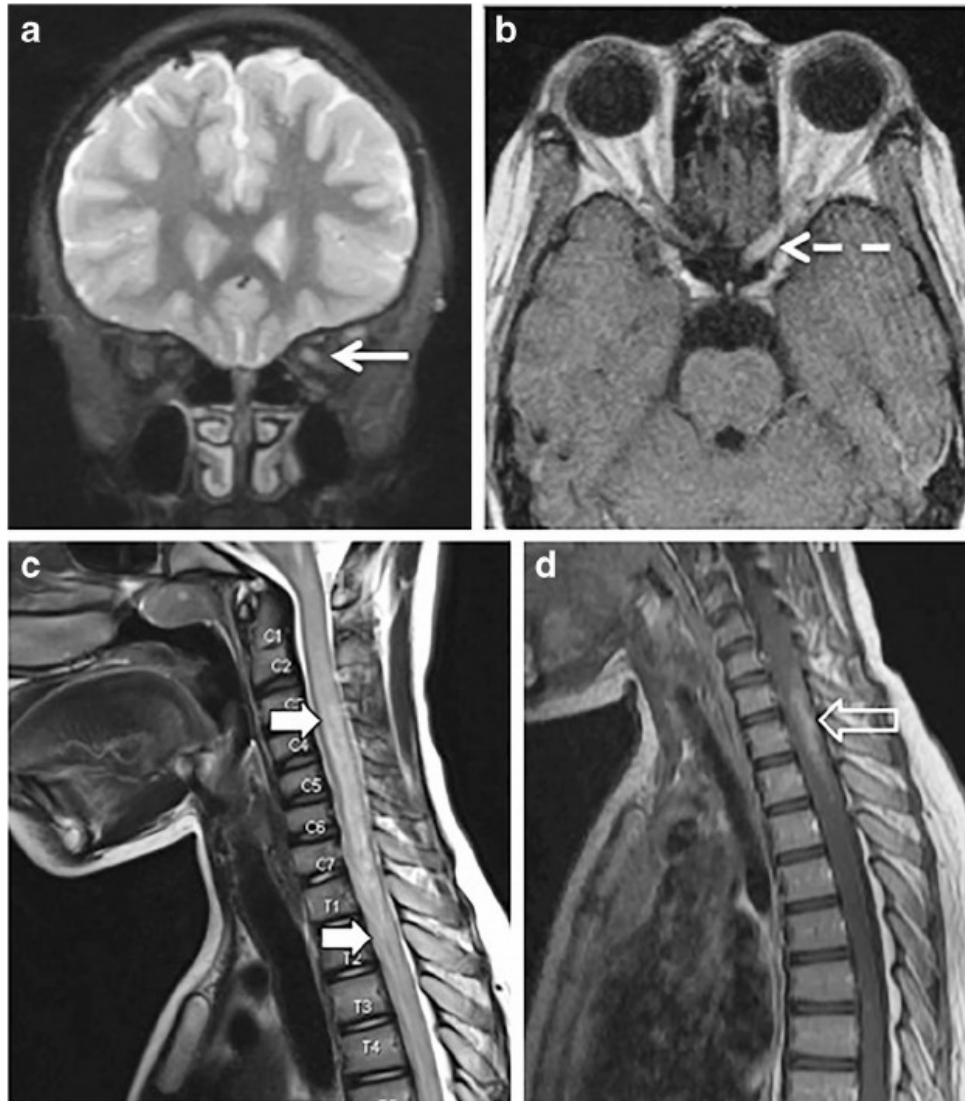
- Immunkomplex depositio, B-sejt hyperreaktivitás következményei

A neurológiai érintettség jelentősége:

- kombinálódhat egy-egy betegben
- sicca-tünetek nélkül is jelentkezhetnek
- akár 6 évvel megelőzhetik a Sjögren syndroma diagnózisát

Neuromyelitis optica (Devic): neuritis optica + myelitis transversa (10-40%-ban társulhat autoimmun kórképekhez- Sjögren, SLE!)

NEUROMYELITIS OPTICA- MRI



BŐRVASCULITIS - PURPURA



LYMPHOMA SJÖGREN SYNDROMÁBAN

- Malignus, non-Hodgkin B-sejtes lymphoma (NHL). Gyakorisága 44-szer nagyobb, mint az átlag népességben.
- Szövettan: többnyire low-grade, ezek többsége **MALT** (mucosa-associated lymphoid tissue) lymphoma
- Lokalizáció: **többnyire extranodalis** (parotis > gyomor > bronchus), ritkábban nodalis (nyaki > supraclavicularis > axillaris)
- Kimenettel: nagyobb részt gyógyítható. Többnyire chemo- ill. chemo+radiotherápiát igényel. Halálozás: kb. 25%.
- Fontos: parotis, nyirokcsomók rendszeres, alapos ellenőrzése. Szokatlan tünet (gyomorpanasz, légúti tünet, fogyás, stb.) esetén gondolni kell malignus lymphomára!

SS- A FOKOZOTT NHL KOCKÁZAT ESETEI

- Tapintható purpura, cutan vasculitis
- Gammopathia
- Perzisztáló parotis duzzanat
- Lymphadenopathia
- Perifériás neuropathia
- Hypocomplementaemia
- Cryoglobulinaemia
- Hepato- splenomegalia

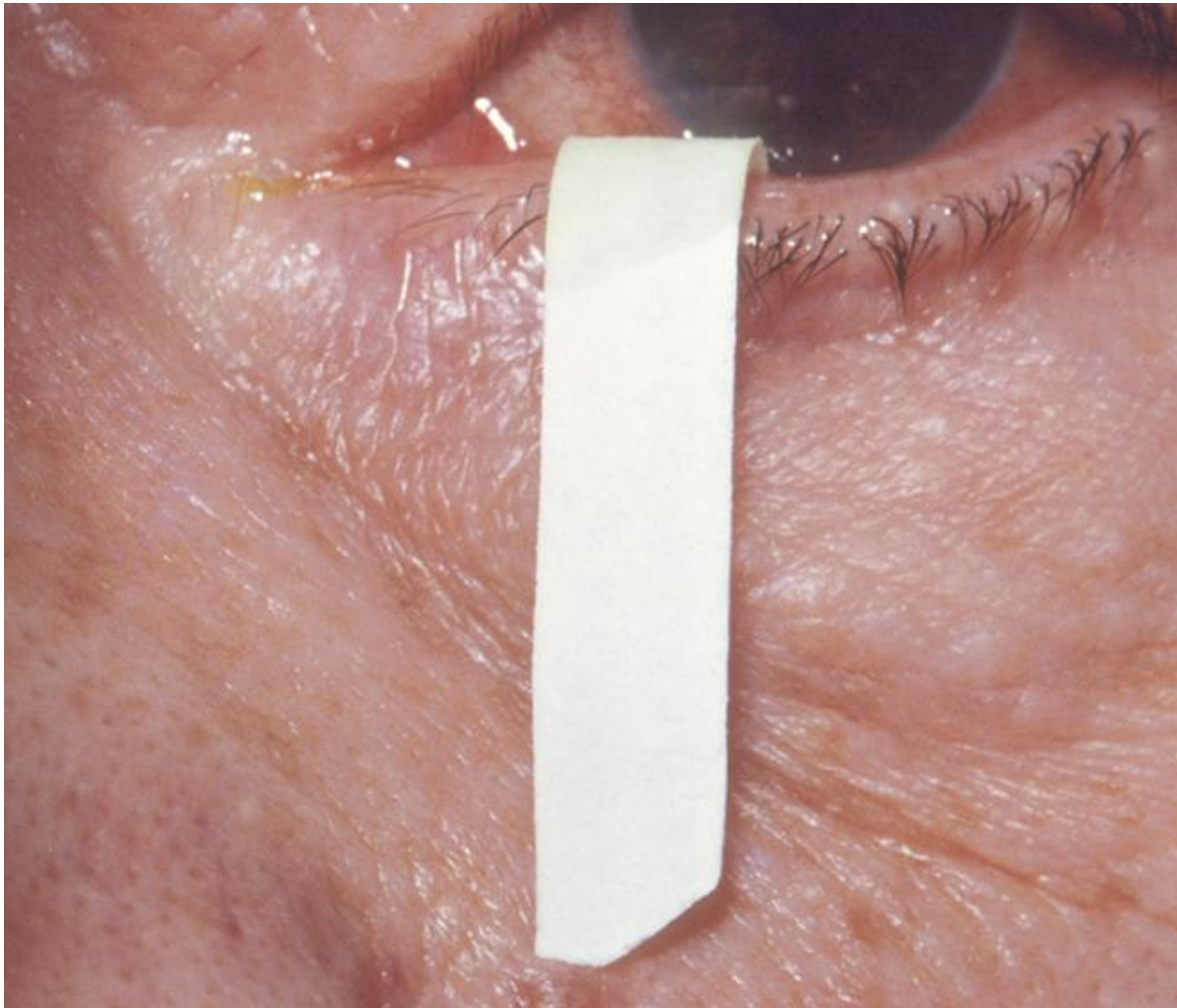
DIAGNÓZIS - AMERIKAI-EURÓPAI KONSZENZUS KRITÉRIUMOK (AECC 2002)

- **I. Szubjektív szemtünetek:** igen válasz legalább 1 kérdésre: Van-e naponta tartós, kellemetlen szemszárazsága több, mint 3 hónapja? Van-e visszatérően olyan érzése, mintha homok ment volna a szemébe? Használ-e naponta háromnál többször műkönnyet?
- **II. Objektív szemtünetek:** pozitív eredmény legalább egy tesztnél: Schirmer próba (pozitív, ha ≤ 5 mm/5 perc)
Bengálvörös festés (pozitív, ha a festett pontok száma ≥ 4)
- **III. Szubjektív szájtünetek:** igen válasz legalább 1 kérdésre: Van-e naponta szájszárazság érzése több, mint 3 hónapja? Felnőttként volt-e visszatérő vagy tartós nyálmirigy duzzanata? Gyakran kell folyadékot fogyasztania a száraz ételek nyelésének megkönnyítésére?
- **IV. Objektív nyálmirigy érintettség:** pozitív eredmény legalább egy eljárásnál: A nem stimulált össznyál-termelés $\leq 1,5$ ml/15 perc. Sialographia, + nyálmirigy scintigraphia
- **V. Nyálmirigy szövettan:** Gócos sialadenitis (≥ 50 lymphocyt a szövetminta 4 mm²-es területén)
- **VI. Szérum anti-SSA/Ro és/vagy anti-SSB/La antitest pozitivitás**

A SJÖGREN SYNDROMA KLASSZIFIKÁCIÓJA

- **Primer Sjögren syndroma**
 - A 6 kritériumból 4 teljesül, ezek közül egyik a szövettani pozitivitás vagy a szerológiai eltérés
 - Az objektív szem- és szájtünetek, szövettan és szerológia közül 3 teljesül
- **Secundaer Sjögren syndroma**
 - Egyéb, jól definiált autoimmun betegség és a szubjektív tünetek jelenlétéhez 2 társul az objektív tünetek és a szövettan közül

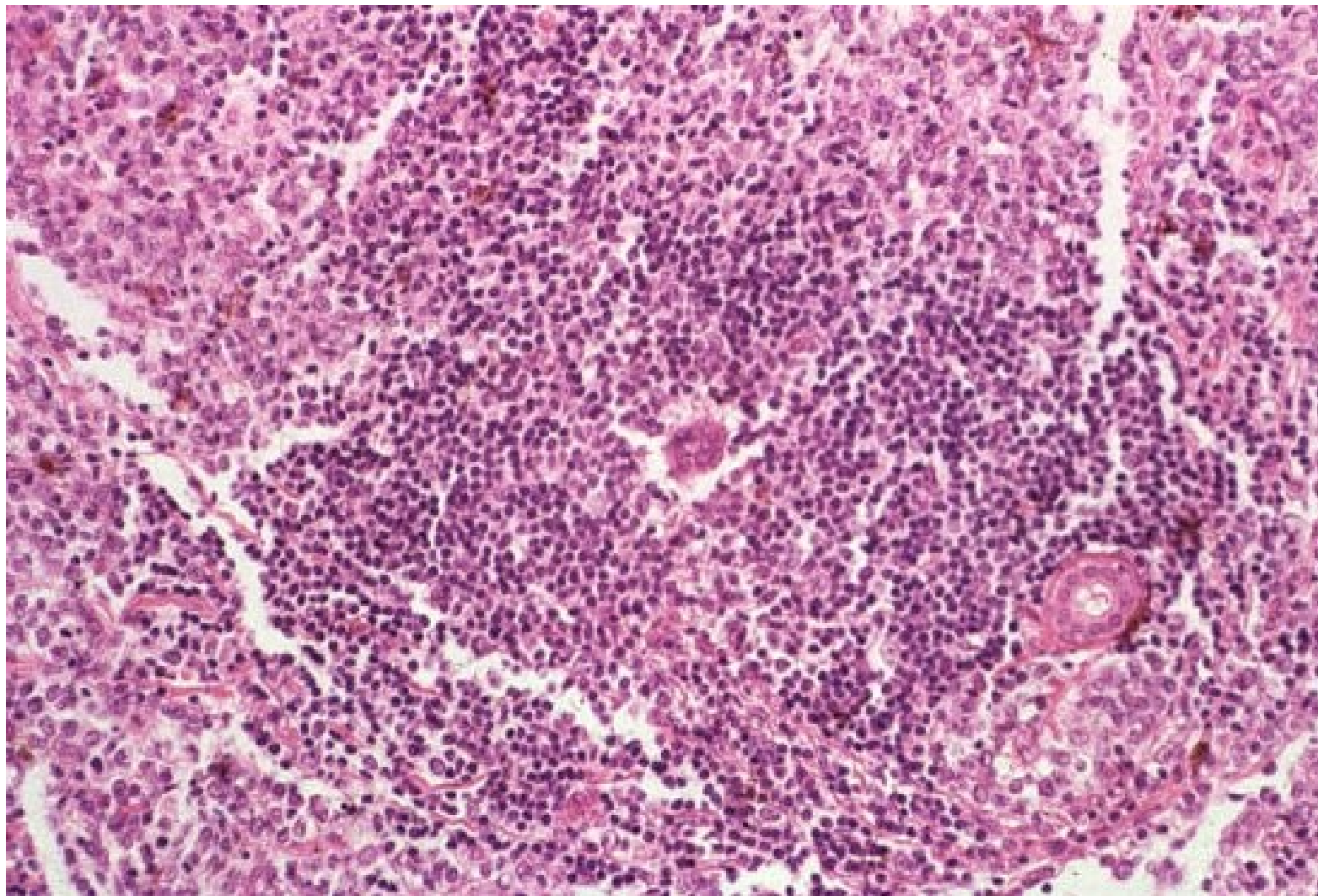
SCHIRMER PRÓBA



BENGÁLVÖRÖS FESTÉS



NYÁLMIRIGY SZÖVETTANI KÉPE (SS)



ÚJ KRITÉRIUMRENDSZER (PRIMER SS)

- **2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for primary Sjögren's syndrome: A consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts.**
- Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, et al; International Sjögren's Syndrome Criteria Working Group.
- *Ann Rheum Dis.* 2017;76(1):9-16. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-210571.

ACR/EULAR CLASSIFICATION CRITERIA: PRIMARY SJÖGREN SYNDROME

- The ACR/EULAR classification of primary Sjögren syndrome applies to any individual who: meets the inclusion criteria, does not have any conditions listed as exclusion criteria, and has a score of ≥ 4 when the weights from the 5 following criteria items are summed:

Item	Score
• Labial salivary gland with focal lymphocytic sialadenitis and focus score of ≥ 1 foci/4 mm ²	3
• Anti-SSA/Ro-positive	3
• Ocular Staining Score ≥ 5 (or van Bijsterveld score ≥ 4) in at least 1 eye [¶]	1
• Schirmer's test ≤ 5 mm/5 min in at least 1 eye	1
• Unstimulated whole saliva flow rate ≤ 0.1 mL/min	1

KIZÁRÁSI KRITÉRIUMOK ÉS DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKAI MEGFONTOLÁSOK

- Korábbi fej-nyak régiót ért besugárzás
- Hepatitis C fertőzés, AIDS
- Sarcoidosis
- Amyloidosis
- Korábbi lymphoma
- Sialolithiasis
- Időskori mirigy-dysfunctio
- Parotitis, benignus sialoadenosis
- Parotis neoplasma
- Hypertrigliceridaemiához társuló nyálmirigyduzzanat
- Gyógyszer-mellékhatás (TCA, anxiolyticumok, RR csökkentők, PPI, ...)

KEZELÉS I.

- Szemtünetek: műkönny, könnypótló gélek, könnypont elzárás, lokális cyclosporin A
- Szájtünetek: gyakori folyadékfogyasztás, híg citromos folyadék, (cukormentes) rágógumi, műnyál, orális dezinficiens, esetleg: pilocarpin (Salagen)
- Polyarthrititis: NSAID, hydroxychloroquin, corticosteroid, methotrexat
- Raynaud jelenség: pentoxifyllin, értágítók, hidegtől óvakodás

KEZELÉS II.

- Általános tünetek, parotis duzzanat: hydroxychloroquin
- Súlyos vasculitis, neuropathia (mononeuritis multiplex), cytopenia, glomerulonephritis, lymphocytás interstitialis pneumonitis: nagy adag corticosteroid + cyclophosphamid, azathioprin, IVIG
- Cryoglobulinaemiás vasculitis: cycloph., rituximab, plasmapheresis
- Kórlefolyás: általában az élettartamot nem befolyásolja (de: lymphoma, súlyos szervi manifesztáció esetén igen). Viszont: jelentős morbiditás, jelentős életminőség-romlás.

RITUXIMAB

- Csökkenti a B sejt aktivitást, az autoantitest termelést
- A nyálmirigyek struktúrájára és funkciójára is jó hatással van
- A szubjektív sicca tünetek és a fáradékonyság a VAS skálán 30%-al csökkentek
- A vizsgálatokban különbségek vannak
- Ezen systemás tünetekre hatékony: ízületi, vérkép, vasculitis, pulmonalis érintettség
- Jövő: anti-CD22 epratuzumab, anti-BAFF belimumab

MYCOPHENOLATE MOFETIL (MMF)

- **Sensoros neuropathia (paraesthesia, ataxia, csökkent vibratio érzés)**
 - Átlag 3 éves utánkövetési idő
 - Javulás a steroid és MMF mellett a legnagyobb
 - IVIG és CYC után is hatékony a MMF
- **Tubulointerstitialis nephritis**
 - Steroid, MMF 500-2000 mg/nap
 - CD4+ T sejtes infiltratum
 - MMF hatékony, 1 esetben volt leukopenia miatt elhagyva

Pereira PR, et al. **Sjögren Sensory Neuronopathy (Sjögren Ganglionopathy): Long-Term Outcome and Treatment Response in a Series of 13 Cases**
Medicine: May 2016 - Volume 95 - Issue 19 - p e3632
doi: 10.1097/MD.0000000000003632

Evans RD, et al. **Tubulointerstitial nephritis in primary Sjögren syndrome: clinical manifestations and response to treatment.** BMC Musculoskelet Disord. 2016 Jan 5;17:2. doi: 10.1186/s12891-015-0858-x.

„NÉMELY BETEGSÉG AKKOR
GYÓGYÍTHATÓ A LEGJOBBAN, HA TÁVOL
TARTOD AZ ORVOST.” (DR. BUBÓ)



MYOSITISEK (IDIOPATHIÁS INFLAMMATORICUS MYOPATHIÁK)

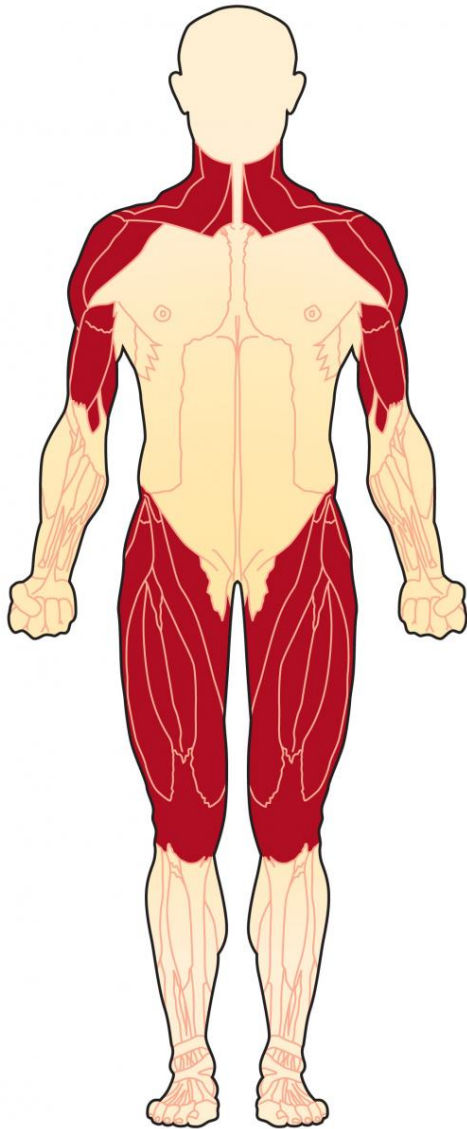
- Heterogén autoimmun betegségcsoport
- A harántcsíkolt izmok chr. immunmediált gyulladása, a proximalis végtagizmok szimmetrikus gyengeségével jellemezhető
- Etiológia:
 - Multifaktoriális betegségek (genetikai:HLA-B8,-DR3 és környezeti faktorok: UV, vírusok)
- Epidemiológia Magyarországon:
 - Incidencia 0,95/100.000 fő/év
 - Prevalencia 1-6/100.000 lakos
- Nemek aránya
 - Alcsoportonként változó
 - Összességében nő:férfi=2-3:1

KLINIKOPATHOLÓGIAI KLASSZIFIKÁCIÓ

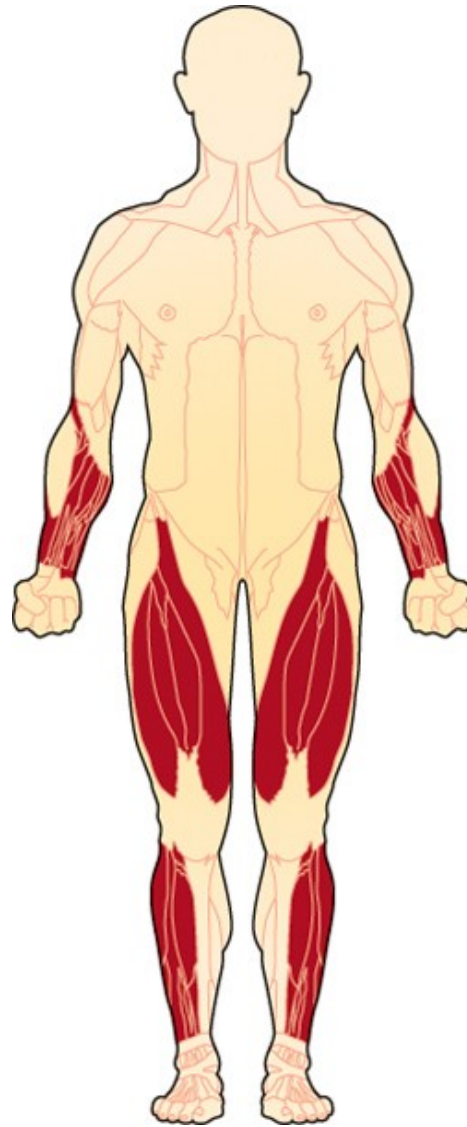
- Polymyositis (PM)
- Dermatomyositis (DM)
- Juvenilis PM/DM
- Zárványtestes myositis (IBM)
- Overlap myositis (OM)

- Necrotizáló autoimmun myopathia (NAM):
 - Tumor asszociált myositis (CAM)
 - Statin indukálta myopathia
 - Infekció indukálta myopathia

PM/DM



IBM

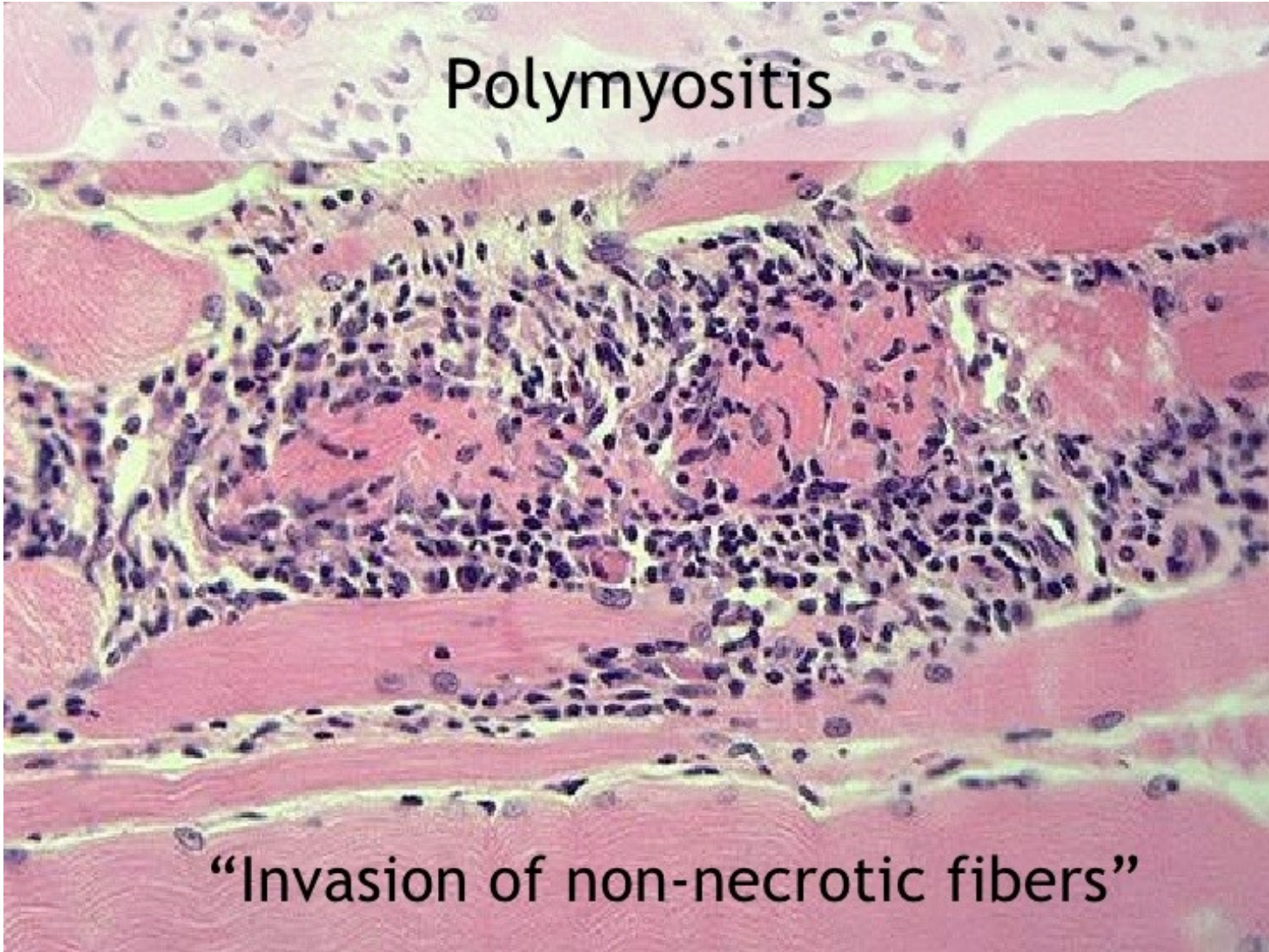


ETIOPATHOGENESIS

- Polymyositis-sejt mediálta folyamatok
 - Endomysialis sejtinfiltráció
 - Antigén: izomsejtben
 - CD8+ T_c és macrophag
 - Th1 mechanizmus - cytotoxicitás - perforin-granzim

- Dermatomyositis-humoralis immunválasz
 - Perivascularis infiltráció
 - Antigén: endothelialis
 - CD4+ T_h és B-lymphocyta
 - Th2 mechanizmus - complement aktiváció (membrán attack complex), antitest

Polymyositis



“Invasion of non-necrotic fibers”

Dermatomyositis



KLINIKUM 1.

- Főleg a proximális izmok fokozódó gyengesége (vállak, combok, nyak).
- Kar fej fölé emelése (fésütködés, stb.), pulóver levétele, kabát felvétele nehezített vagy lehetetlen. Karok oldalirányú felemelése csökken.
- A járás kacsázó (gluteusok gyengesége). Guggolásból, székből felállás, ágyból felkelés, lépcsőn járás nehezített. Quadricepsek, térdflexorok gyors ütemű atrophiaja.
- A fejét nem tudja tartósan felemelt helyzetben tartani a beteg.

KLINIKUM 2.

- **Légzőizmok:**
 - Légszomj, köhögési képtelenség → pneumonia
- **Garatizmok, felső nyelőcsőizmok:**
 - Nyelési képtelenség, félrenyelés → fogyás, aspiráció, beszédképzési zavar (orrhang), étel nasalis regurgitációja /nasogastricus szonda, PEG/
- **Szívizom:**
 - Szívritmuszavar, szívelégtelenség, pericarditis, myocarditis (EKG, szívUH, endomyocardialis biopsia, szívizom MRI)



Izomatrophia myositis
következtében

Necrotizáló autoimmun
myositis



DERMATOMYOSITIS - GOTTRON PAPULA



DERMATOMYOSITIS - SÁL JEL



DERMATOMYOSITIS - HELIOTROP RASH



DERMATOMYOSITIS - PERIUNGUALIS TELEANGIECTASIA



DERMATOMYOSITIS - CALCINOSIS CUTIS



KLINIKUM 3.

- Raynaud tünet
- Interstitialis tüdőbetegség
 - Köhögés, fokozódó nehézlégzés, radiológiailag többgócú tüdőinfiltrátumok
- Polyarthrit
- Láz, fogyás, ált. tünetek
- Antiszintetáz szindróma
 - tRNS szintetázok elleni autoantitestek családja
 - Izomtüneteken kívül változatos extraskeletalis manifesztációk

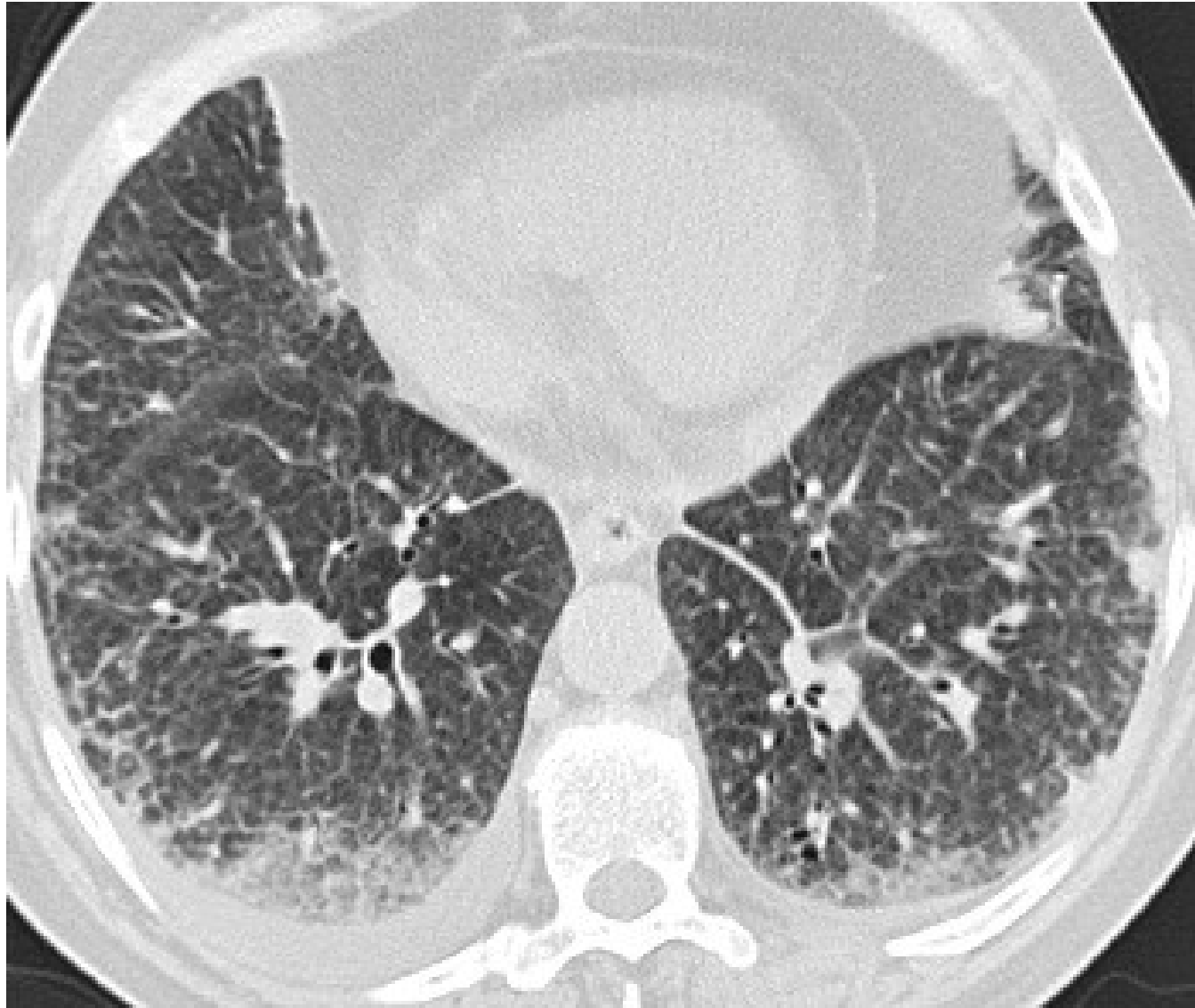
ANTISZINTETÁZ SZINDRÓMA

- Myositis
- Szimmetrikus, non-erozív arthritis
- Raynaud jelenség
- Láz
- Intersticiális tüdőbetegség
- Mechanikus kéz
- Anti-Jo-1 (anti-hisztidil-tRNS szintetáz)

MECHANIKUS KÉZ - SZERELŐ KÉZ



INTERSTITIALIS TÜDŐBETEGSÉG



BOHAN ÉS PETER DIAGNOSZTIKUS KRITÉRIUMRENDSZERE

- A proximális végtagizmok szimmetrikus gyengesége
- Emelkedett izom-enzimek (CK, LDH, aldolázok)
- Elektromyográfia (EMG): gyulladós izombetegség jelei, jellegzetes triász (kis amplitúdójú, polifázisos hullámok, magas frekvenciájú tüskék, spontán fibrilláció és meredek hullámok) , **nincsenek neurogén károsodásra utaló jelek**
- **Pozitív izombiopszia:** mononuclearis sejtes infiltráció, necrosis, izomrost degeneráció-regeneráció, atrophia
- **DM esetén jellegzetes bőrtünetek**

ÚJ KRITÉRIUMRENDSZER IDIOPATHIÁS INFLAMMATORICUS MYOPATHIÁKBAN (IIM)

- **2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups.**
- Lundberg IE, et al.
- *Ann Rheum Dis* 2017 Dec;76(12):1955-1964. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-211468

ÚJ KRITÉRIUMRENDSZER IDIOPATHIÁS INFLAMMATORICUS MYOPATHIÁKBAN (IIM)

- 976 IIM beteg (74% felnőtt, 26% gyerek)
- 624 non-IIM páciens (82% felnőtt, 18% gyerek)
- valószínű IIM ($\geq 55\%$, de $< 90\%$), score ≥ 5.5 (≥ 6.7 izombiopsiával)
- Definitív, bizonyos ($\geq 90\%$), score ≥ 7.5 (≥ 8.7 izombiopsiával)
- Lehetséges ($\geq 50\%$, de $< 55\%$)
- Nem IIM ($< 50\%$), score < 5.3 (< 6.5 biopsiával)

SCORE POINTS FOR THE EUROPEAN LEAGUE AGAINST RHEUMATISM/AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY CLASSIFICATION CRITERIA FOR ADULT AND JUVENILE IDIOPATHIC INFLAMMATORY MYOPATHIES TO BE USED WHEN NO BETTER EXPLANATION FOR THE SYMPTOMS OR SIGNS EXISTS

Variable	Score points	
	No biopsy	Biopsy
• Age of onset of first related symptoms		
■ 18-40	1.3	1.5
■ ≥40	2.1	2.2
• Muscle weakness		
■ Objective symmetric weakness, usually progressive, of proximal upper extremities	0.7	0.7
■ Objective symmetric weakness, usually progressive, of proximal lower extremities	0.8	0.5
■ Neck flexors are relatively weaker than neck extensors	1.9	1.6
■ In the legs, proximal muscles are relatively weaker than distal muscles	0.9	1.2
• Skin manifestations		
■ Heliotrope rash	3.1	3.2
■ Gottron's papules	2.1	2.7
■ Gottron's sign	3.3	3.7
• Other clinical manifestations		
■ Dysphagia or esophageal dysmotility	0.7	0.6
• Laboratory measurements		
■ Anti-Jo-1 (anti-histidyl-tRNA synthetase) autoantibody positivity	3.9	3.8
■ Elevated serum levels of creatine kinase (CK)* or lactate dehydrogenase (LDH)* or aspartate aminotransferase (ASAT/AST/SGOT)* or alanine aminotransferase (ALAT/ALT/SGPT)*	1.3	1.4
• Muscle biopsy features		
■ Endomysial infiltration of mononuclear cells surrounding, but not invading, myofibres	1.7	
■ Perimysial and/or perivascular infiltration of mononuclear cells	1.2	
■ Perifascicular atrophy	1.9	
■ Rimmed vacuoles	3.1	

*Serum levels above upper limit of normal.

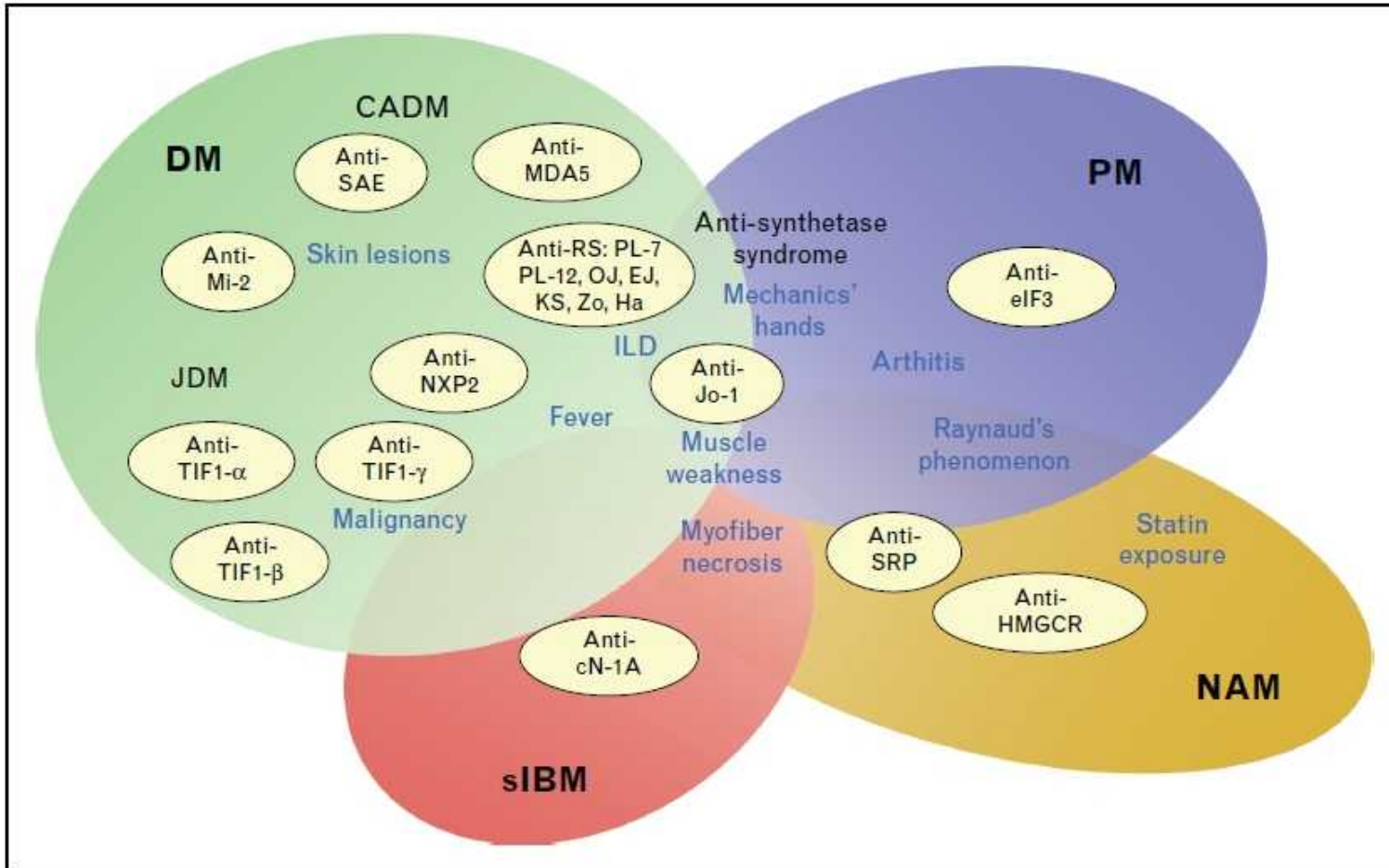
ÚJ KRITÉRIUMRENDSZER IDIOPATHIÁS INFLAMMATORICUS MYOPATHIÁKBAN (IIM)

- **Web kalkulátor:**
- <http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim/>
- **Szubklasszifikáció:**
 - Felnőttkori: PM (polymyositis), IBM (inclusion body myositis), DM (dermatomyositis), ADM (amyopathiás dermatomyositis)
 - Gyermekkori: JDM (juvenilis dermatomyositis)

AZ IZOMBIOPSIA JELENTŐSÉGE

- IBM kizárása, ami steroidra nem reagál
- Nem immunmediált izombetegségek kizárása (dystrophiák), mert ezek sem reagálnak steroid, ill. egyéb immunszuppresszív kezelésre
- Biopsia elvégzése polymyositis esetén **kötelező!**
- Problémák:
 - Befolyásolja a steroid kezelés, nem korrelál a klinikai képpel, a betegség gyakran foltos jelleggel manifesztálódik - megoldás MRI, teljes immunhisztokémia elérhetősége, neuropathológusok limitált száma, nem spec. eltérések

MYOSITIS-SPECIFIKUS AUTOANTITESTEK



MYOSITIS-SPECIFIKUS AUTOANTITESTEK

	Anti-szintetáz (Jo-1, PL-7...)	Anti-SRP (signal recognition particle)	Anti-Mi 2
Kezdet Gyakoriság	Akut 30%	Igen akut 5%	Akut 10%
Klinikum	Láz, arthritis, fibrotizáló alveolitis, Raynaud jelenség, szerelőkéz	Myocardium érintettség	Gottron papula, sál-jel, heliotrop rash
Klinikai csoport	PM>DM	PM	DM
Prognózis	Rossz, steroid- dóziscsökkentésre relapsus. 5 éves túlélés 70%.	Igen rossz. 5 éves túlélés 25%.	Jó, steroidra adott válasz jó, relapsus nem gyakori.

KEZELÉS

- **1. vonal:** corticosteroid ~1 mg/kg/nap
methylprednisolon
- **2. vonal:** azathioprin (Imuran) 2-3 mg/kg/nap,
methotrexat (Trexan), DM-ben chloroquin
- Terápiarezisztencia esetén, **3. vonal:** cyclosporine
3-5 mg/kg/nap, cyclophosphamide, mycophenolate
mofetil 2-3 g/nap, iv. immunglobulin 2g/kg/hónap
- Thromboembolia profilaxis (LMWH)
- Nyelészavar esetén gyomorszondán táplálás
- Légzőszavar esetén légzőtorna, antibiotikum,
megfelelő fektetés, szükség esetén respirátor

BIOLÓGIAI TERÁPIÁS LEHETŐSÉGEK

- Rituximab (legígéretesebb)
- TNF- α gátlók
- Anakinra (IL-1 gátló)
- Tocilizumab (anti-IL-6 rec. antitest)
- Abatacept (ko-stimuláció gátlás)
- Anti-BAFF antitest (anti-Jo-1 poz., DM)
- Sifalimumab (anti-IFN- α)
- IL-15 antagonisták: kísérletes fázis

IRODALMI ADATOK RITUXIMAB KEZELÉS SORÁN

- Súlyos, terápiarefrakter PM/DM-ben objektív javulás volt megfigyelhető:
 - CK érték csökkent
 - Légzésfunkció javult
 - Bőrtünetek enyhültek
 - Izomerő fokozódott
 - Steroid dózis csökkenthető volt
- Anti-szintetáz antitest és Mi-2 pozitív betegek jobban reagáltak a rituximab kezelésre, mint az antitest negatívak
- Overlap myositisekben szintén jobb terápiás választ figyeltek meg

„ A ROSSZ TERÁPIA HELYREHOZHATJA A
TÉVES DIAGNÓZIST.” (DR. BUBÓ)

