



## ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΑ ΡΕΥΜΑΤΙΚΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΣΤΗΝ ΠΑΙΔΙΚΗ ΗΛΙΚΙΑ

### ΝΕΑΝΙΚΟΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ

Ατσάλη Ερατώ  
Παιδίατρος-Παιδορευματολόγος  
Συνεργάτης Μονάδας Παιδορευματολογίας  
Γ΄ Παιδιατρική Κλινική  
ΠΓΝ Αττικών

# ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ (ΣΕΛ) - ΠΑΓΚΟΣΜΙΑ ΚΑΤΑΝΟΜΗ

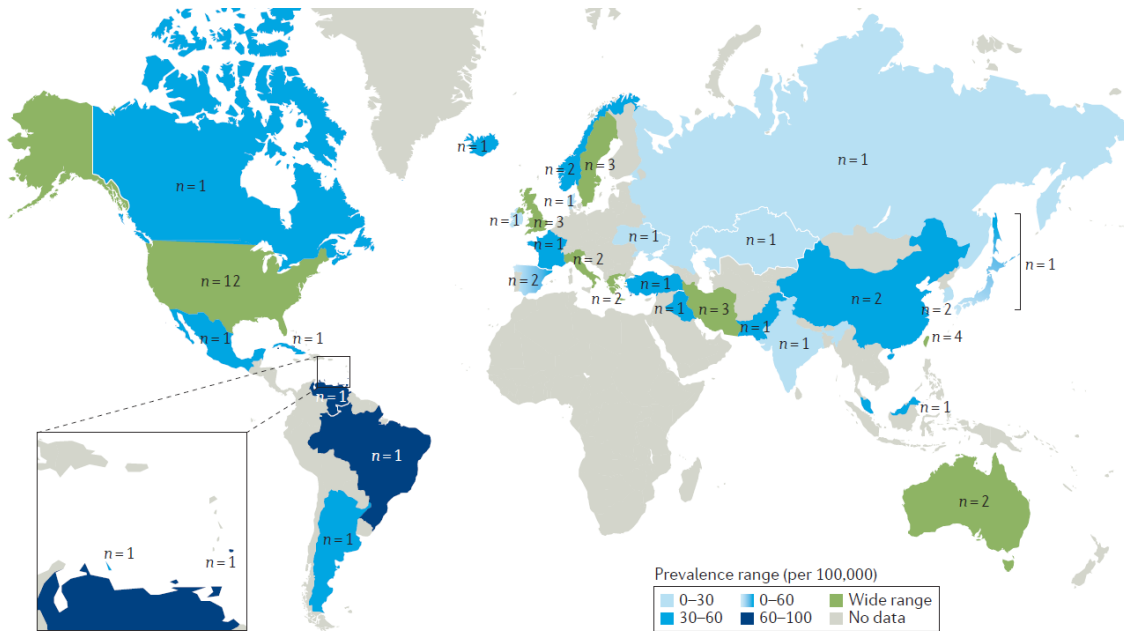


Table 1 | SLE prevalence by country

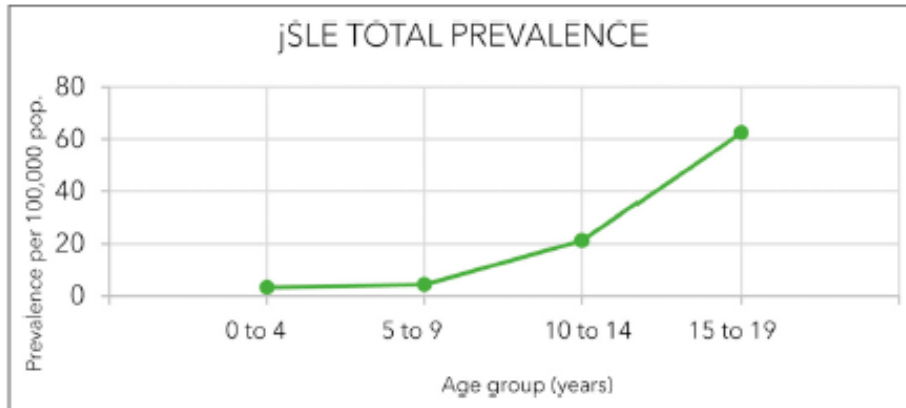
Country	Prevalence range (per 100,000 of the population)		
	Overall	Females	Males
Taiwan	37.0–97.5	66.6–179.4	8.4–28.5
South Korea	18.8–26.5	35.7–45.8	5.5–7.5
Malaysia	43.0	N/D	N/D
Mainland China	30.0–37.6	60–67.8	0–6.2
Japan	3.7–37.7	6.6–68.4	0.83–7.0
India	3.2	N/D	N/D
Pakistan	50.0	N/D	N/D
Iran	40.0–190.0	250.0	110.0
Iraq	53.6	88.7	N/D
Australia	19.3–92.8	127.0	N/D
Norway	44.9–51.8	89.3–91.0	9.7–10.7
Denmark	21.9–28.3	N/D	N/D
Russia	9.0	15.8	0.5
Ukraine	14.9	23.8	3.7
Kazakhstan	20.6	35.9	1.8
UK	24.0–517.5	35.0–177.0	3.7
Spain	17.5–34.1	29.2–57.9	5.8–8.3
Italy	57.9–81.0	100.1	12.0
France	47.0	N/D	N/D
Taiwan	37.0–97.5	66.6–179.4	8.4–28.5
Greece	39.5–110.0	69.3	9.5
Iceland	33.9	82.0	7.2
Sweden	39.0–85.0	64.8–144.0	11.7–25.0
Ireland	25.4	N/D	N/D
USA	42.0–300.0	45.0–408.2	4.4–54.0
Canada	31.9–51.0	271.0–322.0	32.0
Brazil	98.0	110.0	90.0
Argentina	58.6	83.2	23.0
Venezuela	70.0	N/D	N/D
Curacao	47.0	83.8	8.5
Mexico	60.0	80.0	40.0
Cuba	60.0	100.0	0
Barbados	84.1	152.6	10.1

# ΝΕΑΝΙΚΟΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ - ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

15-20% εμφανίζονται στην παιδική/εφηβική ηλικία (<18 ετών)

Επίπτωση νεανικού ΣΕΛ 0,3-0.9/100.000 παιδιά

Επιπολασμός νεανικού ΣΕΛ 1,9-25/100.000 παιδιά



Differences in sex distribution and autoantibody patterns between juvenile- and adult-onset SLE [2-4].

Demographics	Juvenile-onset SLE (~10-20%)			Adult-onset SLE (~80-90%)
	Pre-pubertal (<7 years) [3]	Peri-pubertal (7-13 years) [3]	Post-pubertal (<13 years) [3]	-
Proportion of patients	10.3%	57.4%	32.3%	-
Sex distribution	3.3:1	5.2:1	7.25:1	9-10:1



Contents lists available at [ScienceDirect](#)

## Clinical Immunology

journal homepage: [www.elsevier.com/locate/yclim](http://www.elsevier.com/locate/yclim)

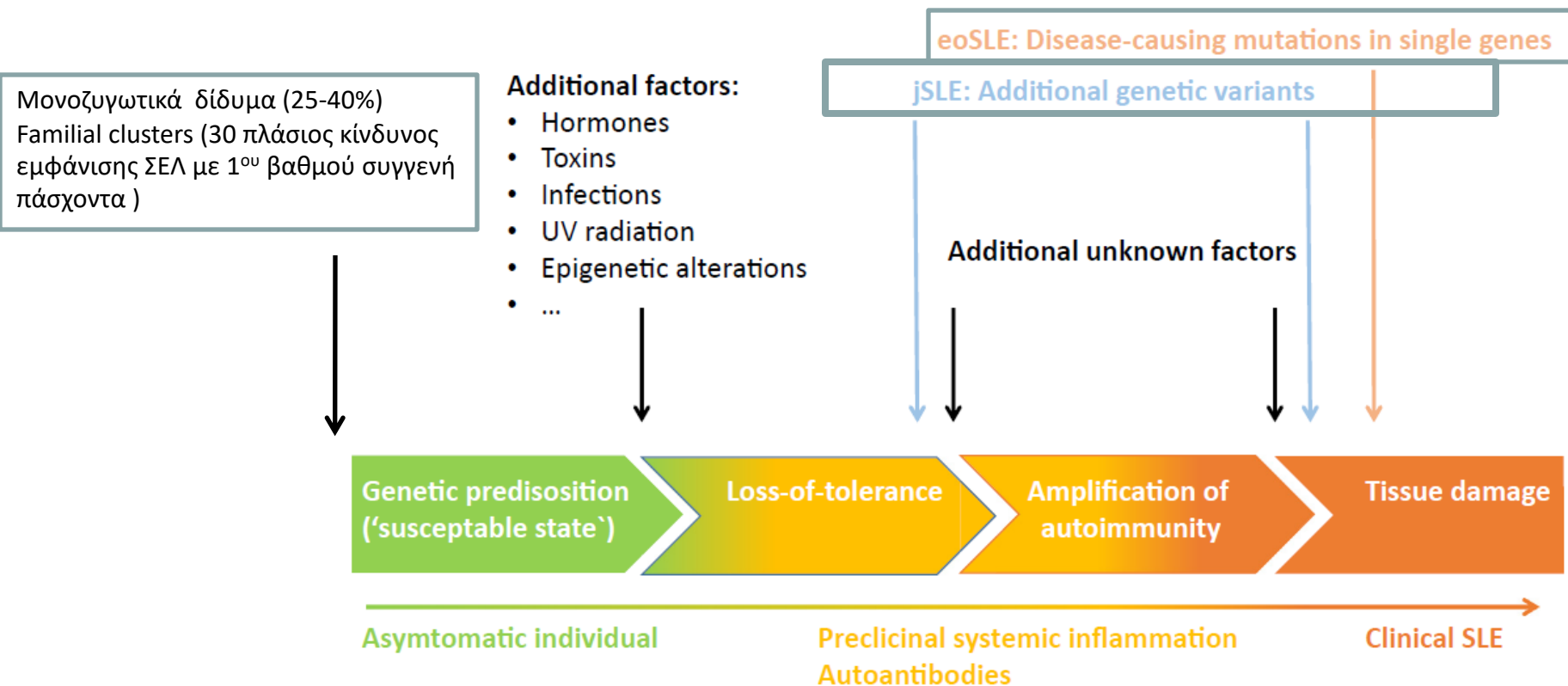
Full Length Article

### Systemic lupus erythematosus – Are children miniature adults?

Tobias Alexander<sup>a,b</sup>, Christian M. Hedrich<sup>c,d,\*</sup>

Νεανικός Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος ⇒ **ΣΟΒΑΡΟΤΕΡΟΣ ΦΑΙΝΟΤΥΠΟΣ ΣΕ ΣΧΕΣΗ ΜΕ ΤΗ ΝΟΣΟ ΤΩΝ ΕΝΗΛΙΚΩΝ** (σοβαρότερες εκδηλώσεις, επιθετικότερη πορεία/χειρότερη πρόγνωση) .

# (ΝΕΑΝΙΚΟΣ) ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ-ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ



# (ΝΕΑΝΙΚΟΣ) ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

## ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

**Table 2**  
Variation in clinical and immunological presentation between juvenile-onset and adult-onset disease.

	Ambrose et al. 2016, UK [8]		Artim-Esen et al. 2017, Turkey [20]		Mohamed et al. 2017, Egypt [19]		Sousa et al. 2016, Portugal [190]		Webb et al. 2011, USA [43]	
	JSLE	aSLE	JSLE	aSLE	JSLE	aSLE	JSLE	aSLE	JSLE	aSLE
Female (%)	83	92	87	86	78	74	87	96	82	91
Caucasian (%)	50	60	100	100	-	-	78	72	-	-
Malar rash (%)	-	-	74	46	56	75	62	36	(OR) 2.25	
Photosensitivity (%)	34	41	72	57	53	46	46	60	(OR) 1.19	
Arthritis (%)	72	93	70	71	71	63	70	89	(OR) 1.62	
Serositis (%)	23	41	12	18	8	13	26	19	-	
Renal involvement (%)	44	33	53	39	73	36	58	31	(OR) 3.34 <sup>a</sup>	
Neurological involvement (%)	24*	21*	12	8	23	8	11	6	(OR) 2.04 <sup>b</sup>	
ANA positive (%)	97	94	98	97	100	100	97	99	Anti-RNP	
									(OR) 0.53	
Anti-dsDNA +ive (%)	71	63	79	70	84	70	-	-	(OR) 1.95	
Low C3 (%)	62	46	-	-	61	50	83**	67**	-	

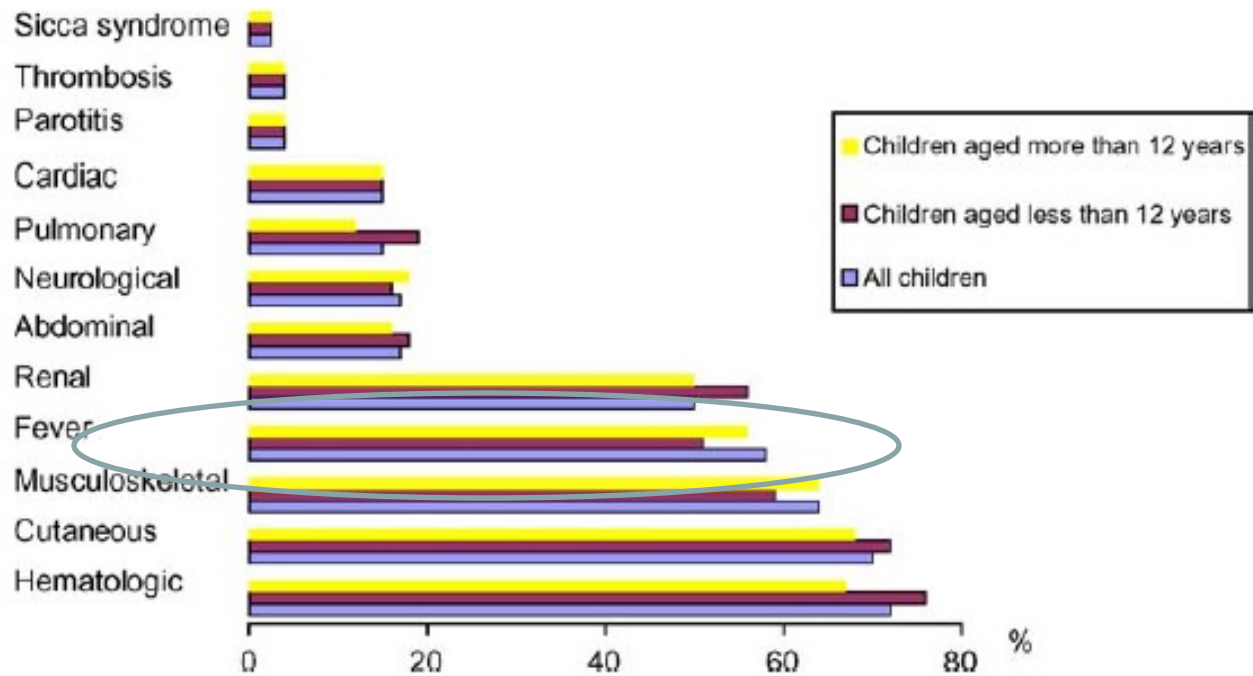
Significant results ( $P < 0.05$ ) noted in bold. \*Approximated from figure \*\*Low complement rather than low C3. OR = Odds ratio. JSLE: juvenile-onset SLE, aSLE: adult-onset SLE.

<sup>a</sup> Proteinuria.

<sup>b</sup> Cellular casts.

# (ΝΕΑΝΙΚΟΣ) ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

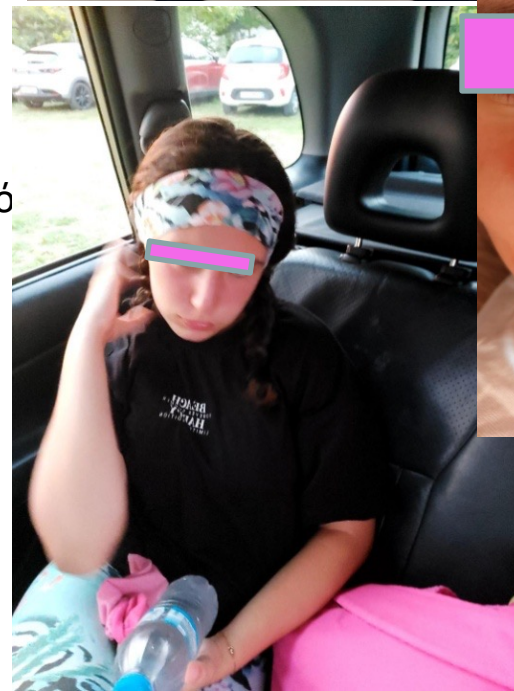
## ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ



# Βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις νεανικού ΣΕΛ (Ειδικές-οξύς δερματικός λύκος)

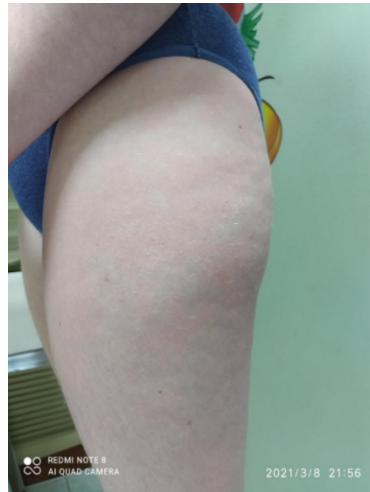


ΔΔ  
Δερματομυοσίτιδα  
Λοίμωξη από παρβοϊό

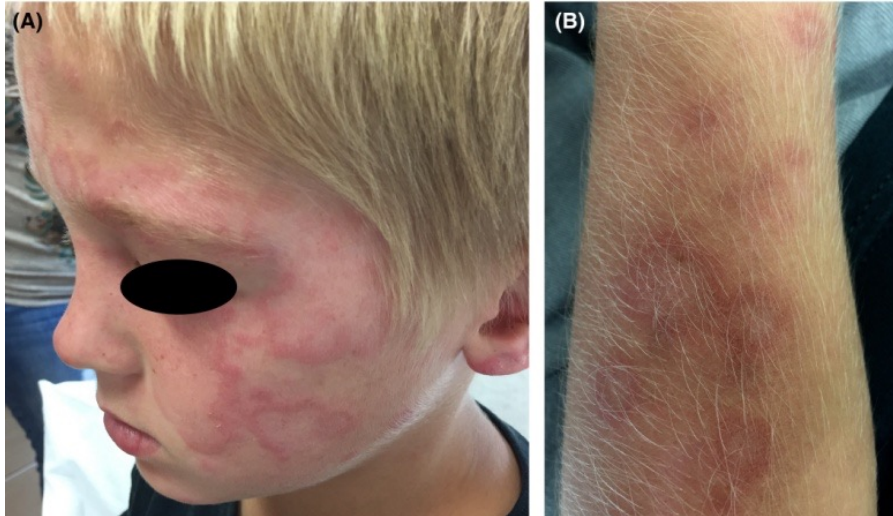




# Βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις νεανικού ΣΕΛ (Ειδικές-οξύς δερματικός λύκος)



# Βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις νεανικού ΣΕΛ (Ειδικές-υποξύς/χρόνιος δερματικός λύκος)



ΔΔ Φαρμακευτικό εξάνθημα (αντι TNF)

## Βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις νεανικού ΣΕΛ

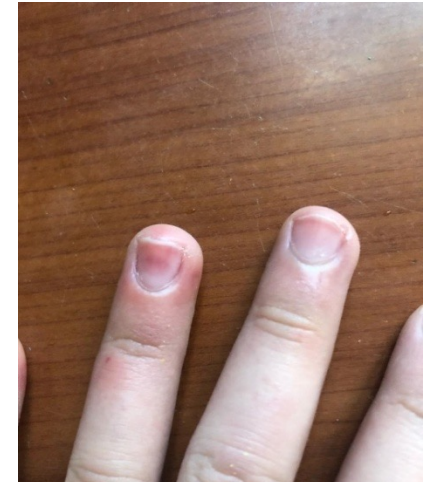


# Βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις νεανικού ΣΕΛ (ΜΗ ειδικές)



ΔΔ IgA αγγειίτιδα

# Βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις νεανικού ΣΕΛ (ΜΗ ειδικές)



	Συχνότητα τριχοειδών	Διατεταμένα τριχοειδή	Γιγάντια τριχοειδή	Μικρο- αιμορραγίες	Διακλάδωση τριχοειδών	Αποδιο- γάνωση	Άλλα σχόλια
<b>ΔΕΞΙ ΧΕΡΙ</b>							
2	Γ	A	0	0	0	0	
3	Γ	A	0	0	0	0	
4	Γ	A	0	0	0	0	
5	B	A	0	0	0	0	
<b>ΑΡΙΣΤΕΡΟ ΧΕΡΙ</b>							
2	Γ	B	0	0	0	0	
3	Γ	B	0	0	0	0	
4	Γ	B	0	0	1	1	
5	Γ	B	0	0	1	0	

### Βαθμολόγηση

Συχνότητα τριχοειδών:

A=φυσιολογικό

B=ελάχιστη απώλεια

Γ=μέτρια απώλεια

Δ=εκτεταμένη απώλεια

Διατεταμένα τριχοειδή:

A=φυσιολογικό (<20μm)

B=ήπια διάταση (20-50μm)

Γ=σημαντική διάταση (>50μm)

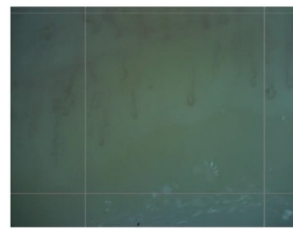
Λοιπές ανωμαλίες:

0=απουσίες

1=<33% των τριχοειδών

2=33-66% των τριχοειδών

3=>66% των τριχοειδών



Παράμεσος δεξιά



Παράμεσος αριστερά

## Εκδηλώσεις από το μυοσκελετικό σύστημα στον νεανικό ΣΕΛ

- Αρθραλγίες/αρθρίτιδα
- Μυαλγίες/μυοσίτιδα



ΔΔ λοίμωξη  
ινομυαλγία  
νεανική αρθρίτιδα  
μυοπάθεια από στεροειδή  
οστεονέκρωση

## Εκδηλώσεις από το ουροποιητικό σύστημα (νεφρίτιδα) στον νεανικό ΣΕΛ

- Εμφανίζεται στο 50 – 70% των παιδιών με νεανικό ΣΕΛ
- 90% των περιπτώσεων εντός δύο ετών από την πρωτοδιάγνωση
- Μικροσκοπική/μακροσκοπική αιματουρία, πρωτεινουρία, υπέρταση, έκπτωση της νεφρικής λειτουργίας
- Σε περίπτωση πρωτεινουρίας >500mg/24ωρο ή έκπτωσης της νεφρικής λειτουργίας εκτίμηση από παιδονεφρολόγο (βιοψία νεφρού)
- Ταξινόμηση νεφρίτιδας νεανικού ΣΕΛ ως επί ενηλίκων (ISN/RPS 2003 classification system)
- Αποκλεισμός ορθοστατικής λευκωματουρίας σε εφήβους σε ήπια πρωτεινουρία
- Σε περίπτωση αδυναμίας διενέργειας βιοψίας η παρουσία υπέρτασης, η νεφρωσικού τύπου λευκωματουρίας ή/και επηρεασμένης νεφρικής λειτουργίας GFR (<80 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>) ισοδυναμεί με παρουσία νεφρίτιδας τάξης III/IV (SHARE GUIDELINES)

## Νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις νεανικού ΣΕΛ

**TABLE 23-13 Frequency of NP Manifestations in pSLE**

### CENTRAL NERVOUS SYSTEM\*

Headache (any)	4-55% (95%)
Recurrent	10-50%
Migraine	3-10%
Benign intracranial hypertension	2-4%
Cognitive dysfunction	
Acute confusional state	3-9%
Mood disorder	5-9%
Depression	5-9%
Manic	0-3%
Mixed features	0-1%
Seizure disorder (any)	4-20%
Single episode	4-20%
Epilepsy	0-2%
Anxiety disorder	1-10%
Cerebrovascular disease (any)	4-14%
Transient ischemic attack	0-2%
Cerebral infarction (stroke)	2-9%
Venous thrombosis (sinus vein)	1-4%
Vasculitis	1-2%
Hemorrhage	1-3%
"Chronic multifocal disease"	1-2%
Psychosis	3-24%
Movement disorder (any)	0-6%
Chorea	0-5%
Parkinsonian	Case reports
Demyelinating syndrome	2-3%
Aseptic meningitis—may be idiopathic (acute or chronic) or secondary to drugs <sup>†</sup>	0-2%
Myelopathy	1-2%
Peripheral nervous system	3-5%
Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (Guillain-Barré syndrome and its variants)	Case reports only
Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy	Case reports only
Autonomic disorder	Case reports only <sup>‡</sup>
Mononeuropathy, single/multiplex	1-2%
Myasthenia gravis	Case reports only
Neuropathy, cranial	1-4%
Plexopathy	No reported pediatric cases
Polyneuropathy	0-2%

Συνήθως προβάλλουν με την έναρξη της νόσου (11%) ή τον 1<sup>ο</sup> χρόνο της νόσου (16%).

Παραισθήσεις, διαταραχές κίνησης/χορεία, σπασμοί, ισχαιμικά επεισόδια, διαταραχές θυμικού/ άγχος, περιφερική νευρίτιδα, εγκάρσια μυελίτιδα κα.

Αλλαγές στην ακαδημαϊκή επίδοση/αλλαγές στην προσωπικότητα / Διαιτητικές διαταραχές (νευρογενής ανορεξία)

Φυσιολογική MRI δεν αποκλείει τη διάγνωση (SHARE GUIDELINES)

Tarvin SE et al. *Pediatr Clin N Am* 65 (2018) 711–737

Petty Laxer Lindsley Wederbrunn *Pediatric Rheumatology* 2016



## Λοιπές εκδηλώσεις του νεανικού Συστηματικού Ερυθηματώδους Λύκου

- Αιματολογικές διαταραχές (θρομβοπενία, λεμφοπενία, αιμολυτική αναιμία)
- Ορογονίτιδα (30%)
- Γενικευμένη λεμφαδενοπάθεια
- Αυξημένη τιμή τρανσαμινασών
- Υποτροπιάζοντα επεισόδια παγκρεατίτιδας

## ΝΕΑΝΙΚΟΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ - ΔΙΑΓΝΩΣΗ

**eTABLE 23-21 Quality Indicators of Laboratory Testing for Suspected Childhood-Onset SLE and Newly Diagnosed Childhood-Onset SLE**

	SUSPECTED CHILDHOOD-ONSET SLE	NEWLY DIAGNOSED CHILDHOOD-ONSET SLE
Complete blood count and differential	✓	✓
Erythrocyte sedimentation rate	✓	✓
C-reactive protein		✓
Complement C3, C4	✓	✓
Antinuclear antibodies	✓	✓
Anti-dsDNA antibodies	✓	✓
Anti-Ro, anti-La, anti-RNP antibodies	✓	✓
Urinalysis	✓	✓
Urine protein-to-creatinine ratio	✓	✓
Renal panel (may include sodium, potassium, HCO <sub>3</sub> , chloride, BUN, creatinine)	✓	✓
Liver function (may include AST, ALT, bilirubin, albumin)	✓	✓
Antiphospholipid antibodies		✓

# (ΝΕΑΝΙΚΟΣ) ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ- ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗΣ

Table 1. The ACR 1997, SLICC 2012, and EULAR/ACR 2019 classification criteria sets for SLE.

ACR 1997	SLICC 2012	EULAR/ACR 2019*
<b>Criteria</b>	<b>Clinical Criteria</b>	<b>Clinical Domains and Criteria</b>
1. Malar rash	1. Acute cutaneous lupus	1. Constitutional: fever
2. Discoid rash	2. Chronic cutaneous lupus	2. Hematologic: leukopenia, thrombocytopenia, autoimmune hemolysis
3. Photosensitivity	3. Oral or nasal ulcers	3. Neuropsychiatric: delirium, psychosis, seizure
4. Oral ulcers	4. Nonscarring alopecia	4. Mucocutaneous: nonscarring alopecia, oral ulcers, subacute cutaneous or discoid lupus, acute cutaneous lupus
5. Arthritis	5. Synovitis	5. Serosal: pleural or pericardial effusion, acute pericarditis
6. Serositis	6. Serositis	6. Musculoskeletal: joint involvement
7. Renal disorder: proteinuria or urinary casts	7. Renal involvement: proteinuria or erythrocyte casts	7. Renal: proteinuria, renal biopsy class II or V LN, renal biopsy class III or IV LN
8. Neurologic disorder: seizures or psychosis	8. Neurologic involvement: seizures, psychosis, mononeuritis multiplex, myelitis, peripheral or cranial neuropathy, acute confusional state	
9. Hematologic disorder: hemolytic anemia, leukopenia, lymphopenia, thrombocytopenia	9. Hemolytic anemia	
10. Immunologic disorder: anti-dsDNA, anti-Sm, false positive serologic test for syphilis, ACA, LAC	10. Leukopenia or lymphopenia	
11. ANA positivity	11. Thrombocytopenia	
	<b>Immunologic Criteria</b>	<b>Immunology Domains and Criteria</b>
	1. ANA positivity	1. aPL: ACA, anti-β <sub>2</sub> -GPI, LAC
	2. Anti-dsDNA positivity	2. Complement proteins: low C3 or low C4, low C3, and low C4
	3. Anti-Sm positivity	3. SLE-specific antibodies: anti-dsDNA or anti-Sm
	4. aPL positivity	
	5. Low complement	
	6. Direct Coombs test positivity in the absence of hemolytic anemia	

# ΝΕΑΝΙΚΟΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ - ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Differences in sex distribution and autoantibody patterns between juvenile- and adult-onset SLE [2-4].

Demographics	Juvenile-onset SLE (~10-20%)			Adult-onset SLE (~80-90%)	
	Pre-pubertal (<7 years) [3]	Peri-pubertal (7-13 years) [3]	Post-pubertal (<13 years) [3]	-	
Proportion of patients	10.3%	57.4%	32.3%	-	
Sex distribution (female: male)	3.3:1	5.2:1	7.25:1	9-10:1	
Serologic marker	(n = 413) [4]			(n = 511) [4]	(n = 389) [2]
ANA	97% across entire jSLE cohort [4]			94%	99,5%
Anti-dsDNA	86% [3]	92.9% [3]	97% [3]	-	-
Anti-Sm	71%			63%	71,7%
Anti-Ro	22%			16%	30,2%
Anti-La	35%			38%	33,2%
Anti-RNP	17%			15%	15,1%
Low complement	36%			29%	28,5%
	62%			46%	73,4%

# (ΝΕΑΝΙΚΟΣ) ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ- ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗΣ

RHEUMATOLOGY

Rheumatology 2020; 19: 2071–2081  
doi:10.1093/rheumatology/khaa001  
Advance Access published 1 March 2021

Original article

Limited sensitivity and specificity of the ACR/  
EULAR-2019 classification criteria for SLE in  
JSLE?—observations from the UK JSLE Cohort Study

Eve M. D. Smith<sup>1,2,\*</sup>, Sajida Rasu<sup>3,4</sup>, Coziana Clurin<sup>5,6</sup>, Islam Al-Abadi<sup>7</sup>,  
Kate Armer<sup>8</sup>, Kathryn Bailey<sup>9</sup>, Mary Brennan<sup>10</sup>, Janet Gardner-Medwin<sup>11</sup>,  
Kirsty Haslam<sup>12</sup>, David P. Hawley<sup>13</sup>, Steven Lane<sup>14</sup>, Alice Leahy<sup>15</sup>,  
Valentina Leone<sup>16</sup>, Gulshan Malik<sup>17</sup>, Devesh Mewar<sup>18</sup>, Robert Moots<sup>19</sup>,  
Charissa Pilkington<sup>20</sup>, Ahimataijet V. Ramanan<sup>21</sup>, Salyupal Rangara<sup>22</sup>,  
Annie Ruddle<sup>23</sup>, Phil Riley<sup>24</sup>, Ethan Sorel<sup>25</sup>, Arant Spohrer<sup>26</sup>, Nick Wilkinson<sup>27</sup>,  
Michael W. Beresford<sup>28</sup>, Liza J. McCann<sup>29,30</sup> and Christian M. Hedrich<sup>31,32</sup>

**TABLE 1** Demographic details of the full UK JSLE Cohort Study, and those scoring  $\geq 4$  ACR-1997 criteria












Demographics	Full UK JSLE Cohort Study <sup>a</sup> <i>n</i> = 482 (%)	ACR-1997 $\geq 4$	
		First visit, <i>n</i> = 385 (%) <sup>b</sup>	Last visit, <i>n</i> = 427 (%) <sup>c</sup>
Ethnicity			
White Caucasian	242 (51%)	180 (47%)	209 (49%)
Black African/Caribbean	73 (15%)	58 (15%)	66 (15%)
South Asian	140 (29%)	119 (31%)	128 (30%)
Other	17 (4%)	14 (4%)	15 (4%)
Gender <sup>a</sup>			
Female	402 (83%)	318 (83%)	357 (93%)
Male	74 (15%)	61 (16%)	64 (17%)
Age			
Median age at diagnosis (IQR)	12.8 (10.4–17.9)	12.9 (10.7–17.9)	12.8 (10.5–18.0)
Numbers of patients in different age groups			
<8 years	50 (10%)	37 (10%)	43 (10%)
8–13 years	268 (56%)	218 (57%)	242 (57%)
14–18 years	159 (33%)	127 (33%)	138 (32%)
ANA positivity according to age group			
<8 years	44 (88%)	34 (92%)	42 (98%)
8–14 years	249 (93%)	205 (94%)	233 (96%)
14–18 years	151 (95%)	125 (98%)	135 (98%)

## (ΝΕΑΝΙΚΟΣ) ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ- ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗΣ

The Journal of Rheumatology 2021;48:907–14  
doi:10.3899/jrheum.200871  
First Release April 1 2021



### The Performances of the ACR 1997, SLICC 2012, and EULAR/ACR 2019 Classification Criteria in Pediatric Systemic Lupus Erythematosus

Ezgi D. Batu<sup>1</sup> , Ummusen Kaya Akca<sup>1</sup> , Aysenur Pac Kısaarslan<sup>2</sup> , Erdal Sağ<sup>1</sup> ,  
Ferhat Demir<sup>3</sup> , Selcan Demir<sup>1</sup> , Sümeyra Özdemir Çiçek<sup>2</sup> , Hakan Poyrazoglu<sup>2</sup> ,  
Betül Sozeri<sup>3</sup> , Yelda Bilginer<sup>1</sup> , and Seza Ozen<sup>1</sup> 

SLICC-2012 criteria [31]. The overall interpretation was that EULAR/ACR-2019 classification criteria, when applied to children, may indeed further improve the definition of homogenous cohorts towards studies and trials in patients with an existing diagnosis of JSLE, but importantly, should not be misunderstood as diagnostic criteria [31].

## ΝΕΑΝΙΚΟΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ – ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ /ΘΕΡΑΠΕΙΑ (SHARE GUIDELINES)

Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe (SHARE)

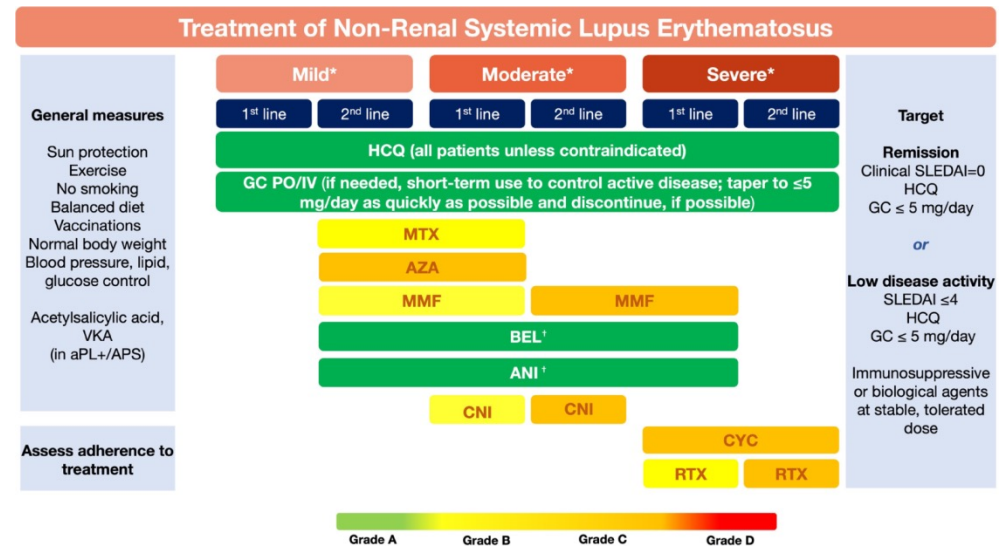
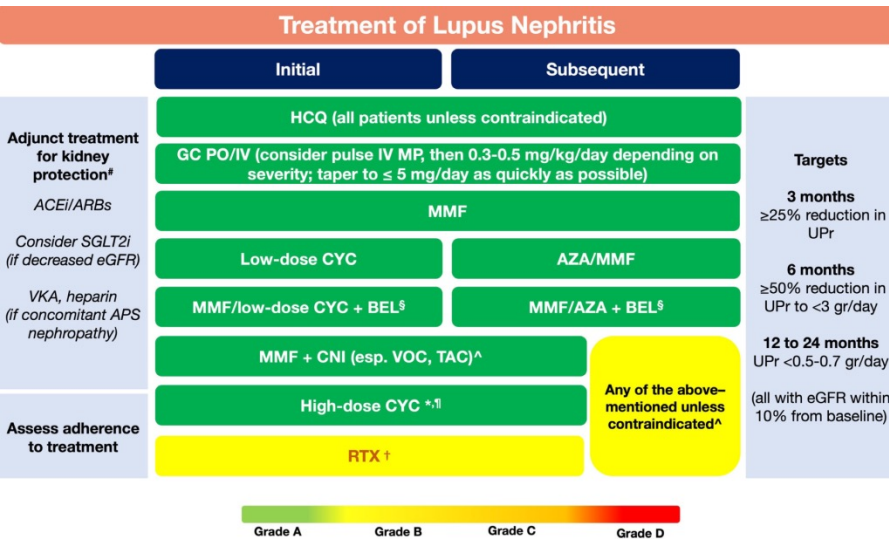
Εκτίμηση κάθε 2-4 εβδομάδες μετά την πρωτοδιάγνωση ή και υποτροπή για 2-4 μήνες

Σε κάθε επίσκεψη μέτρηση αρτηριακής πίεσης / σωματομετρικά / SLEDAI 2k και μία φορά τον χρόνο paediatric SLICC / ACR (SDI)damage index

Καρδιολογικός έλεγχος/οφθαλμολογικός έλεγχος/A/α θώρακος κατά την πρωτοδιάγνωση

The Single Hub and Access point for paediatric Rheumatology in Europe (SHARE) recommendations provide guidance on best practices and standards of care for use across Europe. Due to limitations in the paediatric evidence base, it is important to recognise that the SHARE recommendations are largely based on adult systemic lupus erythematosus (SLE) evidence, and that clinical research specifically in childhood-onset SLE (cSLE) is urgently required.

# EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update





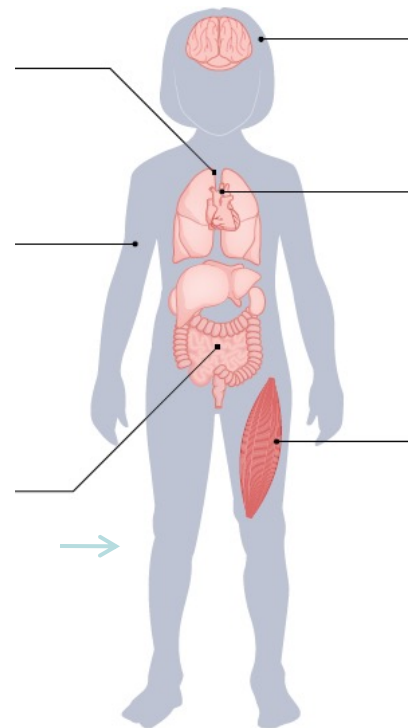
## ΝΕΑΝΙΚΟΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ – ΠΡΟΓΝΩΣΗ

1/3 παιδιών εμφανίζουν κάποιο είδος μόνιμης βλάβης μετά από κατά μέσο όρο 3,5 χρόνια παρακολούθησης, κυρίως τα παιδιά με νεφρίτιδα ή με συμμετοχή από το ΚΝΣ

Προς αποφυγή της μόνιμης βλάβης είναι αναγκαία η έγκαιρη διάγνωση, έγκαιρη έναρξη θεραπείας και η συμμόρφωση στη θεραπεία

## ΝΕΑΝΙΚΕΣ ΙΔΙΟΠΑΘΕΙΣ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΕΙΣ ΜΥΟΠΑΘΕΙΕΣ (ΜΥΟΣΙΤΙΔΕΣ)

- Ετερογενής ομάδα σπάνιων αυτοάνοσων νοσημάτων που προσβάλλουν κατεξοχήν τους μύες και το δέρμα αλλά και άλλα όργανα (αρθρώσεις, γαστρεντερικό, αναπνευστικό σύστημα, καρδιαγγειακό σύστημα)
- **Νεανική δερματομυοσίτιδα (>80%)**
- **Μυοσίτιδα αλληλοεπικαλυπτόμενη με άλλα αυτοάνοσα νοσήματα.**
- Νεανική πολυμυοσίτιδα
- Αμυοπαθητική δερματομυοσίτιδα
- Αυτοάνοση νεκρωτική μυοπάθεια



## ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ - ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

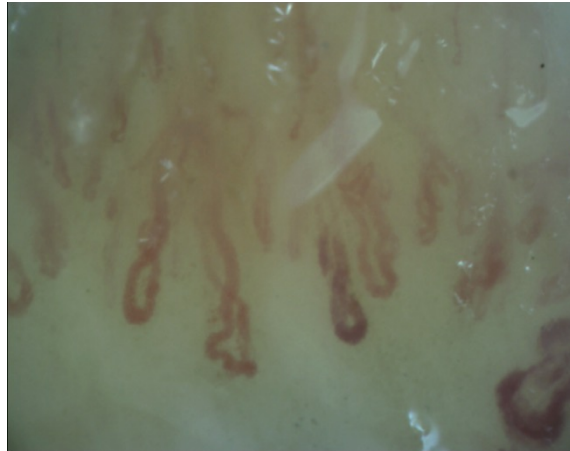
- Επίπτωση 1-4 /1000000 παιδιά ανά έτος
- Διάγνωση συχνότερα 4-9 ετών
- Πυρετός, κόπωση, κακουχία, ευερεθιστότητα
- Μυική αδυναμία (εγγύς μύες άνω και κάτω άκρων, καμπτήρες αυχένα, φαρυγγικοί υποφαρυγγικοί μύες)
- Εξανθήματα (ηλιοτρόπιο, βλατίδες Gottron, χρυσαλλίδα, περιονύχιες τηλεαγγειεκτασίες)



## ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ- ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ



# ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ- ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ



## Review

---

---

### Juvenile dermatomyositis. Where are we now?

---

L.J. McCann<sup>1</sup>, P. Livermore<sup>2</sup>, M.G.Ll. Wilkinson<sup>3</sup>, L.R. Wedderburn<sup>3</sup>

---

---

Τα ειδικά για τις μυοσίτιδες αυτοαντισώματα (50-70%) συμβάλλουν στον προσδιορισμό διαφορετικών υποομάδων με διαφορετικό φαινότυπο, διαφορετική πορεία/ανταπόκριση στη θεραπεία και διαφορετικό κίνδυνο επιπλοκών

Clin Exp Rheumatol.2022 Feb;40(2):394-403

## ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ – ΚΛΙΝΙΚΟΙ ΥΠΟΦΑΙΝΟΤΥΠΟΙ

### Myositis Specific Antibodies (MSA)

<p><b>Anti TIF 1 (17-35%)</b> (Anti-transcriptional intermediary factor 1)</p>	<p>Ηπια μυική προσβολή – Μικρότερη ηλικία Σοβαρή δερματική προσβολή (εξ χρυσαλλίδας, βλατίδες Gottrons,εξελκώσεις,λιποδυστροφία) Χωρίς συσχέτιση με αυξημένο κίνδυνο κακοήθειας</p>
<p><b>Anti NXP 2 (15-25%)</b> (anti- nuclear matrix protein 2)</p>	<p>Σοβαρή μυική και δερματική προσβολή (εξελκώσεις δέρματος) Εκδηλώσεις από το γαστρεντερικό (αιμορραγία /έλκη/ δυσφαγία) Αυξημένος κίνδυνος ασβεστώσεων (και στους ενήλικες)</p>
<p><b>Anti MDA 5 (6-38%)</b> (Anti melanoma differentiation associated gene 5)</p>	<p>Ελάχιστη έως και καθόλου μυική συμμετοχή Συστηματικές εκδηλώσεις (απώλεια σωματικού βάρους κα) Σημαντική δερματική προσβολή (εξελκώσεις ) Αρθρίτιδα Αυξημένος κίνδυνος διάμεσης πνευμονοπάθειας</p>
<p><b>Anti-Mi2 (4-10%)</b></p>	<p>Σοβαρή μυική προσβολή Χαρακτηριστικές δερματικές βλάβες (χρυσαιλίδα,gottrons βλατίδες) (classic JDM) Μικρότερος κίνδυνος διάμεσης πνευμονοπάθειας</p>
<p><b>NON MSA POSITIVE JDM</b></p>	

# ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ – ΚΛΙΝΙΚΟΙ ΥΠΟΦΑΙΝΟΤΥΠΟΙ

## Myositis Specific Antibodies (MSA)

<p><b>Anti TIF 1 (17-35%)</b> (Anti-transcriptional intermediary factor 1)</p>	<p>Ηπια μυική προσβολή – Μικρότερη ηλικία Σοβαρή δερματική προσβολή (εξ χρυσαλλίδας, βλατίδες Gottrons,εξελκώσεις,λιποδυστροφία) Χωρίς συσχέτιση με αυξημένο κίνδυνο κακοήθειας</p>
<p><b>Anti NXP 2 (15-25%)</b> (anti- nuclear matrix protein 2)</p>	<p>Σοβαρή μυική και δερματική προσβολή (εξελκώσεις δέρματος) Εκδηλώσεις από το γαστρεντερικό (αιμορραγία /έλκη/ δυσφαγία) Αυξημένος κίνδυνος ασβεστώσεων (και στους ενήλικες)</p>
<p><b>Anti MDA 5 (6-38%)</b> (Anti melanoma differentiation associated gene 5)</p>	<p>Ελάχιστη έως και καθόλου μυική συμμετοχή Συστηματικές εκδηλώσεις (απώλεια σωματικού βάρους κα) Σημαντική δερματική προσβολή (εξελκώσεις ) Αρθρίτιδα Αυξημένος κίνδυνος διάμεσης πνευμονοπάθειας</p>
<p><b>Anti-Mi2 (4-10%)</b></p>	<p>Σοβαρή μυική προσβολή Χαρακτηριστικές δερματικές βλάβες (χρυσαιλίδα,gottrons βλατίδες) (classic JDM) Μικρότερος κίνδυνος διάμεσης πνευμονοπάθειας</p>
<p><b>NON MSA POSITIVE JDM</b></p>	



## ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ – ΚΛΙΝΙΚΟΙ ΥΠΟΦΑΙΝΟΤΥΠΟΙ

### Myositis Specific Antibodies (MSA)

<p><b>Anti TIF 1 (17-35%)</b> (Anti-transcriptional intermediary factor 1)</p>	<p>Ηπια μυική προσβολή – Μικρότερη ηλικία Σοβαρή δερματική προσβολή (εξ χρυσαλλίδας, βλατίδες Gottrons,εξελκώσεις,λιποδυστροφία) Χωρίς συσχέτιση με αυξημένο κίνδυνο κακοήθειας</p>
<p><b>Anti NXP 2 (15-25%)</b> (anti- nuclear matrix protein 2)</p>	<p>Σοβαρή μυική και δερματική προσβολή (εξελκώσεις δέρματος) Εκδηλώσεις από το γαστρεντερικό (αιμορραγία /έλκη/ δυσφαγία) Αυξημένος κίνδυνος ασβεστώσεων (και στους ενήλικες)</p>
<p><b>Anti MDA 5 (6-38%)</b> (Anti melanoma differentiation associated gene 5)</p>	<p>Ελάχιστη έως και καθόλου μυική συμμετοχή Συστηματικές εκδηλώσεις (απώλεια σωματικού βάρους κα) Σημαντική δερματική προσβολή (εξελκώσεις ) Αρθρίτιδα Αυξημένος κίνδυνος διάμεσης πνευμονοπάθειας</p>
<p><b>Anti-Mi2 (4-10%)</b></p>	<p>Σοβαρή μυική προσβολή Χαρακτηριστικές δερματικές βλάβες (χρυσαιλίδα,gottrons βλατίδες) (classic JDM) Μικρότερος κίνδυνος διάμεσης πνευμονοπάθειας</p>
<p><b>NON MSA POSITIVE JDM</b></p>	



Anti MDA 5 και αντι Ro 52 θετική  
Προσοχή στην ανάπτυξη διάμεσης  
πνευμονοπάθειας



# ΝΕΑΝΙΚΕΣ ΙΔΙΟΠΑΘΕΙΣ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΕΙΣ ΜΥΟΠΑΘΕΙΕΣ (ΜΥΟΣΙΤΙΔΕΣ)

**Σύνδρομο αλληλοεπικάλυψης (JDM/Scleroderma, JDM/SLE)**

MAAs include anti-Ro52, anti-PM/Scl and anti- U1RNP antibodies.

**Σύνδρομο αντισυνθετάσης**

Πιο σπάνιο στα παιδιά σε σχέση με τους ενήλικες (<5%) με έναρξη σε μεγαλύτερη ηλικία

Σχετίζεται με τα αντισώματα Jo-1, PL-7, PL-12 και άλλες aminoacyltRNA synthetases

Μυική αδυναμία (100%), πυρετός (63%), αρθρίτιδα (74%), Raynaud (32%), διάμεση

πνευμονοπάθεια /λιποατροφία

**Αμυοπαθητική δερματομυοσίτιδα**

**Αυτοάνοση νεκρωτική μυοπάθεια (anti-signal recognition particle (Anti-SRP) ,anti-3-hydroxy methylglutaryl-coenzyme A reductase (anti-HMGCR)**

# ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ – ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Εκτίμηση μυικής ισχύος (Childhood Myositis Assessment Scale (CMAS) and Manual Muscle Test (MMT8) - Εκτίμηση ομιλίας- καταποτικής λειτουργίας

Εκτίμηση ενεργότητας δερματικής βλάβης/αναζήτηση ασβεστώσεων

Γενική αίματος/δείχτες οξείας φλεγμονής/νεφρική και ηπατική λειτουργία/γενική ούρων

Μυικά ένζυμα (LDH,SGOT,CPK,ΑΛΔΟΛΑΣΗ)

MRI προσβεβλημένων μυών - Τριχοειδοσκόπηση

Βιοψία μυός (σε άτυπη προβολή/απουσία χαρακτηριστικού εξανθήματος)

Αποκλεισμός άλλων αιτιών ειδικά σε άτυπη προβολή (λοιμώξεις/ θυρεοειδική λειτουργία/ 25 (OH) D/ ηλεκτρολύτες/ ηλεκτρομυογράφημα)

## ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ – Δ ΙΑΓΝΩΣΗ

Λειτουργικές δοκιμασίες πνεύμονα/DLCO σε όλα τα παιδιά (αν παθολογικά HRCT)

Καρδιολογικός έλεγχος κατά την πρωτοδιάγνωση και στη συνέχεια βάση ενδείξεων (υπέρταση, συνεχιζόμενη ενεργότητα νοσήματος κα)

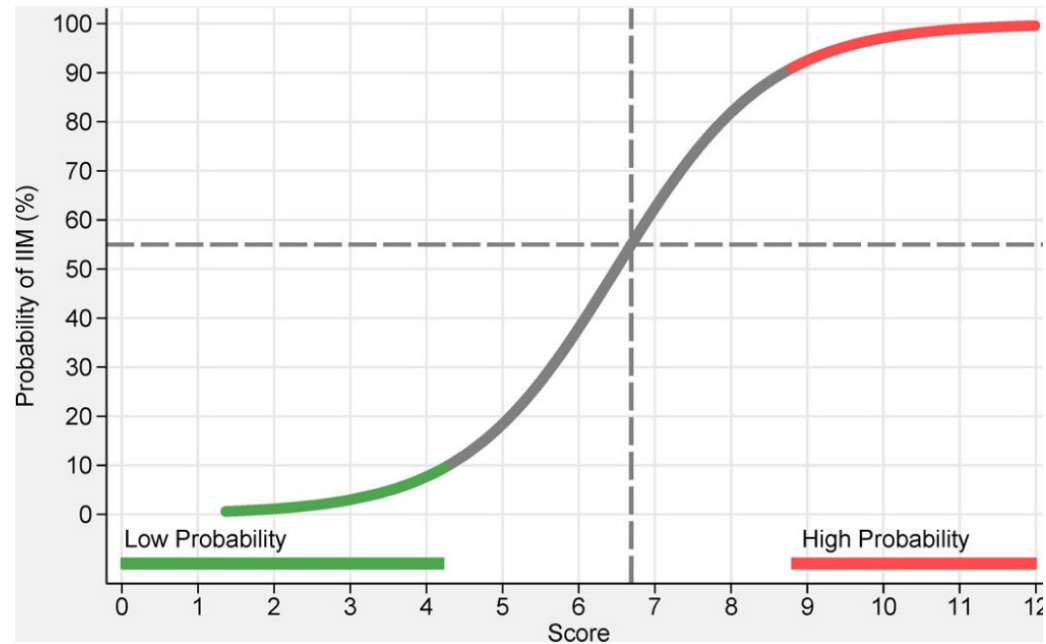
Αντισώματα ειδικά για τις μυοσίτιδα (anti-TIF 1-γ (p155), anti-NXP2(p140/MJ), anti-MDA5 and anti-SRP) και σχετιζόμενα με την μυοσίτιδα (anti-PmScl, anti-U1-RNP, anti-La ('SSB'), anti-Ro ('SSA') and anti-Sm)

MRI εγκεφάλου επί συμπτωμάτων

# ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ – ΚΡΙΤΗΡΙΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗΣ

The EULAR/ACR classification criteria for adult and juvenile idiopathi

When no better explanation for the symptoms and signs exists these classification criteri		
Variable	Score Points	
	Without muscle biopsy	With muscle biopsy
<b>Age of onset</b>		
Age of onset of first symptom assumed to be related to the disease $\geq$ 18 years and $<$ 40 years	1.3	1.5
Age of onset of first symptom assumed to be related to the disease $\geq$ 40 years	2.1	2.2
<b>Muscle weakness</b>		
Objective symmetric weakness, usually progressive, of the proximal upper extremities	0.7	0.7
Objective symmetric weakness, usually progressive, of the 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
<b>Skin manifestations</b>		
Heliotrope rash	3.1	3.2
Gottron's papules	2.1	2.7
Gottron's sign	3.3	3.7
<b>Other clinical manifestations</b>		
Dysphagia or esophageal dysmotility	0.7	0.6
<b>Laboratory measurements</b>		
Anti-Jo-1 (anti-histidyl-tRNA synthetase) autoantibody present	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

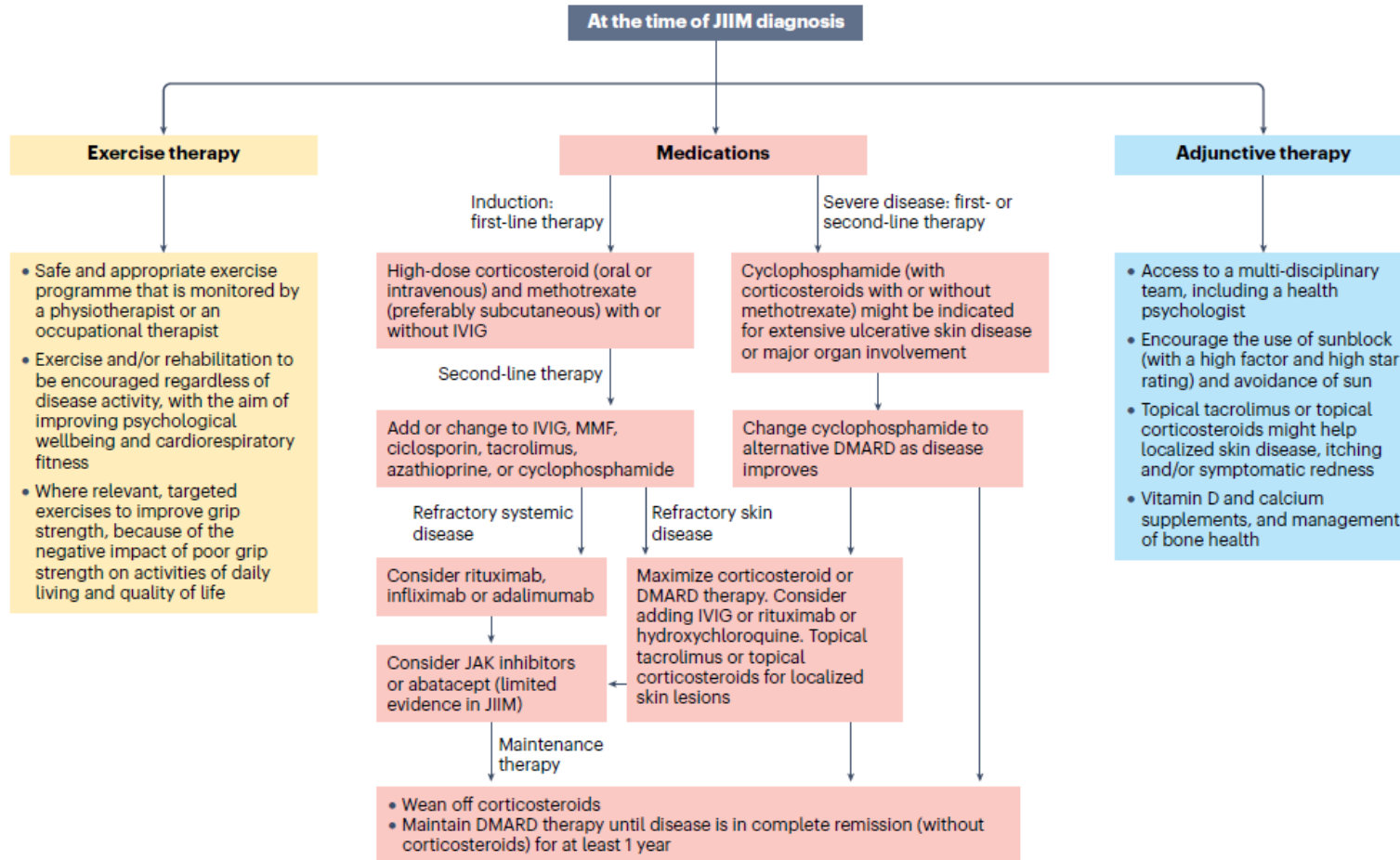


Possible 50-55% probability  
 Probable  $>55$   $<90\%$  probability  
 Definite  $>90\%$  probability

*Ann Rheum Dis.* 2017 December ; 76(12): 1955–1964. doi:10.1136/annrheumdis-2017-211468.

**EULAR/ACR Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and their Major Subgroups**

# ΝΕΑΝΙΚΗ ΔΕΡΜΑΤΟΜΥΟΣΙΤΙΔΑ – ΘΕΡΑΠΕΙΑ



## Νεανική δερματομυοσίτιδα - πρόγνωση

30-50% μονοκυκλική πορεία / ύφεση  
εντός 2-3 ετών σε έγκαιρη έναρξη  
θεραπείας

40-60% πολυκυκλική πορεία ή χρόνια  
ενεργότητα - κίνδυνος επιπλοκών  
(ασβεστώσεις , λιποδυστροφία ...)

Θνητότητα παγκοσμίως 5-8%





**ΣΑΣ ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ ΠΟΛΥ**

# ΝΟΣΟΣ KAWASAKI

## Acute Kawasaki Disease: Not Just for Kids

Anne E. Wolff, MD<sup>1</sup>, Karen E. Hansen, MD<sup>2</sup>, and Laura Zakowski, MD<sup>2,3</sup>

Society of General Internal Medicine 2007;22:681–684

<sup>1</sup>St. Louis University, St. Louis, Missouri, USA; <sup>2</sup>University of Wisconsin, Madison, Wisconsin, USA; <sup>3</sup>1190 Health Sciences Learning Center, 700 Highland Avenue, Madison, Wisconsin 53705, USA.

Mise au point

La maladie de Kawasaki de l'adulte

Adult Kawasaki disease

P. Sève \*, C. Bui-Xuan, A. Charhon, C. Broussolle

*Service de médecine interne, Hôtel-Dieu, 1 place de l'Hôpital, 69288 Lyon cedex 02, France*

Reçu le 18 septembre 2002 ; accepté le 21 janvier 2003

*La revue de médecine interne 24 (2003) 577–584*

ΗΠΑ 80% <5 ετών  
90% <8 ετών

Ιαπωνία 0,7% >10 ετών

Makino N et *Pediatr Int.* 2018;60:581–7

Maddox RA et al. *Pediatr Int.* 2015;57:1116–1120

# ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Πυρετός >5 ημέρες

Αμφοτερόπλευρη  
άσηπτη  
επιπεφυκίτιδα



Αλλαγές από τα άκρα



# ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Αλλαγές από το βλενογόνο του στόματος



Πολύμορφο εξάνθημα

