

Systemová autoimunitní onemocnění pojiva

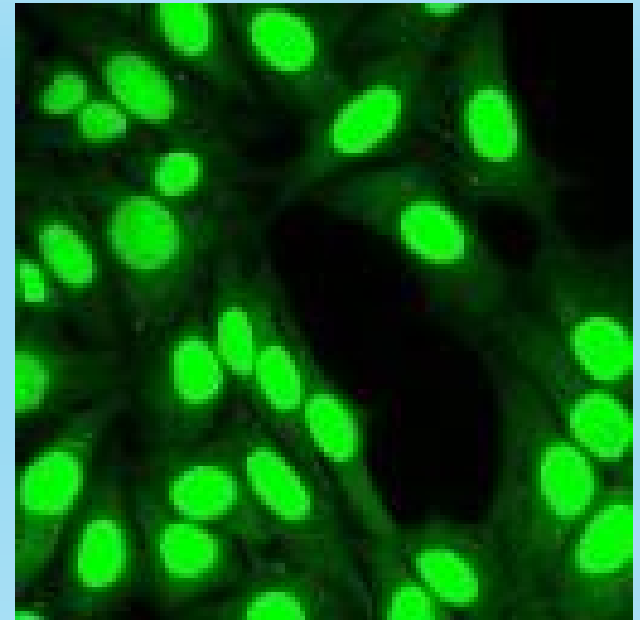
- Lupus erythematosus
- Sklerodermie
- Dermatomyositis,
- Overlap syndromy
- Vaskulitidy

Lupus erythematosus

- systémový lupus erythematosus - SLE
- subakutní kožní LE – SCLE
- Kožní LE - akutní (při SLE)
- - chronický kožní LE – CCLE, seu chronický diskoidní LE - CDE
- novorozenecký LE
- léky indukovaný (hydralazin, sulfonamidy)

Systemový lupus erythematosus - SLE

- ACR(Americká revmatologická asociace) kritéria:
- **motýlek**
- **diskoidní projevy**
- **fotosenzitivita**
- **orální léze**
- artritida neerozivní
- serositidy
- neurologická onemocnění
- onemocnění ledvin (proteinurie 0,5g/d)
- hematologické poruchy
- imunologické poruchy (LE cells, ANA homogenní, periferní IF typ,
- Protilátky proti dsDNA, Sm (Smithové) antigenu, histonům aj.



ANA homogenní typ

SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

SLICC Diagnostic Criteria :

CLINICAL CRITERIA	IMMUNOLOGIC
1. Acute cutaneous lupus	1. ANA
2. Chronic cutaneous lupus	2. Anti-DNA
3. Oral or nasal ulcers	3. Anti-Sm
4. Non-scarring alopecia	4. Antiphospholipid Ab
5. Arthritis	5. Low Complement (C3, C4, CH50)
6. Serositis	6. Direct Coombs' test
7. Renal dysfunction	
8. Neurologic dysfunction	
9. Hemolytic anaemia	
10. Leukopenia	
11. Thrombocytopenia (<100,000/mm ³)	

- Occurs after sun exposure; followed by systemic manifestations within few weeks
- Localised form: malar rash
- Generalised form: can involve whole body; systemic manifestations are present

ACUTE CLE



- Subtypes include:
 1. DLE (localised or generalised)
 2. Hypertrophic DLE
 3. Lupus profundus
 4. Mucosal LE
 5. Chilblain lupus

CHRONIC CLE





Chronický kožní LE - CCLE (CDE)

- Fotosenzitivita – projevy v exponovaných oblastech
- diskoidní léze – CDE jizví (lupus=vlk)+ posuny pigmentu
- hypertrofické léze - lupus tumidus -vzácné
- lupus panikulitida - vzácná
- ANA jen v nízkých titrech (do 1:160), granulární
- není systémové postižení
- symptom SLE (30%)





Lupus panikulitis



CDE – postižení rtů a dutiny ústní



Subakutní kožní lupus erythematosus SCLE

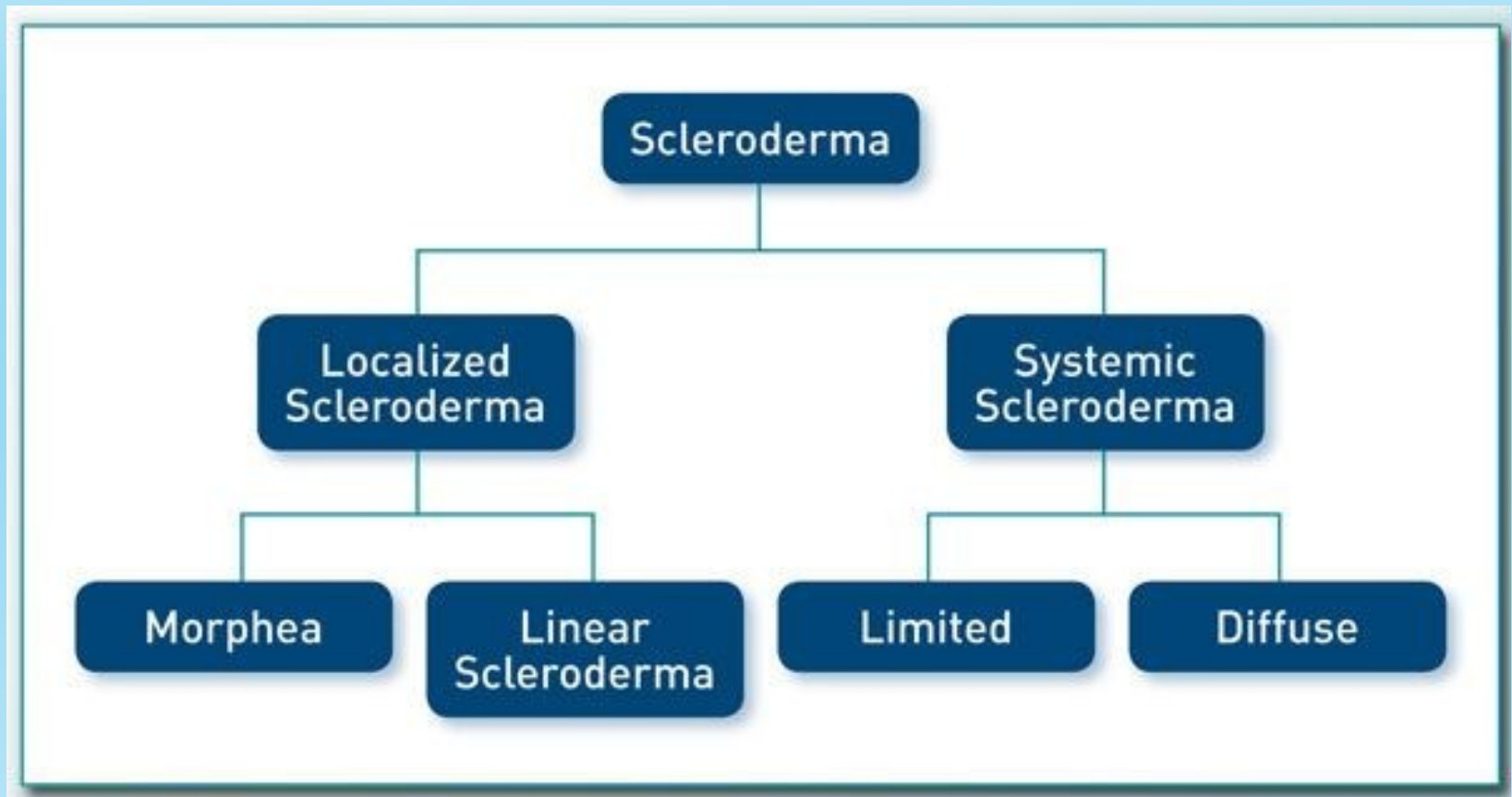
- anulární léze
- papuloskvamózní léze
- fotosenzitivita výrazná
- sicca syndrom sekundární
- ANA, anti Ro/ SSA, La/SSB
- mírné systémové onemocnění (hematologické změny, neurologické)
- neonatální LE (rizikový podtyp Ro 52kD) poruchy převodu, exantém




Lupus erythematosus terapie

- Antimalarika (hydroxychlorochin) základní terapie, ovlivňuje fotosenzitivitu, klouby, snižuje aktivitu protilátek
- Kortikosteroidy – těžší postižení
- Imunosupresíva (cyklofosfamid pulsy při lupusové nefritidě, cyklosporin, MTX, azathioprin - plíce)
- NSAID (DMARD)
- UVA, UVB fotoprotekce
- Plasmaferéza, pulzní terapie atd.
- Belimumab blokuje stimulátor B lymfocytů BLys

Sklerodermie



Sklerodermie systémová

- Komplex změn v kůži i vnitřních orgánech
 - Cévní – vazoneuróza, zánět, aktivace fibroplastických faktorů
 - Porucha syntézy kolagenu - nadprodukce
 - Imunologické poruchy –
protilátkové (ANA , anti Scl70, centromery)
buněčné
- Závažná prognóza – zkrácení délky života, zhoršení kvality života



Tuhnutí kůže, hypomimie



Mikrostomie, telangiektázie, špičatý nos



Akrocyanóza



Sklerodaktylie

Sklerodermie



Úbytek tkáně na bříškách prstů

Systemová sklerodermie

ACR kritéria:

- proximální sklerodermie – od zápěstí výše
- bilaterální plicní intersticiální fibróza
- úbytek tkáně na distálních člancích prstů
- sklerodaktylie

další známky:

- Raynaudův fenomen – více HKK
- ezofageální změny – achalázie, poruchy polykání, stenózy
- renální postižení – akutní renální krize
- pulmonární hypertenze
- perikardiální výpotky

CREST syndrom – limitovaná systémová sklerodermie

- **C** alcinosis
- **R** aynaudův fenomén
- **E** zophageální změny
- **S** klerodermie
- **T** eleangiektázie
- anti centromerové protilátky

- Dobrá prognóza quad vitam, zhoršení kvality života

Sklerodermie systémová - terapie

- Kortikosteroidy – nízké a střední dávky
- Imunosupresiva – azathioprin – plicní postižení
- Antimalarika – neprokázaný efekt
- D-penicilamin – rozvolňuje vazivo
- Vazoaktivní a reologické léky (pentoxiphylline, prostavasin)
- Kalcium antagonisté – nifedipin
- Antagonisté endotelinového receptoru – bosentan – plicní postižení
- Antagonisté fosfodiesterázy 5 – sildenafil - ulcerace prstů DUC
- Prokinetika, antacida
- ACE inhibitory – ochrana ledvin
- Fyzikální terapie

Lokalizovaná sklerodermie

- Morfea – třísla, prsy, křížová oblast
- Lineární - končetiny – čelo - en coup de sabre
- Gutátní - překryv s lichen sclerosus et atrophicus
- Generalizovaná (pansklerotická morfea)
- Subkutánní - eozinofilní fasciitis

- ANA jen v nízkých titrech
- Není systémové postižení – zpravidla! Není sklerodaktylie!
- Borelióza – pozdní stádium!!!
- Terapie – PNC, kortikosteroidy, MTX, antimalarika
- UVA1
- Lokální - kortikosteroidy, deltanoidy

Morfea



Atrofie, pigmentace

Sklerotizace

Lilac ring



Lokalizovaná sklerodermie



Lineární sklerodermie



Dermatomyositis

- juvenilní - asociace s infekcemi
- adultní - asociace s tumory (paraneoplázie)
- heliotropní rash, Gottronovo znamení, poikilodermatitis, erytémy

- EMG postiženého pletence - HKK
- ANA, anti Jo-1
- Zvýšení CK, LDH, GMT, ALD, AST, ALT, myoglobin
- Histologie – sval perifascikulární atrofie, vaskulitida, kůže – jako SLE lichenoidní změny



Poikilodermatitis



Vínový erytém ve výstříhu, na ramenou



Gottronovy papuly





Heliotropní erytém, otok



Poškození kapilár v proximálním nehtovém valu

Dermatomyositis - terapie

- Kortikosteroidy - iniciální a udržovací dávka
- Imunosupresiva - MTX, azathioprin, cyklosporin
- Antimalarika
- IVIG – zvláště u juvenilní formy
- Nové možnosti tofacitinib – JAK inhibitor