

# Systemová autoimunitní onemocnění pojiva

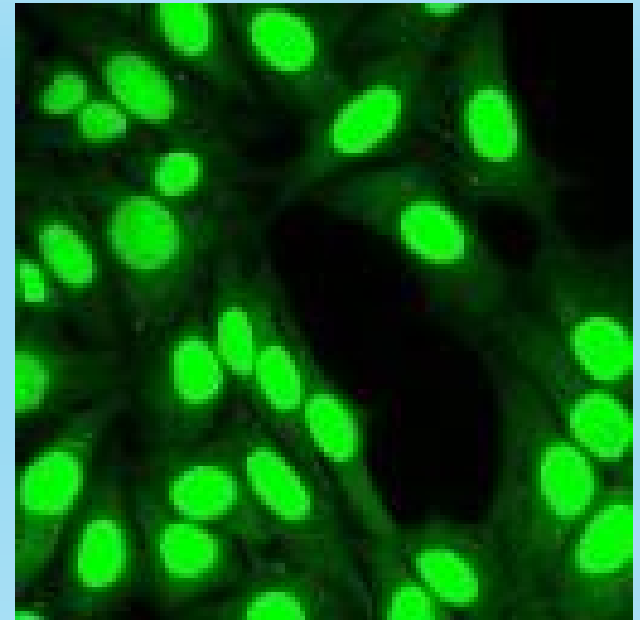
- Lupus erythematosus
- Sklerodermie
- Dermatomyositis,
- Overlap syndromy
- Vaskulitidy

# 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. <b>Chronic cutaneous lupus</b>	2. Anti-DNA
3. <b>Oral or nasal ulcers</b>	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. <b>Renal dysfunction</b>	
8. Neurologic dysfunction	
9. Hemolytic anaemia	
10. Leukopenia	
11. Thrombocytopenia (<100,000/mm <sup>3</sup> )	

- 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

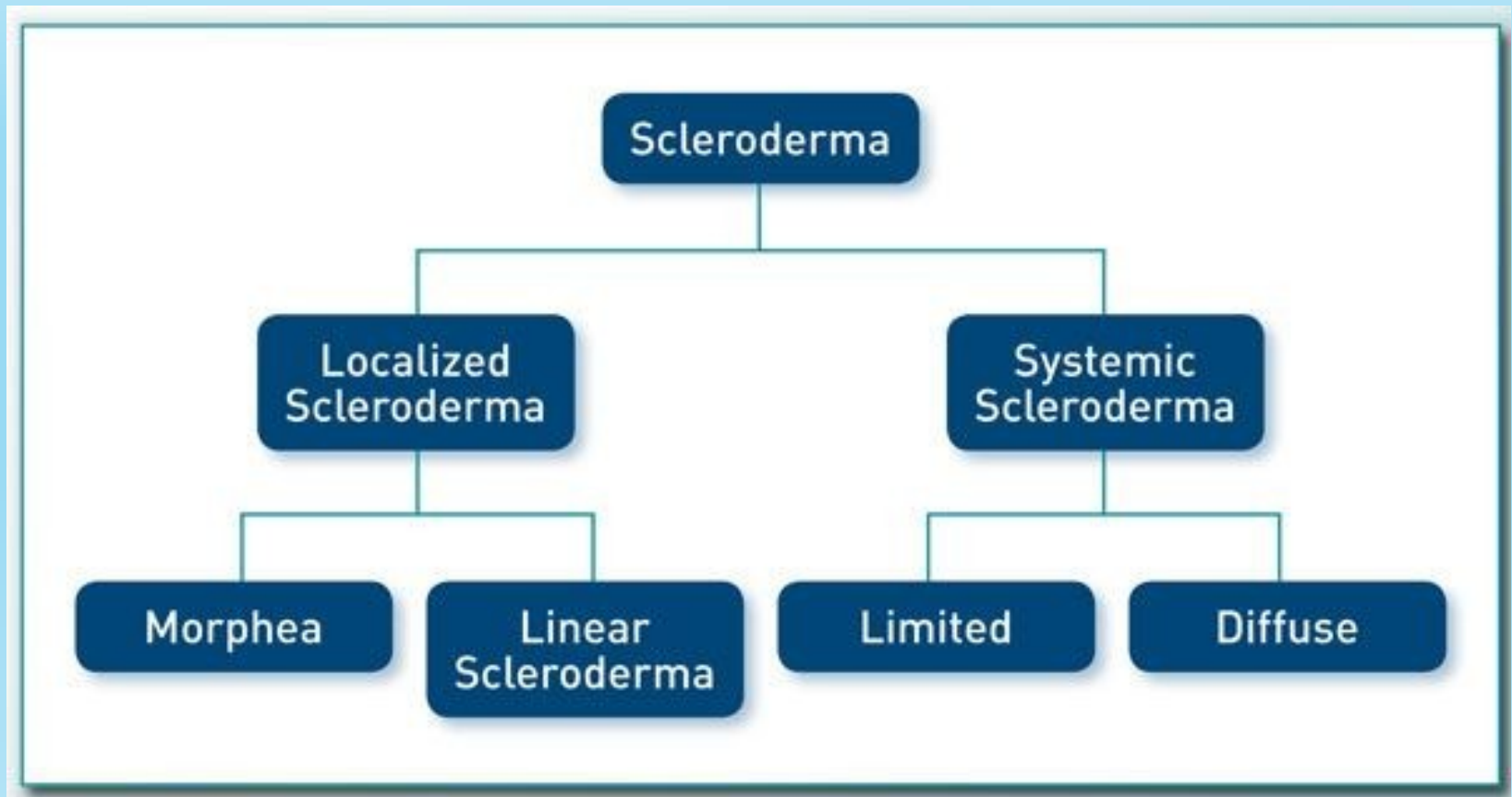





# Lupus erythematosus terapie

- 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
- Imunosupresíva – 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