

SYSTÉMOVÝ LUPUS ERYTEMATODES

=autoimunitní systémové onemocnění postihující různé orgány (orgánově NESPECIFICKÉ)

typicky probíhá jako exacerbace a remise

etiologie-genetická predispozice a faktory zevního prostředí-UV záření

častěji ženy-obvykle začíná v mladších věkových skupinách (2-3 dekáda, fertilní věk- hormonální vlivy)

patogeneze-polyklonální aktivace B buněk, nespecifické ↑ tvorby Ab, ↓reaktivita a počet T lymfocytů

→dysregulace imunitního systému →syntéza autoprotilátek, produkce a ukládání imunitních komplexů a

další imunopatologické reakce →poškození různých orgánů

polékový lupus: chlorpromazin, hydralazin, prokainamid, izoniazid, penicilamin a další léky

projev-VARIABILNÍ

nespecifické příznaky-ÚNAVA, ↑ teplota, bolesti kloubů, svalů, hlavy, hubnutí

poškození KŮŽE-nejčastější, 80%

MOTÝLOVITÝ EXANTÉM

subakutní PAPULÓZNÍ EXANTÉM – poškození obličeje, šíje a horní části trupu

chronický DISKOIDNÍ lupus – na osvětlených částech kůže → hypopigmentace, atrofie,

jizvení kůže

FOTOSENZITIVITA kůže

řada nespecifických kožních změn-Raynaudův fenomén, livedo reticularis, vaskulitida,

teleangiektazie, alopecie, urtikarie, panikulitida

poškození sliznic-nebolestivé ulcerace v dutině ústní či nosní

kloubní poškození - časté -poškození 2 a více kloubů charakterizované otokem nebo výpotkem nebo

citlivost 2 a více kloubů a ranní ztuhlost trávající minimálně 30 minut

lupusová nefritida

proteinurie, hematurie, válce v moči nebo ↓ renálních funkcí

stádium I- minimální mezendiální LN

II- mezengiálně proliferativní LN

III-fokální proliferativní LN

IV- difúzní segmentální či globální proliferativní LN

V-membranózní LN

VI- pokročilá sklerotizující LN

plíce-pleuritida

akutní lupusová pneumonitida – vážnější průběh, kašel, dušnost, horečky, vzácně i krvácení

do plic (alveolární hemoragie, obvykle letální)

chronický fibrotizující intersticiální proces

plicní hypertenze bez poškození plicního parenchymu

srdce-perikarditida, myokarditida, endokarditida

GIT-GIT syndrom s bolestmi břicha, nechutenstvím a zvracením nebo ascites

mezenteriální vaskulitida, lupusová enteritida, pankreatitida, autoimunitní hepatitida

NS- porucha kognitivních funkcí, organická psychóza, porucha afektivity, stavy zmatenosti

postih CNS – upozorní bolest hlavy, různé CMP, epileptiformní křeče, chorea

PNS – demyelinizace, senzitivní nebo motorická neuropatie, mnohočetná mononeuritida

získaná hyperkoagulační porucha = sekundární antifosfolipidový syndrom → vznik Ab proti

koagulačním faktorům s FL (=antifosfolipidové Ab)→↑ riziko vzniku tromboembolických příhod, opakované ztráty plodu a předčasné porodu u fertilních žen

akcelerovaná ateroskleróza

diagnóza

vysoká sedimentace!

diagnostická kritéria -musí být splněna alespoň 4 kritéria

erytém v obličeji- motýlovitý- vystouplý, mírně zarudlý, citlivý na slunce

diskoidní erytém

fotosenzitivita

ulcerace v dutině ústní- většinou nebolestivé

neerosivní *artritida* dvou nebo více periferních kloubů

serozitida-pleuritida, perikarditida

renální poškození-proteinurie>0,5g/24 hod,buněčné válce

neurologické poruchy-cefalea

křeče (po vyloučení jiné příčiny)

psychóza (po vyloučení polékového nebo metabolického původu)

hematologické poruchy

hemolytická anémie s retikulocytózou

leukopénie < 4,0 · 10⁹/l (opakovaný průkaz)

lymfopénie < 1,5 · 10⁹/l (opakovaný průkaz)

trombocytopénie < 100 · 10⁹/l (pokud není poléková)

imunologické poruchy

anti ds-DNA

anti-SM

antifosfolipidové protilátky-antikardiolipinové protilátky

antinukleární protilátky

léčba-edukace pacienta: nepříznivý vliv slunce, vyvarovat se kontaktu s infekcemi a větší fyzické námahy

1. útlum působení autoreaktivních látek

kortikoidy- prednison

lehčí formy -glukokortikoidy, antimalarika, případně kombinace

těžší formy s viscerálním postižením:

glukokortikoidy

imunosupresiva-azathioprin, cyklofosfamid, cyklosporin A, mykofenolát

! NÚ glukokortikoidů -osteoporóza, gastropatie, steroidní diabetes, hypertenze, infekční

komplikace, psychické změny

! NÚ imunosupresiv-hematotoxicita, hepatotoxicita, nefrotoxicita, onkogenicita, infekční

komplikace

metotrexát- u artritidy, kožního postižení a serozitidy

2. symptomatické léky- analgetika, antipyretika

antikoagulační terapie u antifosfolipidového syndromu

pravidelné sledování

hodnocení stupně aktivity SLE

hodnocení KV rizika-minimálně 1x ročně- kouření, AH, lipidogram, glykémie

hodnocení rizika osteoporózy-1x ročně

na počátku choroby hodnocení infekčního rizika

screening HIV a hepatitid, ke zvážení TBC

vakcinace- chřipky, pneumokok