

SLE

=autoimunitní systémové onemocnění postihující různé orgány (orgánově NESPECIFICKÉ)

typicky probíhá jako exacerbace a remise

etiologie-genetická predispozice a faktory zevního prostředí-UV záření

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

→ dysregulace imunitního systému → syntéza autoprotilátů, 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

postižení KŮŽE-nejčastější

MOTÝLOVITÝ EXANTÉM

subkutní PAPULÓZNÍ EXANTÉM – postižení 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, teleangiectazie, alopecie, urtikarie, panikulitida

postižení sliznic-nebolestivé ulcerace v dutině ústní

kloubní postižení

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 postižení 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, potucha 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

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 postižení- proteinurie >0,5 g/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 $< 1,5 \cdot 10^9/l$ (opakovaný průkaz)
trombocytopénie $< 100 \cdot 10^9/l$ (pokud není poléková)

imunologické poruchy
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