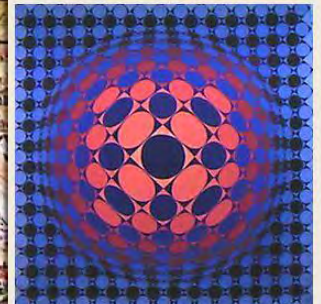


A szisztémás autoimmun betegségek általános jellemzői. Diagnosztikus, terápiás és gondozási alapelvek. NDC. Prof. Czirják László Reumatológiai és Immunológiai Klinika Pécs



Autoinflammáció – IMID - autoimmun kórképek

Periodikus láz
szindrómák

Köszvény
Sisztémás JIA
Felnőttkori Still szindr.
Familiáris mediterrán láz
Behcet kór

Psoriasis
Spondylarthritisek
Oligoarticularis JIA
Gyulladásos
bélbetegségek
Uveitis

Rheumatoid
arthritis
Polyarticularis JIA
Uveitis

Sisztémás: szisztémás sclerosis,
SLE, Sjögren szindróma,
antifoszfolipid szindróma, gyulla-
dásos izombetegségek, ANCA asszo-
ciált vasculitisek, stb.
Szerspecifikus autoimmun beteg-
ségek (myasthenia, Graves –
Basedow korú pemphigus, I-es
típusu diabetes, stb.)

IMID

Immun-mediált gyulladásos kórkép

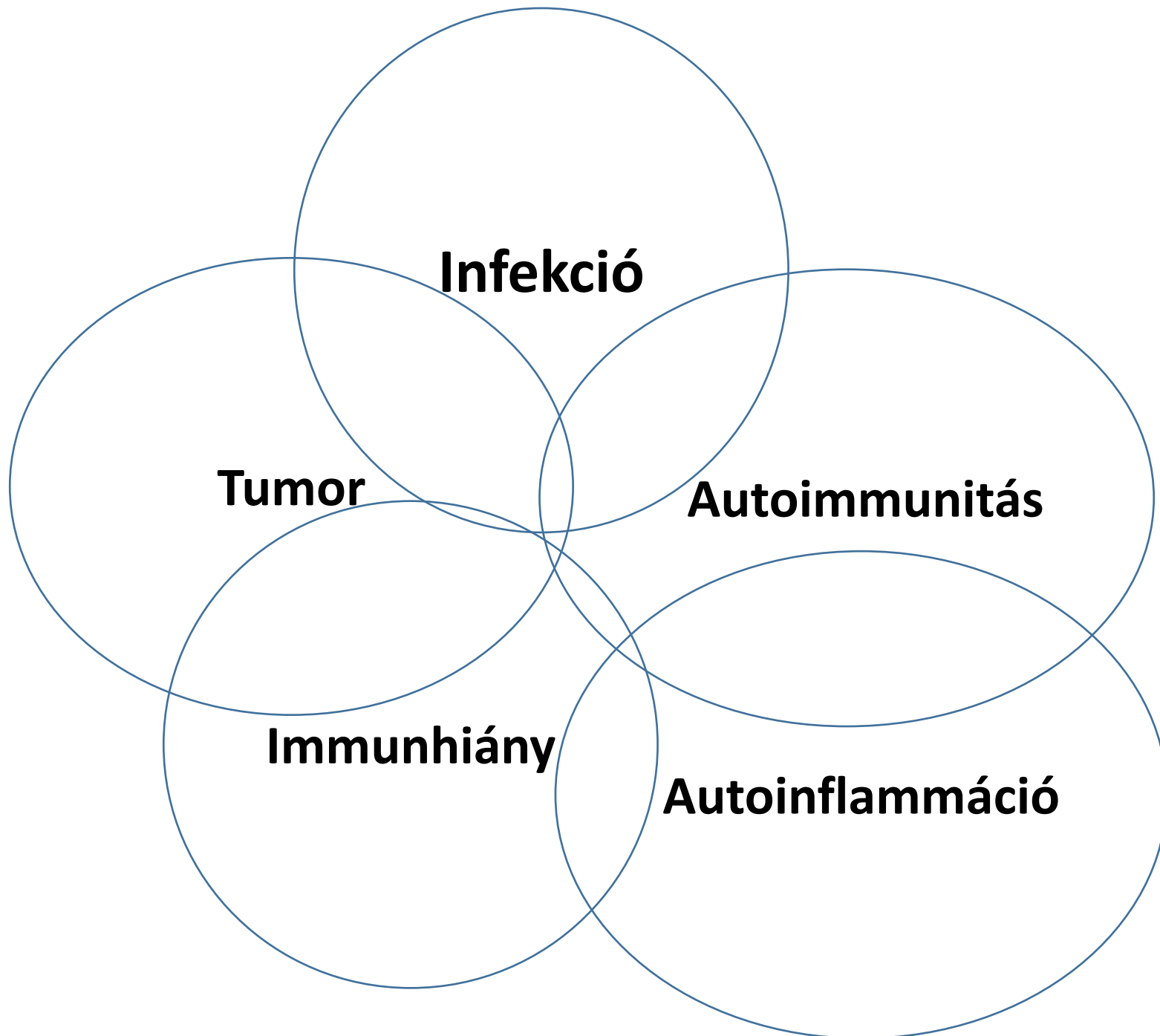
**Autoinflammációval
járó kórképek**

**Autoimmun
betegségek**

Veleszületett „innate” immunrendszer



Adaptív immunrendszer



Mozgásszervi tünetek

Bőr-nyálkahártya

Belsőszervi tünetek

Thrombosis hajlam

Kezelés hatásai:

- Hajlam fertőzésekre**
- Osteoporosis**

Tumoros neoantigénre, vírus- baktérium-
gomba antigénre adott válasz

Szisztémás autoimmun kórképekre gyanús eltérések

EBV, CMV, B-C vírushepatitis, HIV; sepsis, bacterialis endocarditis, következményes citokin vihar, makrofág aktivációs szindróma, stb.

„Klasszikus” paraneopasiás szindróma
RNS polymeráz III pozitív
diffúz SSc + tumor
Dermatomyositis + tumor

Infekció

Tumor

Autoimmunitás

Citokin vihar

Immunhiány

Autoinflammáció

CVID± I FNα ritkán felül
regulálódhat

Inflammasopathiák (NLPR3, NLPR1, NLRC4): (láz, serositis, urticaria szerű eltérések, meningitis); **NF kappaB regulációs zavar** (aphta, lupus-szerű betegség, IBD, immunhiányos állapot); **TLR7 „gain of function”**; **ADA2 deficiencia** (hypogamma-globulineamia, PAN-szerű megbetegedés, gyulladás); **Heamophagocytosis szindróma** (láz, pancytopenia, magas ferritin, szervelégtelenség); **Interferonopathiák** (felnőttkori Chilblain eltérések, vasculopathia, intersticiális tüdőbetegség, panniculitis, encephalitis) , **VEXAS** syndrome

Gyulladásos citokin útvonalak aktiválódása

Primér immunhiányos állapotok

Klinikai típusok

- **Visszatérő infekciók (48%)**
 - H. influenzae, Moraxella catharralis, S pneumoniae; Campylobacter jejuni, Giardia lamblia
- **Lymphocyta infiltráció (22%)**
 - Lymphoid interstitiali pneumonitis, hepatomegalia, splenomegalia, persistens lymphadenopathia,, granuloma képződés
- **Autoimmunitás (11%)**
 - ITP, AIHA, anemia perniciosa
- **Enteropathia (2%)**
 - Diarrhoea, malabsorptio, interstitialis lymphocyta infiltráció (gluténmentes diétára nem reagál)
- **Malignoma (3%)**
 - Lymphoma, gyomorrák

Közönséges variábilis immunhiányos állapot (CVID) diagnózisa

- - IgG <5 g/l felnőttben és IgA (<0.8 g/l) vagy IgM (<0.4 g/l) jelentős csökkenése
- - 2 év feletti életkor (főként 2-3. évtized)
- - **Rekurráló, súlyos vagy szokatlan fertőzések** (antibiotikus kezelés/vakcináció ellenére)
- Évente legalább kétszer: leggyakrabban légúti, gastrointestinalis infekciók
- - Rossz vakcinációs válasz
- - **Gyulladásos betegségek vagy autoimmunitás** (pl. AIHA, hepatitis, coeliakia, Hashimoto thyreoiditis) társulása - **az esetek egynegyedében előfordul**
- - **Autoimmunitás szerológiai jelei**, pl. **Coombs teszt**
- - **Granulomatosis betegség** (tüdő, máj, lép, nyirokcsomó)
- - Hypogammaglobulinaemia egyéb oka kizárható
- A diagnózis felállításához szükséges vizsgálatok közé tartozik az immunglobulin szintek meghatározása mellett a vérkép, mikrobiológiai vizsgálatok illetve HIV-szerológia is.

Mikor merül fel szisztémás autoimmun betegség (kötőszöveti betegség) gyanúja?

- ismeretlen eredetű **gyulladás** esetén (gyorsult We, subfebrilitas, láz, egyes kórképekben emelkedett **CRP**)
- szimmetrikus polyarthrit
 - Az MCP, PIP és a nagyízületek érintettek
- **bőrjelenségek** (dermatitis, vasculitis, livedo reticularis, sclerodactylia, stb.)
- Raynaud-jelenség
- proteinuria, haematuria, cylindruria
- sicca-tünetek (keratoconjunctivitis sicca, xerophthalmia)
- szimmetrikus proximális végtagizom fájdalom, végtagizom gyengeség
- néhány „szokatlan” eltérés ± szervi tünetek szokatlan társulása
 - polyneuritis, neuropathia; ismétlődő arteriás, vénás thrombosisok, ismétlődő abortusok; serositisek; digitális fekélyek; intersticiális tüdőbetegség, arteria pulmonalis hypertonia; tartós leukopenia

„A kulcstünetek”

- Gyulladás
- Polyarthrititis
- Raynaud szindróma

Polyarthritist okozó kórképek

- **Kötőszöveti betegségek (szisztémás autoimmun kórképek)**
 - **rheumatoid arthritis**, **lupus**, **primer Sjögren-szindróma**, **dermato-polymyositis**, **juvenilis idiopathás arthritis**, **szisztémás vasculitisek**, stb.)
- **Infekciók**
 - **hepatitis B és C, EBV, CMV, parvovírus B19** infekció, rubeola, szeptikus polyarthrit, akut bakteriális endocarditis
 - Lyme-kór stb, febris rheumatica, COVID, stb.
- **Spondylarthropathiák**
- **Paraneoplasias szindróma**
 - Szolid tumorok, myeloma multiplex, leukaemia
- **Más reumatológiai kórképek**
 - **krónikus köszvény**, **kalcium-pirofoszfát-depozíció**, **inflammált/erozív osteoarthritis**, **sarcoidosis** stb.

Az arthritist kísérő klinikai jelek differenciáldiagnosztikai értéke

- A fájdalom kifejezettebb, mint az ízületi duzzanat
 - febris rheumatica, familiáris mediterrán láz, acut leukaemia, AIDS, parvovirus B19 infectio
- 40⁰c-nál nagyobb láz
 - Still betegség, bacterialis arthritis, SLE
- A láz megelőzi az arthritist
 - viralis arthritis, Lyme kór, reactiv arthritis, Still betegség, bacterialis endocarditis
- Migráló arthritis
 - febris rheumatica, viralis arthritis, gonococcus infectio, acut leukaemia



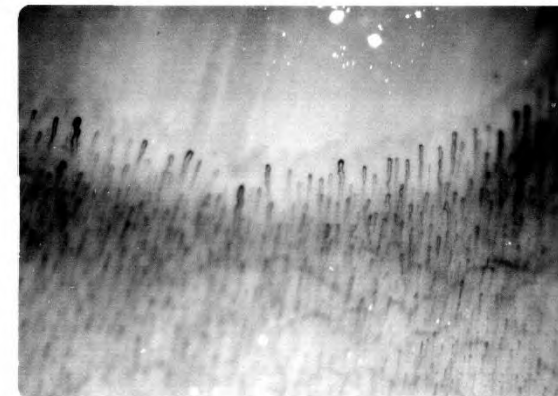
Primaer Raynaud syndroma

- epizodikus színváltozás
- cyanosis vagy pallor vagy mindkettő
- identifikálható precipitáló stimulus (szinte mindig hideg, néha emocionális stress)
- nincs nyilvánvaló egyéb ok
 - Erős, szimmetrikus perifériás pulzusok
 - Nincs digitalis ulceratio, gangraena, (csillag alakú vagy másmilyen) heg
 - Normális körömágy-kapillárisok észlelhetők
 - Negatív antinuclearis antitest teszt
 - Normális Westergreen-érték

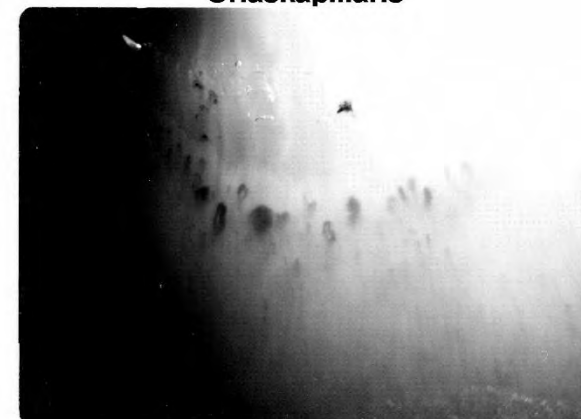
Eltérés észlelhető

ANA vizsgálat és kapillármikroszkópia
Gondozás: döntés ezt követően

Negatív kapilláris mintázat

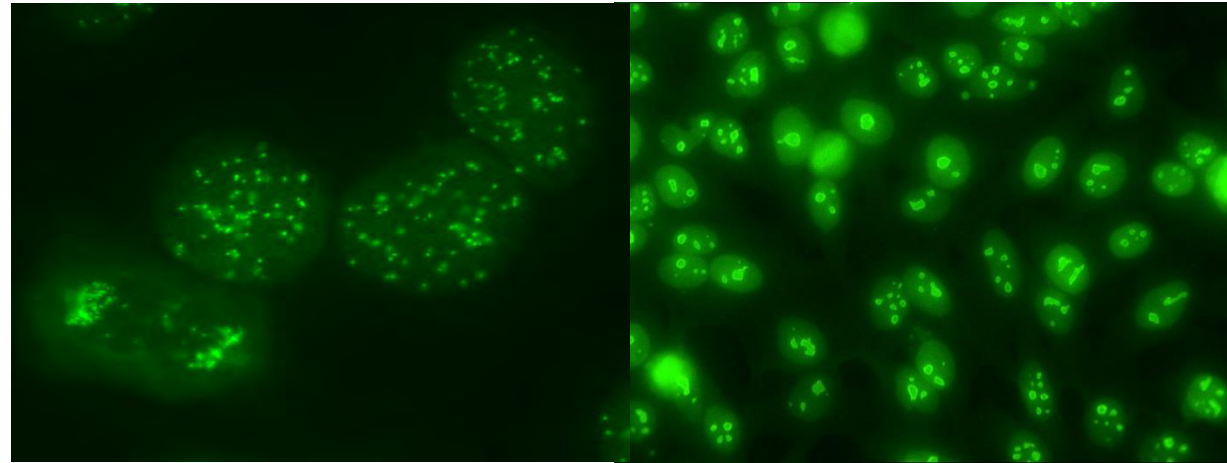


Óriáskapilláris



A szisztémás autoimmun betegségek diagnosztikájában alkalmazott szűrőmódszerek

- Antinuclearis antitest szűrővizsgálat
- Anti-foszfolipid antitest (anti- β 2 glycoproteinI, anti-cardiolipin IgG és IgM, lupus anticoagulans)
- Rheumatoid faktor



- Kapillármikroszkópia
 - Segít a scleroderma család kórképeit elkülöníteni a többi szisztémás autoimmun kórképtől.

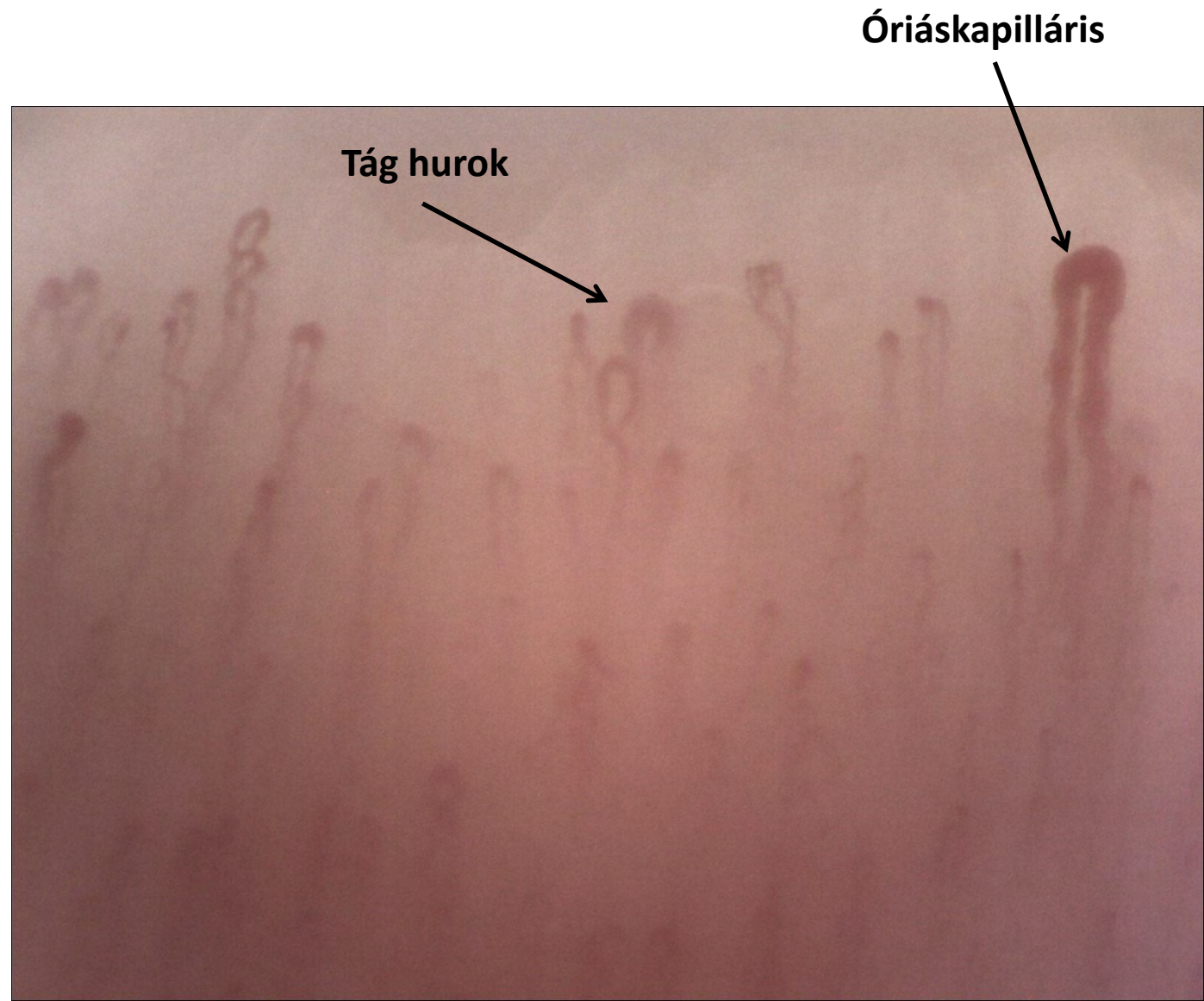
Korai SSc mintázat

Óriáskapilláris

Tág hurok



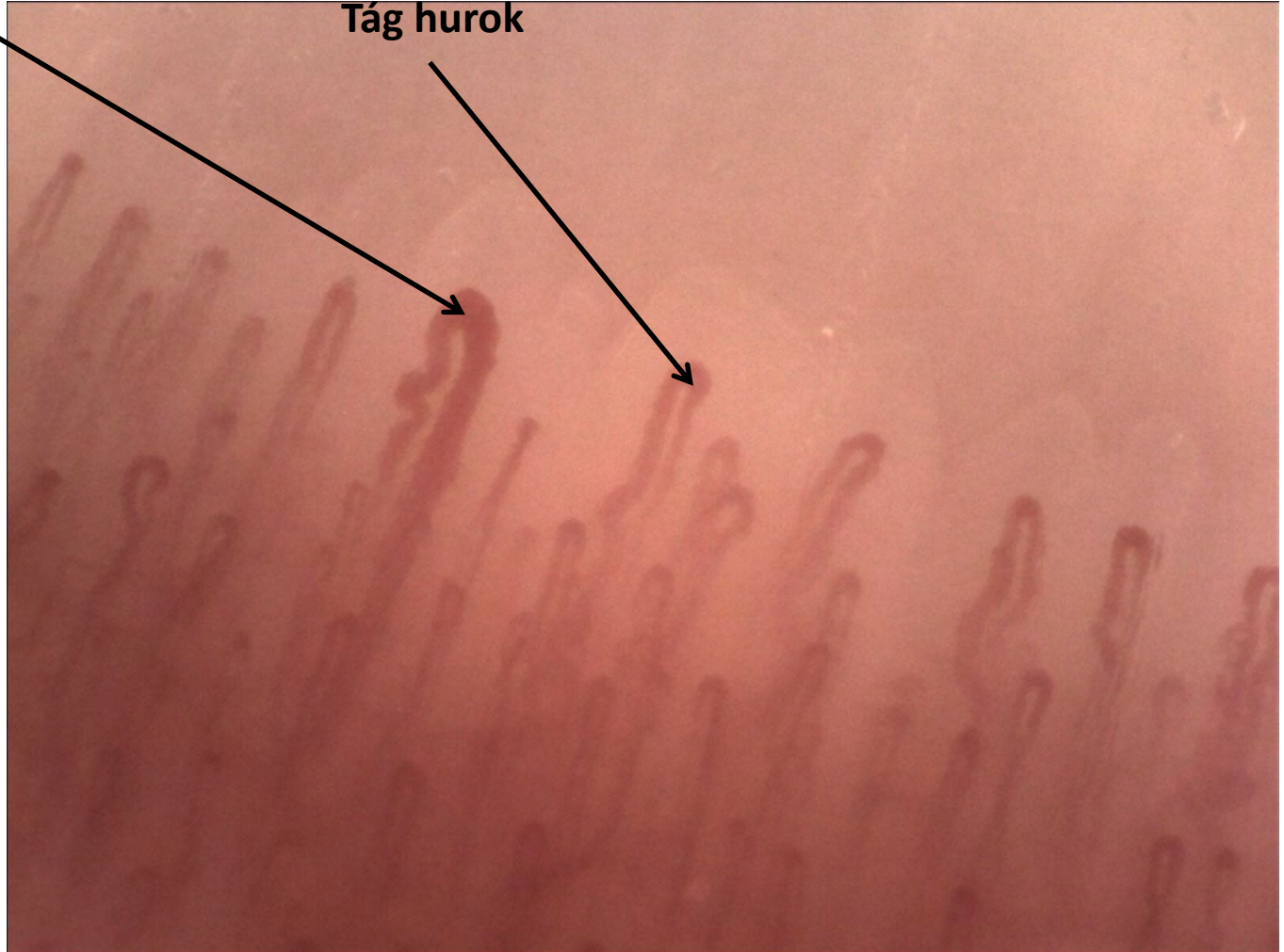
Korai SSc mintázat



Korai SSc mintázat

Óriáskapilláris

Tág hurok

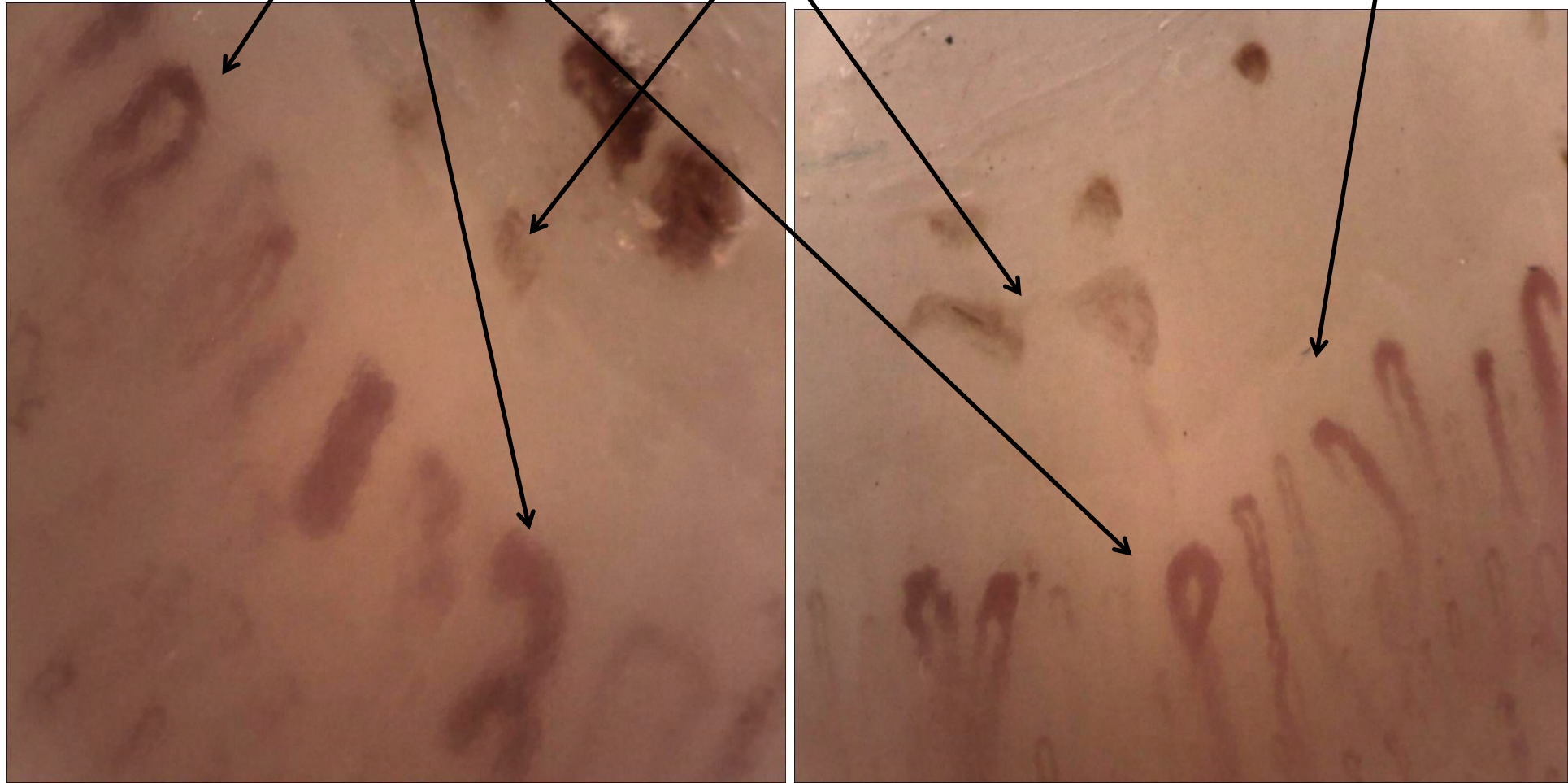


Aktív SSc mintázat

Óriáskapilláris

Bevérzés

Irreguláris széli sor



Késői SSc mintázat

Ramified hurkok

Avascularis terület

Ramified hurkok



A napi rutinban a diagnózist komolyan segítő autoantitest vizsgálatok

Ismételt vizsgálat
indokolt

Anti-dsDNA

Anti-Sm

Anti-centromer

Anti-Scl 70 (topo-isomerase I)

Anti-RNS polimeráz I-III

Anti-U1 Rnp

Anti-Jo-1

Anti-SS-B, (SS-A)

Anti-cardiolipin, lupus anticoagulans,
anti-beta2 glycoprotein I

Anti-citrullinált peptid (ACPA)

Rheumatoid faktor

ANCA (anti-PR3)

SLE

SLE

limitált cutan szisztémás sclerosis

diffus cutan szisztémás sclerosis

diffus cutan szisztémás sclerosis

MCTD

Myositis (antiszintetáz szindróma)

Sjögren syndroma

Primaer, szekunder antiphospholipid szindróma, SLE

Rheumatoid arthritis

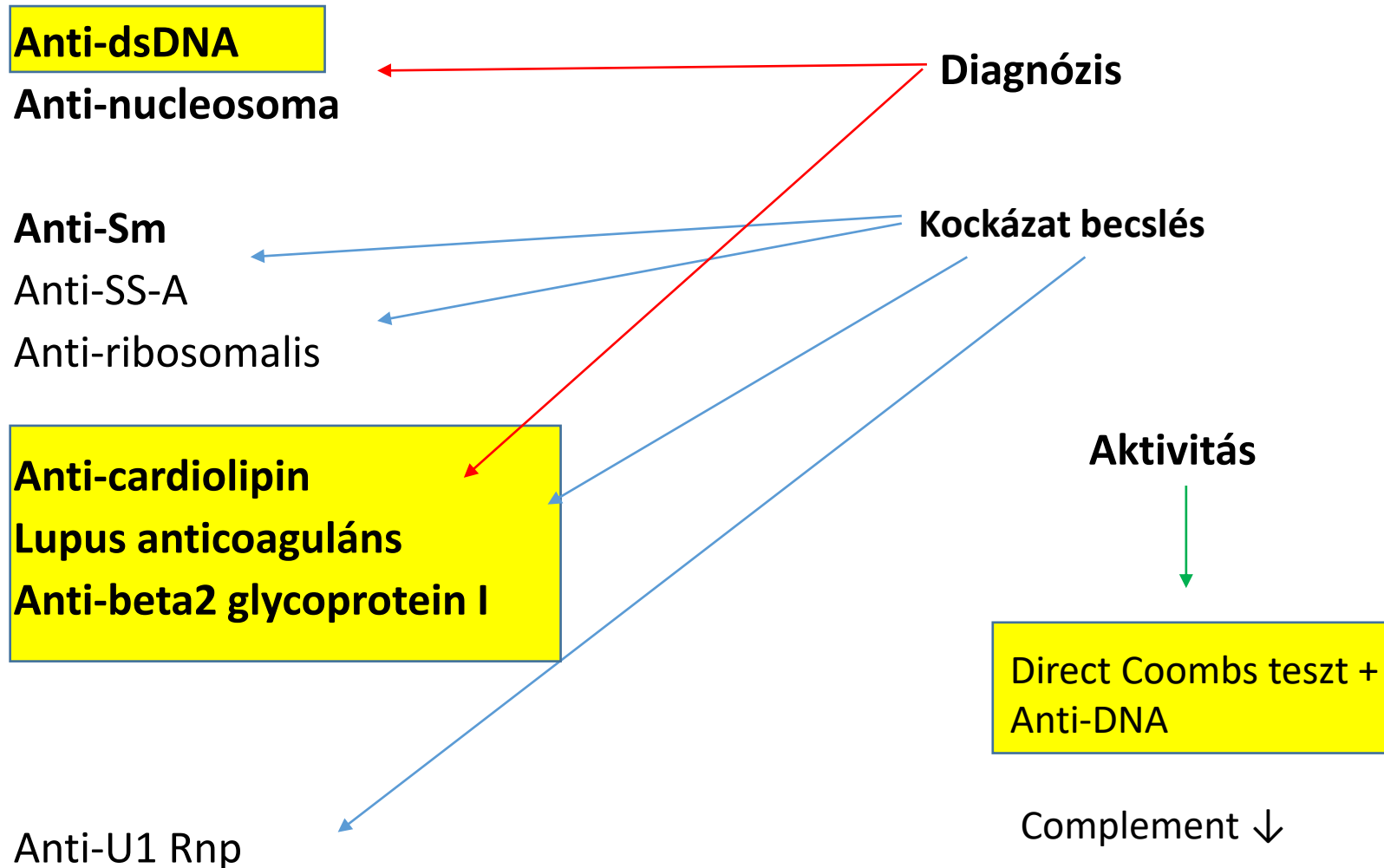
Rheumatoid arthritis

Angiomatosis granulomatosa (Wegener), Churg Strauss sy.

„Immun panel”: zavaró, értelmetlen!
Szeronegatív RA: gondos értékelést igényel!

SLE, szisztémás sclerosis és gyulladásos izombetegségek:
részletes autoantitest vizsgálat szükséges a **prognosztikus**
alcsoportok meghatározása céljából

A legfontosabb autoantitestek klinikai jelentősége SLE-ben



Szerológiai alcsoportok és klinikai kockázat becslés SSc-ben

50-60%-ban a három „közös”
autoantitest valamelyike:

- anti-centromer
- anti-Scl70
- anti-RNA polimeráz III

Anti- Scl-70 = **ILD**

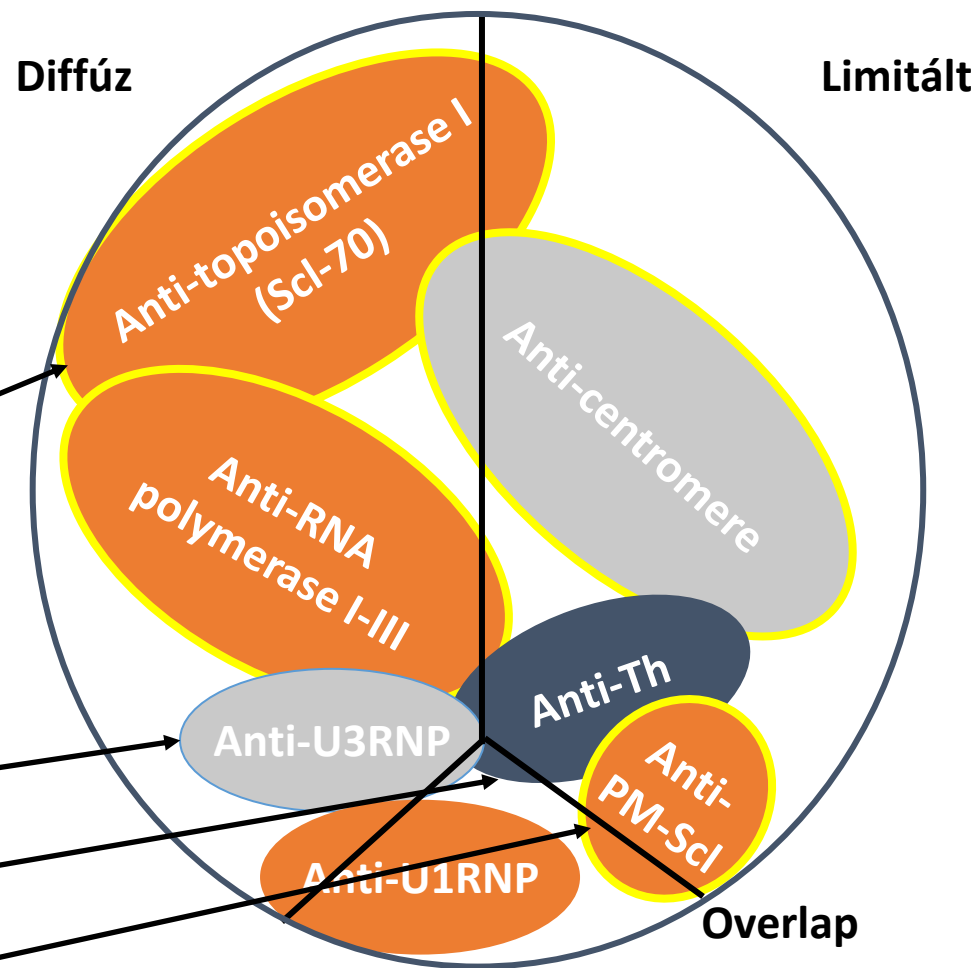
Anti-centromer = PAH

Anti-RNA polimeráz III = renalis crisis

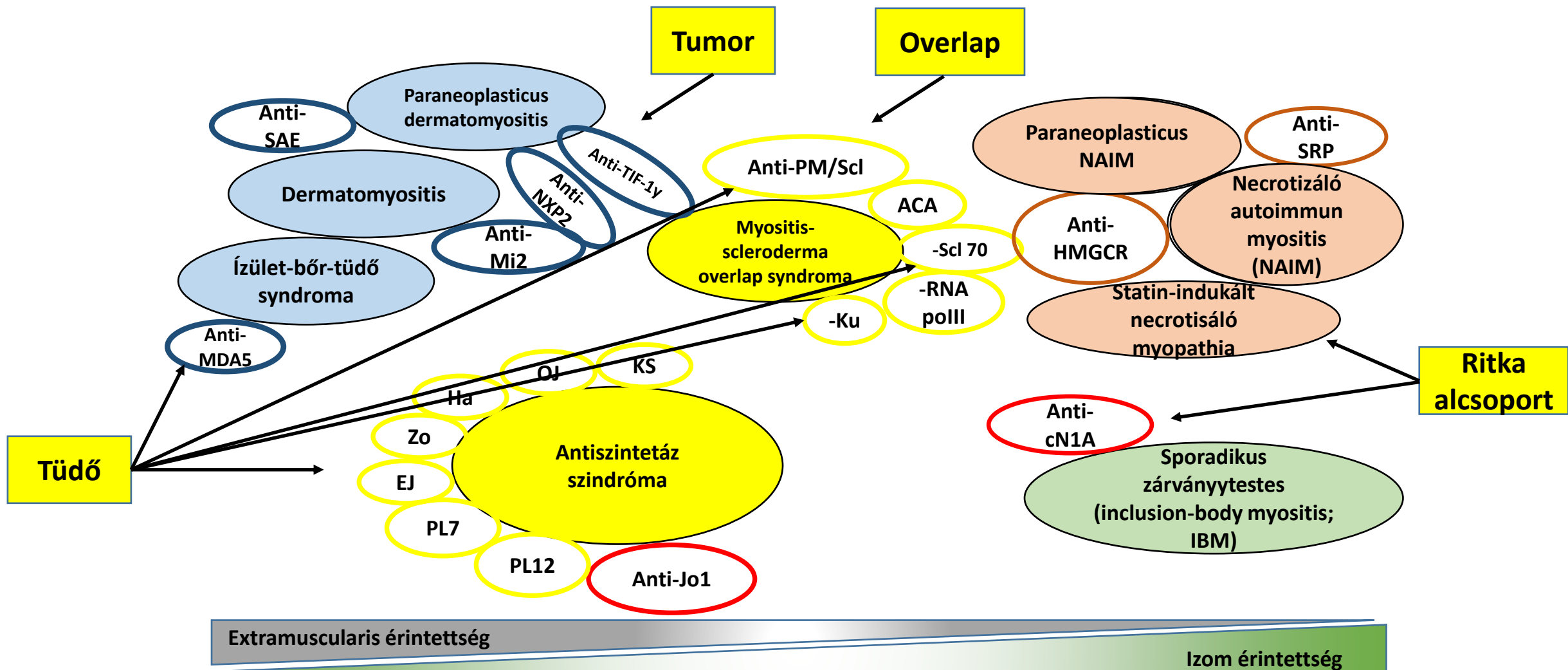
Anti-U3RNP = **ILD**, PAH, myositis

Anti-PM-Scl = SSc-myositis, overlap, arthritis, **ILD**

Anti-Th/To = **ILD**, PAH



Myositis specifikus és myositis asszociált antitestek



Antiphospholipid syndrome (APS)

- A leggyakoribb **szerezett thrombophilia**
- **Vénás és arteriás thrombosisok, terhességi morbiditás**
- Gyakori a **mélyvenás thrombosis** → **pulmonaris embolia**
- Intracranialis arteria occlusio → **stroke**

A terápiás ajánlásokban is egyre gyakrabban megjelenik a rizikó becslés.

Mérlegelendő: thrombosis rizikó versus vérzéses szövődmény.

Nagy kockázattal járó antifosfolipid antitestek

- Lupus anticoaguláns (legalább 12 hét különbséggel)
- Kettős vagy hármas antitest pozitivitás
- Perzisztensen magas antitest titer (>40 egység)

Alacsony kockázat

- Izolált anti-cardiolipin vagy anti-beta2 glycoprotein I antitestek

„Szeronegatív” rheumatoid arthritis: a „könnyen” elnézhető esetek

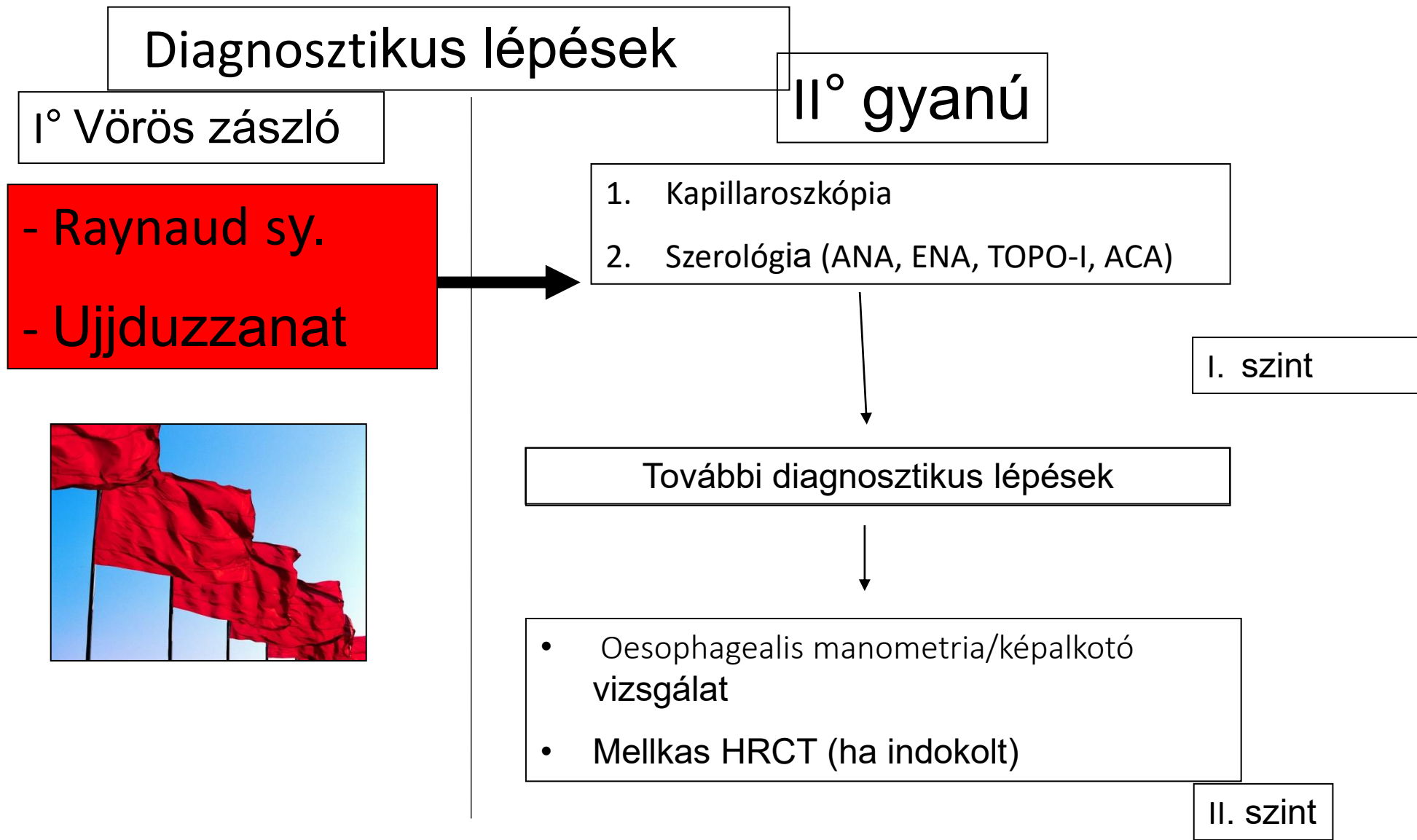
Sjögren szindróma (relative gyakori)	Szem-szájszáradás észlelhető (de nem mindig!). Kisnyálmirigy biopsia!	Anti-SS-B, anti-SS-A antitest pozitivitás (nem kötelező!). Reuma faktor pozitivitás lehetséges. A fehérvérsejt szám sokszor csökkent, a <u>Westergren emelkedik, a CRP gyakran normális.</u>
Polymyositis/dermatomyositis; anti-Jo-1 pozitív polyarthritis (ritka)	Proximális végtagizom gyengeség, Raynaud szindróma, intersticiális tüdőbetegség (tüdőfibrosis; ILD). Van olyan forma is, ami csak polyarthritisszel vagy ILD-vel jár izomtünetek nélkül.	Gyulladásos laboratóriumi jelek, CPK emelkedés. , gyulladására utaló laboratóriumi leletek.

Problémák a szeronegatív RA differenciáldiagnosztikájában:

Gyakori: Sjögren szindrómához társuló polyarthritis, arthritis psoriatica

Ritka, de nem szabad elnézni: SLE-hez társuló arthritis, korai diffúz scleroderma, antiszintetáz szindróma, paraneoplasias szindróma

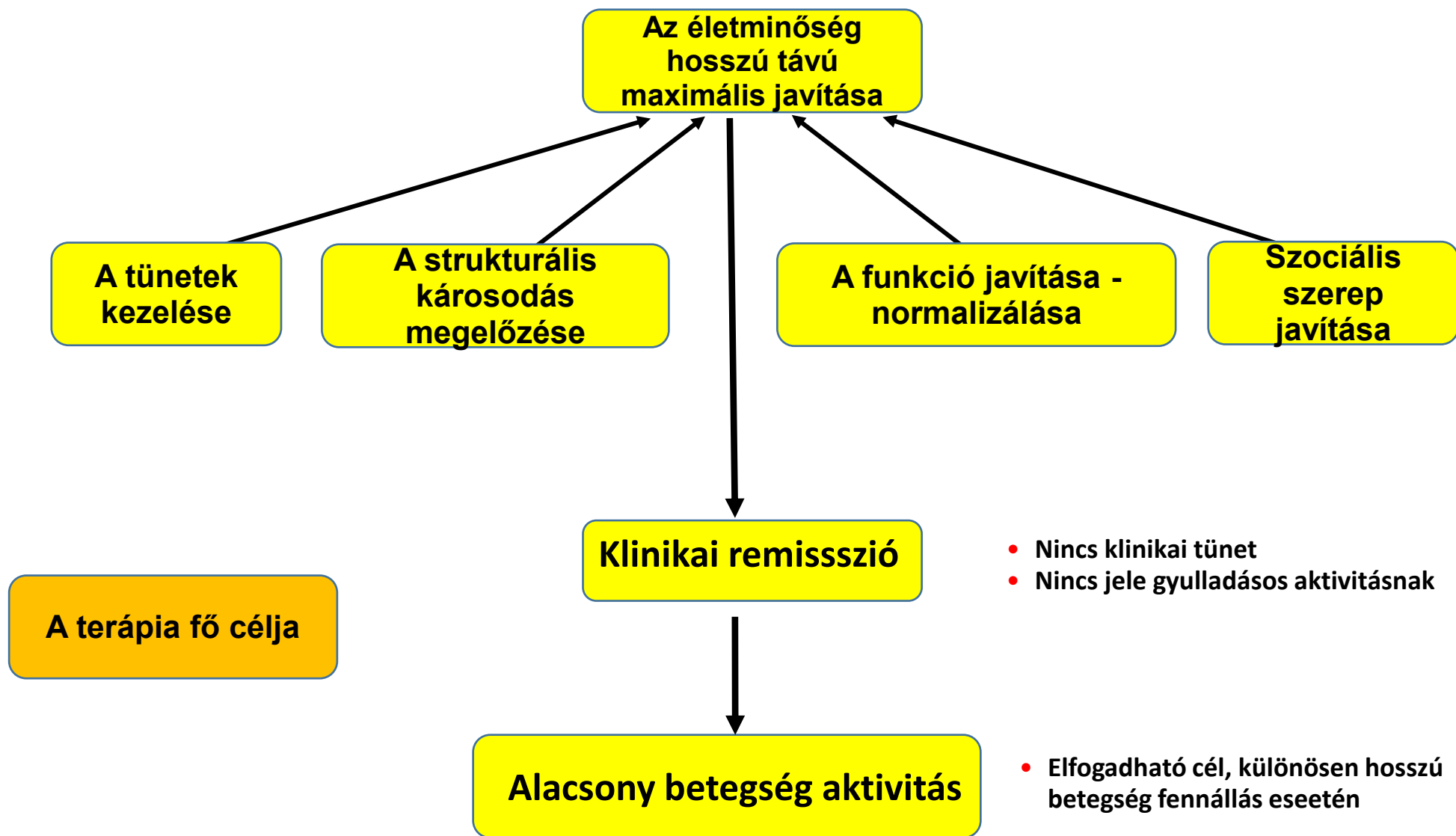
Korai szisztémás sclerosis diagnózing



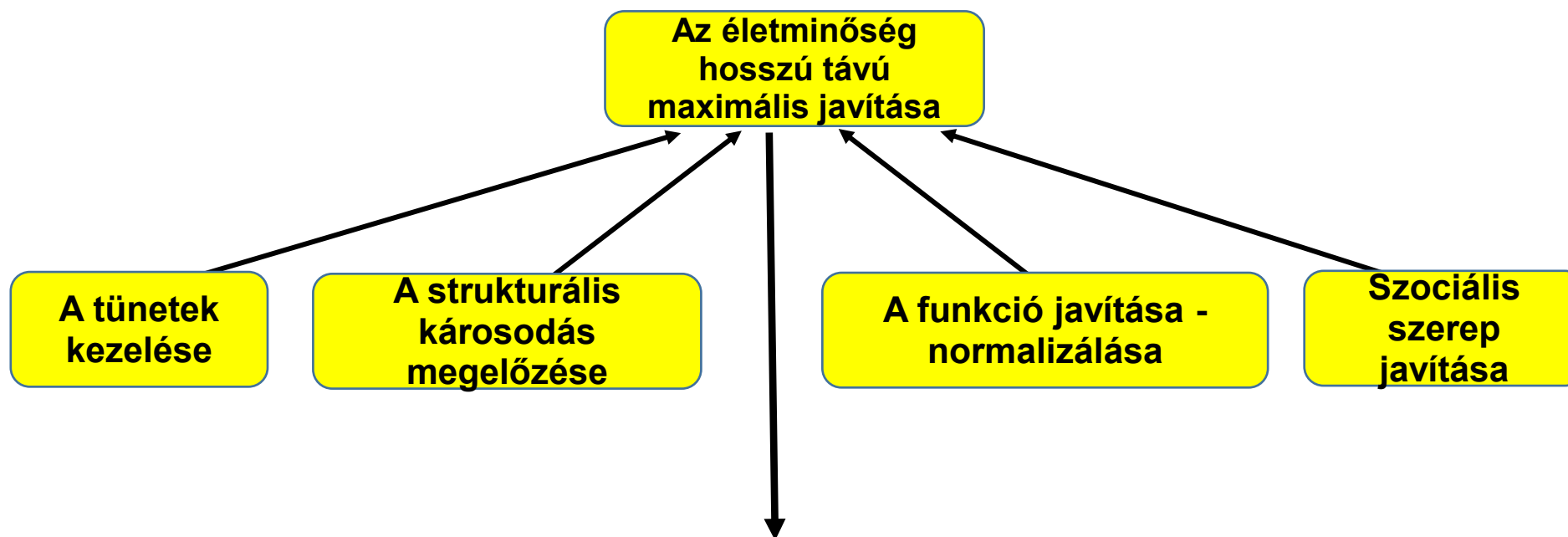
A betegség aktivitás mérése, a terápiás döntéseket befolyásoló tényezők

- „Egyszerű” betegség aktivitás indexek
- Komplex composite score-ok
- PRO (patients’ reported outcome”)
- „Elhanyagolt” klinikai tünetek – panaszok (fáradtság, fájdalom, stb.)
- Komorbiditások
- Terápiás adherencia

Célok és alapelvek a rheumatoid arthritis terápiájában



Célok és alapelvek a rheumatoid arthritis terápiájában



Polyarthrititis kezelése (**remisszió** – esetleg alacsony betegség aktivitás)

A terápia további fontos céljai

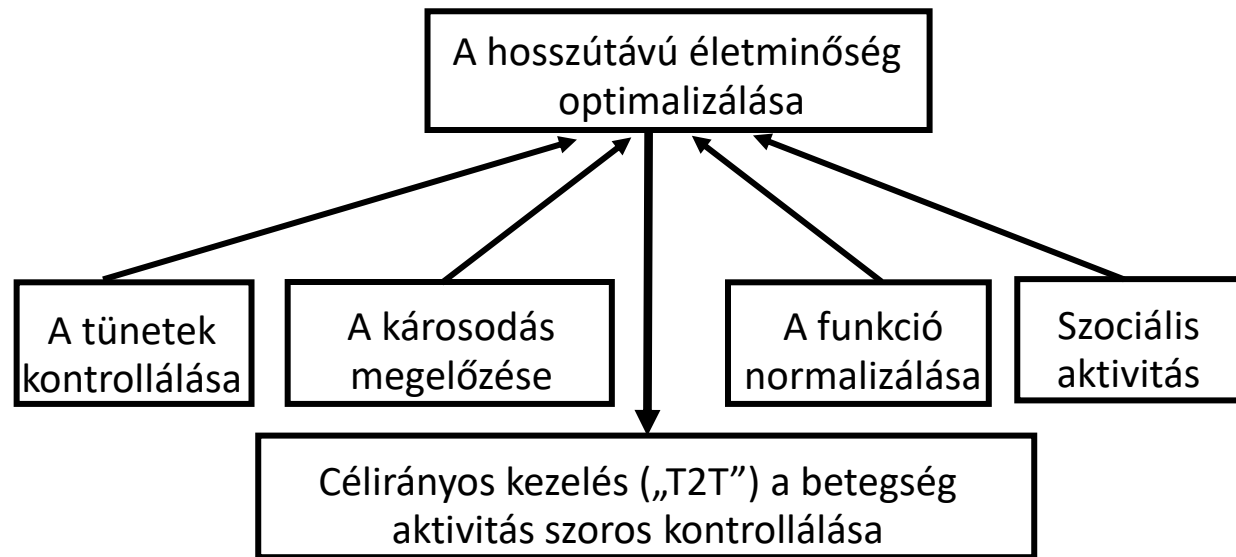
Cardiovascularis kockázat becslés, kivizsgálás és kezelés (hypertonia, diabetes, hyperlipideamia)

Intersticiális tüdőbetegség (RA-ILD, gyakran rossz prognózisú UIP mintázat!) kockázat becslés, kivizsgálás és kezelés
(gyakoriság: 5-10%; RA-hoz kapcsolható halálozás:10-20%)

Osteoporosis-törésveszély kockázat becslés, kivizsgálás és kezelés. Törés kockázat csökkentés

Célirányos („célérték vezérelt”) kezelés SLE-ben („T2T”)

Az alap célok nagyon hasonlóak az egyes gyulladásos reumatológiai kórképekben



- „Általános” betegség-aktivitás csökkentése
- Egy adott szervi manifesztáció aktivitásának csökkentése
- Irreverzibilis károsodás megelőzése
 - Betegség-aktivitás okozta
 - Gyógyszer- (glükokortikoid) okozta
- Életminőség javítása

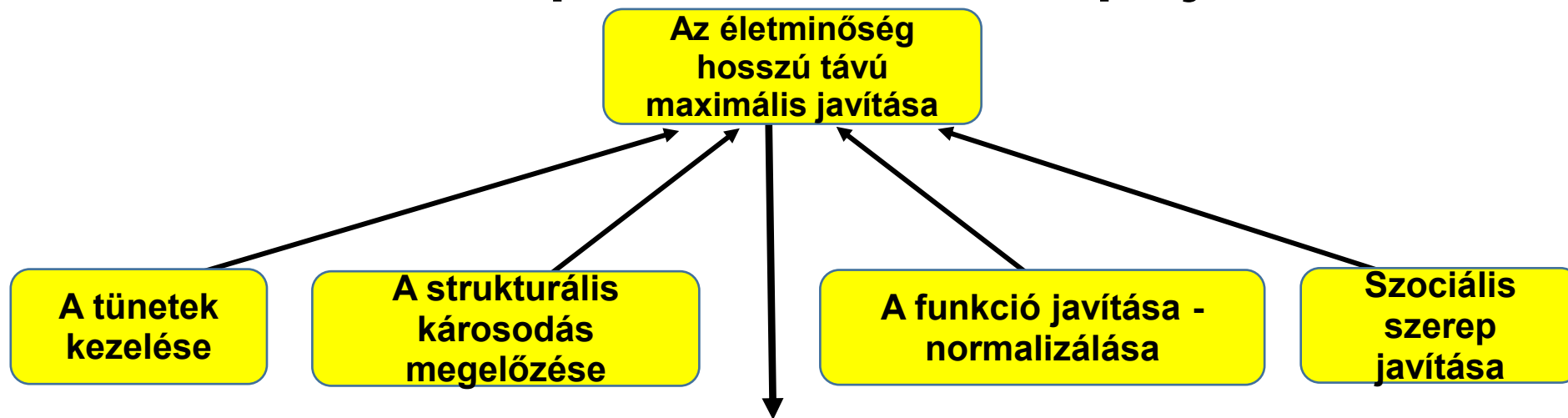
• Nincs klinikai tünet
• Nincs gyulladás, betegség-aktivitási jel

Alacsony betegség aktivitás (LDA)

- Efogadható therápás cél
- Különösen hosszú betegség-fennállás esetén

- Alacsony betegség aktivitás: kisebb kockázat a további károsodás kialakulására
- A **már meglévő károsodás** a legjobb prediktora a **további károsodások** kialakulásának (!)
- Már **rövid ideig tartó remisszió** is csökkenti a további károsodás kockázatát

Célok és alapelvek az SLE terápiájában



Alapbetegség DMARD kezelése (**remisszió** – esetleg alacsony betegség aktivitás)

Szervi tünetek (nephritis, arthritis, bőrtünetek, központi idegrendszeri tünetek, thrombosis készség, stb. kezelése)

A terápia további fontos céljai

Cardiovascularis kockázat becslés, kivizsgálás és kezelés (hypertonia, diabetes, hyperlipideaemia)

Thrombosis, thromboembolia kockázat becslés, kivizsgálás, kezelés. A hagyományos (veleszületett, szerzett) thrombosis rizikófaktorokat is tisztázni kell!

Krónikus vesebetegség kezelése ACE, ARB, SGLT2, MRA, ERA, GLP-1A7; RR kontroll, diabetes, BMI, dohányzás, sóbevitel

Osteoporosis-törésveszély kockázat becslés, kivizsgálás és kezelés. Törés kockázat csökkentés

Az SLE kezelése

Szervelégtelenség
megelőzése - vese

Gyulladásos jelenségek

Vascularis jelenségek

Thrombosis (thrombosis hajlam)
Felgyorsult atherosclerosis

- **Corticosteroidok**
 - Kalcium - D vitamin pótlás
- **Antimaláriás szerek**
 - Betegség fellángolás megelőzése, jobb prognózis
- **Cyclophosphamid**
 - Nephritis, súlyos aktivitási jelek (kisebb adagú séma)
- **Mycophenolat, azathioprin, metotrexat, anifrolimumab, belimumab, voclosporin, obinutuzumab, CAR-T terápia**

„Add on”
(hozzáadott) terápia

Gyógyszermellékhatások kezelése/megelőzése

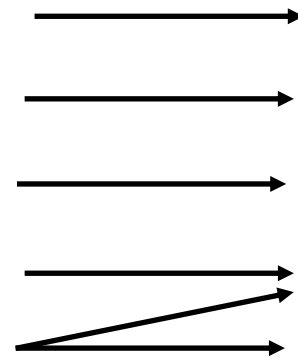
Infekciók (csontvelő depresszió)
Steroid mellékhatások
Osteoporosis

Komorbiditások - komplikációk
Infekciók megelőzése (vakcináció), és kezelése
Tumor felismerése, kezelése (cervix cc!)
Vascularis komplikációk, hyperlipidaemia
Krónikus vesebetegség
Osteoporosis

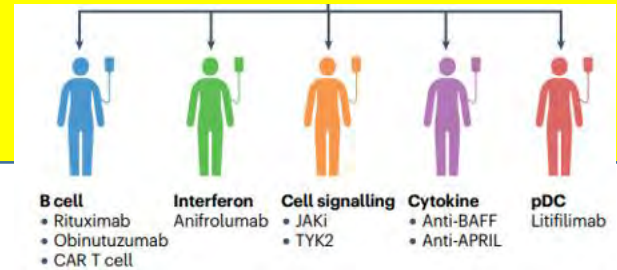
SLE – terápia: a jövő

- Fontos támadáspontok

- CD20 (vagy 19) pozitív B sejt depléció ±
- I-es típusú IFN útvonal gátlása ±
- B sejt citokin hatás gátlása ±
- NF kappaB útvonal citosztatikus gátlása ±
- Calcineurin inhibitor



-Rituximab, obinutuzumab
-Anifrolumab
-Belimumab
-Azathioprin, mycophenolat, CYC, MTX
-Voclosporin, tacrolimus



- „Önmagában” is hatásos lehet: CAR-T terápia, a kisdózisú IL-2 terápia is.

Biológiai terápia versus citosztatikum: a sorrendben nincs hierarchia.
Két biológiai terápia sorrendje: nincs hierarchia.



Antiphospholipid syndrome (APS)

- A leggyakoribb szerzett thrombophilia
- Venás és arteriás thrombosisok, terhességi morbiditás
- Gyakori a mélyvenás thrombosis → pulmonaris embolia
- Intracranialis arteria occlusio → stroke

A terápiás ajánlásokban is egyre gyakrabban megjelenik a rizikó becslés.

Mérlegelendő: thrombosis rizikó versus vérzéses szövődmény.

Nagy kockázattal járó antifoszfolid antitestek

- Lupus anticoaguláns (legalább 12 hét különbséggel)
- Kettős vagy hármas antitest pozitivitás
- Perzisztensen magas antitest titer (>40 egység)

Alacsony kockázat

- Izolált anti-cardiolipin vagy anti-beta2 glycoprotein I antitestek

Nagy kockázatú vaszkuláris esemény antifoszfolid szindrómában

- **Nagy thrombosis/terhességi morbiditás kockázat**

- perzisztáló lupus anticoaguláns pozitivitás
- kettős vagy hármas antitest pozitivitás
- perzisztáló magas antitest titer (>40 egység).

- **Nagy vénás thromboemboliás esemény kockázat**

- - aktív malignoma, amelynek nincs kuratív (azaz gyógyulást hozó) kezelése vagy az aktív tumor kezelése jelenleg is folyik, vagy recidívált tumor
- - legalább 3 napig tartó akut betegség miatti, tartós fekvéssel járó kórházi kezelés az elmúlt 3 hónapban
- – töréssel vagy gerincvelő sérüléssel járó jelentős trauma egy hónapon belül
- – műtéti beavatkozás, ami legalább 30 percig tartott az elmúlt 3 hónapban

- **Nagy kardiovaszkuláris esemény kockázat**

- - hipertónia ≥ 180 Hgmm-es vagy ≥ 110 Hgmm-es diasztolés vérnyomással
- – krónikus vesebetegség ≤ 60 mL/perces glomeruláris filtrációs rátával
- – szervi károsodással járó diabetes mellitus vagy hosszú diabetes betegségtartam (1-es típusnál ≥ 20 ; 2-es típusnál ≥ 10 év)
- – (súlyos) hiperlipidemia (cholesterol ≥ 8 /liter) vagy az LDL-cholesterol > 4.9 mmol/l

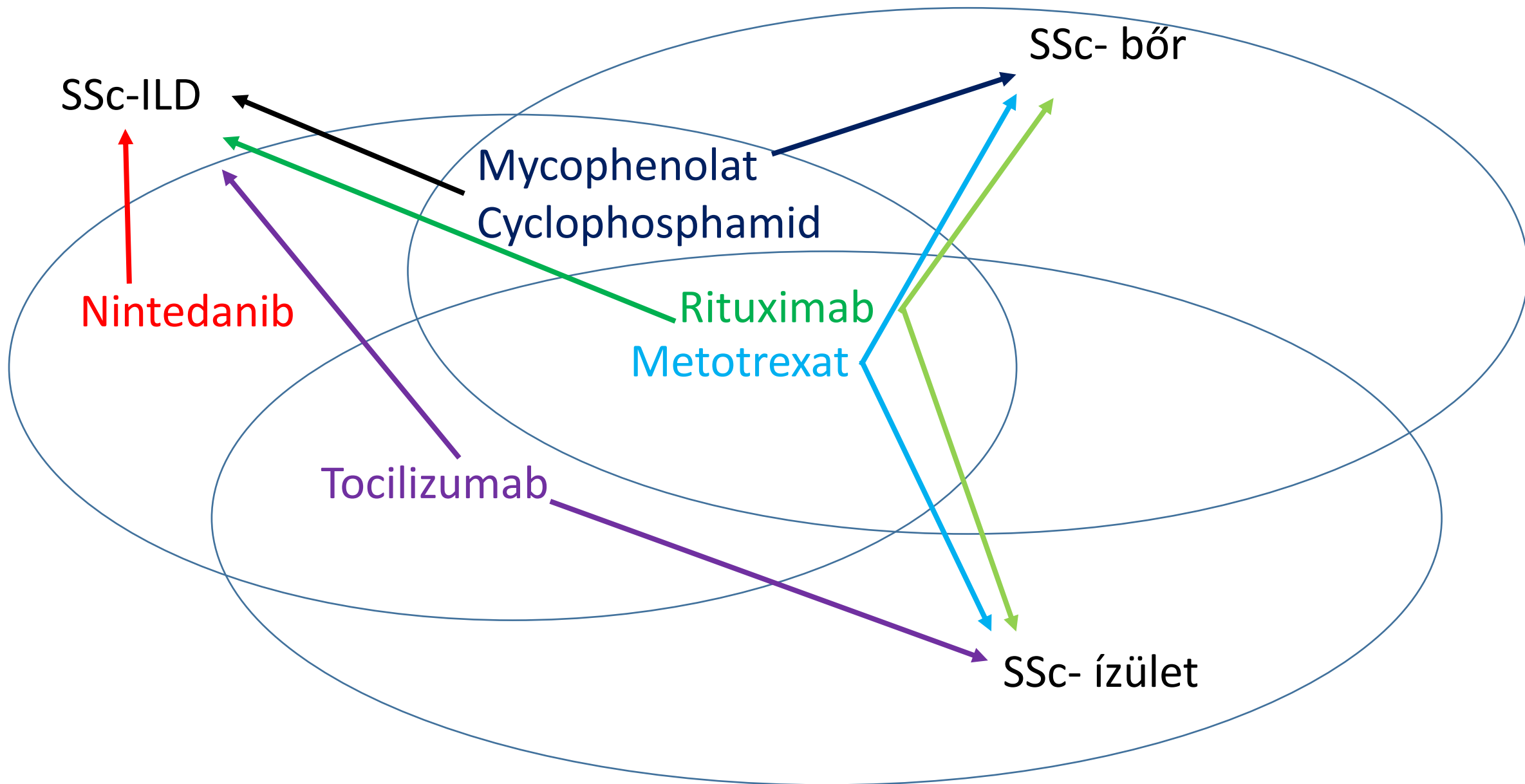
Antifoszfolipid antitest vizsgálata javasolt

- Kötőszöveti betegségek: különösen SLE és lupusszerű kórképek (kötelező!).
- „Triviális” (minimális) provokációs hatásra bekövetkező thrombosis.
- Artériás és vénás thrombosis együttes jelentkezése.
- Thrombosis és magzati veszteség együttes fennállása.
- Ismétlődő thrombotikus események.
- Thromboembóliás események családi halmozódása.
- Szokatlan helyen kialakuló thrombosis (retina véna, porta, vesevéna, cerebralis vénás rendszer).
- Visszatérő superficialis thrombophlebitis.
- Rekurráló spontán abortus.
- Kumarin által indukált bőrnecrosis.
- Livedo reticularis (márványbőr rajzolat).

Thromboemboliás események okai

Veleszületett thrombophilia	Kórképek, rizikó faktorok
Faktor V Leiden mutáció	Bizonyos anti-tumor szerek (tamoxifen, thalidomide, stb.)
Prothrombin G20210A mutáció	Immobilizáció
Protein S deficiencia	Szívelégtelenség
Protein C deficiencia	Nephrosis syndrome
Antithrombin (AT) deficiencia	Antiphospholipid syndrome
Egyéb kórképek, rizikó faktorok	Idős kor ≥ 65 év
Malignus kórképek	Obesitas
Centrális vena kanülálás	Hematologiai malignomák
Sebészeti beavatkozás	Polycythemia vera
Trauma	Essencialis thrombocytosis
Terhesség	Gyulladásos bélbetegség (IBD)
Orális anticoncipiens szedés	Folyamatos gyulladást okozó kórképek
Hormon pótló terapia	

Bőrfolyamat, arthritis és SSc-ILD kezelése



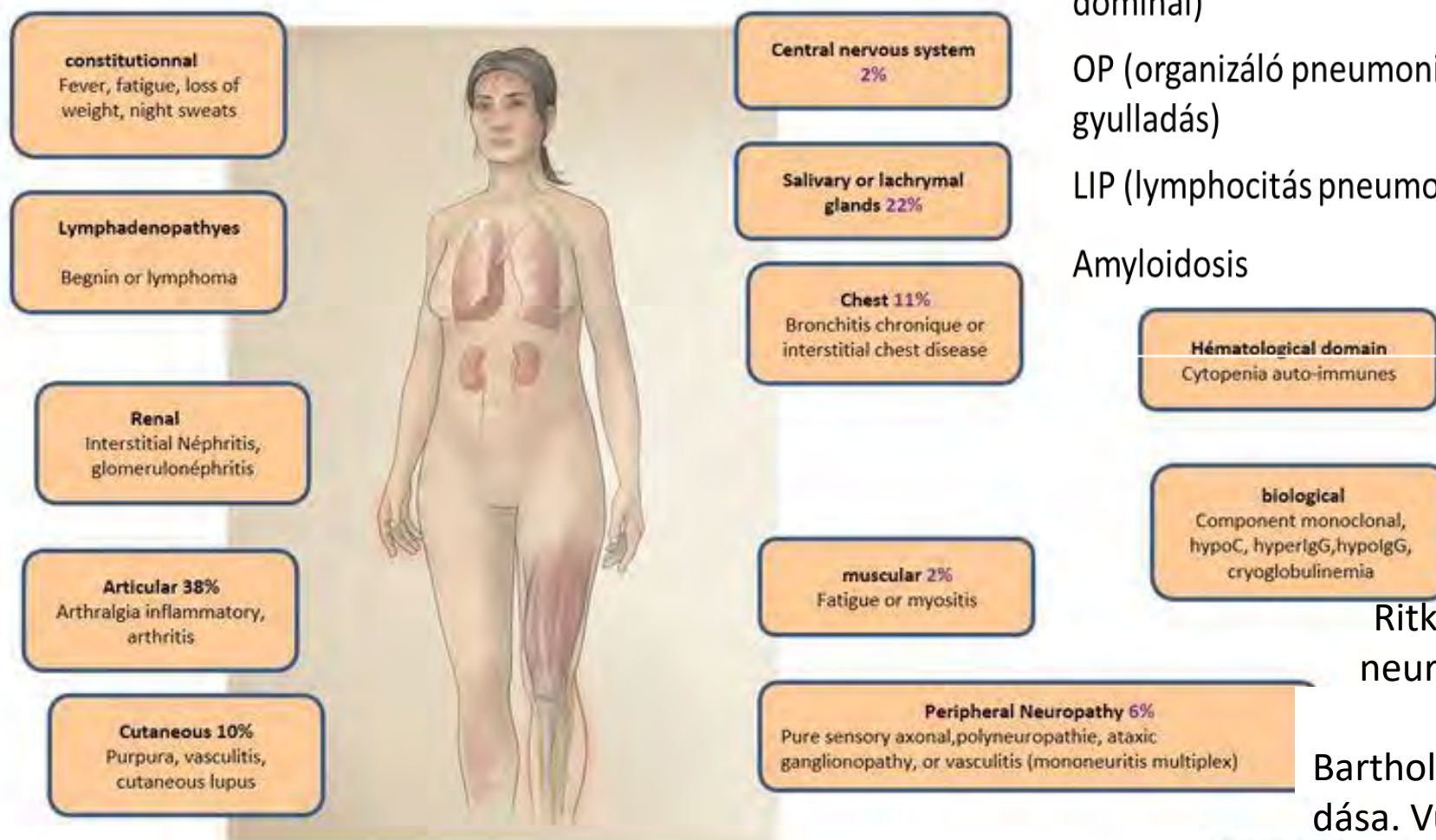
Sjögren szindróma klinikai tünetei, betegség aktivitást jelző eltérések

- Prevalencia: 1,2% körüli
- Életkor : 40-60 év
- Nő-férfi arány: 10 : 1 körüli

5-6 év betegség lefolyás után: malignus lymphoma

Interstitialis nephritis:
többnyire korai, nem romlik a vesefunkció. Jelentős hypokalaemia lehet!

Nem erozív polyarthrit:
RA-val könnyen összetéveszthető. Sok ilyen beteg van!



NSIP (nem specifikus intersticiális pneumonia; gyulladásos tünetekkel is járó tüdőfibrosis)

UIP (usual interstitial pneumonia; szokásos intersticiális pneumonia; fibrosisos folyamat dominál)

OP (organizáló pneumonia; immun mediált gyulladás)

LIP (lymphocitás pneumonia)

Amyloidosis

Ritkán: vékonyrost neuropathia is lehet

Bartholin mirigy gyulladása. Vulvovaginitis sicca

Köszönöm a figyelmet!

Kiegészítő diák

„Változtatni kellene” a következőkben

- Specifikus autoantitestek kiterjedtebb vizsgálata – kockázat becslés
 - Szisztémás scleroderma
 - Gyulladásos izombetegségek
 - Antiphospholipid szindróma
- SLE-s betegség aktivitás átgondoltabb kezelése
- ILD jobb diagnosztikája, követése, kezelése
- Antifoszfolipid szindróma: kockázatbecslés javítása
- Vascularis hosszú távú problémák kezelése (felgyorsult atherosclerosis, vasculitis miatti károsodás miatt)
- „Takarítás” a napi rutin változtatása a saját házunk táján
 - RA: igen sok probléma a tartósan aktív (rosszul kezelt) esetekkel: ILD, myocardialis érintettség, nagyobb hajlam infekcióra, stb.
 - Betegség aktivitás megítélése SLE-ben, SSc-ben, Sjögren szindrómában, és vasculitisekben gyakran elmarad, vagy túlságosan „nagyvonalú”
- PET-CT
 - Kiterjedtebb használat tumor vagy gyulladás (vasculitis, dermatomyositis, IgG4 depozíciós betegség igazolására)
- NT-pro BNP
 - Kiváló negatív szűrő marker

Differenciáldiagnózist segítő klinikai jelek

Egyenletes ujjbőr duzzanat	korai SSc, MCTD
Subcutan csomók (extensor felszín)	RA
Raynaud jelenség	SSc, MCTD, SLE, myositisek, stb.
Alopecia	SLE
Hosszabb ideig fennálló urticaria	SLE (urticaria vasculitis)
Kézen bőrkeményedések, fissurák	Myositisek
Oralis ulceratiók	SLE, Behcet betegség
Könny-, nagy nyálmirigy duzzanat	Sjögren szindróma
Száraz conjunctiva	Sjögren szindróma
Száraz szájnyálkahártya	Sjögren szindróma

Differenciáldiagnózist segítő klinikai jelek

Lymphadenopathia

SLE

Csökkent, hiányzó perifériás pulsus

Takayasu arteritis,
Buerger kór, APS,
szisztémás vasculitisek

Postthromboticus szindróma

Antiphospholipid sy.

Lábszárfekélyek

Antiphospholipid sy,
necrotizáló vasculitis,
SSc

Proximális izomgyengeség
Proximális izomfájdalom

Myositisek
Myositisek

Fontos teendők

- **Korai diagnózis (+pontos differenciáldiagnózis)** alapvető a hatékony terápia szempontjából
- **Rizikó becslés**
- **„Kettős” kezelési szemlélet**
 - **Az aktivitás még** agresszív gyógyszeres kezelést kíván
 - Nem csak az aktuális klinikai eltéréseket kezeljük
 - Gyakran hosszabb kezelés szükséges: a **szabályok szerint!**
 - **Már** az irreverzibilis károsodások is vannak, ezek is kezelendők
- **Aktivitás - károsodás aktuális mérése a gondozás során** (már amennyire lehet)
- **Terápia mellékhatásainak értékelése**
- **Életminőség, PRO felértékelődése**

Laboratóriumi jelek differenciáldiagnosztikai értéke

- Pozitív rheumatoid faktor
 - Rheumatoid arthritis, viralis arthritis, bacterialis endocarditis, tbc, SLE, sarcoidosis, szisztémás vasculitisek
- Leukocytosis
 - rheumatoid arthritis, bacterialis arthritis, bacterialis endocarditis, Still betegség, szisztémás vasculitis, acut leukaemia
- Leukocytopenia
 - SLE, viralis arthritis
- Emelkedett CRP és gyorsult Westergreen együttesen fennáll
 - rheumatoid arthritis, Still betegség, szisztémás vasculitisek, bacterialis endocarditis, tbc, familiáris mediterrán láz, polymyalgia rheumatica, paraneoplasias szindróma
- Gyorsult Westergreen, normális CRP
 - SLE, Sjögren szindróma, gyulladásos myopathiák

