

LABORATORNÍ LISTY

č. 21/2022



Vážené kolegyně a kolegové,

v dnešním čísle laboratorních listů Vám přinášíme podrobné informace o systémovém lupusu erythematoses. Příjemné čtení.

SYSTÉMOVÝ LUPUS ERYTHEMATODES

Úvod a klinické projevy

Autoimunitní choroby jsou široká a heterogenní skupina onemocnění s některými společnými klinickými a laboratorními rysy. Společným jmenovatelem autoimunitních onemocnění je autoagrese, tedy napadání vlastních tkání působky produkovanými vlastním imunitním systémem nemocného. Autoimunitní onemocnění může v zásadě propuknout v jakémkoli věku a u obou biologických pohlaví, přesto jsou více postiženy dospělé ženy. Vzplanutí nemoci může být indukováno infekcí, očkováním, léky, onkologickým onemocněním, hormonálními změnami, traumatem se systémovou zánětlivou odezvou a podobně. Velmi často zůstane ovšem spouštěč nerozpoznán. Autoimunitní nemoci se kromě jiného mohou rozdělit na orgánově specifické autoimunitní thyreoiditida, nespecifické střevní záněty, Goodpastureův syndrom) a orgánově nespecifické. Typickým zástupcem skupiny orgánově nespecifických autoimunitních nemocí je systémový lupus erythematoses. V následujícím textu se budeme tomuto významnému onemocnění věnovat podrobněji.

Systémový lupus erythematoses (SLE) je prototypem autoimunitního orgánově nespecifického onemocnění. Jedná se o chorobu se silně heterogenními projevy a velmi pestrým klinickým vyjádřením. Podle klinických a laboratorních nálezů je možno definovat určité podtypy SLE. Obraz klasického systémového lupusu se může překrývat také s jinými imunitně podmíněnými chorobami, například se Sjögrenovým či antifosfolipidovým syndromem (APAS), smíšenou chorobou pojiva (MCTD) nebo léky indukovaným „lupus like“ syndromem. Diagnóza SLE se opírá o klasifikační kritéria ACR (American College of Rheumatology). Pokud nejsou tato diagnostická kritéria plněna dostatečně, a přesto má pacient určité příslušné klinické a/nebo laboratorní projevy, používají se termíny latentní nebo minoritní lupus.

Pacient postižený SLE může trpět celkovými příznaky, kožními a slizničními příznaky, svalově kosterními příznaky a orgánově specifickými příznaky.

Klasickými celkovými příznaky jsou hubnutí, únava, horečka. Nejčastějšími kožními a slizničními projevy choroby jsou motýlovitý exantém, kožní fotosenzitivita, kožní a slizniční ulcerace či projevy kožní vaskulitidy, alopecie. Postižení pohybového aparátu se projevuje nejčastěji jako neerozivní artritida, bolestmi šlach a postižením kosterního svalstva. Postižené bývají často klouby (aseptická nekróza kloubních hlavic, deformity kloubů). Velmi častým příznakem je fibromyalgie, tedy chronická nespecifická bolest pohybového aparátu.

Orgánově specifické projevy jsou vázány na zánětlivé postižení jednotlivých orgánů nebo orgánových systémů. Problémy se srdcem má 30 - 50% pacientů, nejčastěji jde o perikarditidu a myokarditidu. Méně časté, ale klinicky závažnější jsou endokarditidy a infarkt myokardu. Při časté asociaci SLE s antifosfolipidovým syndromem se může objevit různě závažná plicní embolie. Případné plicní postižení se projevuje pozvolna progredující dušností. Relativně častá je pleuritida, může se ale rozvinout i lupusová pneumonitida s přechodem do chronické intersticiální plicní fibrózy, ojediněle s rozvojem související plicní hypertenze. Poměrně časté a závažné jsou neuropsychiatrické projevy nemoci. Jde zejména o úporné bolesti hlavy, deprese, epilepsii, cévní mozkové příhody, myelopatie, neinfekční meningoencefalitidy, demenci, postižení sítnice a s tím spojené poruchy vidění. I v případě postižení CNS může hrát významnou úlohu asociace s antifosfolipidovým syndromem. Periferní nervový systém bývá postižen polyneuropatií či multiplexní neuritidou. Pravidelné je u pacientů se SLE postižení ledvin, které lze nalézt téměř u všech nemocných. Histologická klasifikace rozlišuje šest typů glomerulonefritid. Spolu s postižením CNS představují klinicky významné ledvinové projevy závažné prognostické znamení.

Laboratorní a paraklinická vyšetření

Systémový lupus erythematoses je onemocněním asociované s výskytem určitých typů autoprotilátek, tedy protilátek namířených proti jaderným a cytoplazmatickým antigenům. Detekce těchto autoprotilátek má pro diagnostiku SLE zásadní význam.



Institut laboratorní
medicíny

ALERGOAMB s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Cytologická laboratoř Dobřany s. r. o.
Žižkova 528, 334 41 Dobřany
Foniatrie, ORL, sluchadla s. r. o.
Husova 2796, 438 01 Zatec
HEMACENTRUM s. r. o.
Blahoslavova 18/5, 360 01 Karlovy Vary
HematoCentrum s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary

Karlovarské imunologické centrum s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Sang Lab - klinická laboratoř, s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
TECTUM spol. s r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
VARAPALO s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary

www.labin.cz

U více než 95% nemocných se SLE je možno metodou nepřímé imunofluorescence detekovat antinukleární protilátky (**ANA**). Nemocní s negativními ANA mohou mít pozitivní anti-Ro/La a méně často trpí glomerulonefritidami.

U 40 - 90% nemocných se SLE je možno detekovat anti-**dsDNA** protilátky, jejichž přítomnost je podle některých studií spojena s vyšší četností závažného poškození ledvin. Anti-dsDNA protilátky jsou stanovovány metodou ELISA a metodou nepřímé imunofluorescence.

Protilátky proti extrahovatelným antigenům (**ENA**) je možno najít podle různých zdrojů u 30 - 50% pacientů se SLE. Některé z nich jsou silně asociovány se sekundárním Sjogrenovým syndromem, kožními manifestacemi SLE nebo s neonatální formou SLE. ENA stanovujeme imunoblotem.

U 100% pacientů se SLE indukovaným léky bývají přítomny protilátky proti histonům. Obecně se vyskytují u 40 -60% pacientů se SLE.

Velmi důležité ke stanovení rizika trombofilie při asociovaném antifosfolipidovém syndromu je určení přítomnosti **lupus anti-koagulans** a **antikardiolipinových protilátek**.

Kromě pozitivity autoprotilátek se můžeme u nemocných se SLE setkat s dalšími laboratorními nálezy. Stejně jako u jiných autoimunitních chorob může být vyjádřením aktivity nemoci hypokomplementemie se **sníženou hladinou C3 a C4**. Pravidelným nálezem svědčícím pro aktivní autoimunitní onemocnění je zrychlená **sedimentace erytrocytů**. Naproti tomu bývá hladina CRP zvýšena jen mírně. Asi u poloviny nemocných se SLE nacházíme **normocytární anemii** se **sníženou hladinou sérového železa** a nízkou vazebnou kapacitou feritinu. Období vystupňované aktivity nemoci bývá spojeno s protilátkami mediovanou **leukopenií**. S přítomností protilátek bývá spojena také často pozorovaná **trombocytopenie** a prodloužení parciálního tromboplastinového času. Biochemické nálezy většinou reflektují specifická orgánová poškození.

Z dalších paraklinických vyšetření se v diagnostice SLE uplatňují funkční a zobrazovací metody, které mají za úkol detekovat a sledovat zejména specifická orgánová poškození.

Závěr

Léčba SLE patří do rukou specialisty. V zásadě je zaměřena na zvládnutí vzplanutí choroby a následné udržení remise. Léčebných možností je celá řada a rychle se vyvíjejí. Jejich výčet, stejně jako podrobný popis všech klinických forem a laboratorních nálezů výrazně přesahuje smysl i možnosti tohoto sdělení. Závěrem je tedy snad jen potřeba konstatovat, že SLE přes veškerý pokrok představuje velmi závažný zdravotní problém zatížený vysokou morbiditou i mortalitou s nutným multidisciplinárním přístupem a překračováním hranic různých specializací. Zásadní složkou nadále zůstává identifikace autoprotilátek a dalších laboratorních markerů se SLE spojených. Tato vyšetření jsou trvale dostupná v našich laboratořích.



Institut laboratorní
medicíny

ALERGOAMB s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Cytologická laboratoř Dobřany s. r. o.
Žižkova 528, 334 41 Dobřany
Foniatrie, ORL, sluchadla s. r. o.
Husova 2796, 438 01 Žatec
HEMACENTRUM s. r. o.
Blahoslavova 18/5, 360 01 Karlovy Vary
HematoCentrum s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary

Karlovarské imunologické centrum s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Sang Lab - klinická laboratoř, s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
TECTUM spol. s r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
VARAPALO s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary

www.labin.cz