

CHOROBY TKANKI ŁĄCZNEJ (CONNECTIVE TISSUE DISEASES)

Klinika Dermatologii i Wenerologii UM w Łodzi

CHOROBY O PODŁOŻU AUTOIMMUNOLOGICZNYM

- Występowanie postaci przejściowych między nimi
- Współistnienie rozmaitych chorób tkanki łącznej
- Występowanie u członków rodziny różnego typu chorób tkanki łącznej lub zaburzeń autoimmunologicznych bez objawów klinicznych

CHOROBY TKANKI ŁĄCZNEJ

- TOCZEŃ RUMIENIOWATY (lupus erythematosus – LE)
- TWARDZINA (scleroderma)
- ZAPALENIE SKÓRNO-MIĘŚNIOWE (dermatomyositis)
- ZESPOŁY NAKŁADANIA (overlap syndromes)
- MIESZANA CHOROBA TKANKI ŁĄCZNEJ (mixed connective tissue disease – MCTD)
- TWARDZINOPODOBNE ZAPALENIE MIĘŚNI (scleromyositis)

TOCZEŃ RUMIENIOWATY-POSTACIE

- **Układowy**
systemic lupus erythematosus – SLE
- **Skórny**
cutaneous lupus erythematosus – CLE:
 - **Skórny ogniskowy, przewlekły** *discoid lupus erythematosus – DLE*
 - **Rozsiany skórny przewlekły** *disseminated discoid lupus erythematosus – DDLE*
- **Podostry skórny toczeń rumieniowaty**
subacute cutaneous lupus erythematosus – SCLE
- **Toczeń rumieniowaty noworodków**
neonatal lupus erythematosus – NLE
- **Postać głęboka lub podskórna** *lupus panniculitis*

UKŁADOWY TOCZEŃ RUMIENIOWATY (systemic lupus erythematosus – SLE)

- układowe schorzenie
- tworzenie kompleksów immunologicznych w krążeniu
- odkładanie ich w narządach wewnętrznych i skórze
- w większości dotyczy kobiet

KRYTERIA AMERYKAŃSKIEGO TOWARZYSTWA REUMATOLOGICZNEGO – ARA - ACR

1. Zmiany skórne typu rumienia (często o układzie motyla na twarzy)
2. Zmiany skórne rumieniowo-bliznowaciejące (typu DLE)
3. Nadwrażliwość na światło słoneczne
4. Nadżerki na błonach śluzowych jamy ustnej
5. Bóle stawowe lub zmiany zapalne stawów bez zniekształceń
6. Zapalenie błon surowiczych (pleuritis lub pericarditis)
7. Zmiany nerkowe: białkomocz (>0,5 g białka na dobę) lub wałeczki w moczu
8. Objawy neurologiczne: drgawki lub psychozy

PRZECIWCIAŁA PRZECIWJĄDROWE W SLE

Skierowane są przeciwko różnym antygenom, głównie jądra komórkowego, co zależy od aktywności limfocytów B

Ich swoistość ma istotne znaczenie diagnostyczne i prognostyczne

Metody wykrywania :

- pośrednia metoda immunofluorescencji – na komórkach HEp-2
- podwójna immunofluoryzacja
- immunoblot
- ELISA
- immunoprecypitacji

PRZECIWCIAŁA PRZECIWJĄDROWE W SLE

- Przeciwciała przeciw dsDNA
- Przeciwciała przeciw nukleoproteinom, w tym kompleksowi DNA-histon – czynnik LE
- Przeciwciała przeciw rozpuszczalnym antygenom jądra komórkowego:
 - Sm – swoiste dla SLE (10-22%) – u chorych z pleuritis, pericarditis, ze zmianami w OUN
 - RNP (przeciw rybonukleoproteinie) – (40-50%) – przebieg choroby jest łagodniejszy, bez zajęcia nerek, często towarzyszy Sm
 - Ro (charakterystyczne dla zespołu Sjogrena, SCLE, NLE)
 - La – na ogół towarzyszą Ro

PRZECIWCIAŁA PRZECIWJĄDROWE W SLE

- Przeciwciała przeciwko
 - trombocytom
 - leukocytom wielojądrzastym
 - czynnikiem krzepnięcia – tromboplastynie – lupus anticoagulant
- Reaginy wassermannowskie
- Przeciwciała przeciwkardiolipinowe
- Czynnik reumatoidalny

LECZENIE SLE

- ❖ Fotoprotekcja
- ❖ Kortykosteroidy
- ❖ Leki immunosupresyjne
(cyklofosfamid, azatiopryna)
- ❖ Leki wspomagające:
 - syntetyczne środki przeciwmalaryczne (Arechin)
 - leki ze wskazań internistycznych

PODOSTRA SKÓRNA POSTAĆ TOCZNIA RUMIENIOWATEGO - SCLE

W większości przypadków spełnia co najmniej 4 kryteria ARA

zazwyczaj łagodniejszy przebieg

często bez zmian nerkowych

- ✓ nadwrażliwość na światło słoneczne
- ✓ typowe zmiany skórne
- ✓ obecność przeciwciał Ro i/lub La

SCLE – objawy i przebieg

- Zmiany skórne: twarz, tułów i kończyny
- Dwie odmiany:
 - obrączkowata
 - łuszczycopodobna
- Brak bliznowacenia w obrębie zmian
- Upodabnianie się odczynów po próbach rumieniowych (UVB+UVA) do wykwitów chorobowych
- Przebieg – przewlekły ze znacznymi zaostrzeniami po nasłonecznieniu
- Narządy wewnętrzne zajęte są tylko w części przypadków: bóle stawowe i mięśniowe niekiedy z towarzyszącą gorączką, zmiany nerkowe rzadko (ok. 10%)

SCLE – leczenie

- ❖ Fotoprotekcja
- ❖ Środki przeciwmalaryczne i małe dawki kortykosteroidów
- ❖ Kortykosteroidy i leki immunosupresyjne – tylko w części przypadków

TOCZEŃ RUMIENIOWATY NOWORODKÓW - NLE

Przejęciowe zmiany skórne z towarzyszącymi, różnie nasilonymi objawami hematologicznymi, a niekiedy blokiem serca, występuje u noworodków urodzonych z matek mających przeciwciała Ro i/lub La.

Rokowanie u płodu zależy od nasilenia procesu chorobowego u matki, zwłaszcza od występowania zmian nerkowych i nadciśnienia.

TOCZEŃ RUMIENIOWATY NOWORODKÓW - NLE

- Zmiany skórne – typu rumieni obrączkowatych, przypominających SCLE (obecne przy urodzeniu lub pojawiają się po pierwszej ekspozycji na światło słoneczne) ich okres utrzymywania jest zazwyczaj kilkutygodniowy lub kilkumiesięczny
- Objawy hematologiczne: trombocytopenia, niedokrwistość i leukopenia; niekiedy hepatosplenomegalia
- Przeciwciała Ro lub La stopniowo zanikają
- Leczenie – objawowe z wyjątkiem bloku serca

POSTAĆ OGNISKOWA PRZEWLEKŁA TOCZNIA RUMIENIOWATEGO - DLE

- ogniska rumieniowo-naciekowe z rogowaceniem mieszkowym i skłonnością do bliznowacenia bez rozpadu, umiejscowienie w okolicach odsoniętych i na skórze owłosionej głowy
- nie ma zmian narządowych
- przeciwciała przeciwjądrowe na ogół nie są wykrywane

Odmiany kliniczne:

- obrzękowa
- przerostła
- hiperkeratotyyczna lub brodawkowata
- odmrozinowa
- rozsiana (DDLE)

DLE - LECZENIE

- ❖ Syntetyczne preparaty antymalaryczne
- ❖ Amid kwasu izonikotynowego
- ❖ W przypadkach DDLE – retinoidy, lub azatyporyna
- ❖ Talidomid
- ❖ Niekiedy Dapson
- ❖ Leczenie miejscowe: maści steroidowe, zamrażanie płynnym azotem, fotoprotekcja

ZESPÓŁ ANTYKARDIOLIPINOWY (ANTYFOSFOLIPIDOWY)

Zespół autoimmunologiczny:

- ✓ Zakrzepy tętnicze i żyłne
- ✓ Nawracające poronienia
- ✓ Trombocytopenia
- ✓ Obecność przeciwciał antykardiolipinowych
- ✓ U części osób występuje livedo reticularis i owrzodzenia podudzi
- ✓ Najczęstszy objaw – udar mózgu

Leczenie jest na ogół nieskuteczne (Kwas acetylosalicylowy, heparyna, plazmafereza, gamma-globuliny)

TWARDZINA

- Postać układowa
(scleroderma systemica, systemic sclerosis – SSc)
- Postać ograniczona, skórna
(scleroderma circumscripta, morphea)

TWARDZINA UKŁADOWA

występuje głównie u kobiet, wyjątkowo rzadko u dzieci

- stwardnienia oraz zaniki skóry i tkanki podskórnej
- zajęciem mięśni, układu kostnego
- zajęcie narządów wewnętrznych (przewód pokarmowy, układ naczyniowo-sercowy, układ oddechowy, nerki)

zaburzenia naczynio-ruchowe – objaw Raynauda

ETIOPATOGENEZA

- Czynniki genetyczne
- Zaburzenia naczyniowe - pobudzenie i wzmożona proliferacja komórek śródbłonna, proces nowotworzenia naczyń krwionośnych
- Zaburzenia odczynowości typu komórkowego i humoralnego
- Zaburzenia procesu włóknienia
- Zaburzenia apoptozy
- Czynniki środowiskowe

CZYNNIKI GENETYCZNE

- Czynniki geograficzne i etniczne - związek z antygenami zgodności tkankowej
- HLA-DR8, -DR11 i -DR5 – u chorych rasy kaukaskiej
- HLA-DR5 – u chorych w populacji kanadyjskiej z ciężkimi postaciami SSc a także obecnością przeciwciał Scl70
- Allele B35, Cw4, DR2 i DQ7 – w grupie Indian
- HLA-DR8 i -DR3 – postacie SSc spowodowane przez czynniki środowiskowe
- HLA-DR5, -DR3 i -DRw52 – w postaciach idiopatycznych SSc
- Haplotypy -B8/DR3 lub -DRw52/DQB2 – w SSc z włóknieniem płuc
- Rodzinne występowanie SSc oraz innych chorób tkanki łącznej

CZYNNIKI GENETYCZNE

- Mikrochimeryzm – zjawisko tzw. immunologically-induced fibrosis
- Płodowy – DNA płodów i pobudzone limfocyty T obecne nie tylko w surowicy ale również w tkankach objętych procesem chorobowym
- Bezkomórkowy – DNA płodów (częściej męskich) obecne jest w krążeniu ciężarnych
- Matczyny – powstający w wyniku niedoborów immunologicznych u dziecka
- U chorych z przetrwałym mikrochimeryzmem płodowym niektóre czynniki środowiskowe mogą spowodować aktywację immunokompetentnych komórek pnia pochodzących od płodu

ZABURZENIA NACZYNIOWE

- Objaw Raynauda
- Zmiany w komórkach endotelium (uszkodzenie m.in. przez parwovirus B19)
- Wydzielanie różnorodnych cytokin i cząsteczek adhezyjnych wywierających wpływ na fibroblasty w tkankach otaczających naczynia

ZABURZENIA ODCZYNOWOŚCI TYPU KOMÓRKOWEGO I HUMORALNEGO

- ✓ Komórki układu odpornościowego (limfocyty T i B)
- ✓ Limfocyty T (CD4+, CD8+, komórki pamięci i NK) gromadzą się wokół naczyń krwionośnych
- ✓ Cytotoksyczne działanie i ekspresja niektórych cytokin modyfikuje czynność fibroblastów i może być odpowiedzialne za uszkodzenie kom. śródłonka
- ✓ Stężenie interleukiny: IL-1, IL-2, IL-4, IL-6 a także receptorów jest podwyższone w surowicy (IL-2 stymuluje wydzielanie TGF β w monocytach)
- ✓ Zaburzenia regulacji odpowiedzi immunologicznej, przewlekły proces zapalny
- ✓ Podwyższone stężenie γ globulin świadczy o poliklonalnym pobudzeniu komórek B (produkcja autoprzeciwciał)

PRZECIWCIAŁA PRZECIWJĄDROWE

	SSc	ISSc	dSSc
ACA	28 % (21-37 %)	48 % (40-57 %)	10 % (1-26 %)
Sci70	23 % (16-34 %)	13 % (5-18 %)	30 % (21-40 %)
RNA polym. U3RNP	21 % (12-31 %)	9 % (6-15 %)	41 % (35-46 %)
(Fibrillarin)	6 % (4-8 %)	3,5 % (3-4 %)	8 % (2-13 %)

PROCES WŁÓKNIENIA

Nadmierna produkcja przez fibroblasty:
kolagenu (I, III, V, VI, VII)
glikozaminoglikanów
fibronektyny

CZYNNIKI ŚRODOWISKOWE

- Chlorek winylu, żywice epoksydowe, pestycydy, tróchloroetylen
- Alkohol
- Olej jadalny zanieczyszczony aniliną, L-tryptofan
- Penicylamina, bleomycyna
- Kokaina
- Pył krzemionkowy
- Silikon, parafina
- Narażenie na wibracje
- wirusy

Kryteria klasyfikacyjne rozpoznawania twardziny układowej wg Amerykańskiego Towarzystwa Reumatologicznego z 1980 roku

Kryterium duże

Stwardnienie skóry obejmujące obszary proksymalne

Kryterium małe

- ✓ Sklerodaktylia (stwardnienie skóry dystalnie od stawów śródrečno-paliczkowych)
- ✓ Napatstkowate blizny lub ubytki tkanek w obrębie opuszek palców
- ✓ Przypadkowe włóknienie płuc

TWARDZINA UKŁADOWA

Postacie kliniczne:

1. Limited scleroderma (acrosclerosis, ISSc)
 - w olbrzymiej większości chorują kobiety w średnim i starszym wieku
 - objaw Raynauda poprzedza wystąpienie stwardnień skóry na wiele lat
 - przeważają zmiany typu obrzęku stwardniałego lub zanikowe kończyn górnych i twarzy
 - przebieg jest powolny, postępujący, wieloletni
 - w ok. 50% przypadków obecne są przeciwciała przeciw topizomerazie I DNA – Scl 70

TWARDZINA UKŁADOWA

2. Podtyp CREST (calcinosis, Raynaud, esophagus, sclerodactylia, teleangiectasia) – charakterystyczne przeciwciała przeciwko centromerom chromosomów – ACA
3. Diffuse scleroderma (dSSc)
 - kobiety chorują częściej niż mężczyźni lecz przewaga ta nie jest tak wyraźna jak w ISSc
 - objaw Raynauada poprzedzający wystąpienie stwardnień skóry trwa kilka miesięcy
 - stwardnienia dotyczą twarzy, szyi, części centralnej tułowia oraz kończyn
 - współistnieją przebarwienia i odbarwienia skóry
 - przeciwciała Scl 70 lub przeciw RNA
 - przebieg jest znacznie szybszy i cięższy niż ISSc

ZMIANY NARZĄDOWE W TWARDZINIE UKŁADOWEJ

- Przełyk – rozszerzenie i atonia oraz zwężenie części dolnej – trudności w polykaniu (badanie radiologiczne, scyntygraficzne, manometria)
- Płuca – objawy włóknienia (badanie radiologiczne, spirometryczne, HCRT)
- Układ krążenia – arytmia, zaburzenia przewodzenia, nadciśnienie płucne, zapalenie osierdzia (badanie EKG, echokardiografia, radiologiczne)
- Układ kostny – bóle stawowe, zapalenie torebek ścięgnistych, zanik guzowatości paznokciowych, zwężenie szpar stawowych i osteoporoza (badanie radiologiczne)

ZMIANY NARZĄDOWE W TWARDZINIE UKŁADOWEJ

- Nerki – nadciśnienie złośliwe
- Układ mięśniowy – typu polymyositis – przerost i stan zapalny tkanki łącznej międzymięśniowej (badanie histologiczne, elektromiografia, rezonans magnetyczny, CPK)
- Mikrokrążenie – rozszerzenie w części centralnej, gigantyczne, pozazębiane pętle Raynauada (badanie kapilaroskopowe)

LECZENIE TWARDZINY UKŁADOWEJ

Nie ma leczenia przyczynowego, całkowicie skutecznego

Leki działające na proces włóknienia: penicylamina, gamma-interferon, kalcytriol, terapia promieniami nadfioletowymi – UVA1 lub PUVA

Leki immunosupresyjne: cyklofosfamid, chlorambucil lub metotreksat, kortykosteroidy, pozaustrojowa fotofereza, przeszczepianie komórek pnia

Leki naczyniowe: nifedipina, pentoksyfilina, prostacyklina, dekstran drobnocząsteczkowy, witamina E, antagoniści receptora angiotensyny, rekombinantowy aktywator plazminogenu

TWARDZINA OGRANICZONA MORPHEA

Stwardniałe, wyraźnie odgraniczone ogniska, barwy woskowo-żółtawej lub porcelanowej, w okresie czynnym odgraniczone od skóry zdrowej sinofioletową obwódką.

Odmiany:

- | | |
|--------------------|---------------------------|
| - plackowata | - zanik połowiczny twarzy |
| - rozsziana | - głęboka |
| - uogólniona | - pierwotnie zanikowa |
| - linijna | - guzowata |
| - en coup de sabre | - drobnogrudkowa |

LECZENIE TWARDZINY OGRANICZONEJ

- ❖ Witamina E, Piascledine
- ❖ Penicylina prokainowa
- ❖ W postaciach postępujących – kortykosteroidy
- ❖ W zmianach bardzo rozległych – leki immunosupresyjne – chlorambucil, azatiopryna, cyklosporyna A
- ❖ Penicylamina
- ❖ Syntetyczny preparat witaminy D – kalcytriol
- ❖ Interferon gamma
- ❖ UVA1 lub PUVA

ZAPALENIE SKÓRNO-MIĘŚNIOWE

KRYTERIA DIAGNOSTYCZNE

(wg. Bohana i Petera, 1975r)

- Proksymalne, symetryczne osłabienie mięśni pasa barkowego i biodrowego
- Typowe dla zapalenia mięśni zmiany w badaniu histopatologicznym
- Zwiększona aktywność CPK i/lub aldolazy w surowicy
- Zapis odpowiadający miopatii w badaniu EMG
- Zmiany skórne typowe dla dermatomyositis

Rozpoznanie pewne – 4 kryteria

Rozpoznanie prawdopodobne – 3 kryteria

Rozpoznanie możliwe – 2 kryteria

ETIOPATOGENEZA

- Ciężkie ćwiczenia fizyczne i stresy
- Leki:
D-penicylamina, Tamoxifen, doustne preparaty progesteronowe wstrzyknięcia kolagenu wołowego
- Zakażenia:
Toxoplasma gondii, Borrelia burgdorferi, Mycobacterium xenopii, paciorkowce, wirusy: Picorna-, Coxsackie-, Paramyxo-, Entero-, Cytomegalo-
- Związek z antygenami zgodności tkankowej:
- u dzieci – HLA-A1, -B8, DR3 i allel DQA1*0501
- u dorosłych: HLA-DR3, -B14, -DRw52

ETIOPATOGENEZA

- Mechanizmy immunologiczne - zaburzenia odpowiedzi humoralnej i komórkowej:
 - współistnienie z innymi ch.autoimmunologicznymi (cukrzyca młodzieńcza, choroby tarczycy i in. CTD)
 - hipergammaglobulinemia
 - przeciwciała
 - Mi-2 – 218 kD (helikaza) – 15-20%
 - Jo-1 – p-histydylowej syntetazie
 - Ku, KJ, PL-12, p-kardiolipidowe
 - czynnik reumatoidalny
 - interleukiny: IL-1β, IL-2, IL-6, TNFα, INFγ

ETIOPATOGENEZA

➤ Układ komplementu

obecność złogów składowych C5-C9 – Membrane Attack Complex (MAC) w błonie podstawnej ścian naczyń krwionośnych (microangiopathia), złogi IgG i IgM w ścianach naczyń mięśniowych

ETIOPATOGENEZA

➤ Czynniki środowiskowe:

Ekspozycja na krzem

➤ Pokarmy

OBRAZ KLINICZNY

- ✓ Osłabienie siły mięśniowej (obręcz barkowa i biodrowa)
- ✓ Bóle mięśniowe
- ✓ Zmiany skórne
 - heliotropowy rumień wokół oczu, obrzęk
 - Ogniska rumieniowe w kształcie litery V
 - Fioletowe rumienie na karku, wyprostnych powierzchniach ramion (objaw szala)
 - Objaw Gottrona (symetryczne, niezłuszczające rumienie barwy fioletowej zlokalizowane na kolanach, łokciach lub nad stawami międzypaliczkowymi rąk), grudki Gottrona
 - Teleangiektazje i rumienie w okolicy wałów paznokciowych, rumienie na opuszkach palców, zmiany płytek paznokciowych

OBRAZ KLINICZNY

- Zmiany poikilodermiczne (przebarwienia, odbarwienia), stwardnienia w obrębie ramion, przedramion i ud
- Rozległe, swędzące rumieniowo-złuszczające ogniska w obrębie skóry owłosionej głowy z/lub bez łysienia
- Ręce mechanika
- Rumień w okolicach eksponowanych na światło słoneczne
- Nadwrażliwość na światło słoneczne
- Odkładanie złogów wapnia - *calcinosis*

ZMIANY W NARZĄDACH WEWNĘTRZNYCH

- ❖ Układ oddechowy: *pneumonia interstitialis, fibrosis, dysphonia*
- ❖ Układ sercowo-naczyniowy – *cardiomyositis*, tachykardia, niespecyficzne zmiany ST-T, zaburzenia rytmu i przewodnictwa, zmiany ogniskowe, rzadko wysiękowe zapalenie osierdzia
- ❖ Układ stawowy: *arthritis*
- ❖ Przewód pokarmowy: *dysphagia*, zapalenie naczyń przewodu pokarmowego – owrzodzenia, krwawienia, perforacja
- ❖ Zapalenia naczyń skóry – owrzodzenia troficzne

BADANIA DODATKOWE

- Kinaza kreatyninowa (CK) – izoenzym MM – wzrost powyżej 6% ogólnej aktywności CK
- Aldolaza (LDH), AsPT, ALAT – ograniczone znaczenie diagnostyczne
- Badanie elektromiograficzne (EMG) – specyficzny zapis dla DM – pierwotne uszkodzenie jednostki mięśniowej
- Badanie histopatologiczne mięśnia
- Badanie przeciwciał przeciwjądrowych
- Badanie kapilaroskopowe wałów paznokciowych
- Próby świetlne
- Badanie w kierunku współistnienia choroby nowotworowej

Postacie *Dermatomyositis*

- Postać dziecięca – *juvenile dermatomyositis (JDMS)*
- Zapalenie skórno-mięśniowe bez objawów mięśniowych – *amyopathic dermatomyositis (ADM)*
- Zapalenie skórno-mięśniowe związane z nowotworami – *cancer associated dermatomyositis (CADM)*

LECZENIE

U OSÓB DOROSŁYCH:

- Kortykosteroidy – 1 mg/kg/dz.
Pulsy kortykosteroidowe
- Metotreksat – 7,5-15 mg/tydzień
- Azatiopryna (*Immuran*)- 2-3 mg/kg/dz. – przypadkach przewlekłych
- Dożylna wlewy immunoglobuliny G
- Chlorambucil (*Leukeran*) – 4 mg/dz.
- Cyklosporyna A - 3-5 mg/kg/dz. – w ostrych przypadkach
- Cyklofosfamid (*Endoxan*) – 1-3 mg/kg/dz lub pulsy – 500 mg/m² i.v. 1 raz w miesiącu – rzadko stosowany

LECZENIE

W POSTACI DZIECIĘCEJ:

- Kortykosteroidy – 2 mg/kg/dz
- Metotreksat – niskie dawki raz w tygodniu (1 mg/kg lub 20 mg/m²)
- Azatiopryna (*Immuran*)
- Cyklofosfamid (*Endoxan*) – 1-3 mg/kg/dz. lub i.v. 2-4 mg/kg/dz.
- Wlewy dożylna immunoglobuliny G – „wysokie dawki”
- Cyklosporyna A – 2,5 mg/kg/dz.

LECZENIE zmian skórnych

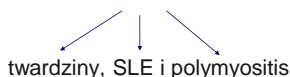
- Fotoprotekcja
- Arechina – 250-500 mg/dz; u dzieci 2-5 mg/kg/dz.
- Hydroksychlorokina 200-400 mg/dz

LECZENIE nasilonej wapnicy

Kolchicyna
Bifosfoniany
Blokery pompy kanału wapniowego
Ultradźwięki, laseroterapia, chirurgiczne usunięcie

MIESZANA CHOROBA TKANKI ŁĄCZNEJ MCTD

Jest to zespół łączący w sobie cechy kliniczne



marker immunologiczny - przeciwciała
przeciw rybonukleoproteinie RNP (U1RNP)

MIESZANA CHOROBA TKANKI ŁĄCZNEJ - MCTD

- Zmiany skórne: obrzęk i stwardnienie palców rąk
- Nasilony objaw Raynauda
- Obrzęk i zaznaczona maskowatość skóry twarzy
- Zmiany rumieniowe w obrębie twarzy i rąk, zbliżone do SLE
- Nasilone bóle stawowe i mięśniowe
- Osłabienie i rozszerzenie przełyku
- Mogą być zajęte w różnym stopniu narządy wewnętrzne poza nerkami
- Powiększenie węzłów chłonnych
- Zapalenie błon surowiczych
- Zmiany płucne

LECZENIE MCTD

- ❖ Małe lub średnie dawki kortykosteroidów
- ❖ Leczenie podobne jak w SLE

SCLEROMYOSITIS

- twardzinopodobne zmiany skóry
 - z rozmaicie, w różnych okresach choroby, nasilonymi objawami mięśniowymi, o stosunkowo łagodnym i długotrwałym przebiegu. Markerem immunologicznym jest przeciwciało PM-Sci, stwierdzane w 80% przypadków
- objaw Gottrona nad palczkami rąk i zasinienie wokół oczu
- Objaw Raynauda
 - na ogół nasilony, ale w przeciwieństwie do twardziny nie poprzedza wystąpienia zmian chorobowych
- Zaniki mięśni
- Objawy narządowe
 - są rzadkie i mniej nasilone niż w twardzinie, u części chorych występuje zwłóknienie śródmiąższowe płuc

SCLEROMYOSITIS - LECZENIE

- ❖ Małe dawki kortykosteroidów
- ❖ Leczenie podobne jak w twardzinie

GUZKOWE ZAPALENIE TĘTNIC

Jest to wielonarządowa choroba z grupy układowych zmian zapalnych naczyń, o bardzo różnej symptomatologii

Zmiany skórne: zapalne guzki wzdłuż przebiegu naczyń, plamica, wylewy krwawe do skóry, niekiedy z rozpadem, siateczkowate rozszerzenie naczyń livedo reticularis). Istnieje postać łagodna ograniczona tylko do skóry

Zmiany narządowe: zajęcie płuc i nerek, ośrodkowego układu nerwowego, nerwów obwodowych oraz mięśni. Częstym objawem jest nadciśnienie

Przebieg jest na ogół przewlekły, postępujący, lub z okresami remisji. W przypadkach ostrych może dojść do zejścia śmiertelnego

GUZKOWE ZAPALENIE TĘTNIC LECZENIE

- ❖ Kortykosteroidy
- ❖ Leki immunosupresyjne – cyklofosfamid, azatiopryna, metotreksat
- ❖ Immunoglobulina G
- ❖ Cyklosporyna A
