

## VI. Irodalomjegyzék

1. Maródi L. Primer immundefektusok. In: Petrányi Gy. (szerk), Klinikai Immunológia. Medicina, Budapest, 2000, pp. 186-202.
2. Ochs HD, Smith ECI, Puck JM: Primary immunodeficiency diseases. Oxford. University Press, 1999
3. Rich RR (ed). Clinical Immunology, Mosby Elsevier, Third Edition, 2008.
4. Lati AHA. The clinical significance of immunoglobulin A deficiency. Ann Clin Biochem 2007
5. National Guideline Clearinghouse: Practice parameter for the diagnosis and management of primary immunodeficiency; <http://www.guideline.gov>
6. [emedicine.com/med/topic1159.htm](http://emedicine.com/med/topic1159.htm).

A szakmai protokoll érvényessége: 2010. december 31.

## VII. Melléklet

Az érintett társszakmákkal való konszenzus:  
Gyermekgyógyászat – immunológia szekció

---

Az Egészségügyi Minisztérium szakmai protokollja  
a szisztémás lupus erythematosus diagnosztikájáról  
(1. módosított változat)

Készítette: A Klinikai Immunológiai és Allergológiai Szakmai Kollégium

### I. Alapvető megfontolások

A szakmai protokoll célja  
Klinikai szakmai irányelvek a Szisztémás lupus erythematosus (SLE) diagnosztizálására és gondozására

Betegség/betegségcsoport neve: Szisztémás lupus erythematosus (BNO 321.0, BNO 328.0, BNO 329.0)

A protokoll készítője  
A Klinikai Immunológiai és Allergológiai Szakmai Kollégium Szisztémás Lupus Erythematosus Munkacsoportja

A szakmai protokoll alkalmazási / érvényességi területe és célja

Az irányelvek célja, hogy az Egészségügyi Minisztérium kezdeményezésére összefoglalja a lupus diagnosztizálásának egységes rendszerét. Meghatározza az arra szolgáló vizsgálóeljárásokat, ismertesse a betegség aktivitásának és a krónikus szervi szövődményeknek a számszerű jellemzésére alkalmazható pontrendszereket, valamint az azokhoz szükséges vizsgálómódokat, jellemezze a betegség különböző súlyosságú formáit/alcsoportjait, meghatározza a gondozás, követés során és a kezelés mellékhatásainak monitorozása céljából végzendő vizsgálatokat és azok gyakoriságát, összefoglalja a diagnosztika alkalmazásának szakmai és szervezeti feltételeit.

Célcsoportok:

1. Klinikai immunológiai/reumatológiai centrumok
2. Klinikai immunológusok
3. Belgyógyászok
4. Reumatológusok

5. Társszakmák képviselői (neurologus, pszichiáter, nephrologus, pulmonologus, gynecologus, cardiológus, bőrgyógyász, haematologus, fül-orr-gégész, fogász, orthopaed, szemész)
6. Házi orvosok
7. OEP és Egészségügyi Biztosítók
8. Egészségügyi Minisztérium

A protokoll bevezetésének alapfeltétele

Az Egészségügyi Minisztérium felkérése a szakmai irányelvek kidolgozására és az, hogy a felkérést a Klinikai Immunológiai és Allergológiai Szakmai Kollégium elfogadja. További feltétel hazai SLE Munkacsoport felállítása és ebben minősített, magas szakmai tudással rendelkező munkatársak részvétele, akik a korábban érvényben lévő hazai szakmai ajánlás, a nemzetközi irodalmi adatok és irányelvek ismeretén túl megfelelő elméleti tudással és személyes, gyakorlati tapasztalattal rendelkeznek a betegség természetére vonatkozóan.

## 2. A betegség sajátosságainak leírása

2.1. Definíció: A SLE szisztémás autoimmun megbetegedés.

2.2. Kiváltó tényezők: Az SLE ismeretlen eredetű, multikauzális betegség. Kialakulásának feltétele genetikai fogékonyság, amely poligénes jellegű. Emellett exogén és endogén provokáló tényezők jelenléte szükséges a betegség kialakulásához.

2.3. Kockázati tényezők:

a./ különböző gyógyszerek, toxinok (procainamid, hydralasin, isoniasid, továbbá minocyclin, és a rheumatoid arthritis kezelésében alkalmazott biológiai terápiák közül a tumornecrosis factor alpha hatását gátló szerek, valamint a sulphonamidok és penicillin származékok)

b./ napfény és UV sugárzás,

c./ ösztrogének (különösképpen az exogen, hydroxylált készítmények),

d./ fertőzések

2.4. Panaszok / Tünetek / Általános jellemzők

Leggyakrabban fiatal felnőtt, fertilis korban lévő nők érintettek.

Általános tünetek: láz, tartós hőemelkedés, gyengeség, fáradékonyság, fogyás, izomgyengeség, diffúz hajhullás, ízületi fájdalmak, betegség specifikus bőrtünetek, nyirokcsomó duzzanat, a máj és lép megnagyobbodás. Első gyanújele a betegségnek, hogy több, esetleg távol eső, vagy eltérő feladatot végző szerv, szervrendszer gyulladása zajlik egyidejűleg, vagy egymást követően.

2.5. A betegség leírása

Érintett szervrendszer(ek)

Általános/konstitúcionális tünetek: fáradékonyság, láz (infekció nélkül), fogyás.

Bőrtünetek: pillangó erythema, fényérzékenység, discoid bőrkiütés, nyálkahártya fekély az orrban vagy szájban, alopecia (diffúz, vagy foltos heges), urticaria, vasculitis, Raynaud jelenség, livedo reticularis/racemosa..

Mozgásszervi tünetek: arthralgia, polyarthritis, myalgia, myositis, izomgyengeség.

Cardiális tünetek: pericarditis, myocarditis, ritmuszavarok, szívelégtelenség, endocarditis, vitium.

Légzőszervi tünetek: pleuritis, pulmonális hipertensio, tüdőembólia, a tüdő parenchyma és/vagy az interstitium gyulladása, tüdővérzés.

Vese érintettség: haematuria, proteinuria, sejtes cylinderek, nephrosis és nephritis szindróma.

Neuro-pszichiátriai: epilepszia, pszichózis, depresszió, organikus agyi szindróma, myelitis transversa, mono-, polyneuropathia multiplex, agyideg tünetek, ischaemiás stroke, agyideg lézió.

Gastrointestinális: hányinger, hányás, hasi fájdalom.

Egyéb szervi tünetek: hepato-splenomegalia, lymphadenomegalia, sicca szindróma, szemtünetek (opticus neuritis, chorioretinitis).

Haematológiai tünetek: normocytaer, normochrom anaemia, vagy autoimmun haemolyticus anaemia, thrombocytopenia, leukopenia, lymphocytopenia, szerzett thrombophilia, szekunder antifoszfolipid szindróma

Immunológiai tünetek: antinukleáris (ANA, anti-dsDNS, anti-Sm, anti-SS-A, anti-SS-B és antifoszfolipid

(beta2-glycoprotein I dependens anti-kardiolipin és lupus antikoaguláns) antitestek, alacsony komplement összehemolyticus aktivitás, csökkent C3 és C4 komplement faktor koncentráció, a komplementrendszer klasszikus és alternatív úton történő aktiválódásának termékei.

A legjellemzőbb és/vagy gyakran előforduló klinikai és laboratóriumi tüneteket az Amerikai Reumatológiai Kollégium (ACR) klasszifikációs kritérium rendszerbe foglalta össze az SLE egységes diagnosztizálásának érdekében. A diagnosztikai kritériumrendszert 1997-ben revideálták utoljára. Az ebben meghatározott tünetek és azok pontos definíciója az 1. sz. mellékletben olvasható. Biztos diagnózis legalább 4 kritérium tünet fennállása esetén mondható ki. Az Amerikai Reumatológiai Kollégium javaslatot tett az idegrendszeri tünetek osztályozására is. Ezt a 2. sz. mellékletben tüntettük fel.

Ismert a bőrtünetek klasszifikációs rendszere is, ezt a 3. sz. melléklet mutatja be.

A vese érintettség igazolására az ACR kritériumrendszerben meghatározott tüneteken túl vesebiopszia szükséges. A hisztopatológiai jelek alapján jelenleg a 4. sz. mellékletben bemutatott ISN/RPS szerint osztályozzuk a lupus nephritis különböző típusait.

Az SLE-t osztályozhatjuk annak súlyossága szerint. Az enyhe lupus sajátosságait az 5. sz. melléklet, a súlyos SLE jellemzőit a 6. sz. melléklet mutatja be.

#### 2.6. Incidencia / Prevalencia / Morbiditás / Mortalitás Magyarországon

Az SLE előfordulási gyakoriságát földrajzi, etnikai, demográfiai és szociális tényezők együttesen határozzák meg, függ továbbá a betegek nemétől és életkorától is.

A prevalencia irodalmi adatok alapján 100 000 lakosra vonatkoztatva átlagosan 5-50-100. Hazánkban a felnőtt lakosság körében becsült adatok szerint az előfordulás gyakorisága 43-45/100 000, vagyis Magyarországon kb. 4000 lupus beteg prognosztizálható.

Az incidencia irodalmi adatok alapján 2-7/100 000/év, hazánkban kb. 6 új lupusos beteg jelentkezésével lehet számítani évente 100 000 lakos köréből, vagyis évente kb. 500 új esetet regisztrálunk.

A lupus jelentős morbiditási és mortalitási tényező. Az elmúlt évtizedekben a túlélés javult, az 5 éves túlélés 90% feletti, a 10 éves túlélés 80% feletti, a 15 éves túlélés 60-70% körüli. Ez a javulás a prevalencia növekedésével járhat.

Leggyakoribb halálokok: a betegség első 5 évében a lupus akut szövődményei (veseelégtelenség, központi idegrendszeri szövődmény, akut súlyos haemolyticus anaemia, vagy thrombocytopenia, stb.), 5-10 éves betegségtartam elérése után cardio- és cerebrovasculáris események (stroke, infarctus, szívelégtelenség) és krónikus veseelégtelenség. Még később malignus tumorok. Bármely időszakban azonos gyakorisággal vezetnek halálhoz a thromboticus események és az infekciók.

#### 2.7. Jellemző életkor

Az első tünetek leggyakrabban 20 - 30-éves korban kezdődnek. Kb. 10% az ú.n. időskori lupus aránya, amikor az első tünetek 60 éves korban, vagy afelett kezdődnek, ill. kb. ennyi a gyermekkori (16 éves kor előtt induló) esetek aránya is.

#### 2.8. Jellemző nem

A felnőtt populációban a nő: férfi arány 9-10:1. Ennél alacsonyabb a női dominancia mértéke a gyermekkori és az időskori lupus esetén.

#### 2.9. Gyakori társbetegségek

Fertőzések, a thrombo-emboliás események, akcelerált atherosclerosis: következményes stroke és myocardiális infarctus, daganatok. Gyakori a magasvérnyomás, hyperlipidaemia, osteoporosis. Idült veseelégtelenség a lupus-betegek 2-5%-ában, a lupus nephritises betegek kb. 1/3-ában alakul ki.

#### 2.10. A krónikus szervi szövődmények

számszerű jellemzésére a SLICC/ACR pontrendszere szolgál, melyet a 7. sz. mellékletben mutatunk be.

## II. Diagnózis

1. A diagnosztikai lépések és tevékenység célja:

A. a betegség biztos diagnózisának felállítása,

B. alcsoportha történő besorolás,

C. egyéb lehetséges betegségek kizárása,

- D. az SLE súlyosságának,
- E. aktivitásának és
- F. a krónikus szervi károsodás mértékének megállapítása.

A. A diagnózis felállítása az Amerikai Reumatológiai Kollégium ajánlása, illetve kritérium rendszere alapján történik (1. sz. melléklet). Az ott definiált tünetek közül legalább 4-nek jelen kell lennie a kórlefolyás során valamikor és fontos, hogy azok háttérében a lupus és csak a lupus álljon. Az ACR kritérium rendszer specificitása 89-100% és szenzitivitása 78-96%.

Az SLE gyanújának felvetése háziorvos, belgyógyász vagy más társszakmában működő szakorvos feladata, a diagnózis kimondása akkreditált intézményben dolgozó klinikai immunológus/reumatológus szakorvos feladata.

A betegség kezdete lehet a./ klasszikus vagy b./ lappangó.

a./ Klasszikus esetben legalább 2 ambuláns vizit indokolt. Első alkalommal az anamnézis felvétel, fizikális vizsgálat és a rutin laboratóriumi és eszközös vizsgálatok végzendők, illetve a szükséges egyéb vizsgálatok indikálása és előjegyzése indokolt. A második alkalommal az összegyűlt eredmények birtokában lehetséges nyilatkozni az SLE fennállásáról. Ezt követően legalább egy alkalommal 4-7 napos hospitalizálás szükséges, melynek során kiegészítő vizsgálatok elvégzésére kerülhet sor, a terápia beállítása megtörténik, illetve a kezelés rövid távú mellékhatásainak és hatásának megfigyelése, rögzítése.

b./ Lappangó kezdet esetén a biztos diagnózis felállításáig az első vizittől számítva hetek, hónapok, sőt évek telhetnek el, amíg az ú.n. előfázisban van a beteg. Ennek során észlelhetők a betegség tünetei, vagy egyéb nem a kritériumokban szereplő tünetek, immunszerológiai eltérések is kimutathatók, de ezek együttesen sem merítik ki az ACR kritériumában megfogalmazott követelményeket. Ilyen esetben szoros követés, évente legalább 2-4 járóbeteg vizit, sz.e. hospitalizálás indokolt. Kezdetben ugyanazon vizsgálatok elvégzése szükséges, mint klasszikusan kezdődő esetben. A későbbi kontrollok során elvégzendő vizsgálatokat a beteg állapota szabja meg.

## 2. A diagnózis felállításához szükséges vizsgálatok

### 2.1. Anamnézis

- Családi anamnesis (autoimmun és reumás betegségek, thrombosis, agyi keringészavar, korai infarctus, vesebetegség előfordulása a családban)
- Foglalkozás (napfény, UV sugárzás, fluoreszcens fény, vegyszerek, gyógyszerek, gyakori infekciók provokáló hatása)
- Nőgyógyászati anamnézis (vetélés, koraszülés, fogamzásgátló szedése, korai menopausa)
- Gyógyszerek (különös tekintettel a provokáló szerekre)
- Gyógyszer túlérzékenység
- Előző betegségek (recidiv pleuritis, pericarditis, migráló polyarthrititis, fényérzékenység, depresszió, fejfájás, thrombo-emboliás események)
- Jelenlegi panaszok (a betegség szervi manifesztációira jellemző panaszok. Mindig meg kell kérdezni: fogyás, láz, ízületi fájdalom/duzzanat, hajhullás, fényérzékenység, bőrküetés, Raynaud és sicca syndroma jellemző panaszai, eszméletvesztéses roszullét, bénulás, vesebetegség, oedema, pszichiátriai kezelés)

### 2.2. Fizikális vizsgálat

- Általános vizsgálat (testsúly, testmagasság, testhőmérséklet, bőr: kiütések, nyálkahártyák: ulcusok, oedema, nyirokcsomók, pajzsmirigy, emlők, garatképletek és nyelv: sicca sy jelei, conjunctiva: sicca sy.)
- Mellkasi szervek (pleuritis, pericarditis, egyéb cardio-resp. szövődmény fizikális jelei, pulzus, vérnyomás. Légzésszám, cyanosis, nyaki vénák, zörejek)
- Hasi szervek (máj, lép, kóros resistentia, vesék, ascites, műtéti hegek)
- Mozgásszervi status (részletes)
- Neurologiai status.

### 2.3. Laboratóriumi vizsgálatok:

- We\*, CRP\*
- kvantitatív és kvalitatív vérkép\*
- komplement szintek és aktivitás: C3, C4, CH50 (aktivitás megítélése céljából)\*
- immunglobulin szintek, immunkomplex szint
- HEp-2 sejtvonalon indirekt immunfluoreszcens vizsgálattal antinukleáris antitest (ANA)\*.

- marker autoantitestek:
- adsDNS\* (Farr esszé, *Critidium luciliae* teszt vagy validált ELISA)
- aSm ELISA\*,
- aCL ELISA\*
- Lupus antikoaguláns kimutatás konfirmált hemosztázis esszéekkel\*
- Coombs teszt\*, (LDH, reticulocytá, Se bilirubin, ubg)
- vizelet általános és üledék vizsgálat\*
- szérumban kreatinin koncentráció\* (kreatinin clearance, GFR, vizelet elfo, microalbumin ürítés és a fehérjevesztés napi mértékének meghatározása)
- aENA, aSS-A, aSS-B, aRNP (alcsoport megállapítása miatt) \*
- ANCA, krioglobulin, RF\*, aCCP (diff. dg. céllal)
- riboszómális p-protein, nukleoszóma és hiszton elleni antitestek, ritka antifoszfolipid antitestek (sz.e.)
- kémia (szervek működését, funkcionális állapotát jellemző paraméterek)
- sz.e. egyéb hemosztázis tesztek (thrombophilia diff. céllal)
- D-dimer, cardiális troponin
- procalcitonin teszt, hemokultúra, vizelettenyésztés, vírus szerológia (diff. dg. céllal)

#### 2.4. Eszközös vizsgálatok

- 2 ir mellkas Rtg\*/átvilágítás, EKG\*, echocardiographia\*, hasi UH\*
- kéz Rtg\*/MRI vizsgálat (RA diff. céljából)
- MED teszt (fényérzékenységi próba), sz.e. bőrbíopszia
- EEG (convulsio), sz.e. koponya CT/MRI (vascularis laesio), carotis Doppler, gerinc MRI (myelitis transversa), HMPAO SPECT (agyi perfusio ill. metabolismus zavar)
- sz.e. vénás color Doppler, légzésfunkciós tesztek, tüdő scan, spirál CT, pulm. HRCT
- sz.e. EMG, ENG, kiváltott válasz potenciál vizsgálat (VEP, SSEP, BAEP)
- capillaris microscopia, lézer Doppler
- vese\*\*, izom, ideg, bőr, nyirokcsomó, máj, csontvelő biopszia.

#### 2.5. Konzíliumok

A tünetek alapján sz.sz. bőrgyógyászati, neurológiai, pszichiátriai, cardiológiai, tüdőgyógyászati, reumatológiai, radiológiai, nőgyógyászati, nephrológiai, haematológiai konzíliumok.

\* Az egyes vizsgálatok elvégzésének szükségessége függ az anamnézis felvételekor rögzített panaszoktól és a fizikális vizsgálat során észlelt eltérésektől! A minden esetben kötelezően elvégzendő vizsgálatokat \* jellel jelöltük.

\*\*A vesebiopszia indikációi:

- Lupus nephritis gyanúja esetén (diagnosztikai céllal)
  - = Perzisztáló haematuria
  - = Perzisztáló és más okkal nem magyarázható pyuria
  - = Tartós cylinder ürítés
  - = Proteinuria
  - = Magas szérumban kreatinin szint
  - = Tartós hypertensio
- Romló vesefunkciós paraméterek (terápia megválasztása céljából)
- Hagyományos terápiára nem reagáló esetek (-,-)
- Gyors relapszus (-,-)

B. Az SLE alcsoportjai a következők:

- Subacut cutan lupus erythematosus (SCLE)
- Neonatális lupus erythematosus (NLE)
- Gyógyszer indukált lupus (DIL)
- Időskori SLE („late onset lupus”: LOL)
- SLE szekunder antifoszfolipid szindrómával (SLE/SPAS)
- ANA negatív SLE

C. Egyéb betegségek kizárása. Lsd. 8. sz. melléklet!

D. Biztos diagnózis esetén meg kell határozni a betegség súlyosságát, melynek kritériumait korábban az 5. és 6. sz. mellékletekben tüntettük fel.

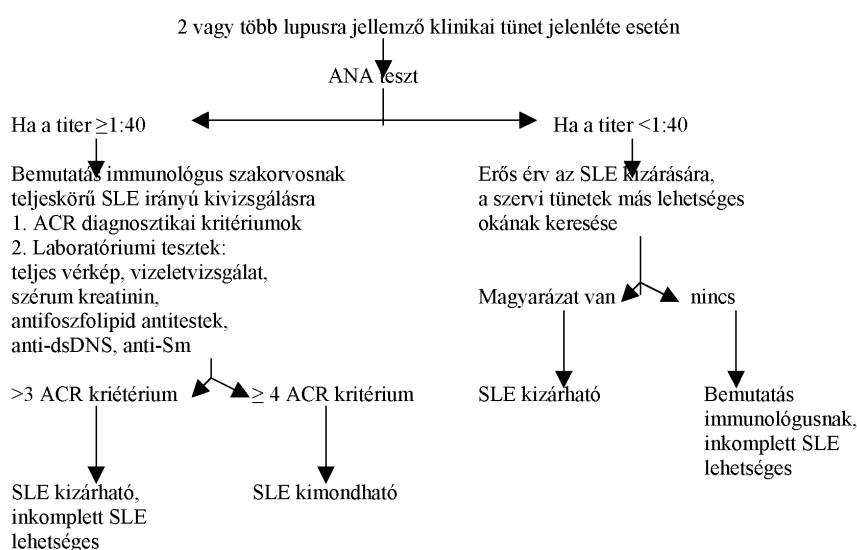
E. Meg kell határozni a betegség aktivitását is, melyre a klinikai tüneteket és a laboratóriumi eltéréseket azok jelentőségénél fogva súlyozottan figyelembe vevő pontrendszereket dolgoztak ki. Ezek közül legismertebb és hazánkban validált az SLEDAI, melyet a 9. sz. mellékletben ismertetünk. Csak akkor adható meg a feltüntetett pont egy tünetre, ha az az adott definíciónak megfelel, az adat rögzítéshez képest 2 héten belül, azaz akután jelentkeztek/újultak ki. Aktivitás véleményezhető, ha a SLEDAI score legalább 4 ponttal emelkedett az előző vizitchez képest. (Egyéb pontrendszerek pl: a BILAG, ECLAM, SLAM, SIS, BILAG.)

F. A krónikus szervi szövödmények jellemzése a 7. sz. mellékletben ismertetett SLICC/ACR pontrendszer segítségével történik.

### III. Kezelés

#### 1. Diagnosztikai algoritmus

Az Amerikai Háziorvosok Szövetsége a lupus kivizsgálására, diagnosztizálása érdekében a következő algoritmust ajánlja, melyet követendőnek tartunk:



### IV. Rehabilitáció

#### V. Gondozás

##### 1. Rendszeres ellenőrzés

Az SLE-s betegek folyamatos és rendszeres orvosi, szakorvosi ellenőrzése a diagnózis felállításától kezdve kötelező. Ebben a háziorvosnak és a klinikai immunológus szakorvosnak szorosan együtt kell működni. Ennek az együttműködésnek az algoritmusát és a felelősségi szinteket a következőkben írhatjuk le.

Alapellátás: SLE gyanú felvetése, bemutatás immunológusnak

Immunológiai centrum:

|

Diagnózis felállítása

|

Aktivitás és súlyosság  
meghatározása

|

Kezelési terv felállítása

|

Aktivitás rendszeres  
ellenőrzése

|

Alapellátás: Enyhe betegség monitorozása, kezelése, toxicitás követése.

|

Aktivitás növekedése vagy szövődmény

Immunológiai centrum:

|

Kp./súlyos betegség kezelése

|

Refrakter/súlyos betegség kezelése

Ez alapján a beteg klinikai immunológus szakorvoshoz történő irányítása a következő okok miatt, illetve a következő esetekben indokolt:

1. a biztos diagnózis felállítása
2. aktivitás és súlyosság jellemzése, meghatározása (a pontrendszereket lsd. korábban)
3. kezelési terv felállítása
4. kp. súlyos és súlyos, valamint kontrollálatlan betegség kezelése
5. életveszélyes szervi szövődmények kezelése
6. a kezelés toxicitásának megelőzése, kezelése
7. egyéb speciális esetben, ú.m. antifoszfolipid szindróma, terhesség, műtét

2. A gondozás (rutin követés, ellenőrzés) során elvégzendő vizsgálatok

2.1. Anamnézis: láz, testsúlyváltozás, fáradékonyosság, friss kiütés, fokozott hajhullás, mellkasi/pleurális és pericardiális fájdalom, ízületi fájdalom és duzzanat, oedema, hangulatváltozás, convulsio, fejfájás.

2.2. Fizikális vizsgálat: a kültakaró és a mozgásszervek alapos vizsgálata, belgyógyászati jellegű általános vizsgálat (ízületi duzzanat, kiütés, diszoid lézió, alopecia, nyálkahártya fekély, vasculitis, oedema, cardiovascularis status, pulsus, vérnyomás, máj-lép nyirokcsomók állapota, egyéb fizikális jelek a kórelőzmény függvényében).

2.3. Laboratóriumi vizsgálatok:

- Mindig elvégzendő\*: We/CRP, teljes vérkép, kémia (szérum Na, K, kreatinin), vizeletvizsgálat (általános és üledék), immunszerológia (adsDNS, aCL, C3, C4, CH50, aSm)..
- Sz.sz. elvégzendő vizsgálatok: LA, képkalkotók az anamnézis és status függvényében. Alcsoporttól és szervi manifesztációtól függően az adott szerv anatómiai és functionális állapotát jellemző vizsgálatok.
- Krónikus szervi szövődmények (atherosclerosis, osteoporosis, daganat, ...) szűrése, vizsgálata legalább évente egy alkalommal.

Lupus nephritiszes betegek esetében ezen túl 1-3 havonta: 24 órás gyűjtött vizeletből a proteinuria mennyiségének és szelektivitásának meghatározása, GFR-t jellemző adatok (U kreatinin, kreatinin clearance, vizelet fehérje/kreatinin hányados,..) lipidek, kalcium foszfor, nátrium, kálium.

2.4. Gyógyszeresedés és toxicitás ellenőrzése.

A centrum által előírt gyakorisággal az alapellátás feladata. Résztelesen a 10. sz. Melléklet szerint.

Az ellenőrzés gyakoriságát a következő tényezők szabják meg:

Aktivitás

Súlyosság

Involváltszervek típusa, száma, funkcionális károsodásának mértéke

Kezelésre adott válasz

A kezelés típusa és toxicitása

Általában igaz, hogy

- enyhe esetekben 3-6 havonta elegendő az ellenőrzés, amely történhet a háziorvos, reumatológus, vagy klinikai immunológus szakorvos részéről
- közepes és súlyos esetben, vagy szövődmény, terápia mellékhatás/toxicitás esetén klinikai immunológus szakorvosnak kell kontrollálni a beteget az állapottól függő gyakorisággal, de gyakrabban, mint 3 hónap
- vese manifesztáció esetén 2-3 havonta, indukciós terápia esetén sz.sz. havonta
- a terhesség és a postpartum időszakban havonta történő ellenőrzés indokolt
- Immunszuppresszív kezelés indításakor indokolt a beteg 1 hónapon belüli visszahívása
- Súlyos esetben ennél sűrűbb ellenőrzés is indokolt lehet, pl.: AIHA vagy ITP esetén eleinte hetente kell a vérképet, illetve az előbbi esetben a reticulocytaszámot követni, ellenőrizni.

3. Lehetséges szövődmények

a) Relapszus/ flare

b) Progresszió

c) Krónikus szervkárosodás (ezek jellemzésére lsd. a 7. táblázatot)

d) Terápia mellékhatás/toxicitás\*

\* Az egyes gyógyszerek várható mellékhatás profilját, az emiatt indításkor és a követés során elvégzendő vizsgálatokat és azok gyakoriságát a 10. sz. mellékletben ismertetjük.

A szakmai ajánlással az SLE kezelésében jártas, független bőrgyógyász, neurológus, szülész-nőgyógyász egyetért.

A betegegyesület részéről a Magyar Lupus Egyesület, és az Autoimmun Betegegyesület (Debrecen) véleményezte a fenti szakmai ajánlást.

## VI. Irodalomjegyzék

1. American College of Rheumatology Ad Hoc Committee on Systemic Lupus Erythematosus Response Criteria: The ACR response criteria for systemic lupus erythematosus clinical trials: measures of overall disease activity. *Arthritis Rheum.* 50: 3418-3426, 2004.
2. American College of Rheumatology: The ACR nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. *Arthritis Rheum* 42: 599-608, 1999.
3. American College of Rheumatology Ad Hoc Committee on Systemic Lupus Erythematosus Guidelines. Guidelines for the referral and management of systemic lupus erythematosus in adults *Arthritis Rheum* 42: 1785-1796, 1999.
4. Bombardier C, Gladman DD, Urowitz MB, Caron D et al: Derivation of the SLEDAI. A disease activity index for lupus patients. The Committee on Prognosis Studies in Systemic Lupus erythematosus. *Arthritis Rheumatism.* 35: 630-640, 1992.
5. Brúgós, E Kiss, P Szodoray, G Szegedi, M Zeher: Retrospective analysis of patients with lupus nephritis: data from a large clinical immunological center in Hungary, *Scand J Immunol* 64, 433-437, 2006.
6. Christofer-Stine L, Petri M, Astor BC, Fine D: Urine protein-to-creatinine ratio is a reliable measure of proteinuria in lupus nephritis. *J Rheumatol* 31: 1557-1559, 2004.
7. Czirják L: Szisztémás lupus erythematosus. In: A kötőszöveti betegségek (szisztémás autoimmun kórképek) diagnosztikájának és kezelésének gyakorlati vonatkozásai. Szerk: Czirják L. Fact Alkalmazott Társadalomtudományi Kutatások Intézete. 46-73.
8. Clough JD, Chang RK: Effectiveness of testing for anti-DNA and the complement components iC3b, Bb, and C4 in the assessment of activity of systemic lupus erythematosus. *J Clin Lab Anal* 4: 268-273, 1990.



9. Derksen RH, Hasselaar P, Blokzijl L et al: Coagulation screen is more specific than the anticardiolipin antibody ELISA in defining a thrombotic subset of lupus patients. *Ann Rheum Dis.* 47: 364-71, 1988.
10. Edworthy SM: Clinical manifestations of systemic lupus erythematosus. In: Ruddy S, Harris ED, Sledge CB, Kelley Wn, eds. *Kelley's textbook of Rheumatology.* 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders, 1105-1119, 2001.
11. Egner W: The use of laboratory tests in the diagnosis of SLE. *J Clin Pathol.* 53: 424-432, 2005.
12. Esdaile JM, Abramowitz M, Josef L et al: Laboratory tests as predictors of disease exacerbation in systemic lupus erythematosus. Why some tests fail? *Arthritis Rheum.* 39: 370-378, 1996.
13. Esdaile JM, Levointon C, Feddergreen W, Hayslett JP, Kshgarian M: The clinical and renal biopsy predictors of long-term outcome in lupus nephritis: A study of 87 patients and review of the literature. *Q J Med.* 72: 779-833, 1989.
14. European urinalysis guidelines. *Scand J Clin Lab Invest. Suppl.* 231: 1-86, 2000.
15. Gergely P: SLE és rokon kórképek. In: *Klinikai immunológia.* Szerk: Petrányi Gy és mtsai. *Medicina.* 429-439, 2000.
16. Gergely P: Szisztémás lupus erythematosus. *Klinikai immunológia.* Szerk: Gergely P. (zsebkönyv)
17. Ghirardello A, Doria A, Ruffatti A et al: Antiphospholipid antibodies (aPL) in systemic lupus erythematosus. Are they specific tools for the diagnosis of aPL syndrome? *Ann. Rheum. Dis.* 53: 140-142, 1994.
18. Gill JM, Quisel AM, Rocca PV, Walters DT: Diagnosis of systemic lupus erythematosus. *Am Fam Physician* 68: 179-186, 2003.
19. Gladman D, Ginzler E, Goldsmith C et al: The development and initial validation of the systemic lupus international collaborating clinics/American College of Rheumatology damage index for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 39: 363-369, 1996.
20. Glasscock RJ: Reclassification of lupus glomerulonephritis: back to the future. *J Am Soc Nephrol.* 15(2):501-503, 2004.
21. Hanley JG: American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus: limitations and revisions of neuropsychiatric variables. *Lupus,* 13: 861-864, 2004.
22. Hanley JG, Mc Curdy G, Fougere L, Douglas JA, Thompson K: Neuropsychiatric events in systemic lupus erythematosus: attribution and clinical significance. *J Rheumatol.* 31: 2156-2162, 2004.
23. Hanley JG, Fish JD, McCurdy G, Fougere L, Douglas JA: Neuropsychiatric syndromes in patients with systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis. *J Rheumatol.* 32: 1459-1462, 2005.
24. Hochberg MC: Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 40: 1725, 1997.
25. Ioannidis JP, Boki KA, Katsorida ME, Drosos AA, Skopouli FN, Boletis JN et al: Remission, relapse, and re-remission of proliferative lupus nephritis treated with cyclophosphamide. *Kidney Int.* 57: 258-264, 2000.
26. Isenberg DA, Dudeney C, Williams E et al: Measurement of anti-DNA antibodies: a reappraisal using five different methods. *Ann. Rheum. Dis.* 46: 448-456, 1987.
27. Isenberg DA, Rahman A, Allen E, Farewell V, et al: BILAG 2004. Development and initial validation of an updated version of the British Isles Lupus Assessment Group's disease activity index for patients with systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford),* 44: 904-906, 2005.
28. Kavanaugh A, Tomar R, Reveille J, Solomon DH, Homburger HA: Guidelines for clinical use of the antinuclear antibody test and tests for specific autoantibodies to nuclear antigens. *American College of Pathologists. Arch. Pathol. Lab. Med.* 124: 71-81, 2000.
29. Kiss E: Systemas lupus erythematosus. In: *Klinikai immunológia.* Szerk: Szegedi Gy, Zeher M, Bakó Gy. Springer, 144-150, 1998.
30. Kiss E: Szisztémás lupus erythematosus. In: *Korszerű diagnosztika a rendelőben és a betegágyánál.* Szerk: Szarvas F, Csanády M, Vécsei L. *Medicina.* 450-457, 2004.
31. Kiss E: Szisztémás lupus erythematosus és a vese. In: *Nephrológia.* Szerk: Kakuk Medicina. 203-227, 2004.
32. Kiss E: Szisztémás lupus erythematosus. In: *Betegség enciklopédia.* Szerk: Kornya L. Springer. (ISBN 963 699 1596) 1095-1100, 2002.
33. Kiss E: Subacut lupus erythematosus. In: *Betegség enciklopédia.* Szerk: Kornya L. Springer. (ISBN 963 699 1596) 1101-1102, 2002.
34. Kiss E: Gyógyszer indukált lupus erythematosus. In: *Betegség enciklopédia.* Szerk: Kornya L. Springer. (ISBN 963 699 1596) 1056-1057, 2002.
35. Kiss E: Discoid lupus erythematosus. In: *Betegség enciklopédia.* Szerk: Kornya L. Springer. (ISBN 963 699 1596) 1050-1051, 2002.
36. Kiss E, Lakos G, Német J, Sipka S, Szegedi Gy: Nucleosoma (kromatin) elleni autoantitestek jelentősége szisztémás lupus erythematosusban. *Orvosi Hetilap,* 32, 1731-1736, 2001.

37. Kiss E, Regéczy N, Sonkoly I, Karányi Zs, Szegedi Gy: Túlélési adatok systemas lupus erythematosusban. Magyar Belorv. Arch. 4: 237-242, 1998.
38. Kiss E, Sonkoly I, Szegedi Gy: A szisztémás lupus erythematosusban szenvedő betegek követésével szerzett tapasztalataink Magyar Immunol. 1, 1: 28-35, 2002.
39. Kiss E, Szegedi Gy: Systemas lupus erythematosus. In: Reumatológia. Szerk: Gömör B. Medicina. 209-216, 2001.
40. Kiss E, Zeher M, Szegedi Gy: A szisztémás lupus erythematosus diagnosztikája és klasszifikációja. Magyar Immunol, 1,1:38-40, 2002.
41. Kozora E, Ellison MC, West S: Reliability and validity of the proposed American College of Rheumatology neuropsychiatry battery for systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum. 51: 810-818, 2004.
42. Nived O, Sturfelt G, Liang MH, De Pable I: The American College of Rheumatology nomenclature for central nervous system lupus, revisited. Lupus. 12: 872-886, 2003.
43. Petri M: Lupus in Baltimore: Evidence-based 'clinical pearls' from the Hopkins Lupus Cohort. Lupus 14: 970-973, 2005.
44. Petri M, Genovese M, Engle E et al: Definition, incidence and clinical description of flare in systemic lupus erythematosus: a prospective cohort study. Arthritis Rheum. 34:937-944, 1991.
45. Petri M, Perez-Gutthann S, Longenecker JC, Hochberg MC: Morbidity of systemic lupus erythematosus: role of race and socioeconomic status. Am J Med 91: 345-353, 1991.
46. Renal Disease Subcommittee of the American College of Rheumatology Ad Hoc Committee on Systemic Lupus Erythematosus Response Criteria: The American College of Rheumatology response criteria for proliferative and membranous renal disease in systemic lupus erythematosus clinical trials. Arthritis Rheum 54: 421-432, 2006.
47. Reveille JD, Bartolucci A, Alarcon GS: Prognosis in systemic lupus erythematosus. Negative impact of increasing age at onset, black race, and thrombocytopenia, as well as causes of death. Arthritis Rheum. 33: 37-48, 1990.
48. Rubin RL: Drug-induced lupus. Toxicology, 209: 135-147, 2005.
49. Schotte H, Becker H, Domschke W, Gaubitz M: Cardiovascular monitoring of patients with systemic lupus erythematosus. Z Rheumatol. 64: 564-575, 2005.
50. Schur PH: General symptomatology and diagnosis of systemic lupus erythematosus in adults. Retrieved March 20, 2003, from [http://www.upto.date.com/physicians/rheumatology\\_toclist.asp](http://www.upto.date.com/physicians/rheumatology_toclist.asp)
51. Somers E, Magder LS, Petri M: Antiphospholipid antibodies and incidence of venous thrombosis in a cohort of patients with SLE. J Rheumatol 29: 2531-2536, 2002.
52. Sontheimer RD: Skin manifestations of systemic autoimmune connective tissue diseases: diagnostics and therapeutics. Best Pract res Clin Rheumatol. 18: 429-462, 2004.
53. Tan E, Cohen A, Fries J et al.: The 1982 revisited criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum. 25: 1271-1277, 1982.
54. Tarr T, Gyorfy B, Szekanecz E, Bhattoa HP, Zeher M, Szegedi G, Kiss E: Occurrence of malignancies in Hungarian patients with systemic lupus erythematosus. Results from a single centre. Ann N Y Acad Sci. 1108:76-82, 2007.
55. Tarr T., Kiss E., Bótyik B., Tumpek J., Soltész P., Zeher M., Szegedi Gy., Lakos G.: ritkább foszfolipid/protein kofaktor elleni autoantitestek kimutatása SLE-ben, Magy Immunol, 5/3,16-24,2006
56. Tarr T, Lakos G, Bhattoa HP, Shoenfeld Y, Szegedi G, Kiss E.: Analysis of risk factors for the development of thrombotic complications in antiphospholipid antibody positive lupus patients. Lupus. 16,1:39-45, 2007.
57. van Venrooij WJ, Charles P, Maini RN: The consensus workshops for the detection of autoantibodies to intracellular antigens in rheumatic diseases. J Immunol Methods 140: 181-9, 1991.
58. Weening JJ et al: The classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus revisited. Kidney Int. 65,2:521-30, 2004.
59. West SG, Emlen W, Wener MH et al: Neuropsychiatric lupus erythematosus: a 10-year prospective study on the value of diagnostic tests. Am J Med. 99: 153-63, 1995.

Kapcsolódó internetes oldalak

a) nemzetközi irányelv adatbázisok

<http://www.g-i-n.net/>

<http://www.shef.ac.uk/scharr/ir/htaorg.html>

<http://www.ogh.on.ca/library/cpg.htm>

<http://www.ahcpr.gov/clinic>

<http://www.show.scot.nhs.uk/sign/home.htm>

<http://www.nice.org.uk>  
<http://www.nzgg.org.nz>  
<http://health.gov.au/nhmrc>  
<http://www.scot.nhs.uk/sign>  
<http://agazat.eum.hu/eum/agazati.main.page>  
<http://www.agreecollaboration.org>  
<http://www.acponline.org/>  
<http://www.ebmguidelines.com/>  
<http://wwwaezq.de>  
<http://wwwguideline.gov>

b) bizonyítékokon alapuló orvoslási adatbázisok

<http://www.cochrane.org/>  
<http://www.nhsrd.york.ac.uk/>  
<http://www.nhsrd.york.ac.uk/darehp.htm>  
<http://text.nlm.nih.gov>  
<http://www.nelh.nhs.uk/gidelinesdb/html/gIframes.htm>  
<http://www.cebm.net/>  
<http://www.york.ac.uk/inst/crd>  
<http://www.shef.ac.uk/?scharr/ir/netting/>  
<http://tudor.szote.u-szeged.hu>

A szakmai protokoll érvényessége: 2012. december 31.

## VII. Melléklet

### 1. sz. melléklet

Az SLE klasszifikációs kritériumai az Amerikai Reumatológiai Kollégium 1997-ben történt revíziója és ajánlása alapján (20)

Tünet	Definíció
1. Arc (pillangó) erythema:	Lapos vagy a felszínből kiemelkedő, fix erythema mindkét arccsont és az ornyereg felett, amely szabadon hagyja a nazolabialis redőket.
2. Discoïd kiütés:	Felszínből kiemelkedő, papulosus, foltos bőrelváltozás, amelyet keratotikus hámlás és folliculáris dugóképződés jellemez. A régebbi léziókban atrophia és heg alakul ki.
3. Fényérzékenység:	A beteg vagy az orvos által észlelt szokatlan bőrpír napfény hatására.
4. Orális/paryngeális ulcus:	az orr- vagy a szájüreg területén fekélyképződés, általában fájdalomtalan, rendszerint a vizsgáló orvos észleli.
5. Nem-erozív arthritis:	Két vagy ennél több perifériás ízületet érintő ízületi gyulladás, mely nyomásérzékenységet, duzzanatot okoz.

Tünet	Definíció
6. Pleuritis és/vagy pericarditis:	a. pleuritis- egyértelmű kórelőzményi adat, mely pleurális fájdalomra jellemző (légvételre fokozódó, szegző jellegű), vagy a vizsgáló által hallott pleurális dörzszörej, vagy képkötővel igazolt mellkasi folyadékgyülem b. pericarditis- jellegzetes EKG eltérés, vagy a vizsgáló által hallott pericardiális dörzsolás, vagy képkötővel (echocardiographia) igazolt pericardiális folyadékgyülem.
7. Vese érintettség:	a. perzisztáló proteinuria, amely a napi 0,5 g-ot meghaladja, vagy legalább 3+ a szemikvantitatív módszerrel b. sejtes cilinderek- vörösvérsejt, hemoglobin, szemcsés, tubuláris vagy vegyes
8. Idegrendszeri manifesztáció:	a. convulsio- amennyiben provokáló gyógyszer, drog, metabolikus zavar (pl.: uraemia, ketoacidosis) és elektrolit eltérés kizárható a háttérben b. pszichózis- az előzővel azonos tényezők kizárása esetén.
9. Haematológiai eltérések:	a. haemolyticus anaemia –reticulocytosissal VAGY b. leukopenia <4000/mm <sup>3</sup> legalább 2 alkalommal VAGY c. lymphopenia <1500/mm <sup>3</sup> legalább 2 alkalommal d. thrombocytopenia < 100 000/mm <sup>3</sup> kiváltó gyógyszer nélkül
10. Immunológiai eltérések:	a. anti-DNS autoantitest, a natív DNS ellen, magas titerben VAGY b. anti-Sm autoantitest pozitivitás VAGY c. antifoszfolipid antitest kimutatása 1. magas IgG vagy IgM típusú anti-kardiolipin 2. Lupus antikoaguláns kimutatása standard módszerrel 3. ál-pozitív szifiliz szerológiai teszt
11. Pozitív antinukleáris antitest:	Bármely időben immunfluoreszcens vizsgálattal vagy más ekvivalens esszével emelkedett titerben kimutatott ANA provokáló gyógyszer hiányában

## 2. sz. melléklet

A lupus neuropszichiátriai tüneteinek besorolása az ACR javaslata alapján (44)

Központi idegrendszeri tünetek	Perifériás idegrendszeri tünetek
Asepticus meningitis	Guillain-Barré szindróma
Cerebrovascularis betegség	Autonóm neuropathia
Demyelinisatio szindróma	Mononeuropathia
Mozgászavarok	Myasthenia gravis
Epilepsia	Craniális neuropathiák
Akut confusus állapot	Plexopathia
Szorongásos zavarok	Polyneuropathia
Cognitiv dysfunctio	
Viselkedészavarok	
Psychosis	

## 3. sz. melléklet

A lupus bőrtüneteinek klasszifikációja (49)

Lupus specifikus	Lupus aspecifikus
A. Akut:	A. Cutan vascularis:
Pillangó erythema	Vasculitis
Generalizált erythema	Vasculopathia
Fotoszenzitivitás	Raynaud szindróma
	Livedo reticularis
B. Szubakut:	B. Nem heges, diffúz alopecia
Anularis SCLE	
Psoriasiform SCLE	C. Urticaria
C. Krónikus:	D. Erythema exsudativum
Klasszikus discoid	multiforme
Hypertrophiás DLE	
Lupus panniculitis	
Mucosális ulceráció	
Egyéb pl:	
Lupus tumidus	
Lichenoid	

## 4. sz. melléklet

A lupus nephritis szövettani klasszifikációs rendszere az ISN/RPS 2003 szerint (52,53)

## Class I. Minimális mezangiális nephritis

Fénymikroszkóposan normál, de immunfluoreszcenciával mezangiális depositumok láthatók.

## Class II. Mezangiális proliferatív lupus nephritis

Tisztán mezangiális hypercellularitás bármely mértékben, vagy a mezangiális matrix kiszélesedése fénymikroszkópos képen, mezangiális immundepositumok jelenlétével. Kevés subepithelialis vagy subendothelialis depositum jelen lehet immunfluoreszcenciával vagy elektron mikroszkóppal, de fénymikroszkóppal nem.

## Class III. Fokális lupus nephritis

Aktív vagy inaktív fokális, szegmentális vagy globális endo- vagy exocapilláris glomerulonephritis, amely a glomerulusok kevesebb, mint 50%-át involválja, típusosan fokális subendothelialis immundepositumokkal és a mezangium érintettségével vagy anélkül.

A. Aktív léziók: fokális proliferatív GN

A/C. Aktív és krónikus léziók: fokális proliferatív és szklerotizáló GN

C. Krónikus inaktív léziók glomeruláris hegesedéssel: fokális szklerotizáló GN.

## Class IV. Diffúz lupus nephritis

Aktív vagy inaktív fokális, szegmentális vagy globális endo- vagy exocapilláris glomerulonephritis, amely a glomerulusok legalább, vagy több, mint 50%-át involválja, típusosan fokális subendothelialis immundepositumokkal és a mezangium érintettségével vagy anélkül. Ez a csoport tovább osztható diffúz szegmentális (IV-s) típusra, amikor az involvált glomerulusok több, mint 50%-ában szegmentális lézió található, vagyis a glomerulusok állományának csak egy része és nem az egésze érintett, vagy egy másik csoportra, a diffúz globális GN-re (IV-G), amelyben a glomerulusok kevesebb, mint felében láthatók szegmentális elváltozások. Mindegyik lehet aktív és krónikus is.

IV-S (A)

IV-G (A)

IV-S (A/C)

IV-S (C)

IV-G (C)

Class V. Membranózus lupus nephritis

Globális vagy szegmentális subepithelialis immun depositumok fény-, elektron-, vagy immunfluoreszcens mikroszkóppal, melyet mezangiális eltérések kísérnek vagy nem.

Együtt jelentkezhethet Class III vagy IV típusú eltérésekkel.

Class VI. Szklerotizáló glomerulonephritis

A glomerulusok legalább, vagy több mint 90%-ában sclerosis, hegesedés észlelhető reziduális aktív szöveti jelek nélkül.

5. sz. melléklet

Az SLE enyhe formájának sajátosságai (35, 37)

1. Az SLE diagnózisa biztos, vagy erősen valószínű
2. A betegség klinikailag stabil
3. A betegség nem életveszélyes
4. Az SLE lehetséges szervi manifesztációi normálisak, vagy stabil funkcióval bírnak, így
  - a./ a vese
  - b./ a bőr
  - c./ az ízületek
  - d./ a vérképző rendszer
  - e./ a tüdő
  - f./ a szív
  - g./ a tápcsatorna
  - h./ a központi idegrendszer
5. Az SLE kezelésére alkalmazott gyógyszerek jelentős toxicitása nem észlelhető.

6. sz. melléklet

Az SLE súlyos formájának sajátosságai (35, 37)

Cardiális szövődmények:

Koszorúér vasculitis/vasculopathia

Libman-Sacks endocarditis

Myocarditis

Pericardiális tamponád

Malignus hypertensio

Pulmonális tünet:

Pulmonális hypertensio

Tüdővérzés

Pneumonitis

Embólia/infractus

Interstitialis fibrosis

„Shrinking-lung” szindróma

Haematologiai szövődmények:

Haemolyticus anaemia

Neutropenia  $<1000/\text{mm}^3$

Thrombocytopenia  $<50000/\text{mm}^3$

Thromboticus thrombocytopeniás

purpura

Thrombosis (vénás vagy artériás)

Gastrointestinális tünetek:

Mesenterialis vasculitis

Pancreatitis

Vese szövődmények:

Rapid progresszív

glomerulonephritis

Nephrosis szindróma

Perzisztáló nephritis

Neurológiai szövődmények:	Bőrtünetek:
Convulsio	Vasculitis
Coma	Súlyos, diffúz ulceratioval
Stroke	vagy hólyagképződéssel járó
Myelitis transversa	kiütés
Mononeuritis, polyneuritis	
Opticus neuritis	Általános tünetek:
Psychosis	Magas láz (fertőzés
Demyelinisatiós szindróma	kizárása után)
Izomtünet:	
Myositis	

## 7. sz. melléklet

Krónikus szervi szövődmények számszerű jellemzésére alkalmazott pontrendszer (34)

Tünet	Pont
Ocularis tünet	
Cataracta	1
Retinopathia/Opticus atrophia	1
Neuropszichiátriai tünetek	
Cognitiv dysfunctio	1
Convulsio	1
Cerebrovascularis katasztrófa	1 (2)
Agyideg lézió/perifériás neuropathia	1
Myelitis transversa	1
Veseérintettség	
Glomeruláris filtrációs ráta <50%	1
Proteinuria >3.5g/nap	1
Végstádiumú veseelégtelenség	3
Légzőszervi tünetek	
Pulmonális hypertensio	1
Pulmonális fibrosis	1
„Shrinking lung syndrome”	1
Pleurális fibrosis	1
Pulmonális infarctus	1
Cardiovascularis tünetek	
Angina/coronaria by-pass	1
Akut myocardialis infarctus	1 (2)
Cardiomyopathia	1
Vitium	1
Pericarditis	1
Perifériás érszövődmények	
Claudicatio	1
Kis terjedelmű fekély	1
Nagyobb szövetlézió (ujj/végtag)	1 (2)
Mélyvéna thrombosis	1

Gastrointestinális panaszok	
Belek/ máj/ lép/ epehólyag eltávolítása	1 (2)
Mesenterális erek elégtelensége	1
Krónikus peritonitis	1
Stricture, felső GI műtét	1
Mozgásszervi tünetek	
Izom atrophia/gyengeség	1
Deformáló/erosiv arthritis	1
Osteoporosis töréssel	1
Avascularis csontnecrosis	1 (2)
Osteomyelitis	1
Bőrtünetek	
Heges alopecia	1
Kiterjedt hegesedés/panniculum	1
Bőr fekély	1
Korai gonadális elégtelenség	
Diabetes mellitus	1
Malignus daganat	1

## 8. sz. melléklet

## Differenciál diagnosztika

Az SLE sokszínű megjelenése révén számos más betegséggel azonos tüneteket mutat. Ki kell zárni a következőket:

## 1. Más szisztémás autoimmun kórképek:

Nem differenciált kollagenózis, Polyarteritis nodosa, Microscopos polyangitis, más típusú vasculitis, Sjögren szindróma (primer), Antifoszfolipid szindróma, Dermato/polymyositis, Kevert kötőszöveti betegség, Rheumatoid arthritis, felnőttkori Still-betegség

## 2. Reumatológiai betegségek:

Polymyalgia rheumatica, Fibromyalgia pozitív ANA teszttel,

## 3. Haematológiai kórképek:

ITP, TTP/HUS, Autoimmun haemolyticus anaemia, egyéb eredetű haemolysisek, Evans szindróma, leukaemiák, myelofibrosis, lymphomák, DIC

## 4. Fertőzések

Tbc, sepsis, subcut infectiv endocarditis, AIDS, toxoplasmosis, szifilisz

## 5. Malignus tumorok

Az idegrendszeri tüneteket differenciálni kell:

- atherosclerosis, embolisatio, metabolicus okok talaján kialakult eltérésektől,
- sclerosis multiplexből,
- symptomás epilepsia esetén annak egyéb okaitól,
- polyneuropathiák esetén azok egyéb okaitól,
- myasthenia gravis sui generis eseteitől,
- myelitis transversa esetén differenciálni kell gerincvelői térfoglalást, traumás haránt léziót, tropusi spasticus paraparesistől,
- diffúz elváltozások esetén vírus encephalitisektől.



Egyes bőrtüneteket el kell különíteni:

- Psoriasisból,
- Polymorf fényexanthemától,
- Infectiv vagy gyógyszer túlérzékenység okozta bőrtünetektől,
- Autoimmun urticariától,
- Hypocomplementaemiás vasculitistól,
- Rosaceától.

#### 9. sz. melléklet

Az SLE aktivitásának jellemzése az SLEDAI pontrendszer segítségével. (50)

Tünet	Pontszám
Convulsio	8
Pszichózis	8
Pszicho-organikus szindróma	8
Vizuális defektus	8
Agyideg tünet	8
Lupus fejfájás	8
Cerebrovasculáris ictus	8
Vasculitis	8
Arthritis	4
Myositis	4
Cylindruria	4
Haematuria	4
Proteinuria	4
Pyuria	4
Friss bőrkiütés	2
Alopecia	2
Nyálkahártya fekély	2
Pleuritis	2
Pericarditis	2
Alacsony komplement szint	2
Magas anti-DNS szint	2
Láz	1
Thrombocytopenia	1
Leukopenia	1

#### 10. sz. melléklet

A kezelés mellékhatásainak monitorozásának ajánlott menete. (37)

Gyógyszer	Mellékhatás profil	Kezdeti vizsgálat	Monitorozás	
NSAID-k	Szervi tünet	Laborvizsgálat		
	GI vérzés, hepatotoxicitás, vesetoxicitás, hypertensio	vérkép, kreatinin, vizelet, GOT, GPT vérnyomásmérés	sötét széklet, dyspepsia, hányinger, fulladás, oedema	vérkép és kreatinin évente
Szteroidok	hypertensio, hyperglykaemia, hyperlipidaemia, hypokalaemia, osteoporosis,	vérnyomás, csontdenzitometria, kálium, vércukor, koleszterin, egyéb lipid frakciók	polyuria, polydipsia, oedema, fulladás, vérnyomás,	vizelet glucose 3-6 havonta, koleszterin évente, csontdenzitometria évente

		avascularis necrosis, cataracta, hízás, fertőzés, folyadékretenció		szemész konz. csontfájdalom	
Hydroxy- Chloroquin, Chloroquin	maculopathia	szemészeti, csak 40 év feletti betegnél előző szembetegség esetén	látászavar	szemfenék és látótér vizsg. 1/2-1 évente	
Azathioprin	csontvelőgátlás hepatotoxicitas lymphoma	vérkép, kreatinin, GOT, GPT	myelosuppressio jelei	teljes vérkép dózis módosításkor 1-2 hetente, később 1-3 havonta GPT évente, Pap teszt évente	
Cyclophosphamid	myelosuppressio, myeloproliferatív betegségek, malignus tumorok, immunszuppresszió, haemorrhagiás cystitis, szek. infertiliás	teljes vérkép, qualitatív vérkép, vizelet vizsg.	myelosuppr. jelei, haematuria, infertilitas	teljes vérkép és vizelet vizsg. havonta, vizelet cytologia és Pap teszt évente élethosszig	
Methotrexate	myelosuppressio, májfibrosis, cirrhosis, tüdő infiltrátum, tüdőfibrosis	teljes vérkép, mellkas Rtg, hepatitis B, C szerológia, GPT, Se albumin, Sebi, kreatinin	myelosuppressio tünetei, nehézlégzés, hányinger, hányás, száj nyh. fekély	teljes vérkép 1-2 havonta, GPT vagy GOT 1-2 havonta, albumin, kreatinin, vizelet 1-2 havonta	

---