

Celkové příznaky

Horečka: dokumentovaná teplota > 37.5°C.

Lymfadenopatie/splenomegalie: lymfatická uzlina v průměru více než 1 cm. Vyloučit infekci.

Kožně-slizniční příznaky

Kožní vzplanutí – závažné: > 18% tělesného povrchu s jakoukoliv lupusovou vyrážkou, kromě panikulitidy, bulózních lézí a angioedému. Plocha tělesného povrchu (BSA) se odhaduje pomocí pravidla 9 (stejně jako u popálenin) : dlaně (kromě prstů) = 1% BSA, každá dolní končetina = 18% BSA, každá horní končetina = 9% BSA, torso (zepředu) = 18 % BSA, torso (zezadu) = 18 % BSA, hlava = 9 % BSA, genitálie (mužské) = 1 % BSA.

Kožní vzplanutí – mírné: ≤ 18% tělesného povrchu jakékoliv lupusové vyrážky kromě panikulitidy, bulózních lézí a angioedému. Malární (motýlový) erytém musí být zhodnocen lékařem a být trvale přítomen alespoň týden.

Angioedém – závažný: potenciálně ohrožující život: např. stridor. Angio-edém je varianta kopřivky, která postihuje subkutánní, submukózní a také hluboké dermální tkáně.

Angioedém – mírný: není život ohrožující.

Slizniční ulcerace – závažné: výrazně interferují s perorálním příjmem, rozsáhlé a hluboké ulcerace. Musely být pozorovány lékařem.

Slizniční ulcerace – mírné: jsou lokalizované a/nebo pacienta výrazně neomezují.

Panikulitida/bulózní lupus – závažný: některé z následujících variant: postižení > 9% tělesného povrchu, obličejová panikulitida, panikulitida, která začíná ulcerovat, panikulitida, která ohrožuje integritu podkožní tkáně (začíná způsobovat vklesliny povrchu) na > 9% tělesného povrchu, panikulitida projevující se jako hmatná a citlivá podkožní indurace/uzlík. Uvědomte si, že pouhé vklesliny povrchu a atrofie odpovídají pravděpodobně spíše poškození, než aktivitě.

Panikulitida nebo bulózní lupus – mírný: postižení ≤ 9% celkového tělesného povrchu, nesplňují kritéria pro těžkou formu.

Kožní vaskulitida/trombóza závažná: způsobuje rozsáhlou gangrénu, ulceraci nebo infarkt kůže.

Digitální infarkty nebo nodulární vaskulitida: lokalizované jednotlivé, nebo vícečetné infarkty na prstu (prstech), nebo citlivý(é) erytematózní uzlík(y).

Alopecie – závažná: klinicky zjištělná těžká alopecie (difúzní nebo lokalizovaná) se ztrátou vlasů a zánětlivým postižením (zarudnutím) pokožky kštice.

Alopecie – mírná: mírná alopecie (difúzní nebo lokalizovaná) se ztrátou vlasů bez zánětlivého zarudnutí pokožky kštice (klinicky ověřená, nebo anamnesticky).

Periungvální erytém/lupus pernio: lupus pernio jsou lokalizované zánětlivé léze (mohou ulcerovat), mohou být vyvolány expozicí chladu.

Neuropsychiatrické příznaky

Aseptická meningitida: kritéria (všechna): akutní/subakutní začátek, bolest hlavy, horečka, abnormální složení mozkomíšního moku (zvýšená bílkovina, a/nebo převaha lymfocytů) bez pozitivních kultur. Fotofobie, ztuhlost krku a meningeální dráždění by měly být přítomny také, ale pro diagnózu nejsou nezbytné. Nutno vyloučit CNS/meningeální infekci i intrakraniální krvácení.

Mozková vaskulitida: měla by být přítomna spolu s projevy vaskulitidy v jiném orgánovém systému. Podpůrný nález na zobrazovacích metodách a/nebo v biopsii.

Demyelinizační syndrom: diskretní léze v bílé hmotě, asociované s neurologickým deficitem, který není zaznamenán jinde. V ideálním případě by již měl být alespoň jedna událost v minulosti zaznamenána. Je vyžadována verifikace pomocí zobrazovacích metod. Je nutno vyloučit roztroušenou sklerozu.

Myelopatie: akutní vznik rychle se rozvíjející paraparézy nebo kvadruparézy a/nebo sensorické poškození. Vyloučit prostorovou lézi intramedulárně a extramedulárně.

Akutní stav zmatenosti: akutní porucha vědomí, nebo stav excitace se sníženou schopností soustředit se, udržet nebo přesunout pozornost. Zahrnuje hypo-a hyperexcitované stavy a také spektrum stavů od deliria ke kómatu.

Psychóza: bludy nebo halucinace. Nevzniká výhradně v průběhu deliria. Vyloučit vliv léků, návykových látek a primární psychotické poruchy.

Akutní zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie: kritéria: progresivní polyradikuloneuropatie, ztráta reflexů, symetrické postižení, nárůst proteinu v mozkomíšním moku bez pleocytózy. Podpůrné elektrofyziologické vyšetření.

Mononeuropatie (jedno/monohočetná): je požadováno podpůrné elektrofyziologické vyšetření .

Kraniální neuropatie: s výjimkou neuropatie optického nervu, který je klasifikován v rámci oftalmologického systému.

Plexopatie: porucha brachiálního nebo lumbosakrálního plexu, jejímž výsledkem je neurologický deficit nekorespondující s postižením jednoho kořene nebo nervu. Je vyžadováno podpůrné elektrofyziologické vyšetření.

Polyneuropatie: akutní symetrický distální sensorický a/nebo motorický deficit, je vyžadováno podpůrné elektrofyziologické vyšetření.

Křečový stav: křečový stav nezávisle popsáný věrohodným svědkem.

Status epilepticus: záchvat nebo série záchvatů, trvající déle než 30 minut bez úplné úpravy do původního stavu.

Cerebrovaskulární onemocnění (nezpůsobené vaskulitidou): některé z následujících s podpůrným nálezem ze zobrazovacích metod (nezpůsobené vaskulitidou): cévní mozková příhoda, tranzitorní ischemická ataka, intrakraniální krvácení. Nutno vyloučit: hypoglykémii, trombózu sinusových splavů, vaskulární malformace, tumory, abscesy. Trombózu sinusových splavů nezapočítáváme jako součást aktivity lupusu.

Kognitivní dysfunkce: významné deficity v některých z následujících kognitivních funkcí: prostá pozornost (schopnost registrovat a vstřebávat informace), komplexní pozornost, paměť (schopnost registrovat, připomenout a uvědomit si informace, například učení, zapamatování si), vizuální prostorové zpracování (schopnost analyzovat, syntetizovat a analyzovat vizuální prostorové informace), jazyk (schopnost pochopit, opakovat a produkovat ústní / písemné materiály, např. plynulá řeč, pojmenování), usuzování/řešení problémů (schopnost myšlení a abstrakce), psychomotorické tempo, exekutivní funkce (např. plánování, organizování, řazení). Za nepřítomnosti poruchy vědomí. Dostatečně závažné, aby interferovalo s výkonem každodenních aktivit. Mělo by být provedeno neuropsychologické vyšetření, nebo podpůrné anamnestické informace od třetí strany. Vyloučit zneužívání návykových látek.

Porucha hybnosti: nutno vyloučit vliv léků.

Autonomní porucha: některé z následujících: pokles krevního tlaku > 30/15 mm Hg (systolický/diastolický) při vertikalizaci, zvýšení tepové frekvence ≥ 30 tepů za minutu při vertikalizaci, ztráta variability tepové frekvence s dýcháním (max - min < 15 tepů za minutu, poměr při výdechu/nádechu < 1,2, Valsalvův poměr < 1,4), ztráta pocení na celém těle a končetinách (anhidróza) prokázána potním testem. Vylučujeme vliv léků a diabetes mellitus.

Mozečková ataxie: Cerebellární ataxie bez alterace jiných CNS funkcí, obvykle se prezentuje subakutně.

Bolesti hlavy – závažné, trvalé: omezující bolest hlavy nereagující na opiátovou analgesii a trvající trvající \geq než 3 dny, vyloučit infekci CNS a intrakraniální prostorovou lézi.

Bolest hlavy z intrakraniální hypertenze: nutno vyloučit trombózu sinusových splavů.

Muskuloskeletární příznaky

Myozitida – těžká: významná elevace svalových enzymů s významnou svalovou slabostí, vyloučit endokrinní příčiny a léky indukovanou myopatii, EMG a svalová biopsie jsou používány z diagnostických důvodů, ale nejsou vyžadovány k posouzení.

Myozitida – mírná: významná elevace svalových enzymů s myalgiemi, ale bez významné svalové slabosti. Asymptomatická elevace svalových enzymů se nepočítá. Vyloučit endokrinní příčiny a léky indukovanou myopatii. EMG a svalová biopsie jsou používány z diagnostických důvodů, ale nejsou vyžadovány k posouzení aktivity.

Artritida-závažná: pozorovaná aktivní synovitida ≥ 2 kloubů s výraznou ztrátou funkčního rozsahu pohybu a významným omezením vykonávání každodenních činností, trvající několik dní v posledních 4 týdnech.

Artritida (středně závažná)/tendonitida/tenosynovitida: tendonitida/tenosynovitida nebo aktivní synovitida ≥ 1 kloubu (pozorovaná, nebo dle anamnézy) s určitou ztrátou funkčního rozsahu pohyblivosti, která byla přítomna několik dní v posledních 4 týdnech.

Artritida(mírná)/artralgie/myalgie: zánětlivý typ bolesti (horší ráno, provázený ranní ztuhlostí, který se obvykle zlepšuje s aktivitou a není spouštěna aktivitou) kloubů/svalů. Zánětlivá artritida, která nesplňuje výše uvedená kritéria pro střední nebo závažnou



INSTITUT BIostatistiky A ANALÝZ MU

Kamenice 126/3
625 00 Brno

<http://www.iba.muni.cz>
helpdesk@iba.muni.cz

tel.: +420 549 49 8281, fax: +420 549 49 2855

ČESKÁ REVMA TOLOGICKÁ SPOLEČNOST ČLS JEP

Na Slupi 4
128 50 Praha 2

<http://www.revmatologicka-spolecnost.cz>

tel.: +420 234 07 5244, fax: +420 224 91 4451



ČESKÁ REVMA TOLOGICKÁ
SPOLEČNOST
ČLS JEP

Kardiorespirační příznaky

Myokarditida- mírná: myokarditida s elevací kardioenzymů a/nebo se změnami na EKG bez vzniku srdečního selhání, arytmie nebo valvulární dysfunkce.

Srdeční selhání: srdeční selhání v důsledku myokarditidy nebo neinfekčního zánětu endokardu nebo srdečních chlopní (endokarditida). Srdeční selhání v důsledku myokarditidy je definováno ejekční frakcí levé komory pod 40% a plicním nebo periferním edémem. Srdeční selhání v důsledku akutní chlopenní regurgitace (příčinou vzniku je endokarditida) může být asociováno s normální ejekční frakcí levé komory. Diastolické srdeční selhání nebereme v úvahu.

Arytmie: arytmie (kromě sinusové tachykardie) vznikající v důsledku myokarditidy, nebo neinfekčního zánětu endokardu (chlopní). Je vyžadován záznam EKG (palpitace v anamnéze nepostačují)

Nová chlopenní dysfunkce: nově vzniklá chlopenní dysfunkce v důsledku myokarditidy, nebo neinfekčního zánětu endokardu včetně chlopní. Je požadován průkaz zobrazovacími metodami.

Pleuritida/perikarditida: přesvědčivá anamnéza a/nebo fyzikální nález, který byste považoval za idikovaný k léčbě. Bez přítomnosti srdeční tamponády či pleurálního výpotku s dušností. Neskórujte, pokud si nejste jisti, zda jde o pleuritidu/perikarditidu.

Plicní krvácení/vaskulitida: vaskulitida plicních cév s hemoptýzou a/nebo dušností a/nebo plicní hypertenzí, musí být prokázána zobrazovacími metodami a/nebo potvrzena histologicky.

Intersticiální alveolitida/pneumonitida: radiologický obraz alevolární infiltrace, nezpůsobený infekcí či krvácením. K diagnóze je vyžadován pokles transfer faktoru kCO pod 70% normy, nebo pokles o více než 20%, jestliže předchozí nález byl abnormální. Trvající aktivita se posuzuje podle klinického nálezu a funkčního vyšetření plic. U pacientů se zhoršením nálezu či rezistencí na léčbu může být vyžadováno opakované vyšetření pomocí zobrazovacích technik.

Syndrom mizející plice: akutní redukce (> 20% oproti minulému měření, je-li k dispozici) v plicních objemech (k < 70% predikovaných hodnot) v přítomnosti normálního korigovaného tranfer faktoru (Kco) & dysfunkčních pohybů bránice.

Aortitida: zánět aorty (s nebo bez disekce) s podpůrným nálezem na zobrazovacích metodách, je spojený s rozdílem tlaků na obou pažích o více než 10 mm a/nebo a klaudikacemi na končetinách a/nebo vaskulárními šelesty. K posouzení trvající aktivity u pacientů s klinickým zhoršením nebo selháním terapie je nutné provést opakované vyšetření pomocí zobrazovacích metod.

Vaskulitida koronárních tepen: koronární vaskulitida s radiografickým obrazem neateromatozního zúžení, obstrukce či aneurysmatu.



INSTITUT BIostatistiky A ANALÝZ MU

Kamenice 126/3
625 00 Brno

<http://www.iba.muni.cz>
helpdesk@iba.muni.cz

tel.: +420 549 49 8281, fax: +420 549 49 2855

ČESKÁ REVmatOLOGICKÁ Společnost ČLS JEP

Na Slupi 4
128 50 Praha 2

<http://www.revmatologicka-spolecnost.cz>

tel.: +420 234 07 5244, fax: +420 224 91 4451



ČESKÁ REVmatOLOGICKÁ
Společnost
ČLS JEP

Gastrointestinální příznaky

Lupusová peritonitida: serózní peritonitida, která se projeví jako náhlá příhoda bříšní se známkami peritoneálního dráždění.

Abdominální serozitida nebo ascites: neprojevuje se jako náhlá příhoda bříšní.

Lupusová eneteritida/kolitida: vaskulitida nebo zánět tenkého či tlustého střeva, s podpurným nálezem na biopsii a/nebo zobrazovacích metodách.

Malabsorbce: průjem s abnormální absorpčními D-xylozovým testem, nebo se zvýšeným množstvím tuků ve stolici, po vyloučení celiakie (špatná odpověď na bezlepkovou dietu) a střevní vaskulitidy.

Enteropatie se ztrátami proteinů: průjem s hypoalbuminemií nebo zvýšeným vylučováním radioaktivně značeného albuminu stolicí, po vyloučení střevní vaskulitidy a malabsorpce.

Střevní pseudobstrukce: subakutní střevní obstrukce způsobená hypomotilitou střeva.

Lupusová hepatitida: zvýšení hladin transamináz, nepřítomnost autoprotilátek specifických pro autoimunitní hepatitidu (anti-smooth muscle, anti-liver cytosol1) a/nebo jaterní biopsie s obrazem chronické aktivní hepatitidy, hepatitida je typicky.

Akutní lupusová cholecystitida: nutno vyloučit žlučové kameny a infekci.

Akutní lupusová pankreatitida: obvykle spojena s multisystémovým postižením.

Oční příznaky

Zánět očnice/mozitida/proptóza: orbitalní zánět s myositidou a/nebo otokem očních svalů a /nebo proptózou, podpurný nález zobrazovacích metod.

Keratitida – závažná: ohrožuje zrak, zahrnuje rozpuštění rohovky a periferní ulcerativní keratitidu.

Keratitida – mírná: neohrožuje zrak.

Zadní uveitida/retinální vaskulitida – závažná: ohrožující zrak a/nebo vaskulitida sítnice (která nevzniká vazookluzivním uzávěrem).

Zadní uveitida/retinální vaskulitida – mírná: neohrožuje zrak, není způsobena vasookluzivním postižením.

Skleritida – závažná: nekrotizující přední skleritida, přední a/nebo zadní skleritida vyžadující systémově podávané steroidy a/nebo imunosupresiva a/nebo nereagující na léčbu NSA.

Skleritida-mírná: přední a/nebo zadní skleritida nevyžadující terapii systémovými steroidy, nepatří sem nekrotizující přední skleritida.

Retinální/choroidální vaso-okluzní choroba: zahrnuje: retinální arteriální a venózní okluzi, serózní poškození sítnice a/nebo sítnicového pigmentu a/nebo odloučení retinálního epitelu při choroidální vaskulopatii.

Izolované vatovité exsudáty: také známé jako cytoidní tělíška.

Neuritida optiku: vylučujeme přední ischemickou optickou neuropatii.

Přední ischemická neuropatie optiku: ztráta zraku s bledým otokem papily, v důsledku okluze zadních ciliárních arterií.



INSTITUT BIostatistiky A ANALÝZ MU

Kamenice 126/3
625 00 Brno

<http://www.iba.muni.cz>
helpdesk@iba.muni.cz

tel.: +420 549 49 8281, fax: +420 549 49 2855

ČESKÁ REVmatOLOGICKÁ Společnost ČLS JEP

Na Slupi 4
128 50 Praha 2

<http://www.revmatologicka-spolecnost.cz>

tel.: +420 234 07 5244, fax: +420 224 91 4451



ČESKÁ REVmatOLOGICKÁ
Společnost
ČLS JEP

Ledvinné příznaky

Akcelerovaná hypertenze: vzestup tlaku na $> 170/110$ mm Hg během 1 měsíce se změnami na sítnici 3. nebo 4. stupně podle Keith-Wagener-Barkera (hemorhagie ve tvaru plamene, vatovité skvrny, nebo otok papily).

Poměr albuminu/kreatininu v moči: v čerstvém vzorku moči, převod: $1\text{mg/mg}=113\text{mg/mmol}$, je důležité vyloučit jiné příčiny (zvláště infekci).

Poměr bílkoviny/kreatininu v moči: v čerstvém vzorku moči, převod: $1\text{mg/mg}=113\text{mg/mmol}$, je důležité vyloučit jiné příčiny (zvláště infekci).

Proteinurie/24hodin (g): je důležité vyloučit jiné příčiny (zvláště infekci).

Nefrotický syndrom: kritéria: těžká proteinurie (≥ 3.5 g/za den nebo poměr protein/kreatinin > 350 mg/mmol nebo poměr albumin/kreatinin > 350 mg/mmol), hypoalbuminemie, edém.

Glomerulární filtrace (vypočítaná): podle MDRD; clearance kreatininu se nedoporučuje, není dost spolehlivá; vyloučit jiné příčiny snížení GFR (zvláště léky).

Aktivní močový sediment: pyurie (>10 leu/mm³ (l)) NEBO hematurie (> 10 ery/mm³ (l)) NEBO erytrocytární válce NEBO leukocytární válce, bez jiné zjevné příčiny (infekce, vaginální krvácení, litiáza).

Histologický průkaz aktivní nefritidy: podle WHO klasifikace (1995): (některá z následujících): Třída III (a,b), IV (a,b,c), V (a,b,c,d), vaskulitida NEBO podle ISN/RPS klasifikace (2003): Třída III (A, A/C), IV (A, A/C), V, vaskulitida; během posledních 3 měsíců. Glomerulární skleróza bez zánětu není zahrnuta.

Hematologické příznaky

Hemoglobin: vyloučit dietní deficity a GIT ztráty.

Leukocyty ($\times 10^9/l$): vyloučit polékovou příčinu.

Neutrofily ($\times 10^9/l$): vyloučit polékovou příčinu.

Trombocyty ($\times 10^9/l$): vyloučit polékovou příčinu a trombocytopenii u antifosfolipidového syndromu.

TTP (trombotická trombocytopenická purpura): trombotická trombocytopenická purpura, klinický syndrom mikroangiopatické hemolytické anemie a trombocytopenie, bez přítomnosti jakékoliv jiné identifikovatelné příčiny.

Průkaz aktivní hemolýzy: pozitivní Coombsův test a známky hemolýzy (zvýšená hodnota bilirubinu, retikulocytů a snížená hodnota haptoglobinu).



INSTITUT BIostatistiky A ANALÝZ MU

Kamenice 126/3
625 00 Brno

<http://www.iba.muni.cz>
helpdesk@iba.muni.cz

tel.: +420 549 49 8281, fax: +420 549 49 2855

ČESKÁ REVmatOLOGICKÁ Společnost ČLS JEP

Na Slupi 4
128 50 Praha 2

<http://www.revmatologicka-spolecnost.cz>

tel.: +420 234 07 5244, fax: +420 224 91 4451



ČESKÁ REVmatOLOGICKÁ
Společnost
ČLS JEP