

# Systemové nemoci pojiva a autoimunity aneb co můžeme čekat třeba i po neurologické stránce

Martina Koziar Vašáková

Pneumologická klinika 1. LF UK a Fakultní Thomayerovy nemocnice



# Plicní postižení u pacientů se SNP

- **Vlastní plicní postižení v rámci dané SNP-** dáno samotnou patogenezí nemoci
- **Postižení plic u imunokompromitovaného pacienta při neselektivní IS léčbě**
  - Toxické
  - Infekční
  - Nádory
- **Postižení plic při biologické, cílené léčbě** s posílením či vyřazením jedné složky imunitního systému
  - Imunopatologické- specifické
  - Infekční
  - Nádory
- **Jiné plicní onemocnění** s výše uvedenými nesouvisející

# Plicní postižení u SNP

- **Zánět- fibróza**
- **U SNP velmi časté**
- Často asymptomatické
- HRCT, plicní funkce
- RDG prevalence subklinických IPP u SNP- 33% - 57%
- RA, SSc, PM DM, SS, SLE, MCTD, UCTD

# Plicní postižení u SNP

- V rámci jedné SNP i několik různých fenotypů plicního postižení
- Identifikace fenotypu plicního postižení- nutná pro určení závažnosti plicního postižení a pro jeho léčbu
- **Obtížná dif. dg-** primární IPP v rámci SNP x polékové postižení při léčbě SNP x difúzní infekční pneumonie v imunokompromitovaném terénu u nemocného léčeného imunosupresivou
- Kromě **plicní tkáně** může být postižena i **pleura a klouby a svaly hrudního koše**
- Někdy plicní postižení jediným manifestním postižením SNP- **15% původně diagnostikovaných idiopatických intersticiálních pneumonií (IIP) frustrní formy SNP- sine syndromy**

# Epidemiologie IPP u SNP

- **Nejvyšší výskyt IPP (70 %)** u **systemové sklerodermie (SSc)**- plicní fibróza u SSc (SSc-PF) nejčastější příčinou smrti
- **Revmatoidní artritida (RA)**- plicní postižení u cca **20 % pacientů**- nebývá klinicky závažné
- **Polymyozitida/dermatomyozitida (PM/DM)** IPP u **30 % pacientů**
- **Systemový lupus erythematosus (SLE)**- klinicky významné plicní postižení u **5 %**, subklinické formy u **30 %** pacientů
- **Sjögrenův syndrom (SS)**- plicní postižení u **30 % pacientů**, u **10 %** klinicky významné
- **Ankylozující spondylitida (AS)** intersticiální plicní **změny minimální**, bulózní emfyzém v horních lalocích
- **ANCA asociované vaskulitidy**- GPA

# Radiologické a histologické typy IPP u SNP

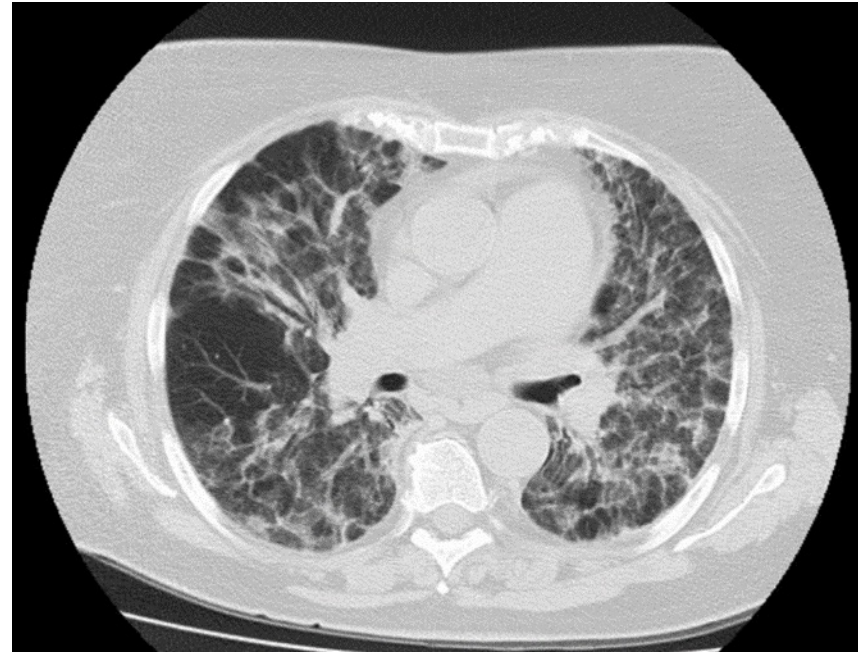
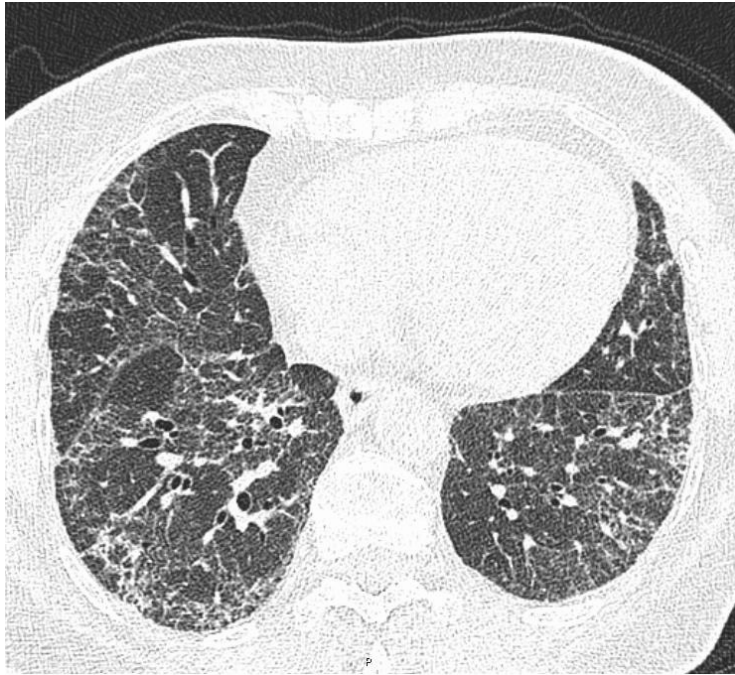
Kopírují podtypy IIP

- **Akutní intersticiální pneumonie (Hamman- Rich)- AIP**
- **Intersticiální plicní fibróza typu obvyklého- IPF-UIP**
- **Lymfocytární intersticiální pneumonie LIP**
- **Obliterující bronchiolitida s organizující (se) pneumonií- BOOP(OP)**
- **Nespecifická intersticiální pneumonie- NSIP**
- **Deskvamativní intersticiální pneumonie DIP**
- **Difuzní alveolární hemoragie- DAH**
- **Granulomatózní plicní postižení**
- **Fibrobulozní postižení a syndrom kombinované fibrózy a emfyzému (CPFE)**

# Vyšetřovací postupy u plicního postižení při SNP

- **Laboratorní**- protilátky proti topoizomeráze u SSc, anti Jo-1 u PM/DM, DAH- **anémie**, pokročilé IPP s hypoxémií- **polyglobulie**
- **Funkční vyšetření plic**- spirometrie, bodypletysmografie, difuze-**spiroergometrie**: klinická závažnost IPP, screening PAH
- **Radiologické vyšetření**- **HRCT**- postižení pleury, známky fibrózy, zánětu, alveolárního postižení- DAH, AIP
- **Bronchoskopie + bronchoalveolární laváž**- nález v BALTe **variabilní**, makroskopický vzhled- **vaskulitidy**, DAH
- **Plicní biopsie**- **obvykle fenotyp postižení dobře definován**- klinika, funkční, HRCT, BAL, ev. TBB- kryoTBB)- chirurgická plicní biopsie obvykle není nutná

# Radiologické nálezy u SNP- fibróza- zánět

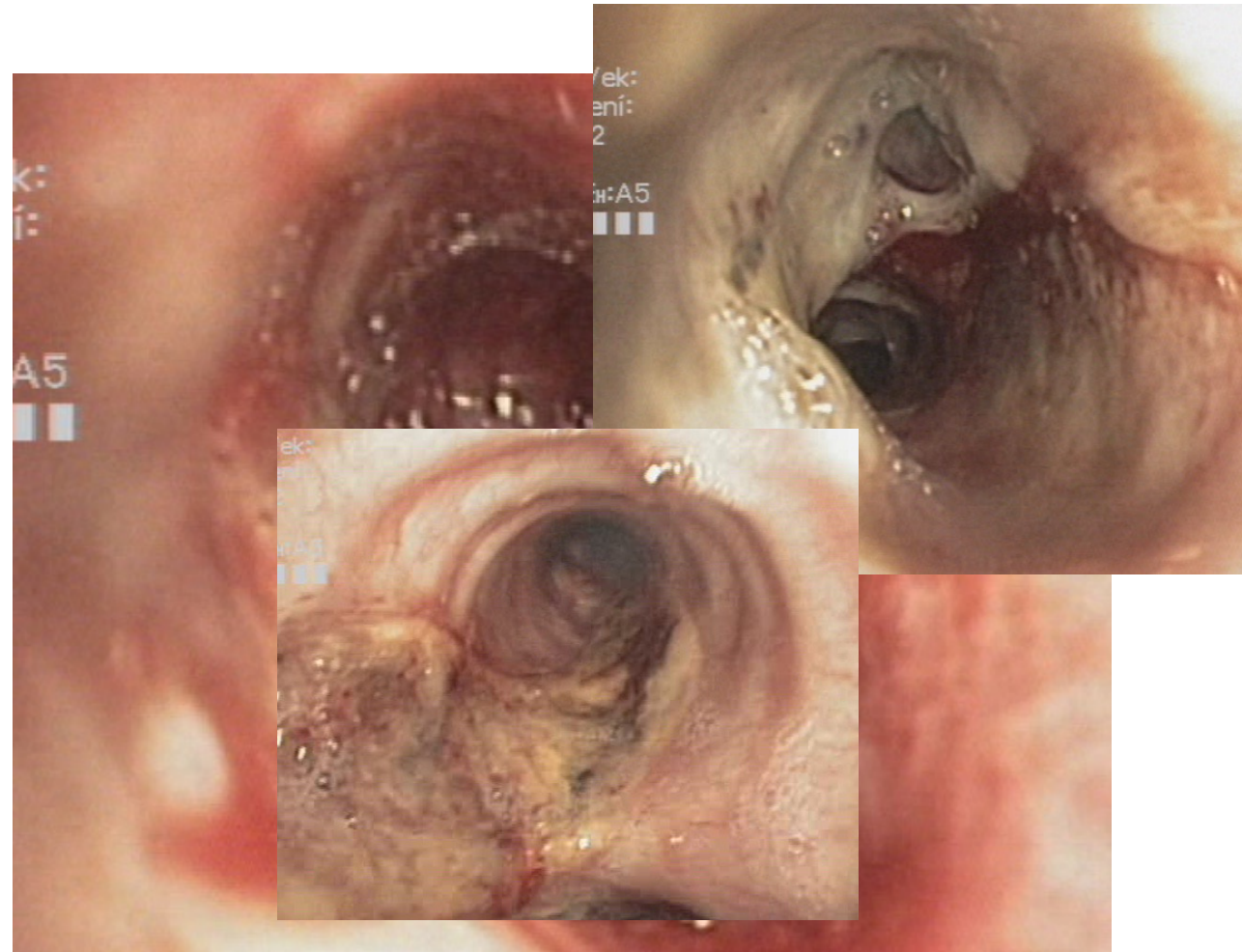




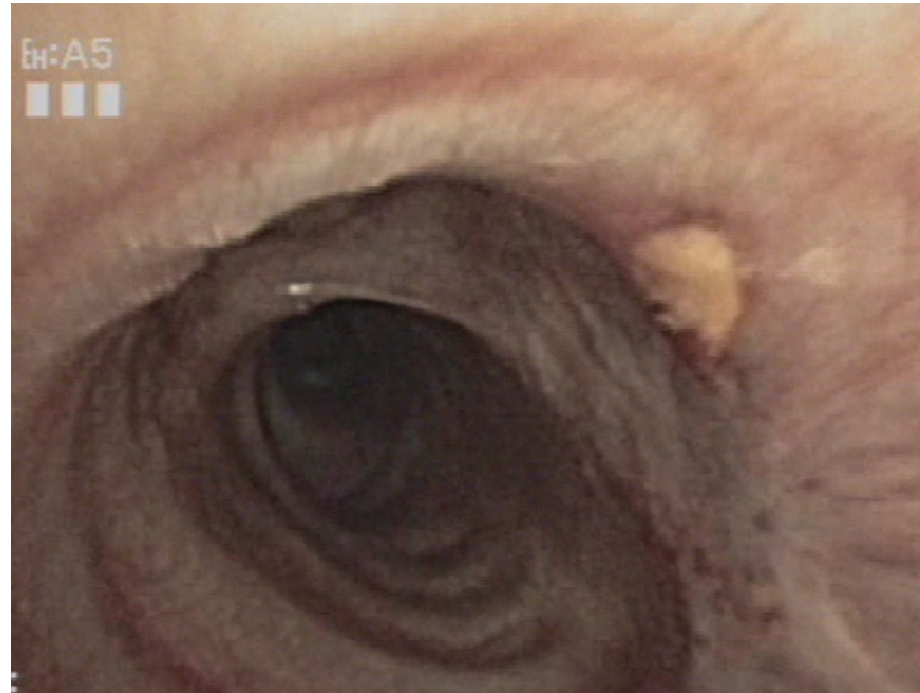
# Radiologické nálezy u SNP- Difusní alveolární hemorhagie



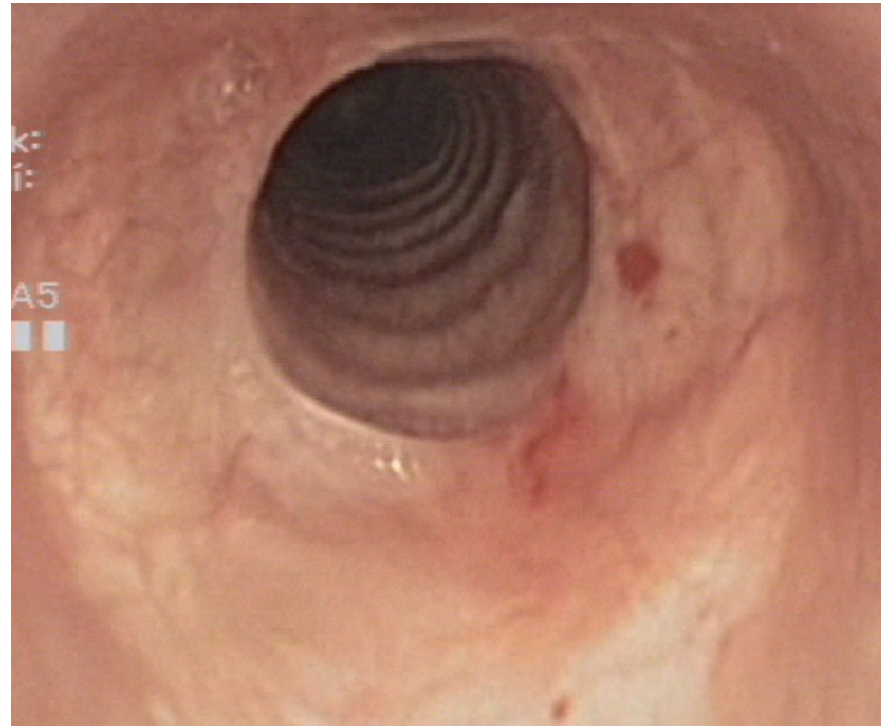
# Ulcerosní léze u vaskulitid- GPA



# Nekrotický granulom



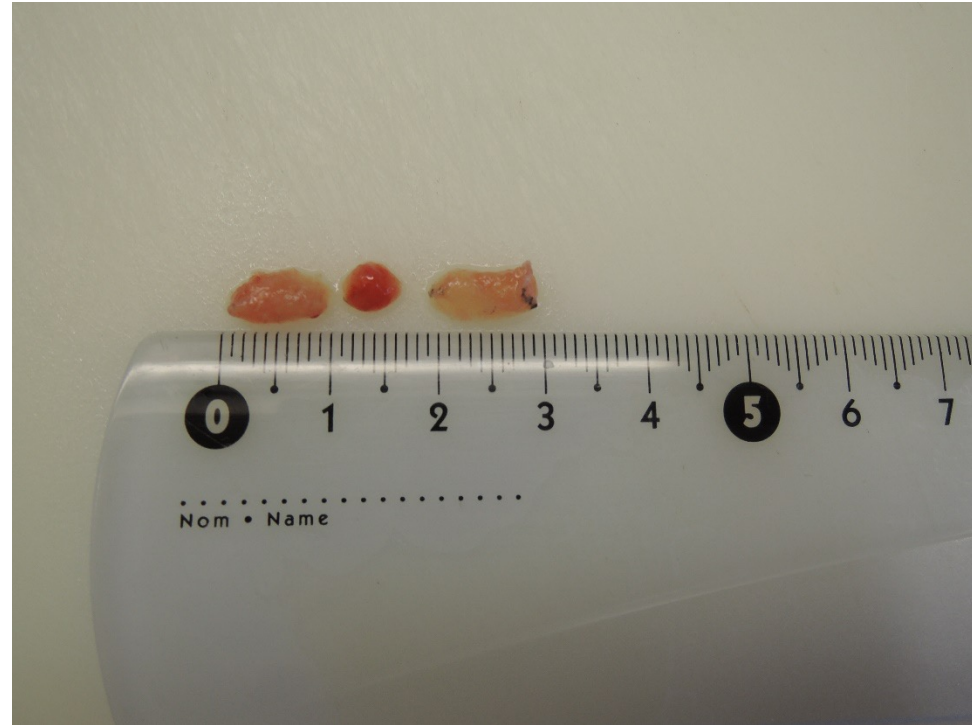
# Jizevnatá subglotická stenóza



# Obraz DAH při BAL



# KryoTBB



# Prognóza

- **Prognóza** jednotlivých podtypů IPP u SNP se značně liší- **závislá na histologickém podtypu, funkčním postižení** v době diagnózy (transfer faktor) a také na **komplikujiících faktorech** (postižení cév, plicní infekce)
- **Fenotyp PF-UIP** má u SNP lepší prognózu než v případě izolovaného výskytu.
- **Akutní exacerbace** ve většině případů navzdory komplexní léčbě končí fatálně

# Je neurologické postižení obdobně variabilní?

- Ložiskové příznaky
- Kognitivní poruchy
- Únava a pocit nevykonnosti při kognitivních činnostech popisované jako „myšlení v mlze“



# Neuropsychiatrické syndromy spojené se SNP

**Tab. 1.** American College of Rheumatology stanovila 19 neurologických syndromů NPSLE

<b>Neuropsychiatrické syndromy asoclované se systémovým lupus erytematodes</b>	
<b>Centrální</b>	<b>Periferní</b>
bolesti hlavy kognitivní potíže (akutní stavy zmatenosti – delirium, mírný kognitivní deficit až demence) cerebrovaskulární postižení (CMP, TIA, trombóza venózních splavů) demyelinizační syndrom chorea aseptická meningitis psychiatrické symptomy (psychóza, anxieta, porucha nálady) záchvaty epileptické transverzální myelopatie	periferní neuropatie autonomní neuropatie myastenien gravis ztráta sluchu (senzorieurální náhlá či progresivní) kraniální neuropatie

# Závěr

- Při zvláštních souborech příznaků z různých systémů a orgánů vždy myslíme na SNP a autoimunity jako možnou příčinu
- Nutné komplexní a velmi pečlivé zhodnocení celého pacienta a ne jedn „svého“ orgánu

Děkuji Vám za pozornost

