



ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

Τεκτονίδου Μαρία

Καθηγήτρια Παθολογίας-Ρευματολογίας,

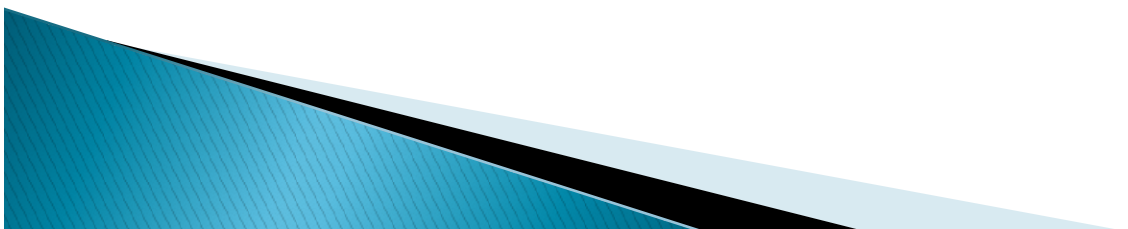
Υπεύθυνη Ρευματολογικής Μονάδας,

Α' Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική,

Εθνικό Κέντρο Εμπειρογνωμοσύνης Σπανίων Νοσημάτων του Συνδετικού Ιστού και

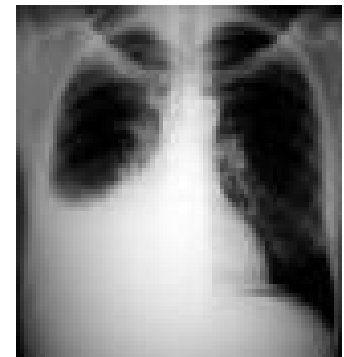
Μυοσκελετικών Παθήσεων,

EULAR Centre of Excellence, Γ.Ν.Α Λαϊκό, Ιατρική Σχολή ΕΚΠΑ



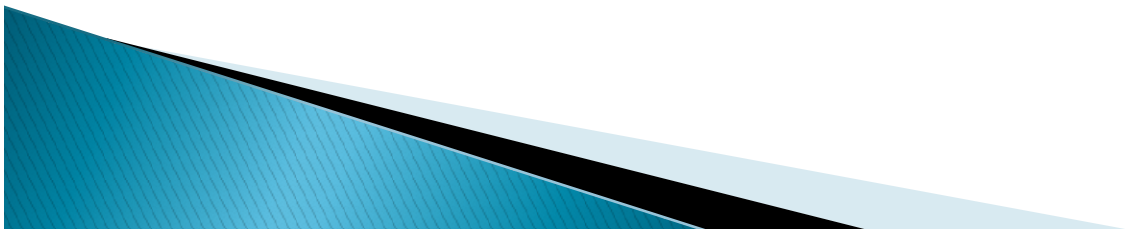
ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ (ΣΕΛ)

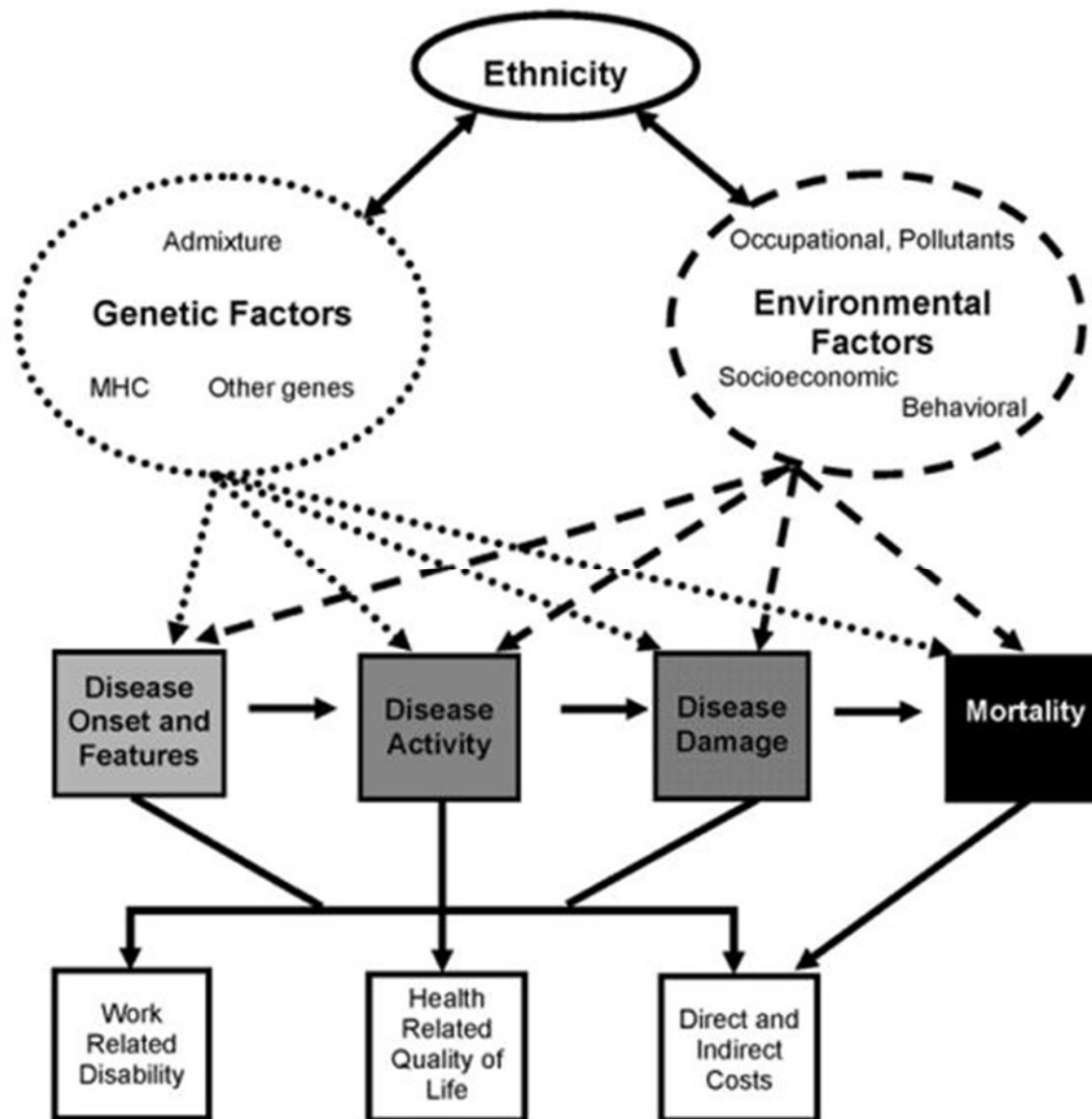
Συστηματική, κλινικά ετερογενής, αυτοάνοσης αιτιολογίας
χρόνια νόσος με υφέσεις και εξάρσεις



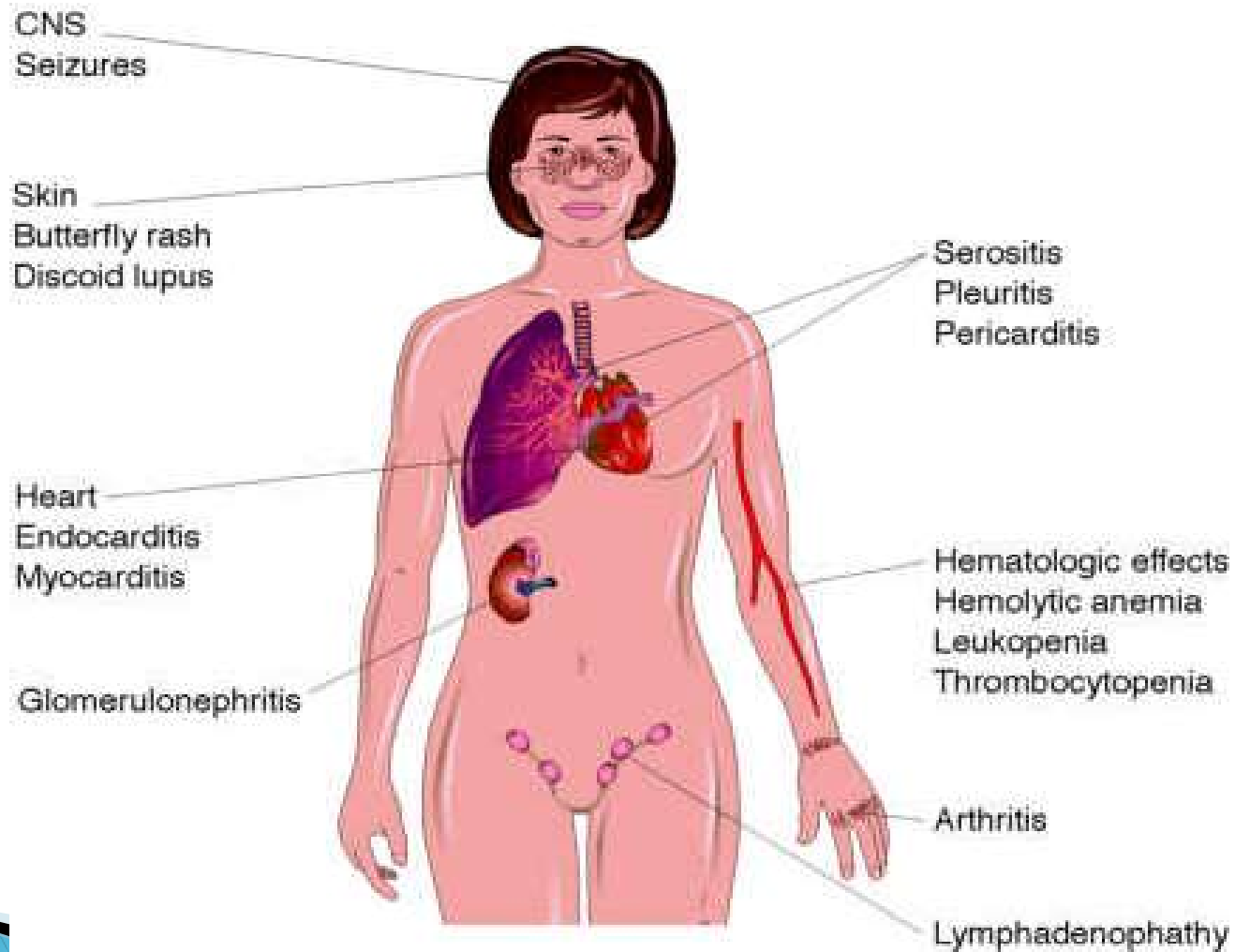
ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

- Επίπτωση του ΣΕΛ: 1–10/100.000 ανά έτος
- Επιπολασμός: 20–200/100.000 (διαφορές ανάλογα με φύλο, ηλικία, εθνικότητα, γεωγραφική εντόπιση)
- Γυναικείο φύλο > 90% των περιστατικών.
- Peak ηλικιακής κατανομής: 15–40 ετών. Συχνά και σε παιδική ηλικία.
- Συχνότερη και πιο σοβαρή σε Αφρο-Αμερικανούς, Λατινο-Αμερικανούς και Ασιάτες, σε σύγκριση με Καυκάσιους





Κλινική Εικόνα

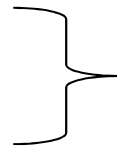


Εκδηλώσεις από το μυοσκελετικό

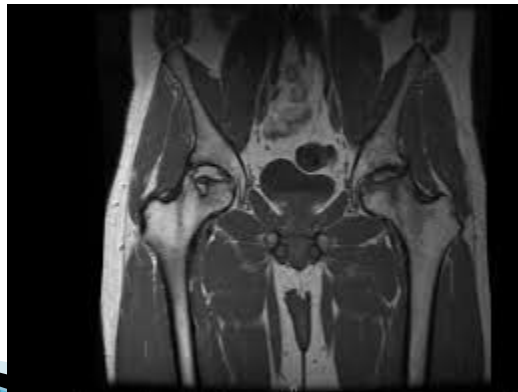
- ▶ Αρθραλγίες-Αρθρίτιδες
- ▶ Μυαλγίες
- ▶ Μυοσίτιδα



- ▶ Οστεοπόρωση
- ▶ Οστεονέκρωση



Συνέπεια της χρήσης
κορτικοειδών



Δερματικές εκδηλώσεις

- ▶ Εξάνθημα παρειών «δίκην πεταλούδας»
- ▶ Δισκοειδές εξάνθημα
- ▶ Φωτοευαισθησία
- ▶ Αλωπεκία
- ▶ Αγγειϊτιδικό εξάνθημα
- ▶ Δικτυωτή πελίδνωση



Ερύθημα παρειάς «δίκην πεταλούδας»





Δισκοειδή εξανθήματα στο τριχωτό της κεφαλής-Αλωπεκία



Αγγειϊτιδικό εξάνθημα



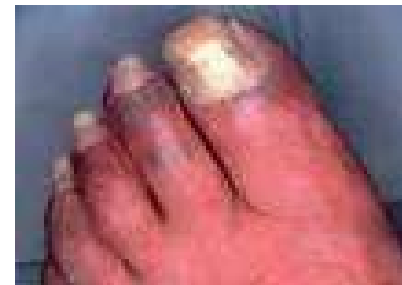
Φωτοευαίσθητο εξάνθημα

Αγγειακές εκδηλώσεις

- ▶ Φαινόμενο **Raynaud**
- ▶ Φλεβικές και αρτηριακές θρομβώσεις (αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο)



Φαινόμενο Raynaud

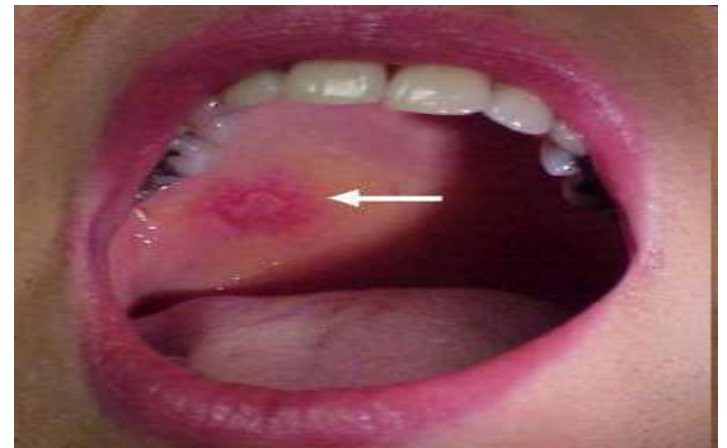


Εκδηλώσεις από το στόμα και τους σιελογόνους αδένες

- ▶ Άφθες, έλκη στόματος
- ▶ Ενάνθημα υπερώας
- ▶ Ξηροστομία
- ▶ Διόγκωση παρωτίδων –
συνήθως σε συνύπαρξη με S. Sjogren



άφθες στόματος

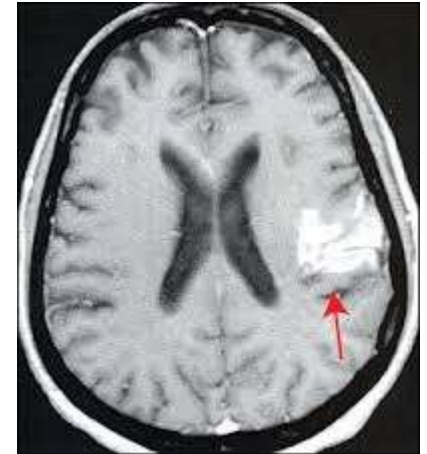


ενάνθημα υπερώας

Νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις

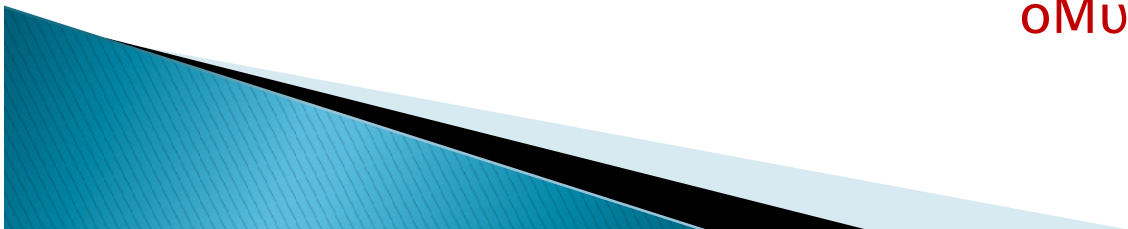
Α. Από το κεντρικό νευρικό σύστημα

- ο ΑΕΕ
- ο Επιληψία
- ο Άσηπτη μηνιγγίτιδα
- ο Ψύχωση
- ο Οργανικό ψυχοσύνδρομο
- ο Χορεία



Β. Από το περιφερικό νευρικό σύστημα:

- ο Αυτόνομη νευροπάθεια
- ο Περιφερική νευροπάθεια
- ο Αισθητηριακή απώλεια ακοής
- ο Μυασθένεια

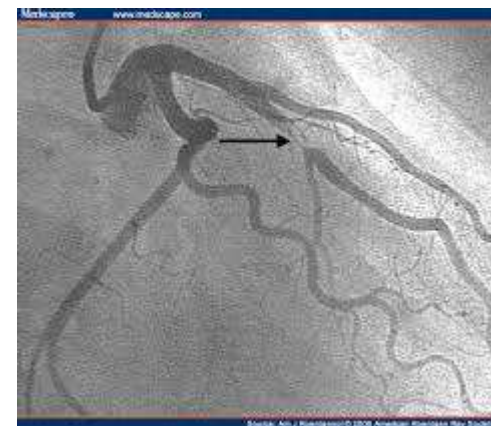


Εκδηλώσεις από την καρδιά

- ▶ Περικαρδίτιδα (ήπια-βαριά)
- ▶ Βαλβιδοπάθεια
- ▶ Ενδοκαρδίτιδα
- ▶ Μυοκαρδίτιδα
- ▶ Αθηροσκλήρυνση
- ▶ Στεφανιαία Νόσος



Α/α θώρακα-περικαρδίτιδα



στεφανιογραφία

Εκδηλώσεις από τους πνεύμονες (1)

- ▶ Πλευρίτιδα (με ή χωρίς πλευριτική συλλογή)
- ▶ Εξιδρωματικό υγρό, σάκχαρο: κφ, $\uparrow$ λεύκωμα, WBC <10,000 (πολυμορφοπύρηνα ή λεμφοκύτταρα), ANA+, $\downarrow$ συμπλήρωμα
- ▶ Οξεία πνευμονίτιδα του λύκου (1-4%)
- ▶ Διάχυτη κυψελιδική αιμορραγία (σπάνια)



Πνευμονίτιδα του λύκου

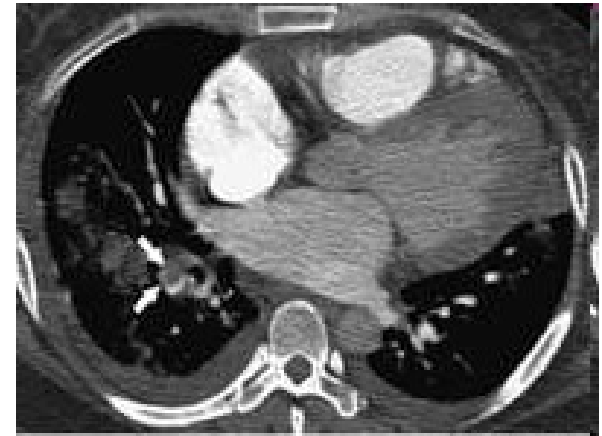


© 2008 Elsevier Inc.

Διάχυτη κυψελιδική αιμορραγία

Εκδηλώσεις από τους πνεύμονες (2)

- ▶ Πνευμονική εμβολή
- ▶ Πνευμονική υπέρταση
- ▶ Διάμεση πνευμονική νόσος
- ▶ Σύνδρομο ρικνού πνεύμονα



Πνευμονική εμβολή



Πνευμονική ίνωση

Εκδηλώσεις από τους νεφρούς

- ▶ Η νεφρίτιδα του λύκου εμφανίζεται στο 30–60% των ασθενών με ΣΕΛ.
- ▶ συχνά ασυμπτωματική
- ▶ Συμπτώματα: νεφριτιδικό σύνδρομο (υπέρταση, ουραιμία) ή νεφρωσικό σύνδρομο (οιδήματα ανά σάρκα).
- ▶ Χαρακτηρίζεται από **λευκωματουρία, αιματουρία (σπειραματικά ερυθρά) ή/και κυλινδρουρία.**



Σύμφωνα με την κατάταξη 2003 ISN/RPS
η νεφρίτιδα του λύκου διακρίνεται σε:

- ο I. Μικροσκοπική μεσαγγειακή
- ο II. Μεσαγγειακή υπερπλαστική
- ο III.Εστιακή υπερπλαστική
- ο IV.Διάχυτη υπερπλαστική
- ο V. Μεμβρανώδης
- ο VI.Σπειραματοσκλήρυνση

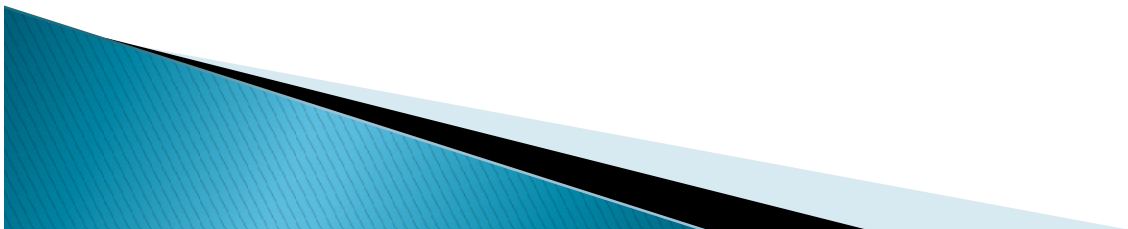


Table 3. ACR Classification Criteria for SLE

Criterion

- Malar rash—also known as *butterfly rash*—is a red and mildly scaly rash that forms over the bridge of the nose and cheeks
- Discoid rash—thick red scaly patches on the skin
- Photosensitivity
- Oral ulcers
- Arthritis
- Serositis—inflammation of the serous tissues of the pleura, pericardium, and peritoneum
- Renal disorder
- Neurologic disorder
- Hematologic disorder
- Immunologic disorder
- Antinuclear antibody

ACR: American College of Rheumatology; SLE: systemic lupus erythematosus.
Source: Reference 15.

SLICC[†] Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus

Requirements: ≥ 4 criteria (at least 1 clinical and 1 laboratory criteria)

OR biopsy-proven lupus nephritis with positive ANA or Anti-DNA

Clinical Criteria

1. Acute Cutaneous Lupus*
2. Chronic Cutaneous Lupus*
3. Oral or nasal ulcers *
4. Non-scarring alopecia
5. Arthritis *
6. Serositis *
7. Renal *
8. Neurologic *
9. Hemolytic anemia
10. Leukopenia *
11. Thrombocytopenia (<100,000/mm³)

Immunologic Criteria

1. ANA
2. Anti-DNA
3. Anti-Sm
4. Antiphospholipid Ab *
5. Low complement (C3, C4, CH50)
6. Direct Coombs' test (do not count in the presence of hemolytic anemia)

[†]SLICC: Systemic Lupus International Collaborating Clinics

* See notes for criteria details

2019 European League Against Rheumatism/ American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus

Martin Aringer,¹ Karen Costenbader,² David Daikh,³ Ralph Brinks,⁴ Marta Mosca,⁵ Rosalind Ramsey-Goldman,⁶ Josef S Smolen,⁷ David Wofsy,⁸ Dimitrios T Boumpas,^{9,10} Diane L Kamen,¹¹ David Jayne,¹² Ricard Cervera,¹³ Nathalie Costedoat-Chalumeau,¹⁴ Betty Diamond,¹⁵ Dafna D Gladman,¹⁶ Bevra Hahn,¹⁷ Falk Hiepe,¹⁸ Søren Jacobsen,¹⁹ Dinesh Khanna,²⁰ Kirsten Løstøm,²¹ Elena Massarotti,^{22,23} Joseph McCune,²⁰ Guillermo Ruiz-Irastorza,²⁴ Jorge Sanchez-Guerrero,^{25,26} Matthias Schneider,²⁷ Murray Urowitz,²⁸ George Bertolas,²⁹ Bimba F Hoyer,^{18,30} Nicolai Leuchten,¹ Chiara Tanzi,³¹ Sara K Tedeschi,^{23,32} Zahi Touma,³³ Gabriela Schmajuk,³ Branimir Anic,³⁴ Florence Assan,³⁵ Tak Mao Chan,³⁶ Ann Elaine Clarke,³⁷ Mary K Crow,³⁸ László Czirják,³⁹ Andrea Doria,⁴⁰ Winfried Graninger,⁴¹ Bernadett Halda-Kiss,³⁹ Sarfaraz Hasni,⁴² Peter M Izmirly,⁴³ Michelle Jung,³⁷ Gábor Kúmánovics,³⁹ Xavier Mariette,^{44,45} Ivan Padjen,³⁴ José M Pego-Reigosa,⁴⁶ Juanita Romero-Díaz,⁴⁷ Íñigo Rúa-Figueroa Fernández,⁴⁸ Raphaële Seror,³⁵ Georg H Stummvoll,⁴⁹ Yoshiya Tanaka,⁵⁰ Maria G Tektonidou,⁵¹ Carlos Vasconcelos,⁵² Edward M Vital,^{53,54} Daniel J Wallace,⁵⁵ Sule Yavuz,⁵⁶ Pier Luigi Meroni,⁵⁷ Marvin J Fritzler,⁵⁸ Ray Naden,⁵⁹ Thomas Dörner,¹⁸ Sindhu R Johnson^{60,61}

Handling editor David S
Pisetsky

► Additional material is
published online only. To
view please visit the journal
online (http://dx.doi.org/10.
1136/annrheumdis-2018-
214819).

For numbered affiliations see
end of article

Ann Rheum Dis first published as 10.1136/annrheumdis-2018-214819 on 5 August 2019

ENTRY CRITERION			
Antinuclear antibodies (ANA) at a titer of ≥1:80 on HEp-2 cells or an equivalent positive test (ever)			
↓ If absent, do not classify as SLE If present, apply additive criteria			
ADDITIVE CRITERIA			
Do not count a criterion if there is a more likely explanation than SLE. Occurrence of a criterion on at least one occasion is sufficient. SLE classification requires at least one clinical criterion and ≥10 points.		Criteria need not occur simultaneously. Within each domain, only the highest weighted criterion is counted toward the total score §.	
CLINICAL DOMAINS AND CRITERIA	WEIGHT	IMMUNOLOGY DOMAINS AND CRITERIA	WEIGHT
CONSTITUTIONAL Fever	2	ANTIPHOSPHOLIPID ANTIBODIES Anti-cardiolipin antibodies OR Anti-β2GPI antibodies OR Lupus anticoagulant	2
HEMATOLOGIC Leukopenia Thrombocytopenia Autoimmune hemolysis	3 4 4	COMPLEMENT PROTEINS Low C3 OR low C4 Low C3 AND low C4	3 4
NEUROPSYCHIATRIC Delirium Psychosis Seizure	2 3 5	SLE-SPECIFIC ANTIBODIES Anti-dsDNA antibody* OR Anti-Smith antibody	6
MUCOCUTANEOUS Non-scarring alopecia Oral ulcers Subacute cutaneous OR discoid lupus Acute cutaneous lupus	2 2 4 6		
SEROSAL Pleural or pericardial effusion Acute pericarditis	5 6	NOTE: § = additional criteria within the same domain will not be counted; * = in an assay with 90% specificity against relevant disease controls. Anti- β2GPI = anti-β2- glycoprotein I; anti- dsDNA = anti-double- stranded DNA.	
MUSCULOSKELETAL Joint involvement	6	2019 Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus Source: @eular_org & @ACRheum Aringer M et al. Arthritis Rheumatol. 2019 Aug 6. doi: 10.1002/art.40930. [Epub ahead of print] Addapted: @allegyuptodate	
RENAL Proteinuria >0.5g/24h Renal biopsy Class II or V lupus nephritis Renal biopsy Class III or IV lupus nephritis	4 8 10		
TOTAL SCORE			
CLASSIFY AS SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS WITH A SCORE OF 10 OR MORE IF ENTRY CRITERION FULFILLED			

	Sensitivity (%)	Specificity (%)
Antinuclear abs	93–95	57

ANA + : Μη ρευματικές παθήσεις

- **Θυρεοειδίτιδα Hashimoto**
- AIH, PBC, αυτοάνοση χολαγγειίτιδα
- N. Crohn
-
- Λοιμώδη νοσήματα (EBV λοίμωξη, υποξεία βακτηριακή ενδοκαρδίτιδα, HCV)
- Λεμφουπερπλαστικές νόσοι
- **Υγιείς** ($\geq 1:160 = \sim 8\%$)

	Sensitivity (%)	Specificity (%)
Anti-dsDNA abs	70	>95%

Χρήσιμα όχι μόνο στη διάγνωση αλλά και στην
παρακολούθηση ενεργότητας ΣΕΛ

Συσχέτιση με νεφρίτιδα

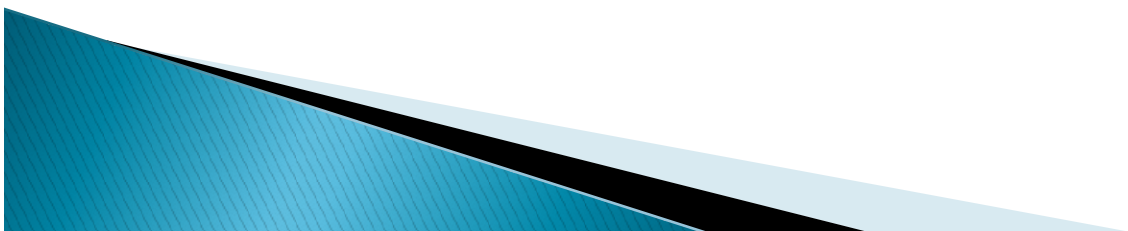
- Πρόβλεψη έξαρσης

Αυξανόμενοι τίτλοι

- Σε συνδυασμό με χαμηλό C3 ή/και C4

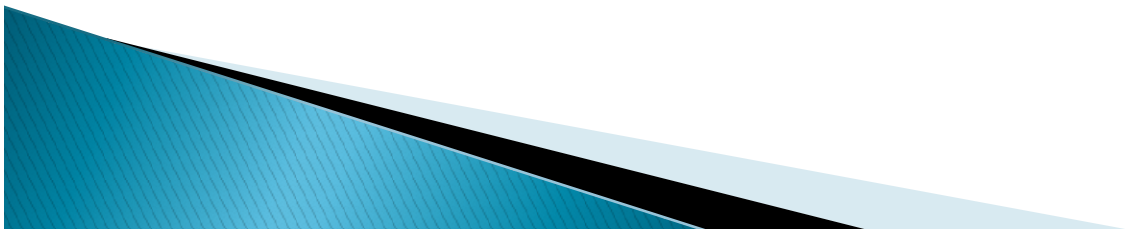


ENA Autoantibody	Diagnosis
Anti-Sm	SLE (30%), υψηλή ειδικότητα
Anti-SS-A (Ro)	Sjögren's syndrome (75%); SLE (35-40%)
Anti-SS-B (La)	Sjögren's syndrome (14-60%), SLE (15%)

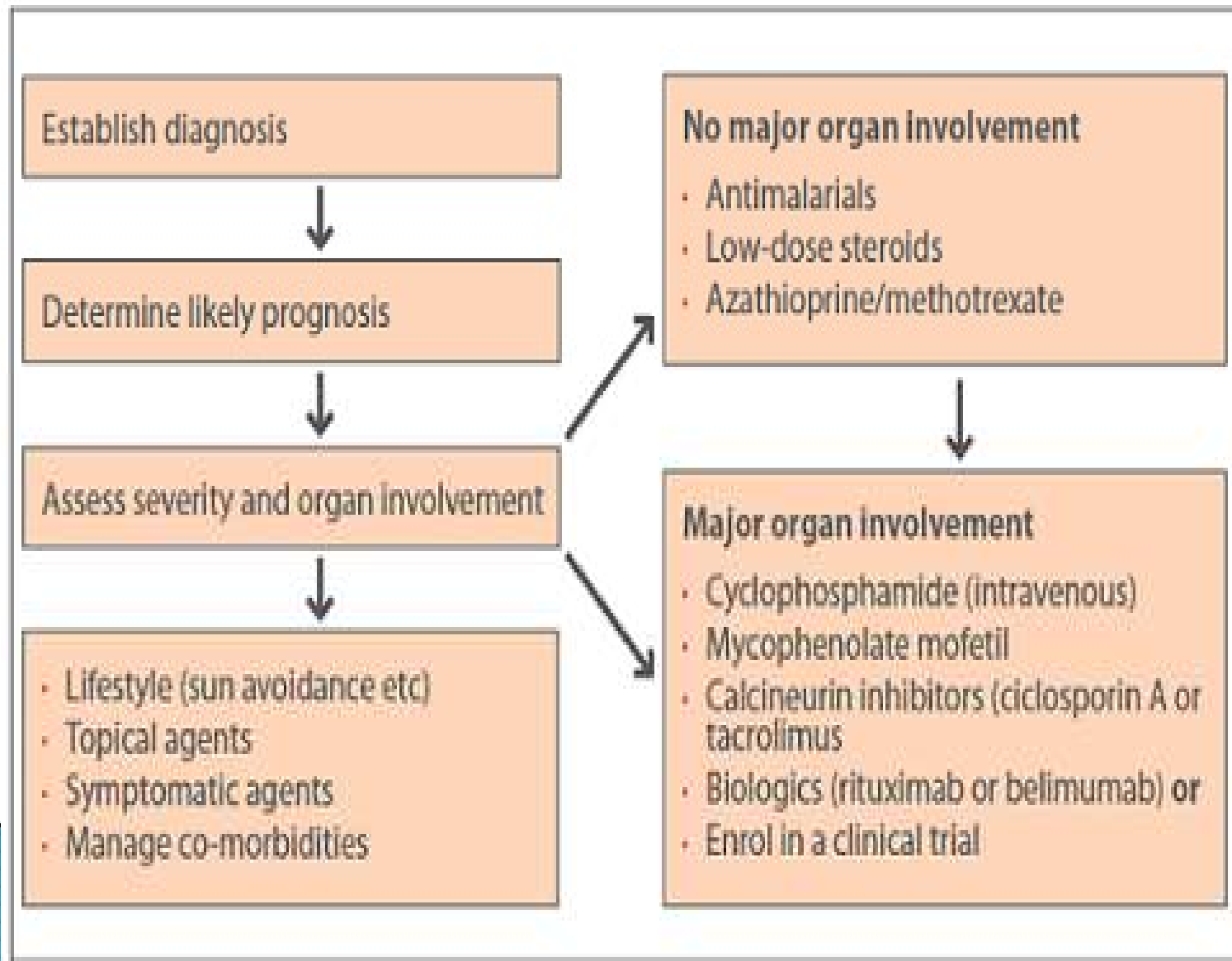


Τυπικά σε μία έξαρση της νόσου:

- ▶ αύξηση του τίτλου των anti –dsDNA
 - ▶ Μείωση C3 ή/και C4
 - ▶ αύξηση της ΤΚΕ
 - ▶ λευκοπενία
 - ▶ η CRP είναι φυσιολογική εκτός και αν συνυπάρχει λοίμωξη, ορογονίτιδα ή αρθρίτιδα
-
- ▶ Σε ασθενείς με ΣΕΛ, η αύξηση της CRP πρέπει πάντα να θέτει την υποψία λοίμωξης



Θεραπεία



Πρόγνωση

Επιπλοκές_οφειλόμενες στη νόσο ή τη θεραπεία:

- ▶ λοιμώξεις
- ▶ καρδιαγγειακή νόσος
- ▶ άσηπτη νέκρωση, βαριά οστεοπόρωση, Σ/Δ, καταρράκτης

Κακοί προγνωστικοί δείκτες :

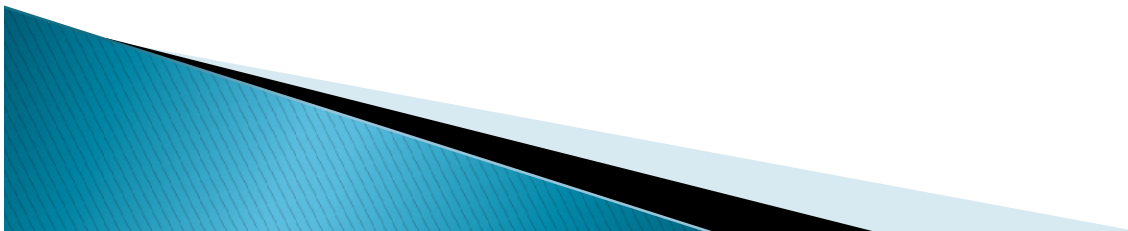
- Πρώιμη ηλικία έναρξης της νόσου
- Βαριά νεφρική βλάβη
- Προσβολή του ΚΝΣ

Συχνότερες αιτίες θανάτου ασθενών με ΣΕΛ:

- Καρδιαγγειακά/θρομβοεμβολικά επεισόδια
- Λοιμώξεις
- Νεφρική ανεπάρκεια τελικού σταδίου



Σύνδρομο Sjögren



Σύνδρομο Sjögren

- ▶ Επιπολασμός: 0.1–4% του πληθυσμού
- ▶ Αναλογία γυναίκες:άνδρες= 9:1
- ▶ 2παθές συνδρομο Sjögren's: συχνότερα με Ρευμ. Αρθρίτιδα ή ΣΕΛ



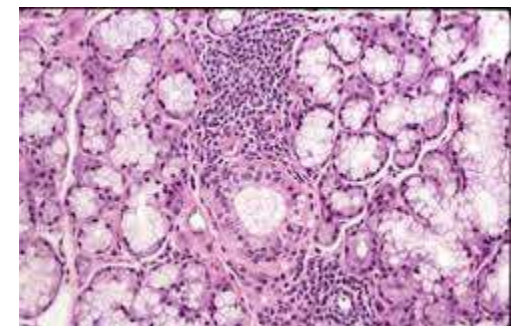
Κλινική εικόνα

Προσβολή εξωκρινών αδένων (σιελογόνων, δακρυικών, παρωτίδων)



Εξωαδενική (συστηματική) προσβολή

- Αγγειίτιδα (κρυοσφαιριναιμική)
- περιφερική νευροπάθεια
- Νεφρική προσβολή
- Προσβολή ΚΝΣ



The slide shows a classic focal lymphocytic infiltration in a minor salivary

American/European classification criteria

Classification criteria for Sjögren syndrome

Ocular symptoms (at least one)

- ▶ Persistent, troublesome dry eyes every day for longer than 3 months
- ▶ Recurrent sensation of sand or gravel in the eyes
- ▶ Use of a tear substitute more than three times per day

Oral symptoms (at least one)

- ▶ Feeling of dry mouth every day for at least three months
- ▶ Recurrent feeling of swollen salivary glands as an adult
- ▶ Need to drink liquids to aid in swallowing dry foods

Objective evidence of dry eyes (at least one)

- ▶ Schirmer test ≤ 5 mm/5min
- ▶ Van Bijsterveld score ≥ 4 (after lissamine test)

Objective evidence of salivary-gland involvement (at least one)

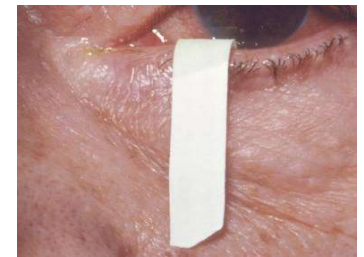
- ▶ Salivary-gland scintigraphy
- ▶ Parotid sialography
- ▶ Unstimulated salivary flow (≤ 1.5 mL/15 min, ≤ 0.1 mL/min)

Histological features

- ▶ Positive biopsy sample of a minor salivary gland (focus score > 1 ; refers to a cluster of ≥ 50 lymphocytes/lobule when at least 4 lobules are assessed)

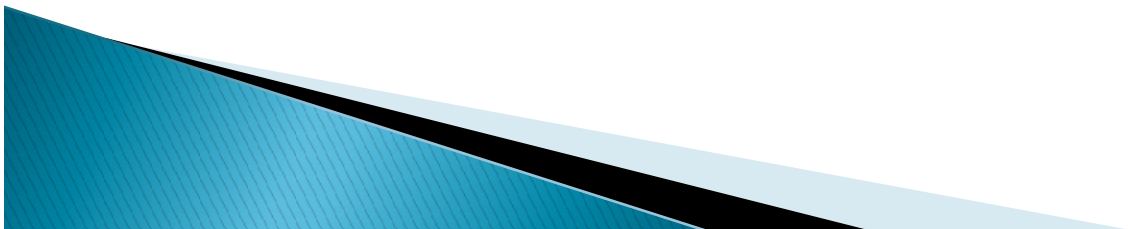
Autoantibodies

- ▶ Presence of antibodies to SSA (Ro/SSA) or to SSB (La/SSB)



Διαφορική διάγνωση

- ▶ Φάρμακα (διουρητικά, αντιισταμινικά)
- ▶ Ιογενείς λοιμώξεις (HIV, HCV)
- ▶ Μεταβολικά νοσήματα (Σ. Διαβήτης)
- ▶ Νεοπλάσματα, λέμφωμα, ακτινοβολία
- ▶ Σαρκοείδωση
- ▶ Αμυλοείδωση
- ▶ Νόσος μοσχεύματος έναντι ξενιστή
- ▶ IgG4-σχετιζόμενη σιαλαδενίτιδα



Θεραπεία

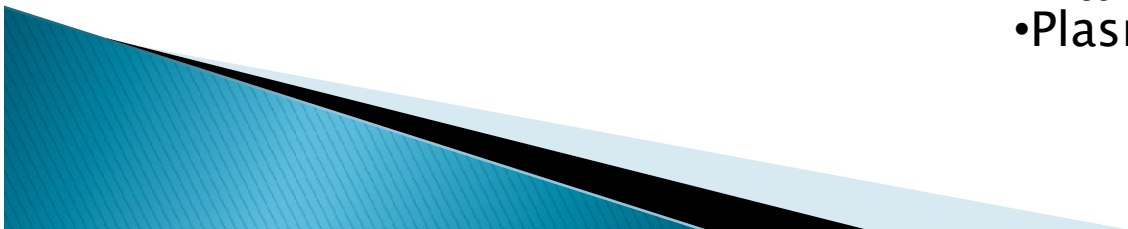
Προσβολή εξωκρινών αδένων

- ▶ Τεχνητά δάκρυα
- ▶ Κολλύρια που περιέχουν κυκλοσπορίνη (0,05%)
- ▶ Λιπαντικές οφθαλμικές αλοιφές
- ▶ Σιαλαγωγά φάρμακα
 - Πιλοκαρπίνη
 - Σεβιμελίνη

Συστηματική) προσβολή

- αγγειίτιδα
- περιφερική νευροπάθεια
- νεφρική προσβολή
- προσβολή ΚΝΣ

- Prednisolone/Pulse steroids
- Cyclophosphamide
- Azathioprine
- Intravenous gamma globulin
- Rituximab
- Plasmapheresis



Σύνδρομο Sjögren-Πρόγνωση

- ▶ **44 φορές** μεγαλύτερος κίνδυνος Non Hodgkin λεμφώματος(NHL) σε σύγκριση με ομάδα ελέγχου

Kassan SS, Thomas TL, Moutsopoulos HM, Ann Intern Med. 1978;89:888

- ▶ Σε πιο πρόσφατες μελέτες, σχετικός κίνδυνος εμφάνισης NHL (**RR 13.76; 95% CI 8.53–18.99**)

Liang Y, Ann Rheum Dis. 2013 May 17

- ▶ Παράγοντες κινδύνου για την ανάπτυξη Non Hodgkin λεμφώματος:

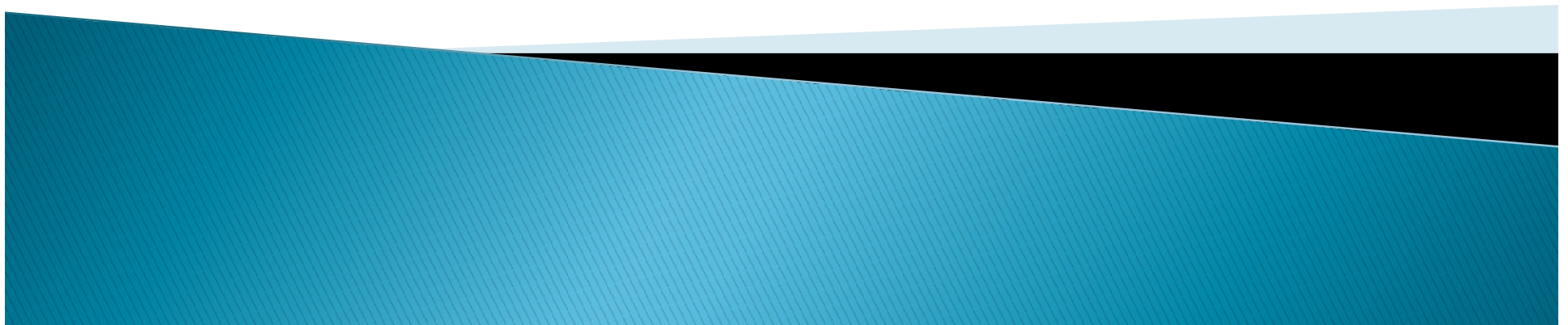
- Παρουσία κρυοσφαιρινών
- Χαμηλές τιμές C3 and C4
- Πορφυρικό εξάνθημα
- Σπληνομεγαλία και λεμφαδενοπάθεια
- Επίμονη διόγκωση παρωτίδων

Theander E, Ann Rheum Dis. 2006;65:796

Parageorgiou A, Voulgarelis M, Tzioufas AG. Autoimmun Rev. 2015 ;14:641

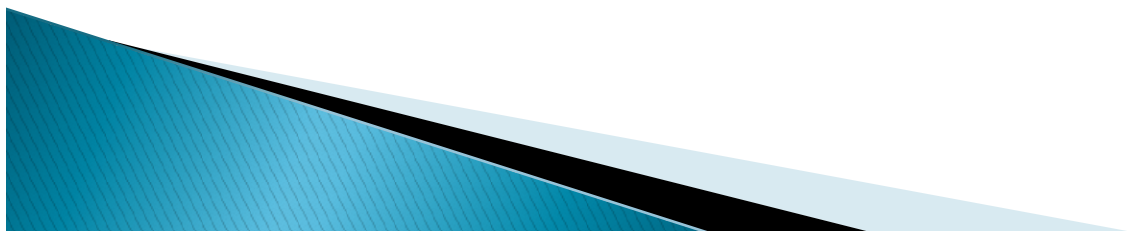


ΑΝΤΙΦΩΣΦΟΛΙΠΙΔΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ



ΑΝΤΙΦΩΣΦΟΛΙΠΙΔΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

- ▶ Πρωτοπαθές (χωρίς υποκείμενο ρευματικό νόσημα)
- ▶ Σχετιζόμενο με υποκείμενο ρευματικό νόσημα (κυρίως ΣΕΛ)
- ▶ Καταστροφικό APS: θρομβωτικές εκδηλώσεις από ταυτόχρονα 3 όργανα σε διάστημα <1 εβδομάδας



ΑΝΤΙΦΩΣΦΟΛΙΠΙΔΙΚΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ

Αναθεωρημένα κριτήρια ταξινόμησης, Sydney 2006

Κλινικές εκδηλώσεις:

- ▶ Αρτηριακές ή φλεβικές θρομβώσεις
ή/και
- ▶ Νοσηρότητα κύησης
 - ≥ 3 αποβολές 1ου τριμήνου, ή
 - ≥ 1 αποβολή 2ου/3ου τριμήνου, ή
 - πρόωρος τοκετός λόγω εκλαμψίας/προεκλαμψίας)

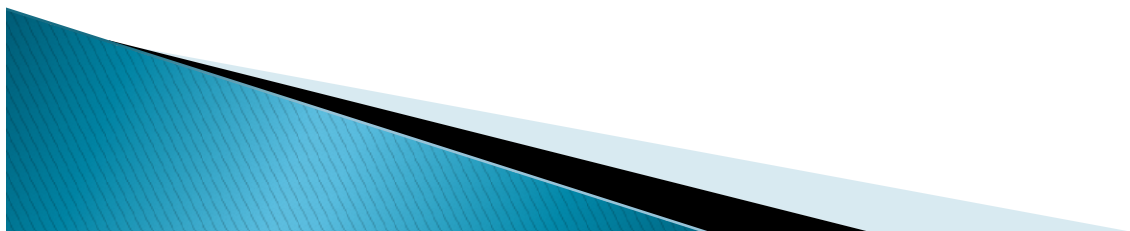
Εργαστηριακά ευρήματα:

- ▶ Παρουσία τουλάχιστον ενός εκ των αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων (θετικά σε τουλάχιστον 2 μετρήσεις με απόσταση 12 εβδομάδων σε μέτριους ή υψηλούς τίτλους)
 - Αντισώματα καρδιολιπίνης IgG ή/και IgM
 - Anti- $\beta 2$ GP IgG ή/και IgM
 - Αντιπηκτικό του λύκου



Διαφορική διάγνωση

- Λήψη αντισυλληπτικών και θεραπεία με οιστρογόνα
- Κακοήθεια
- Ομοκυστεϊναιμία
- Ανεπάρκεια αντιθρομβίνης III
- Ανεπάρκεια πρωτεΐνης C και S
- Μετάλλαξη στον παράγοντα V Leiden
- Μετάλλαξη της προθρομβίνης A20210
- Αντισώματα αντιπροθρομβίνης



Αρτηριακές/φλεβικές Θρομβώσεις

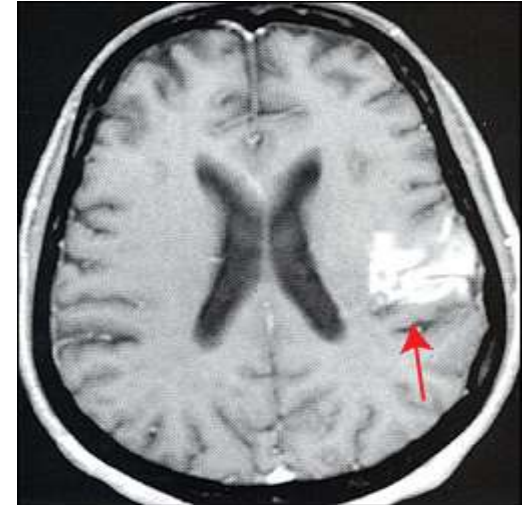
Υψηλού κινδύνου προφίλ αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων :

- Αντιπηκτικό λύκου
 - Τριπλή θετικότητα αντισωμάτων
-
- ▶ Η θρόμβωση μπορεί να συμβεί σε οποιοδήποτε αγγείο, οποιουδήποτε μεγέθους (μεγάλου, μεσαίου ή μικρού)
 - ▶ Φλεβική θρόμβωση= συχνότερη από την αρτηριακή
 - ▶ Εν τω βάθει φλεβοθρόμβωση: η συχνότερη θρομβωτική εκδήλωση (30-40%)



Αρτηριακές/φλεβικές Θρομβώσεις

- ▶ **A.E.E :** η πιο συχνή αρτηριακή θρομβωτική εκδήλωση (15-20%)
- ▶ Άλλες εντοπίσεις αρτηριακής θρόμβωσης: αμφιβληστροειδική, στεφανιαίες, βραχιόνιες, μεσεντέριες, νεφρικά αρτηριόλια
- ▶ Υψηλή υποψία σε νέους ασθενείς χωρίς προδιαθεσικούς παράγοντες για αθηροσκλήρυνση

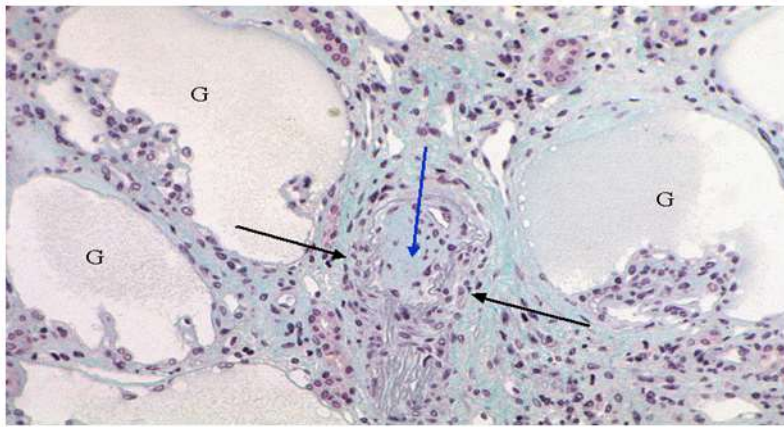


Άλλες εκδηλώσεις σχετιζόμενες με το σύνδρομο (non-criteria APS manifestations)

- ▶ Θρομβοπενία (22%)
- ▶ Δικτυωτή πελίδνωση (20%)
- ▶ Βαλβιδοπάθεια (μιτροειδούς-αορτικής, ενδοκαρδίτιδα Libman-Sacks)
- ▶ Νεφροπάθεια (θρομβωτική μικροαγγειοπάθεια)



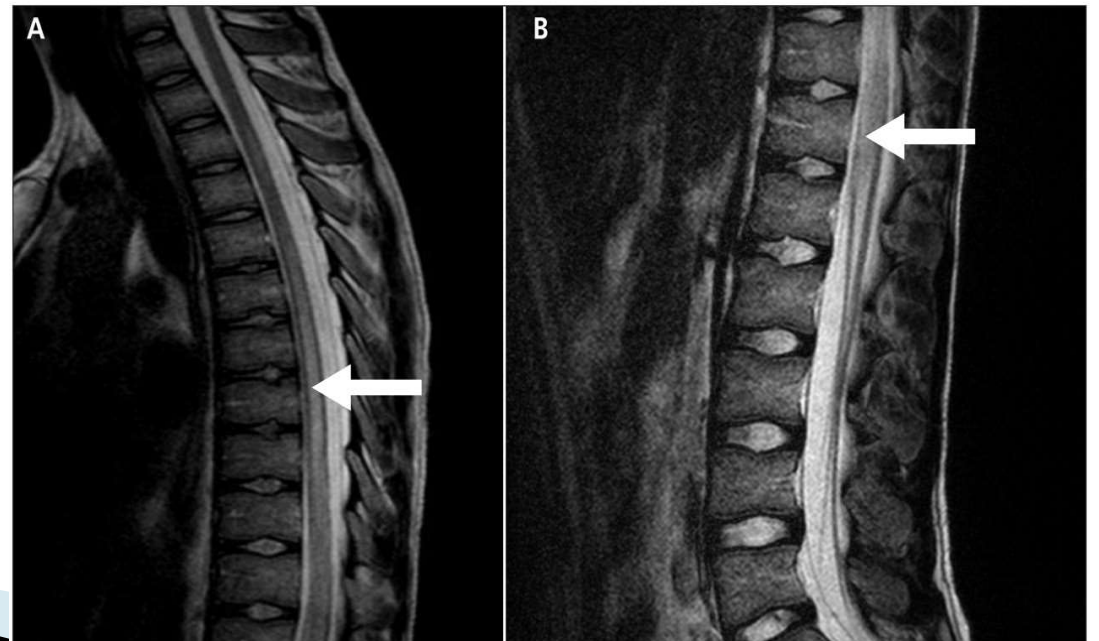
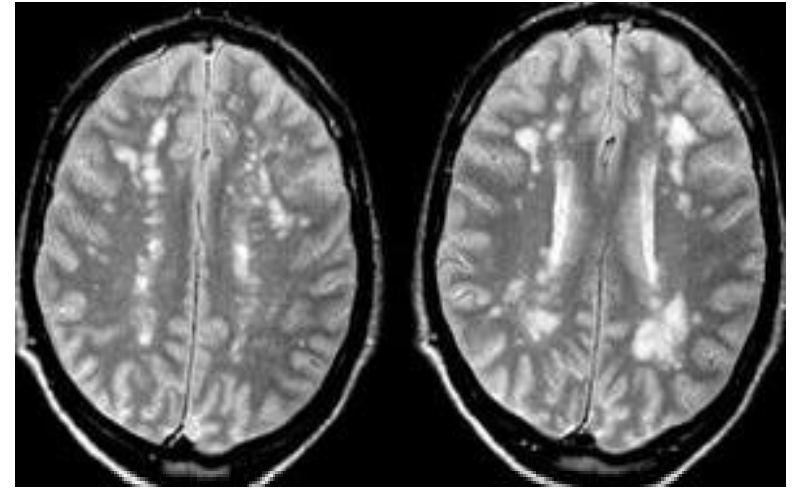
Livedo reticularis



Libman-Sacks endocarditis

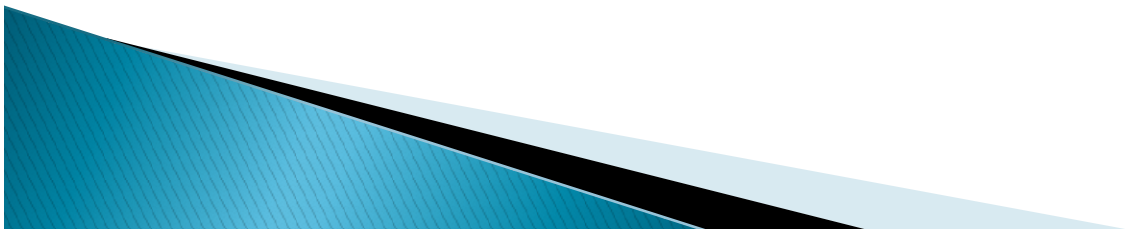
Άλλες εκδηλώσεις σχετιζόμενες με το σύνδρομο (non-criteria APS manifestations)

- ▶ MS-like αλλοιώσεις λευκής ουσίας
- ▶ Επιμήκης μυελίτιδα



EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults

Maria G Tektonidou,¹ Laura Andreoli,² Marteen Limper,³ Zahir Amoura,⁴
Ricard Cervera,⁵ Nathalie Costedoat-Chalumeau,⁶ Maria Jose Cuadrado,⁷
Thomas Dörner,⁸ Raquel Ferrer-Oliveras,⁹ Karen Hambly,¹⁰ Munther A Khamashta,¹¹
Judith King,¹² Francesca Marchiori,¹³ Pier Luigi Meroni,¹⁴ Marta Mosca,¹⁵
Vittorio Pengo,¹⁶ Luigi Raio,¹⁷ Guillermo Ruiz-Irastorza,¹⁸ Yehuda Shoenfeld,¹⁹
Ljudmila Stojanovich,²⁰ Elisabet Svenungsson,²¹ Denis Wahl,²² Angela Tincani,²
Michael M Ward²³

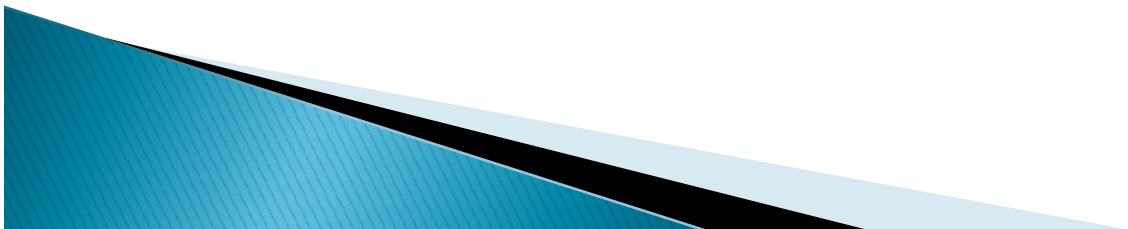


Πρωτοπαθής προφύλαξη σε ασθενείς με θετικά αντισώματα

ΣΕΛ: 30–50% των ασθενών έχουν θετικά αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα–
1 / 3 εξ αυτών θα εμφανίσει τελικά κάποιο θρομβωτικό επεισόδιο

Σε ασθενείς με ΣΕΛ και θετικό LA ή/και εμμενόντως θετικά αντισώματα κατά καρδιολιπίνης σε μέτριους ή υψηλούς τίτλους:

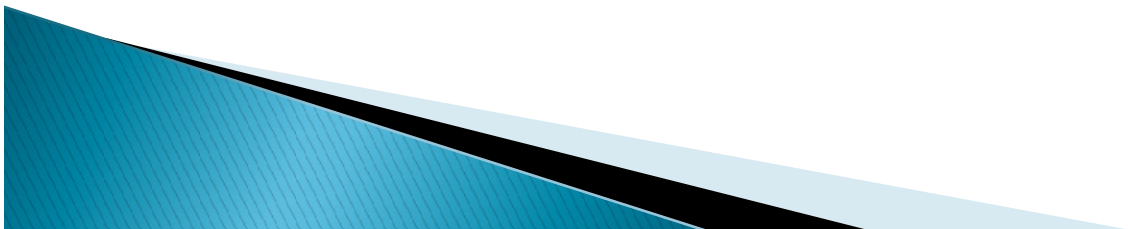
- ▶ Υδροξυχλωροκίνη και μικρή δόση ασπιρίνης (80–100 mg)



ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Δευτεροπαθής προφύλαξη-Ιστορικό θρομβώσεων

- ▶ Ασθενείς με 1 επεισόδιο φλεβικής θρόμβωσης:
χρόνια αντιπηκτική αγωγή με INR 2.0–3.0
- ▶ Ασθενείς με αρτηριακή θρόμβωση ή επαναλαμβανόμενα θρομβωτικά επεισόδια παρότι INR 2.0–3.0:
στόχος INR 3.0–4.0 ή συνδυασμένη αντιθρομβωτική θεραπεία



ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Δευτεροπαθής προφύλαξη-Ιστορικό νοσηρότητας κύησης

Επαναλαμβανόμενες
αποβολές 1^{ου} τριμήνου

- ▶ Χαμηλή δόση ασπιρίνης (80–100 mg) ή σε συνδυασμό με ΧΜΒΗ (συνήθης προφυλακτική δόση)

Θάνατος εμβρύου 2^ο ή 3^ο
τρίμηνο

- ▶ Χαμηλή δόση ασπιρίνης και ΧΜΒΗ ή μη κλασματοποιημένη ηπαρίνη (συνήθης προφυλακτική δόση)

Προηγούμενο ιστορικό και
θρόμβωσης

- ▶ Χαμηλή δόση ασπιρίνης και ΧΜΒΗ ή μη κλασματοποιημένη ηπαρίνη (συνήθης θεραπευτική δόση)



Morbidity and mortality in the antiphospholipid syndrome during a 10-year period: a multicentre prospective study of 1000 patients.

Cervera R, Serrano R, Pons-Estel GJ, Ceberio-Hualde L, Shoenfeld Y, de Ramón E, Buonaiuto V, Jacobsen S, Zeher MM, Tarr T, Tincani A, Taglietti M, Theodossiades G, Nomikou E, Galeazzi M, Bellisai F, Meroni PL, Derksen RH, de Groot PG, Baleva M, Mosca M, Bombardieri S, Houssiau F, Gris JC, Quéré I, Hachulla E, Vasconcelos C, Fernández-Nebro A, Haro M, Amoura Z, Miyara M, Tektonidou M, Espinosa G, Bertolaccini ML, Khamashta MA; on behalf of the Euro-Phospholipid Project Group (European Forum on Antiphospholipid Antibodies).
Ann Rheum Dis. 2014 Jan 24.

- ▶ 10-ετής επιβίωση: 91% (παρόμοια σε πρωτοπαθές APS και SLE/APS)

Πιο συχνά αίτια θανάτου σε ασθενείς με APS:

- ▶ σοβαρά θρομβωτικά επεισόδια (ΟΕΜ, ΑΕΕ, Πν. εμβολή (36%)
- ▶ λοιμώξεις (27%)
- ▶ αιμορραγίες (10 %)
- ▶ Καταστροφικό APS=0.9%. Θάνατος: 55% ασθενών.

