



Patofyziologie hybného systému pro Bc FTP

Helena Smítková
KTL FN Motol, 2007

Zkrácená klasifikace a nomenklatura revmatických chorob podle ARA 1983

I. Difúzní (celkové) choroby pojivové tkáně

- A – revmatoidní artritida
- B – juvenilní artritida
- C – systémový lupus erythematosus
- D – sklerodermie
- E – difúzní fascitida s eozinofilií nebo bez ní
- F – polymyozitidy a dermatomyozitidy
- G – nekrotizující vaskulitidy a jiné formy vaskulopatií
- H – Sjögrenův syndrom
- I – překryvné syndromy

II. Artritidy se spondylitidou

- A – ankylozující spondylitida (Bechtérevova choroba)
- B – Reiterův syndrom
- C – psoriatická artritida
- D – artritidy provázející zánětlivé choroby střev

III. Osteoartróza

- A – primární (periferní a páteřní)
- B – sekundární

IV. Rvematické syndromy vázané na přítomnost infekčního agens

- A – přímé
 - 1 – bakteriální infekce
 - 2 – virové infekce
 - 3 – mykózy
 - 4 – parazitární infekce
- B – reaktivní
 - 1 – bakteriální (revmatická horečka)
 - 2 – virové

V. Metabolické a endokrinní choroby spojené s revmatickými stavy

- A – krystalické artropatie
 - 1 – dna (dědičná a získaná hyperurikémie)
 - 2 – chondrokalcinóza
- B – ostatní biochemické abnormality (amyloidóza)
- C – dědičné stavy (hemofilie)

VI. Nádory

- A – primární
- B – sekundární

VII. Neurovaskulární choroby (Charcotův kloub, útlakové syndromy)

VIII. Choroby kostí a chrupavky

- A – osteoporóza
- B – osteomalacie
- C – hypertrofická osteoartropatie
- D – difúzní idiopatická hyperostóza skeletu
- E – Pagetova choroba kostí
- F – osteolýza nebo chondrolýza
- G – avaskulární nekrózy
- H – Tietzův syndrom
- L – biochemické nebo anatomické abnormality

IX. Mimokloubní revmatismus

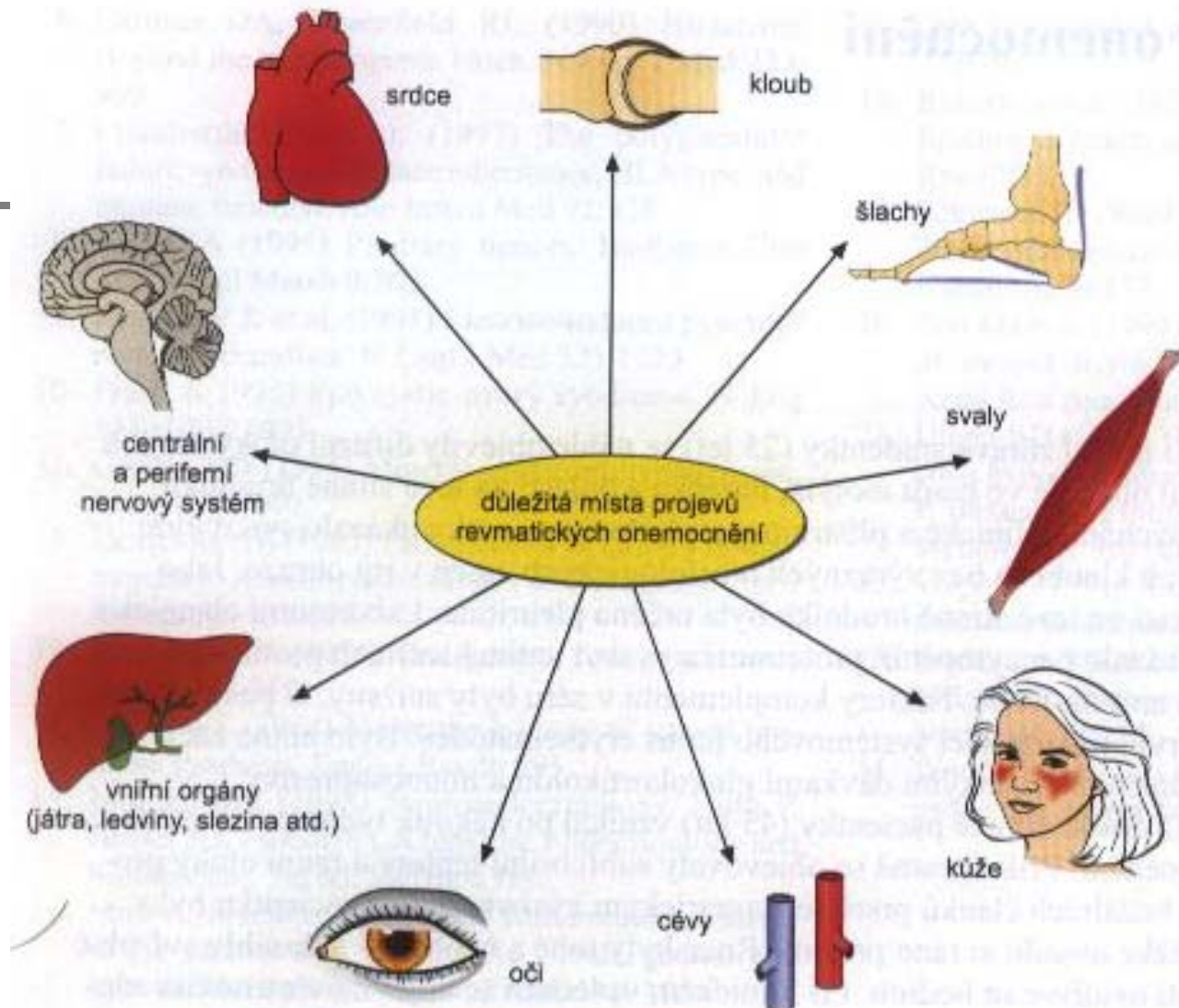
- A – juxtaartikulární léze (burzitida, léze šlach, entezopatie, cysty)
- B – diskopatie
- C – idiopatická bolest zad v křížobederní oblasti (low back pain)

Systemová onemocnění pojiva (kolagenózy, systémová autoimunitní onemocnění)

- Chronicita
- Variabilní průběh
- Invalidizace + vyšší socioekonomická zátěž
- Klinicky postižení řady různých orgánů, často muskuloskeletální aparát ← zastoupení pojiva v organismu
- Charakteristiké: vysoké FW, CRP, výskyt autoprotilátek
- Základní Th: glukokortikoidy, imunosupresiva, (nesteroidní antirevmatika)

Pojivo

- Vazivo
- Chrupavka
- Kost




Systemová onemocnění pojiva (kolagenózy, systemová autoimunitní onemocnění)

- Etiopatogeneze: příčina neznámá
 - Geneticky predisponovaný jedinec + faktory zevního prostředí (infekční, očkování, hormonální, velké emoční stresy, chirurgické trauma,..)
 - porucha autotolerance vlastních tkání (autoprotilátky či destrukce Tc ly)
- Nemocného přivádí nespecifické systémové příznaky (únava, teploty, nechutenství, váhový úbytek) + artralgie; myalgie; svalová slabost; ztuhlost; kožní potíže

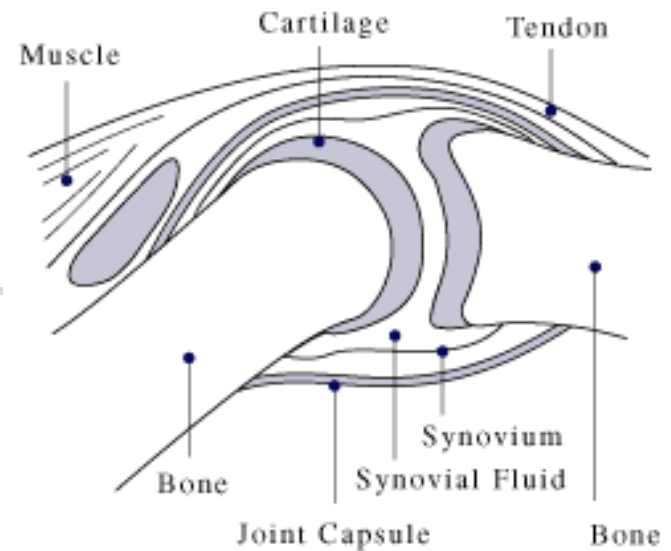


Revmatoidní artritida

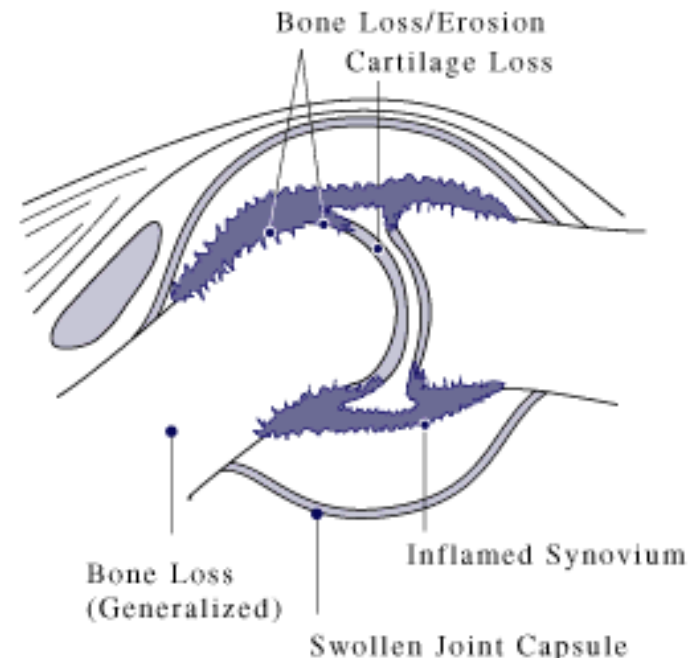
- Nejčastější zánětlivé kloubní onemocnění, četnost (1–3 % dospělé populace)
- Ženy / muži: 2–3 / 1
- Začátek kterýkoliv věk, nejvíce 40 – 50 R bolestmi a ranní ztuhlostí kloubů, častěji drobných, obvykle symetricky
- Část pacientů mimokloubní příznaky
- Tendence ke střídání atak a remisí

- 
- Primárně postižena zánětem synovie (tvoří se panus), sekundárně chrupavka a paraartikulární struktury

Normal Joint



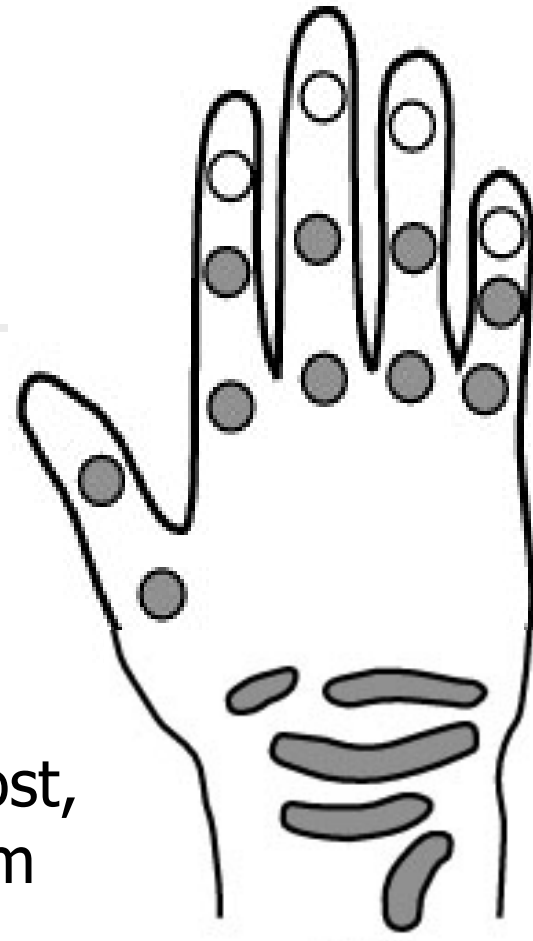
Joint Affected by Rheumatoid Arthritis



Revmatoidní artritida

■ Kloubní postižení

- Polyartritida (na zač. i mono)
- Často ruční kl. (RC, MCP, PIP)
(x DIP)
- Typ. Ranní ztuhlost > 1 hod, symetričnost, bolest – spontánní a zvyšuje se pohybem a palpací
- Kloub: bolestivý, teplý, zduřelý, omezená pohyblivost, často svalové atrofie
- V Rtg – typické eroze a deformity



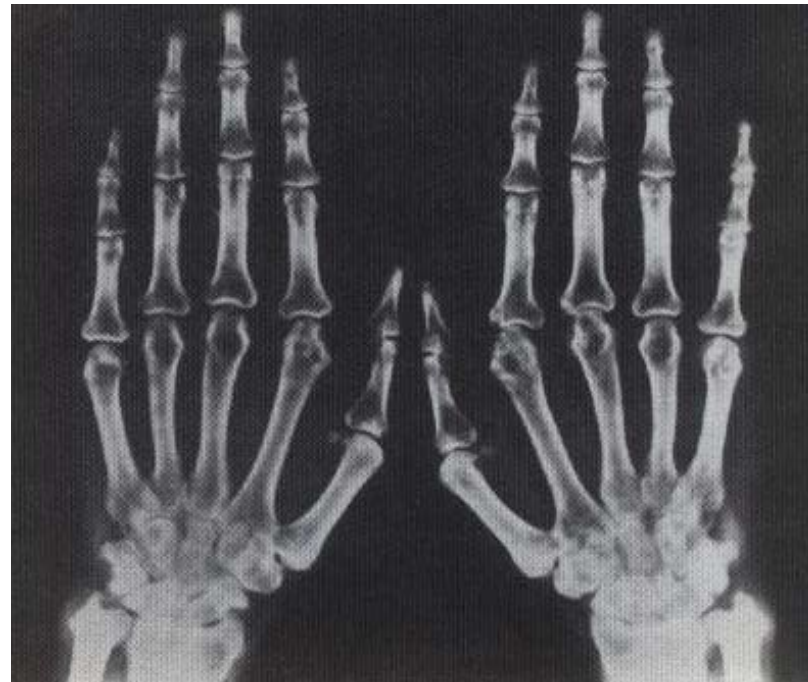
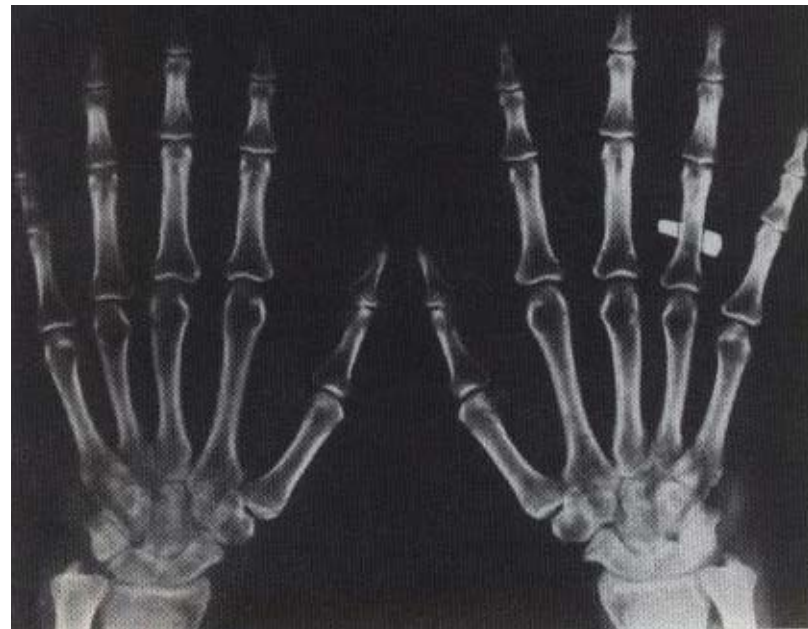


Revmatoidní artritida - Rtg obraz

1. St. - edém měkkých částí + periartikulární poróza
2. St. - „ + eroze
3. St. - „ + deformity
4. St. - „ + ankylóza

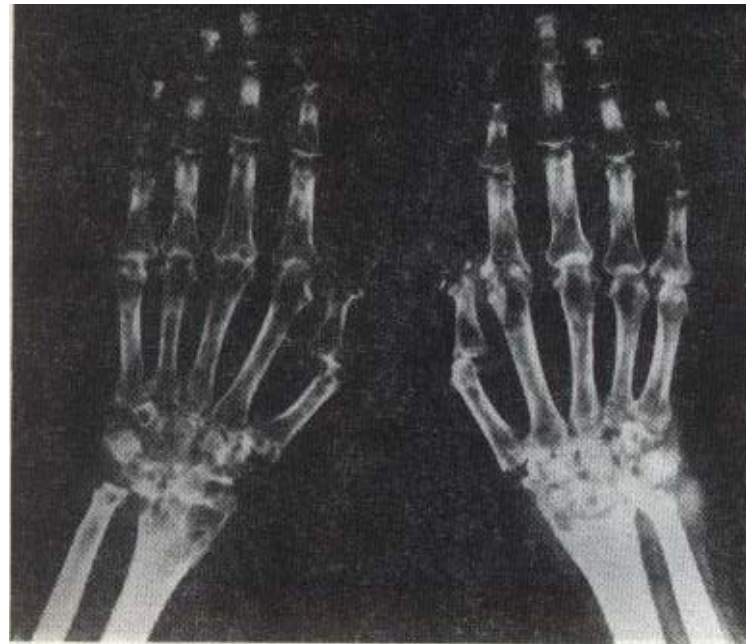
Rtg stádia RA

- I. St – lehká periartikulární poróza
- II. St – zúžení MCP štěrbin, erozivní změny metakarpů

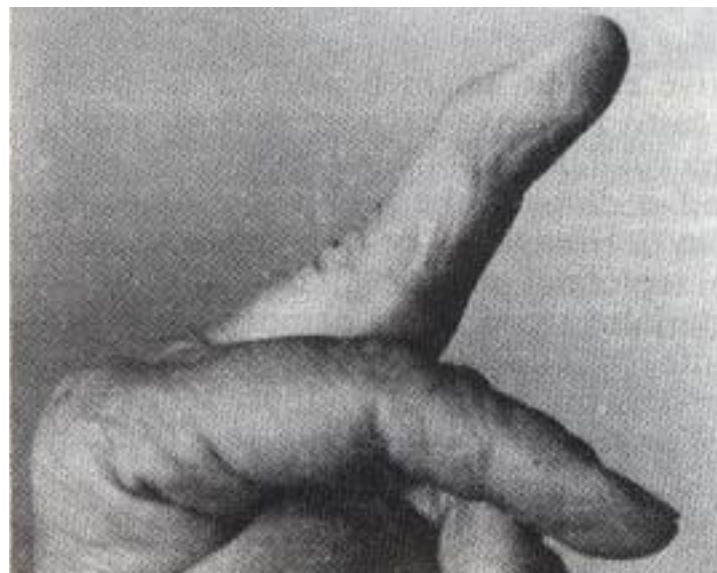
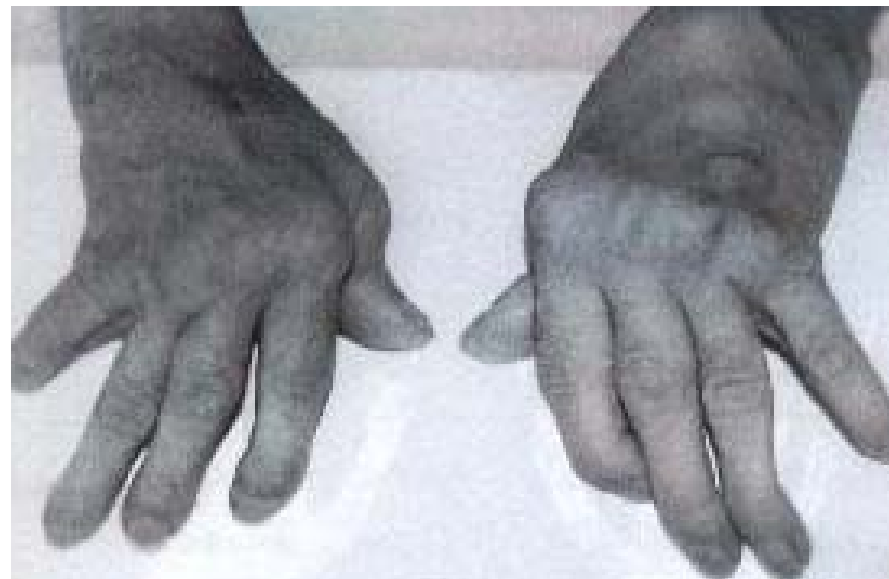


Rtg stádia RA

- III. St – jako II +
subluxace MCP,
radioulnárního kl. a
zápěstí
- IV. St – ankylóza
zápěstí (destrukce kosti
MCP a RC kl, artrodéza
kovovou dlahou,
difuzní osteoporóza)



- Ulnární deviace prstů při RA
- Deformita typu „labutí šíje“
- Revmatoidní uzel nad olekranonem





Revmatoidní artritida

- mimokloubní příznaky:
 - postižení kůže (podkožní uzly),
 - cév (vaskulitis – kožní vředy na konečcích prstů, bérkách, senzitivní a motorická neuropatie),
 - serózních blan (pleuritis, perikarditis)
 - svalů,
 - srdce (myo, endokarditis)
 - plic (intersticiální fibróza),
 - ledvin
 - očí (uveitidy, porucha tvorby slz)



Revmatoidní artritida – laboratoř

- revmatoidní faktor (RF)
(RF = protilátka proti protilátce),
vysoká sedimentace, CRP
- Punktát z kloubů: hojně leukocytů,
bílkovin

Revmatoidní artritida - terapie

■ Farmakoterapie

- DMOs – metotrexát, cyklofosfamid ! NÚ
- Glukokortikoidy
- Biologická Th – protilátka x TNF & - infliximab
- NSA – diklofenak, ibuprofen, k.thiaprofenová ! NÚ

■ RHB – respektovat únavnost

- Cíle: držet rozsah pohybu, prevence deformit, atrofií, kontraktur, nácvik náhradních pohybů sebeobsluhy
- cvičit několikrát denně, i u vysoce aktivního postižení – alespoň pasivně v trakci klouby šetrně procvičit mezi polohováním

■ Fyzikální th - led

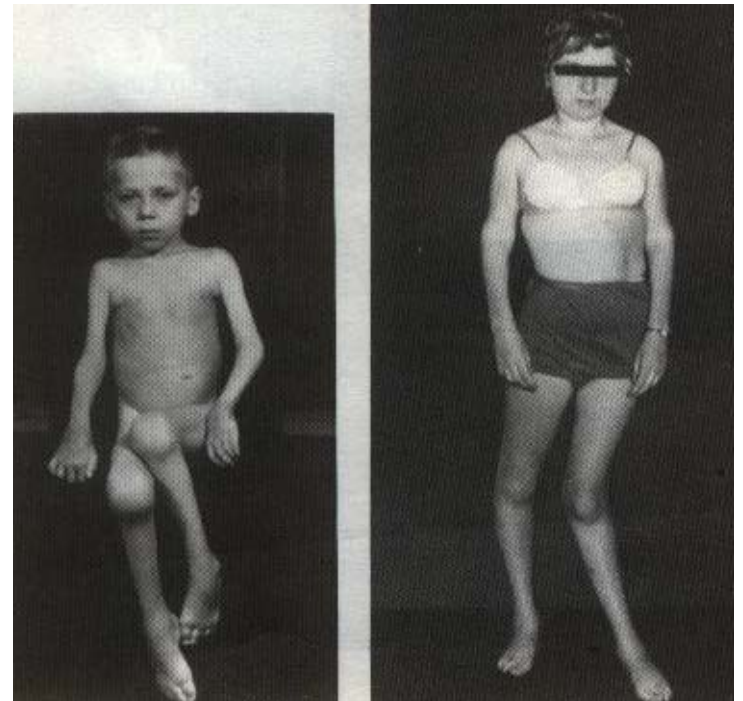
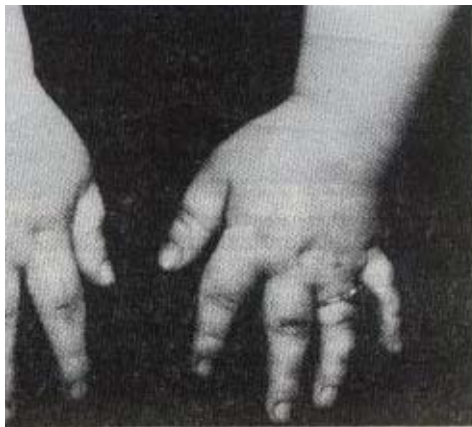


Juvenilní chronická artritida (JCA)

- Zač. < 16 R
- Různé typy, některé i trvalá remise x polyartikulární postižení s celkovými příznaky, deformitami a ankylózami
- Celková alterace růstu (↓ IGF 1 při chron.zánětu)
- průběh zánětu blízko růstových štěrbin → deformity rukou, mandibuly

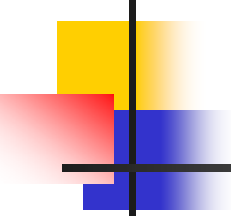
Juvenilní chronická artritida

- Ptačí obličej – porucha vývoje mandibuly u JCA
- Tlapkovité ruce u JCA
- Celková porucha růstu



Ankylozující spondylitida –

M. Bechtěrev

- 
- Zánětlivé onem. hybného sy.
 - U muže častěji, ženy navíc i mírnější průběh
 - Zánětem postiženy nejčastěji SI kl., IV disky, IV kl. a ligamenta, v 50% i kyčel a rameno
 - Mimokloubní projevy: iritidy, plicní fibróza, perikarditida, enterokoiltida, entezitidy (hl. Achillovy šl.), amyloidóza ledvin



Ankylozující spondylitida – M. Bechtěrev

- Zač. ve 20-30R
- V anamnéze – prchavé otoky a bolesti hlavně kolene, kříže, pat, iritidy
- Zákl.příznaky:
 - bolesti v kříži (u descendentní formy Cp), typicky exacerbující v klidu lepší se pohybem, ráno ztuhlost páteře 1-2 hod
 - Porucha hybnosti páteře – segmenty -) celá páteř
 - Mohou být i celkové přízn.- únava, nechutenství, subfebrilie, zvýš.parametry zánětu



Ankylozující spondylitida – M. Bechtěrev

- Na Rtg – jemné osifikační linie pojící vertikálně obratlová těla --) obraz „bambusové tyče“
- Ztuhnutí – v různých polohách
- Průběh – mírný, pomalu postupující až i vyhasnutí aktivity, či rychlý vedoucí k ankylózám



Ankylozující spondylitida – M. Bechtěrev

■ Terapie

- RHB – jediný způsob jak bránit tuhnutí páteře – aktivně cvičit denně – ráno, odpoledne, večer, bolest není KI, nutno ji respektovat
- sulfasalazin
- Metotrexát
- NSA

Ankylozující spondylitida

- Bilaterální eroze a skleróza SI kloubu





Osteoartróza

- Nejčastější kloubní onem.
- Etiologie – multifaktoriální
 - Genetika
 - Stárnutí
 - Mechanické faktory – změněná geometrie kl., uvolněné kl. pouzdro
 - Endokrinní a imunitní vlivy
- Patologické změny jak v chrupavce, tak v kostí pod ní, tak v synovii – kombinace změn degenerativních, zánětlivých a reparačních

Osteoartróza



- Primární
- Sekundární
 - Mechanická – postraumatická, vývojové vady (m.Perthes)
 - Při zánětlivých kl.onem.
 - U metabolických a endokrinních chorob
- Nejčastěji kyčel, koleno, DIP a palec



Osteoartróza

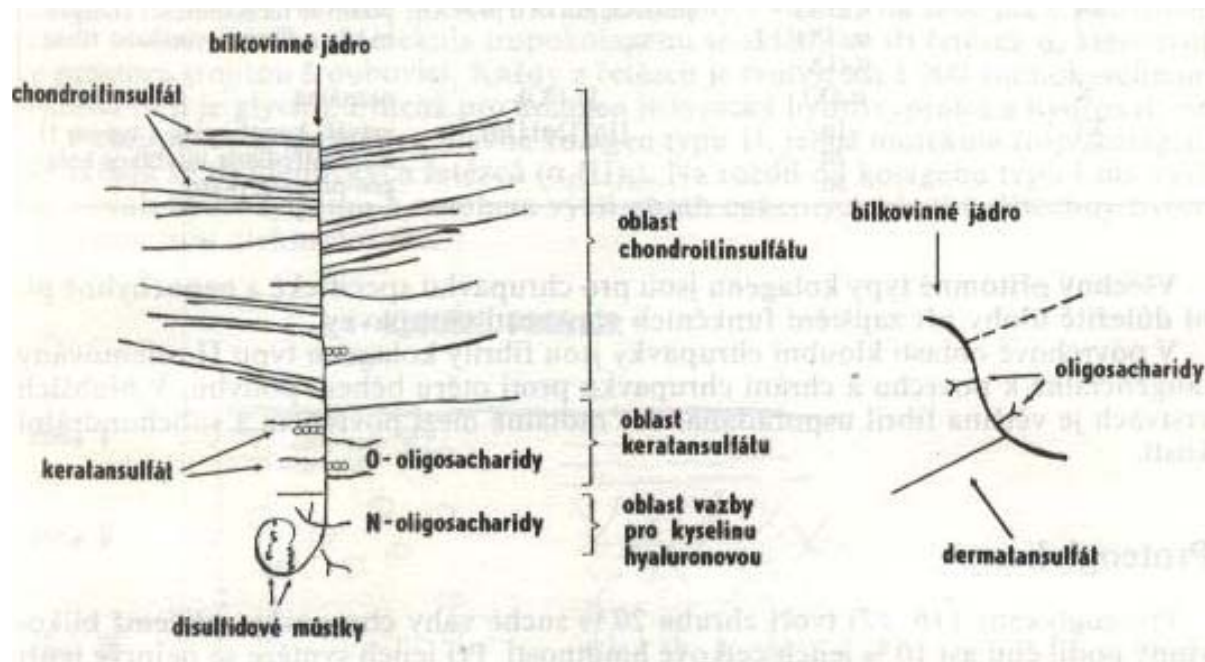
- Projevy: startovací bolesti, snížený rozsah pohybu, bolesti a ztuhlost po inaktivitě
- Na Rtg: zúžení kl.štěrbiny, subchondrální skleróza, rozvoj cyst, osteofyty, deformity kl.
- Rtg je vodící pro stanovení dg

Osteoartróza - Rtg

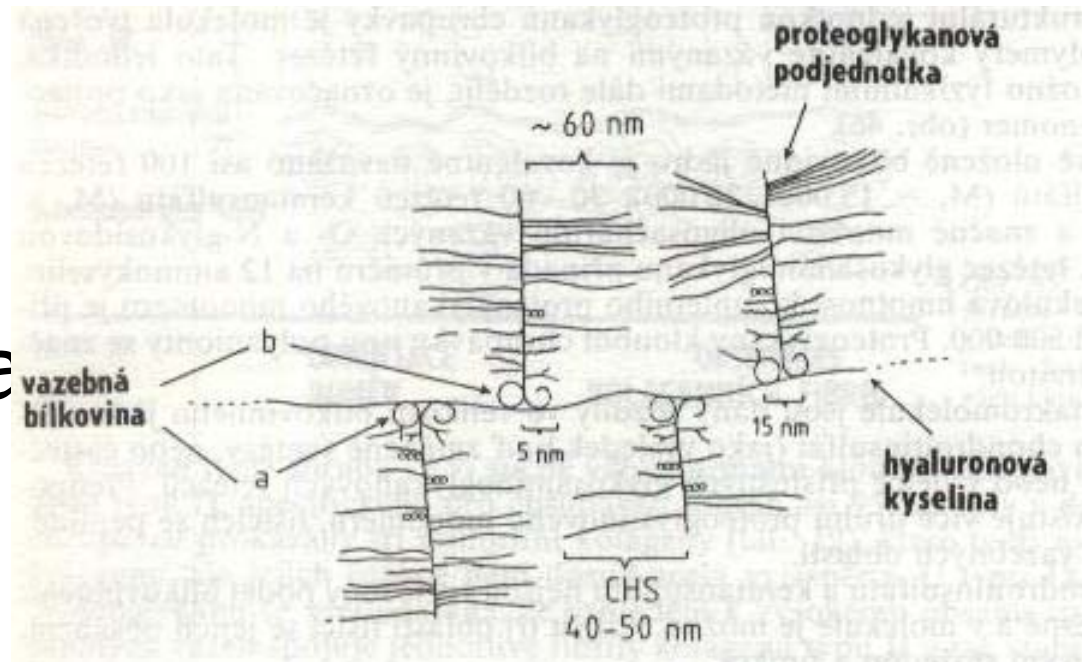
- Bilat. gonartróza III.st. - zúžení kl.štěrbiny, osteofyty
- Koxartróza III.st.
- Heberdenovy uzly – drobné osteofyty v PIP, oboustranná rhizartróza



- **Struktura proteoglykanu monomeru**



- **Proteoglykanový agragát, jeho délku určuje délka kys.hyaluronové**





Osteoartróza

- Po úraze – odlehčení v době hojení



Osteoartróza vs. revmatoidní artritida

Věk

Ztuhlost

Hmotnost

Parametry zánětu



Osteoartróza - terapie

- NSA
- Chondroprotektiva
- RHB – snížit námahu na kloub, pohyby šetřící klouby a podporující svalovou složku – ta rozhodující pro stabilizaci kloubu
- TEP

Dna

Ukládání krystalků kys. Močové do kloubů
a vznik zánětu

Dnavé eroze 1. MTP





Vrozené poruchy svalů

= myodystrofie

- Dědičné – x recesivně vázané, či nová mutace
- 2 hlavní formy:
 - DMD – Duchenova muskulární dystrofie
 - BMD – Beckerova muskulární dystrofie
- Jedná se o poruchu dystrofinu – buď chybí či je abnormální – odliší se biopsií sv.vlákna



Vrozené poruchy svalů

- Progresiví onem.
- Porucha dystrofinu → porucha membrány → influx Ca^{2+} a komplementu → lýza sval.bb., postupná náhrada kolagenním a tukovým vazivem pod obrazem pseudohypertrofie (lýtka)
- Vždy však svalové atrofie

Vrozené poruchy svalů - projevy



- DMD – plíživý zač. ve 2-3 R, slabost pletence pánevního, pády, kolébavá kachní chůze, postupně slabost dalších svalů, myopatický šplh
- Kontraktury, skolióza, hyperlordóza Lp
- max do 10 R po začátku – invalidní vozík
- Srdeční selhání, časté dýchací infekce, zácpa
- + kolem 20 B

Vrozené poruchy svalů - projevy



- BMD – pozdější nástup, pomalejší progrese



Získané svalové poruchy

- Atrofie
- Svalová symptomatologie u endokrinopatií
- Myozitidy



Atrofie

- Imobilizace
- Hladovění, podvýživa
- Vyšší věk
- CHOPN, pokročilé srdeční selhání
- AIDS
- Th kortikoidy či Cushingův sy.

Svalová symptomatologie u endokrinopatií



- Kůra nadledvin – glukokortikoidy, sval.atrofie hlavně m. quadriceps fem.; je reverzibilní
- Štítná žláza – tyreotoxická myopatie – sval. Slabost (změny v myozinu), u hypothyreózy spíš zatuhnutí, bolesti svalů
- Adenohypofýza – hypopituitarismus – sval.atrofie, slabost
- Příštitná tělíska – hypofce (sníž. Ca) zvýšená neurosvalová dráždivost, tetanie, hyperfce – sval.slabost, únavnost



myozitida

- Dermatomyozitida
- Polymyozitida

Bolest a slabost prox.sval.skupin
Často asociace s malignitou