



# 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

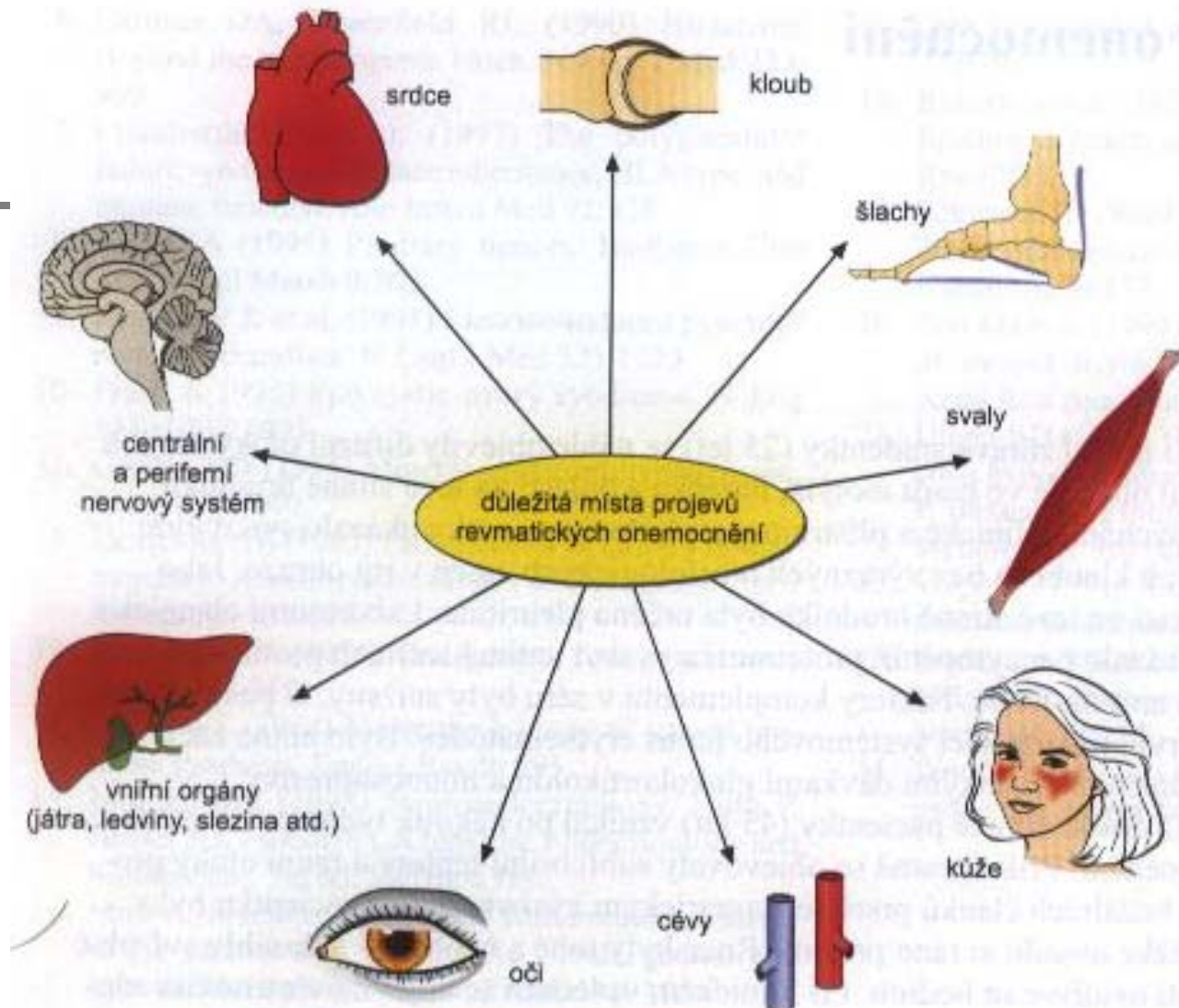
- A – juxtaartikulární léze (burzitida, léze šlach, entezopatie, cysty)
- B – diskopatie
- C – idiopatická bolest zad v křížobederní oblasti (low back pain)

# 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



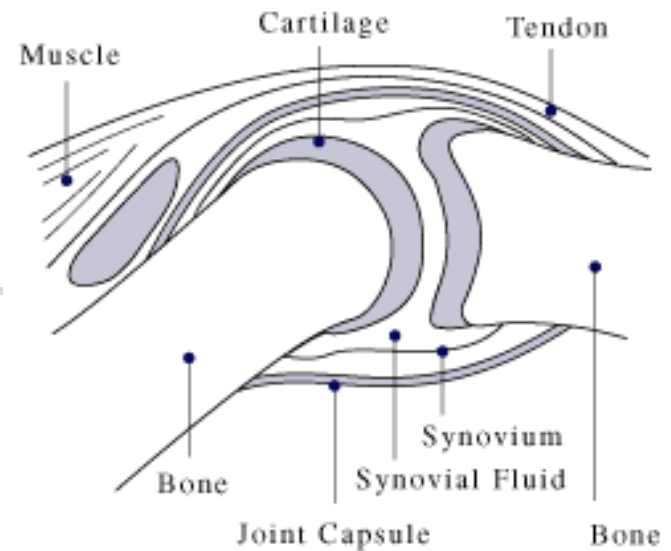
# Revmatoidní artritida

---

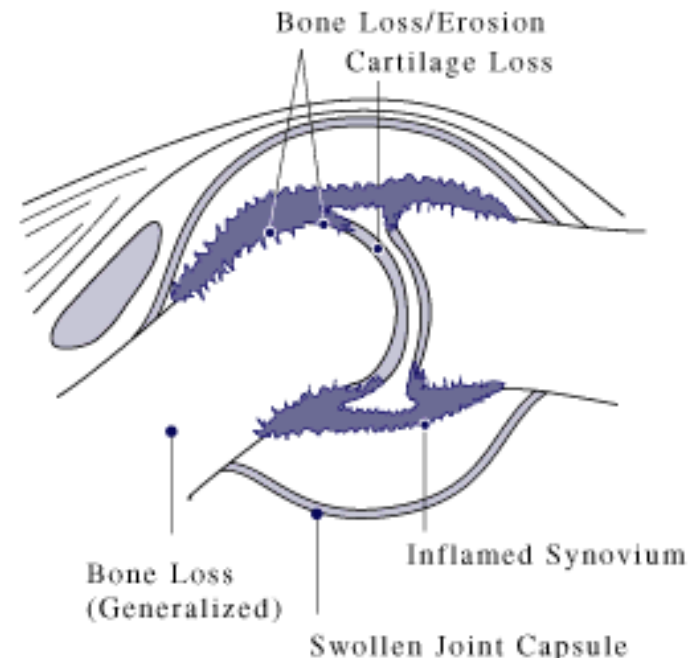
- Nejčastější zánětlivé kloubní onemocnění, četnost (1–3 % dospělé populace)
- Ženy / muži: 2–3 / 1
- Začátek kterýkoliv věk, nejvíce 40 – 50 R bolestmi a ranní ztuhlostí kloubů, častěji drobných, obvykle symetricky
- Část pacientů mimokloubní příznaky
- Tendence ke střídání atak a remisí

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

**Normal Joint**



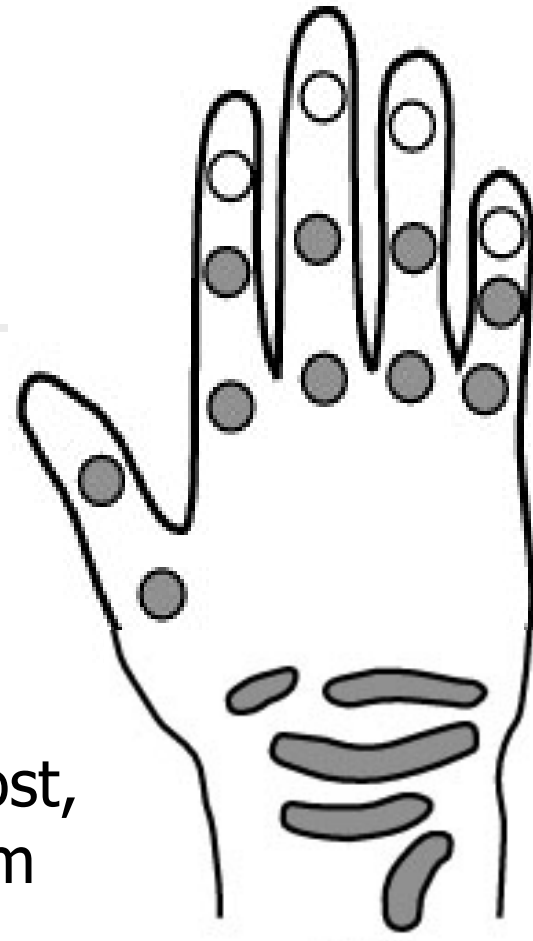
**Joint Affected by Rheumatoid Arthritis**



# 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







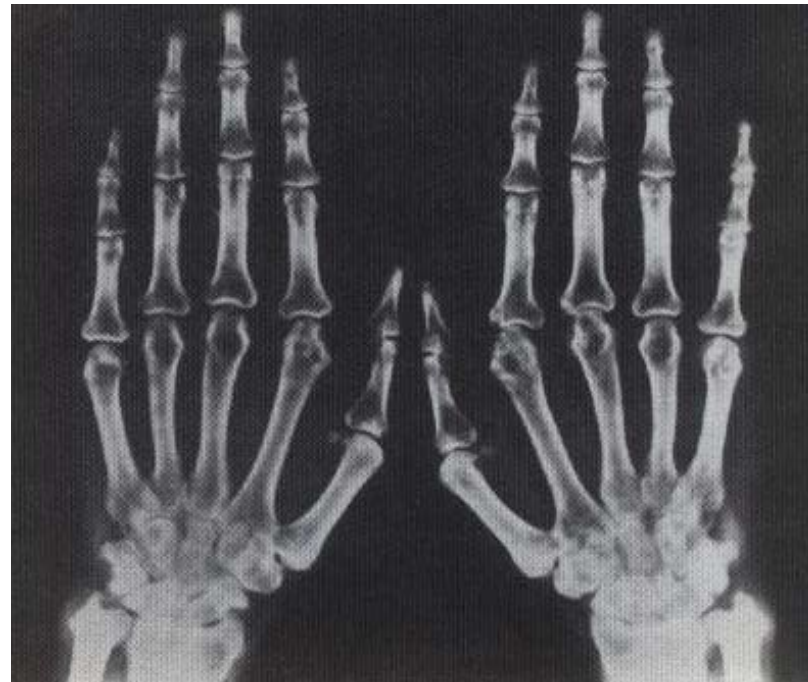
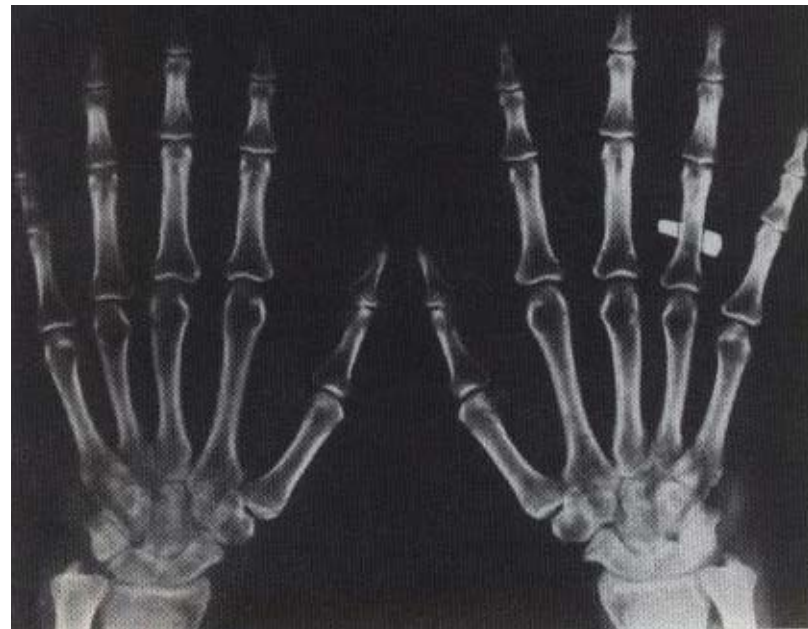
# Revmatoidní artritida - Rtg obraz

---

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

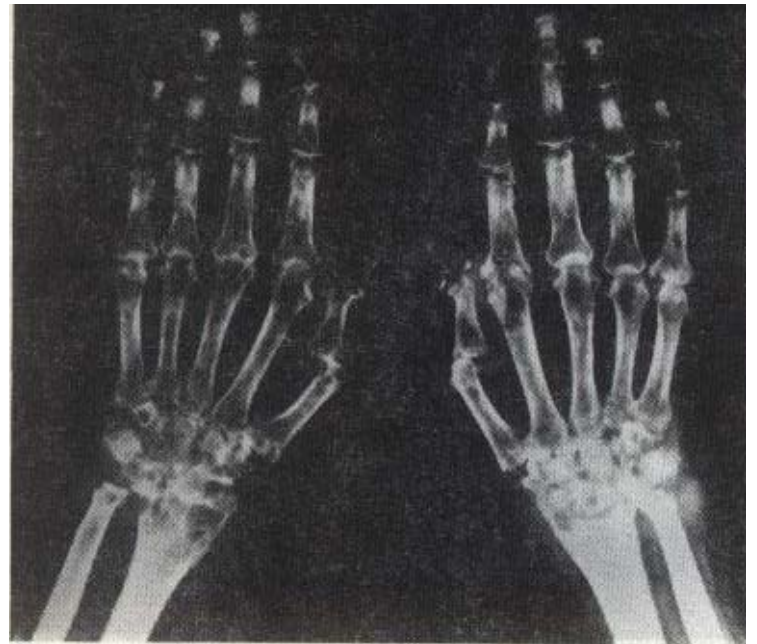
# Rtg stádia RA

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

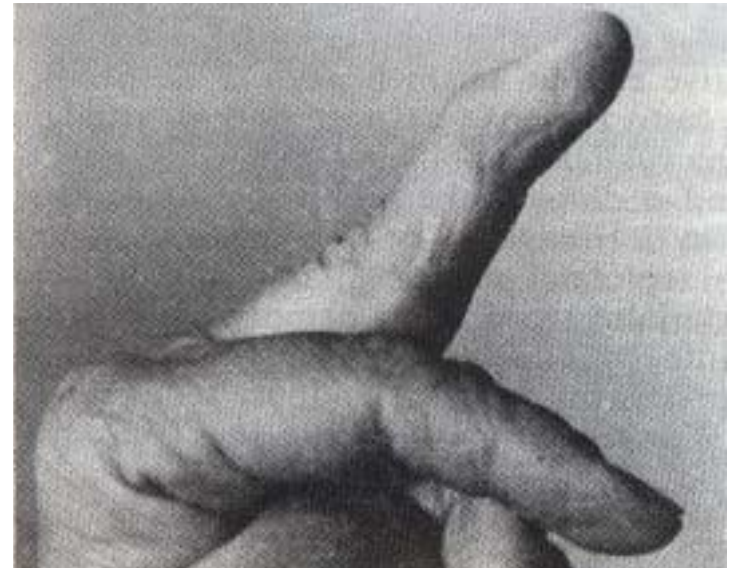
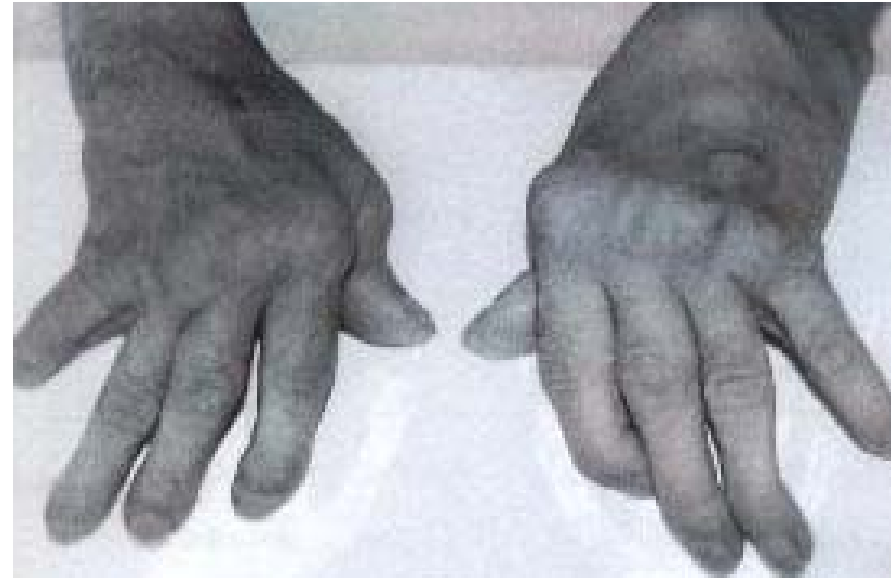


# Rtg stádia RA

- 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)

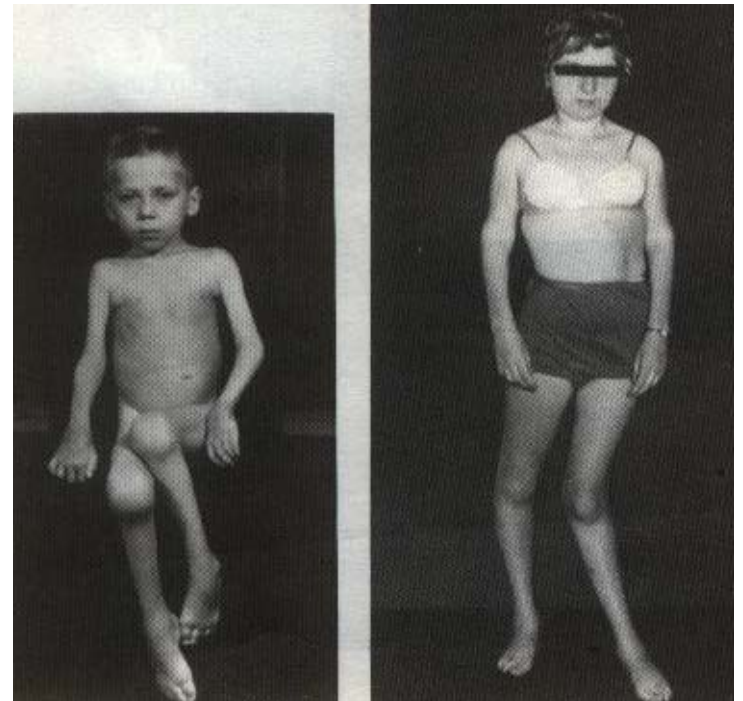
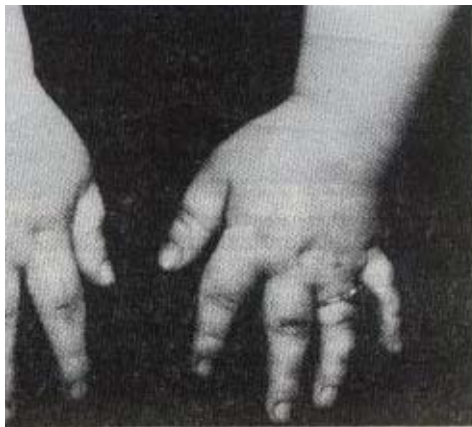
---

- Zač. < 16 R
- Různé typy, některé i trvalá remise x polyartikulární postižení s celkovými příznaky, deformitami a ankylozami
- 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

---

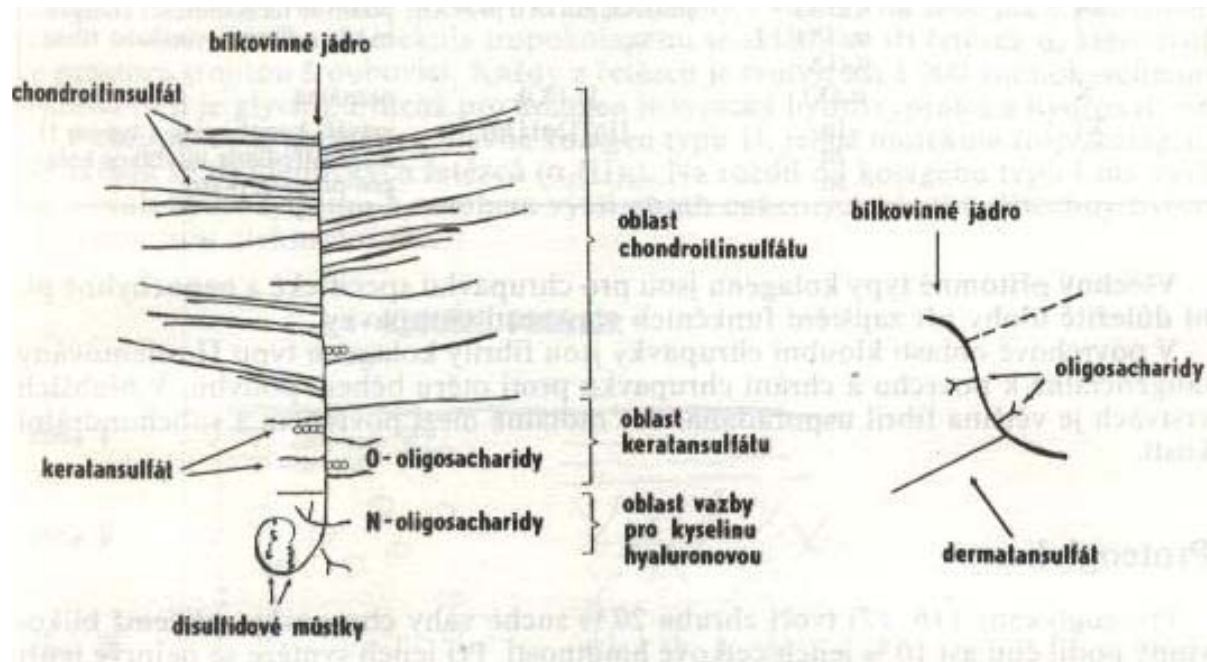
- Projevy: startovací bolesti, snížený rozsah pohybu, bolesti a ztuhlost po inaktivitě
- Na Rtg: zúžení kl.štěrbiny, subchondrální skleróza, rozvoj cyst, osteofyty, deformity kl.
- Rtg je vodící pro stanovení dg

# Osteoartróza - Rtg

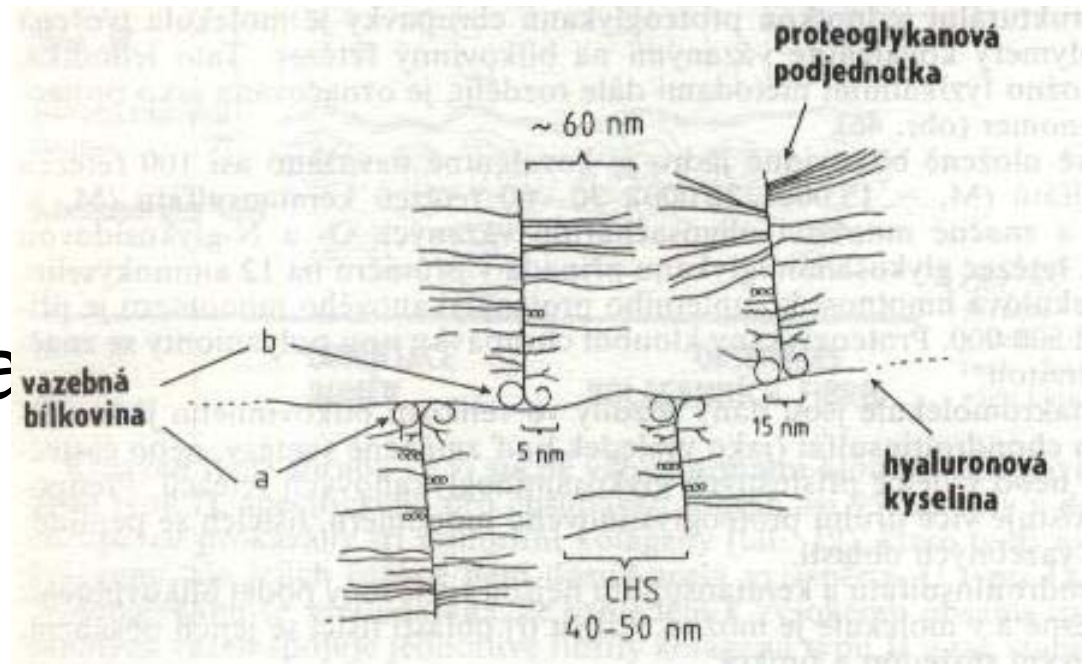
- Bilat. gonartróza III.st. - zúžení kl.štěrbiny, osteofyty
- Koxartróza III.st.
- Heberdenovy uzly – drobné osteofyty v PIP, oboustranná rhizartróza



- **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  $\text{Ca}^{2+}$  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 hypotyreózy 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