

Reumatológiai betegségek gasztrointesztinális vonatkozásai

Dr. Horváth Zsuzsanna

Dr. Garan Diána, Dr. Lengvári Lilla, Dr. Vojnisek Zsuzsanna

Reumatológia osztály
Gyermekegyógyászati Klinika Tűzoltó utcai részleg, Semmelweis Egyetem

Veres Gábor Posztgraduális Továbbképzés

2026.02.07.



SEMMELWEIS
EGYETEM 1769



AUTOINFLAMMATORIKUS BETEGSÉGEK (AID)

Monogénis kórképek

- familiáris mediterrán láz (FMF)
- TRAPS
- HIDS/MKD
- CAPS

Egyebek, pl. PFAPA = periódikus láz + aphthosus pharyngitis + adenitis



IMMUN-MEDIÁLT GYULLADÁSOS KÓRKÉPEK (IMID)

Szisztémás JIA

Behcet kór

Krónikus ízületi gyulladások:

- oligoartikuláris forma
- enthesitishez/psoriasisához társuló



IMMUN-MEDIÁLT GYULLADÁSOS KÓRKÉPEK (IMID)

Poliartikuláris JIA

Vasculitisek

- Henoch-Schönlein vasculitis
- Kawasaki betegség
- ANCA asszociált vasculitisek



SZISZTÉMÁS AUTOIMMUN BETEGSÉGEK (SAID)

SLE és anti-foszfolipid szindróma

Gyulladásos myopathiák (JDM)

Scleroderma spektrum

Nem differenciált collagenosis (NDC)

AUTOINFLAMMÁCIÓ: TERMÉSZETES IMMUNITÁS ZAVARA

AUTOIMMUNITÁS: ADAPTÍV IMMUNRENDSZER ZAVARA

Reumatológiai betegségek GI vonatkozásai

- 1. Általános szempontok
- 2. Immunológiai háttér
- 3. JIA
- 4. SLE

AID vs. GI betegségek

Autoimmun betegségek
JIA, jSpA, CNO
SLE, PSS, Sj, JDM, vasculitisek

**Gyermek-
reumatológusok**



- GI tünetek:**
- Afta, stomatitis
 - Hasfájás
 - Hányás
 - Enteritis, véres széklet
 - peritonitis

- Kezelés mellékhatása
- Infekciók
- Szisztémás gyulladás része
 - Mucosa gyulladás
 - Vasculitis

**Hasonló immunpatomechanizmus
Átfednek a tünetek**

**Autoimmun GI
betegségek társulása**

- IBD
- Coeliakia
- Hepatitis

**Gyermek-
gasztroenterológusok**



Terápia gyermekreumatológiai betegségekben

- NSAID-ek
- Szteroid
- tsDMARDs: MTX, SSZ, LEF, AZA, MMF, CyA

Ulceráció, afta

Hányinger, hányás
Hasfájás
Pancreatitis, hepatitis

GI problémák:
1. mellékhatások

- bDMARDs:

Arthritisek (JIA)

TNF-gátlók:

- etanercept (pJIA, ERA, jPsA)
- adalimumab (pJIA, ERA, uveitis)

IL-6 gátló:

- tocilizumab (pJIA, SJIA)

IL-1 gátlók:

- anakinra (SJIA)
- canakinumab (SJIA)

IL-17 gátló:

- secukinumab (jSPA, jPsA)

Kostimuláció-gátló:

- abatacept (pJIA)

Szisztémás autoimmun betegségek

B-sejt aktiváló faktor inhibitor:

2. Mindkét betegségre (Rh + IBD) megfelelő terápia legyen

Anti-CD20:

- rituximab
(ANCA-asszociált vasculitisek)

Autoinflammatorikus betegségek

IL-1 gátlók:

- anakinra (CAPS, FMF)
- canakinumab (CAPS, FMF)

Reumatológiai betegségek GI vonatkozásai

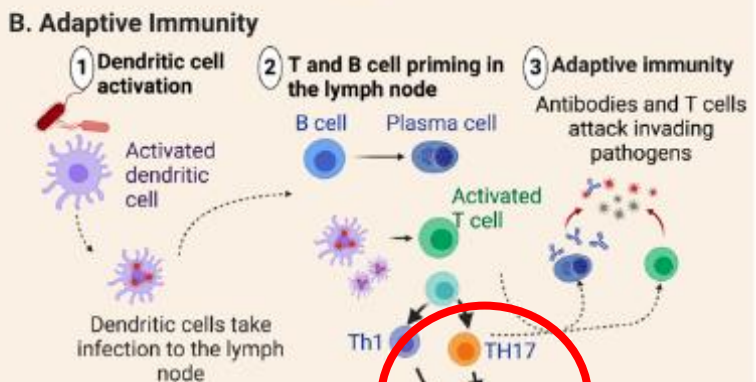
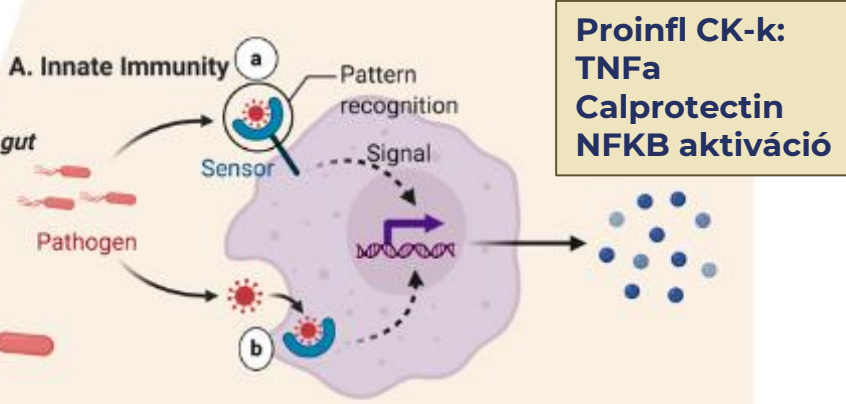
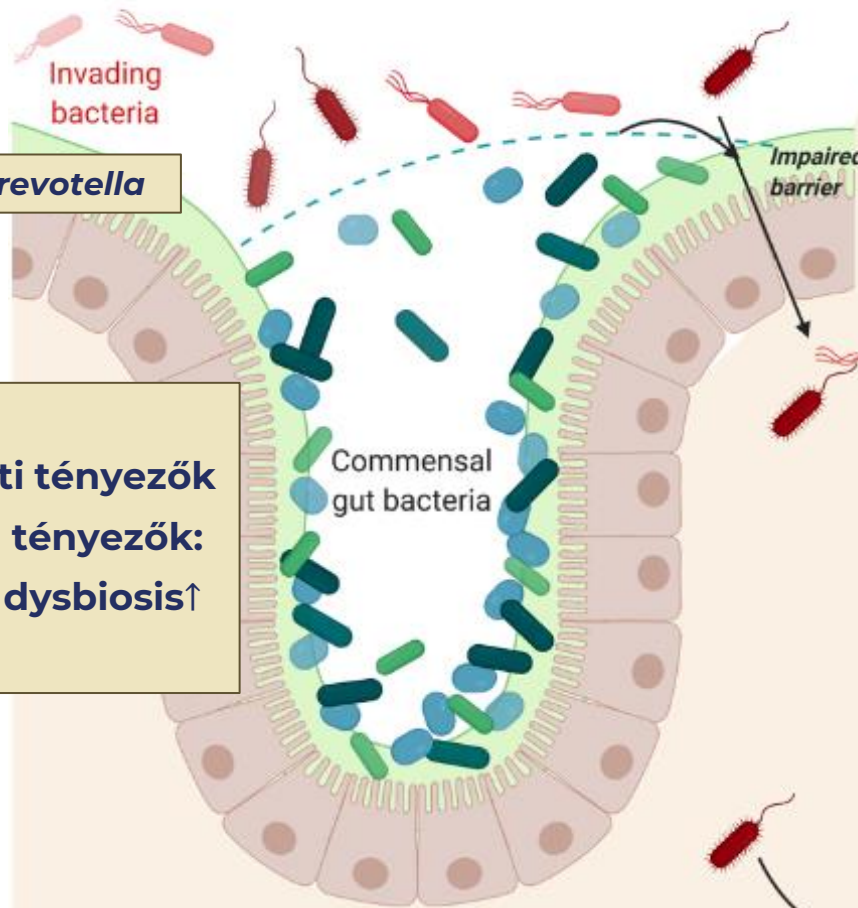
- 1. Általános szempontok
- 2. Immunológiai háttér
- 3. JIA
- 4. SLE

Patomechanizmus

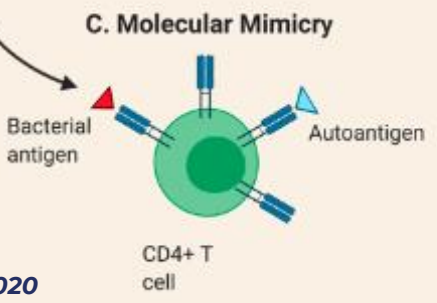
Immun dysreguláció – proinflammatorikus állapot

Bacteroides, Prevotella

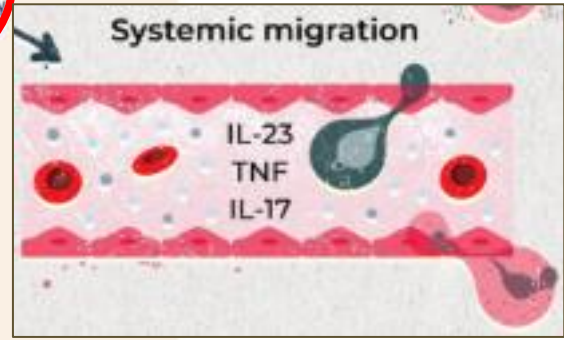
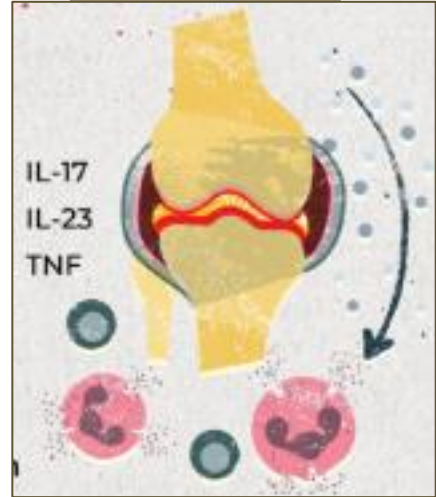
- Dysbiosis
- Környezeti tényezők
- Genetikai tényezők:
- HLAB27 - dysbiosis↑
- IL-12, 23



baktérium - HLAB27 keresztreakció



Psoriasis
JSpA/PsA
IBD



Zhang T, et al. Human Immunol 2026
Felice C et al, Int J Mol Sci, 2023
Sharip A et al. Understanding the Pathogenesis of Spondyloarthritis. Biomolecules 2020

Immungenetika

- Központi **immunregulációs gének**: hajlamosítanak AI folyamatokra

- T-sejt aktiváció
- CK jelátvitel
- Th1/Th17 differenciálódási útvonal

- NOD2 – inkább **CD**
- IL-23R – **CD** és **RA-ban** is hajlamosító gén
- CARD15
- PTPN22 – inkább **RA**
- TNFAIP3 (A20 fehérje: NFκB negatív regulátora)

- Vannak **közös útvonalak**, és **egyedi mechanizmusok** is:

- a közös genetikai alap csak egy része a kockázatnak,
- a maradék kockázat **betegség-specifikus faktoroktól** származik

Jin Y, et al. Human Immunol 2026
Jia Y et al: Front Immunol 2025

Reumatológiai betegségek GI vonatkozásai

- 1. Általános szempontok
- 2. Immunológiai háttér
- 3. JIA
- 4. SLE

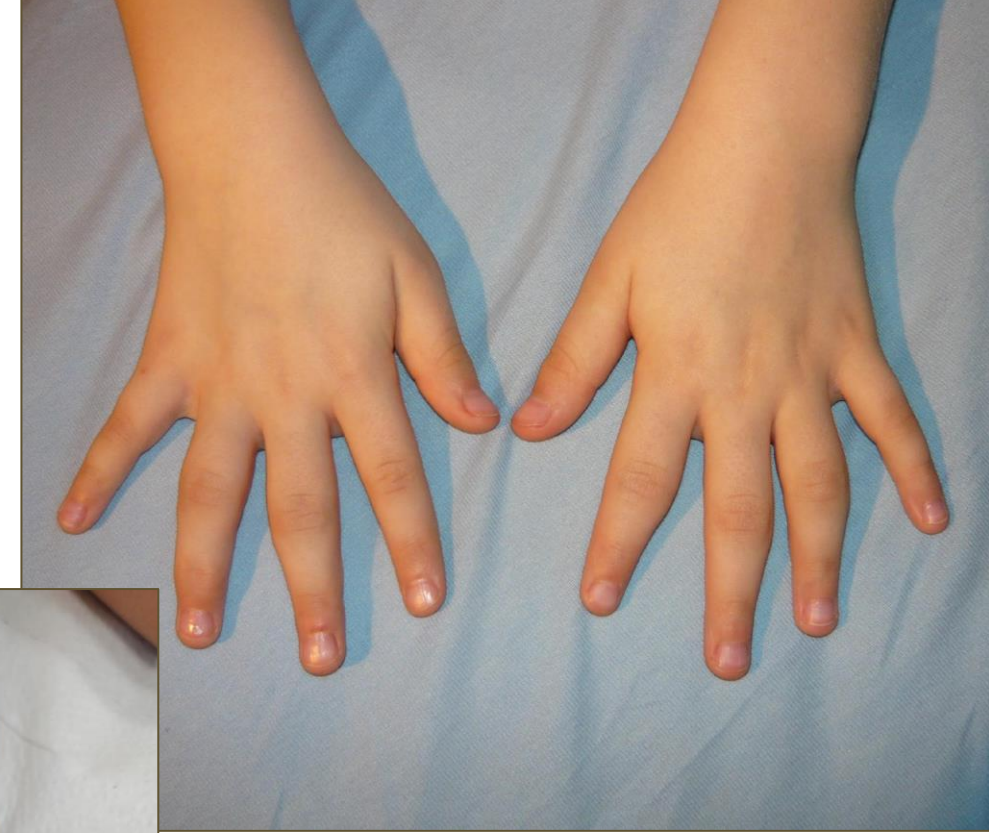
JIA - Monoarthritis



polyJIA



Dactylitis

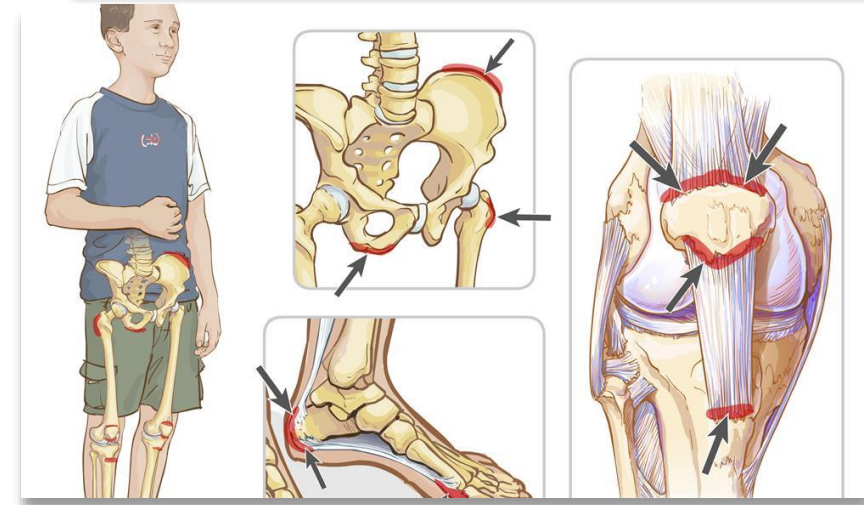


Sacroileitis



Juvenilis spondylarthropathiák (jSpA)

- JIA (ILAR klasszifikáció) kb. 30 %-a:
 - **Enthesitis asszociált arthritis (ERA)**
 - 40-60% sacroileitis
 - 40-60% HLA-B27 poz
 - Anterior uveitis
 - IBD: 2-6 %
 - **Psoriátikus arthritis (PsA)**
 - **Nem differenciált arthritisek (UA):**
 - **Reaktív Arthritis,**
 - **IBD asszociált arthritis:**
 - IBD kb. 10 %-ában észlelhető
 - 3 forma:
 - perifériás gyakoribb, AV nagyízületek, asszimmetrikus
 - Axiális: inkább CD-ben, főleg SI ízület érintett, gerinc egyéb kisízületei is
 - Kevert
 - Epizodikus, visszatérő
- Különbözik a felnőtt spondylarthropathiáktól: több perifériás érintettség
- SpA: **szubklinikus GINT gyulladás**, 4x-es rizikó IBD, remisszió protektív



JIA vs. IBD

- Közös PM – reumás betegben bármikor megjelenhet az IBD

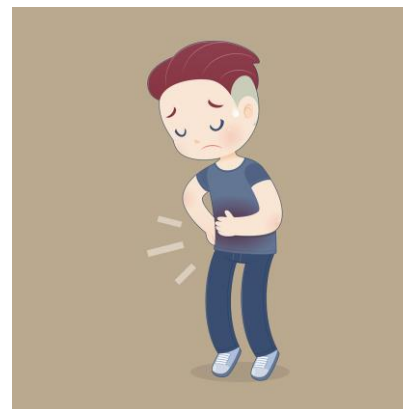
Sys AID-ra utaló tünetek:

- Láz
- Alapbetegségnek nem megfelelő hasfájás
- Megmagyarázhatatlan APR növekedés
- Arthralgia
- Oralis aftózis
- Proteinuria



EAM?

- Hasfájás
- Visszatérő/kr. Hasmenés
- Véres széklet
- Fogys
- Növ. elmaradás
- Perianalis tünetek



EIM?

- Perifériás arthritis
- Axiális tünetek (derékfájdalom)
- Perifériás enthesitis (sarokfájdalom)
- Periarticularis osteoporosis

Ízületi fájdalom:

- = extraintesztinális manifesztáció vagy JIA?
- leggyakoribb EIM
- rosszabb prognózis

Atípusos tünetek:

- Megmagyarázhatatlan APR növekedés
- th-rezisztens vashiányos anémia
- Erythema nodosum
- B12 vitamin hiány
- Késői pubertás
- láz

JIA vs. IBD

- Közös PM – reumás betegben bármikor megjelenhet az IBD

Németo. (Barther D. J Rheumatol 2015)	Hollandia, Finnó., Dánia, Olaszo., Németo. (Horneff G. Ann Rheum Dis 2009, Prince FHM. Ann Rheum Dis 2009)	Töröko. (Tas O. Clin Rheumatol 2025)
3071 JIA beteg	1651 JIA beteg	170 JIA beteg
11 (0,4 %) IBD: 8 CD + 3 UC	17 (1,02 %) IBD	2 (1,2 %) IBD

Derfalvi et al. *Pediatric Rheumatology* (2022) 20:6
<https://doi.org/10.1186/s12969-022-00664-z>

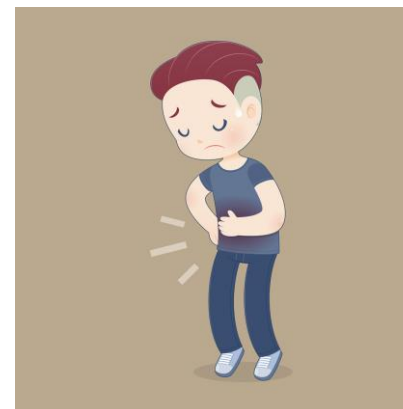
RESEARCH ARTICLE Open Access

Joint involvement, disease activity and quality of life in pediatric Crohn's disease – a cross-sectional study

Beata Derfalvi^{1*}, Kriszta Katinka Boros², Doloresz Szabo², Gabor Bozsaki², Aron Cseh², Gabor Rudas³, Katalin Eszter Muller^{4,5} and Gabor Veres^{6*}

Check for updates

EAM?



EIM?

IBD betegek 2,4-18,5%-ában JIA CD-ben gyakrabban

Spanyolo. (Repiso. Rev Esp Enferm Dig 2006)	Magyaro. (Dérfalvi B. <i>Pediatr Rheumatol Online J</i> 2022)	Olaszo. (GASTROREUM) (Civino A. <i>Ped Rheum</i> 2025)
157 CD beteg	82 CD beteg	180 IBD beteg
46 % EIM – 22% reum. bet.	35 % arthritis	72,8 % arthralgia 69,4% arthritis

JIA vs. IBD

Civino et al. *Pediatric Rheumatology* (2025) 23:100
<https://doi.org/10.1186/s12969-025-01141-z>

Pediatric Rheumatology

RESEARCH

Open Access

Musculoskeletal manifestations in children with inflammatory bowel disease: a multicenter cohort study (GASTROREUM study)

Adele Civino^{1†}, Federico Diomeda^{1†}, Romina Gallizzi², Marco Gattorno³, Silvia Magni-Manzoni⁴, Davide Montin⁵, Gabriele Simonini⁶, Giovanni Conti⁷, Emanuela Del Giudice⁸, Giovanni Filocomo⁹, Fortunata Civitelli¹⁰, Angela Miniaci¹¹, Serena Pastore¹², Francesco La Torre¹³, Bianca Lattanzi¹⁴, Angela Mauro¹⁵, Lorenzo Mambelli¹⁶, Patrizia Barone¹⁷, Alma Nunzia Olivieri¹⁸, Gianluca Vergine¹⁹, Maria Cristina Maggio²⁰, Ilenia Floretta²¹, Simona Campus²², Luca Cantarini²³, Emanuela Sacco²⁴, Michela Cappella²⁵, Serena Arrigo²⁶, Giusyda Tarantino⁴, Manuela Taurisano²⁷, Silvia Greco²⁸, Rossella Greco²⁹, Fabrizio De Benedetti⁴, Francesca Bovis³⁰, Angelo Ravelli^{31,32} and on behalf of the GastroReum Study group, and the Italian Society of Pediatric Rheumatology (ReumaPed)

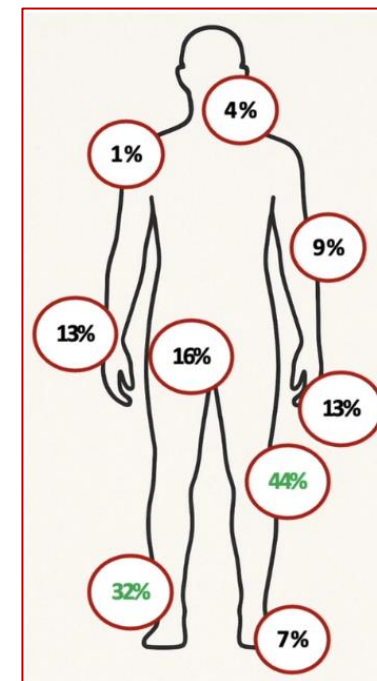


180 IBD beteg

72,8 % arthralgia
69,4% arthritis



- **77% perifériás (térd, boka)**
- 14% axiális
- 25% derékfájdalom
- 11% enthesitis
- 5,6 % dactylitis



47%-ban ízületi panasz megelőzte az IBD-t (CD)

DE: már JIA diagnózisukor is volt tünetük:

- hasmenés (32%)
- hasfájás (29%)
- fogyás (22%)
- anémia (4%)



IBD szűrés fontossága!

Kezelés

1. NSAIDs

- **axiális** SpA-ban első választandó th
- **IBD** vagy IBD gyanú esetén **kontraindikált**.
- Szelektív COX2 gátlók: gyermekeknél nem

2. tsDMARDs - csak perifériás JSpA esetén

- **MTX**: **CD** esetén a remisszió fenntartásában hatékony, de indukcióban nem
 - **CU** kezelésében **nem** opció
- **SSZ**: kevésbé hatékony ízületi manifesztációkban
 - **CU** indukcióban és remisszió fenntartásában is hatásos
- **LEF**: **nem** hatásos **IBD-ben**

3. bDMARDs

- **TNF gátlók**
- **IL-17i**
- **IL-12/23i**
- **JAKi**

IBD kialakulása esetén: újratervezés

- JSpA-IBD: első választandó szer: **adalimumab (infliximab, golimumab)**
- **IL-17 gátlók (secukinumab)**: jSpA-ban hatékonyak, de **IBD esetén nem!**
 - baktériumok fokozott inváziója
 - bélpermeabilitás növekedése
 - *C. albicans* túlszaporodás
- **IL12/23 gátlás: ustekinumab**: hatékony: **perifériás JSpA, CD, CU**
 - **axiális SpA-ban nem** hatásos
- **JAKi (tofacitinib)**: jSpA-CU esetén hatékony, **CD** esetében **nem** opció
- **Kombinációk** kérdése.... TNF-gátlók plus vedolizumab, natalizumab?
- **IBD dózisok magasabbak**, mint kizárólag ízületi manifesztációk esetén

1. Eset – Léna, 4,5 éves

1. GI konzílium

2. GI konzílium

3. GI konzílium

Sántítás

Láz

Hasi
fájdalom

Coxitis
CRP 24 mg/l
We 20 mm/h

Jobb boka
TMJ
anaemia

Bal boka
CRP 73 mg/l
FC: 349

Jobb könyök
Hasi UH neg
FC: 767

Híg
székletek
ASCA neg

Endoscopia
MR enterográfia

**IBD - M.
Crohn**

4,5
éves

1. hónap

2. hónap

5.hónap

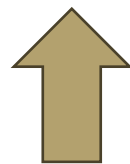
8. hónap

9. hónap

REMISSZIÓ



NSAID



**Bridging szteroid,
MTX**



**Biológiai terápia:
adalimumab**

Reumatológiai betegségek GI vonatkozásai

- 1. Általános szempontok
- 2. Immunológiai háttér
- 3. JIA
- 4. SLE

jSLE - ezerarcú betegség



- Szisztémás autoimmun betegség - Több szervet érint
- krónikus relabáló-remittáló lefolyás
- Összes eset 15-20%-a gyermekkori
- **Súlyosabb kórlefordulás**, hosszabb betegség tartam
- Morbiditás (szervkárosodások), mortalitás magasabb, mint felnőttkorban

- **Eltérő prezentáció** a felnőttkori formához képest:
 - **Sokszor atípusos tünetek:**
 - 100 gyermekből 39 esetben
 - legtöbb ezek közül **gasztrointesztinális** tünet
(Taddio et al. J Pediatr. 2010)

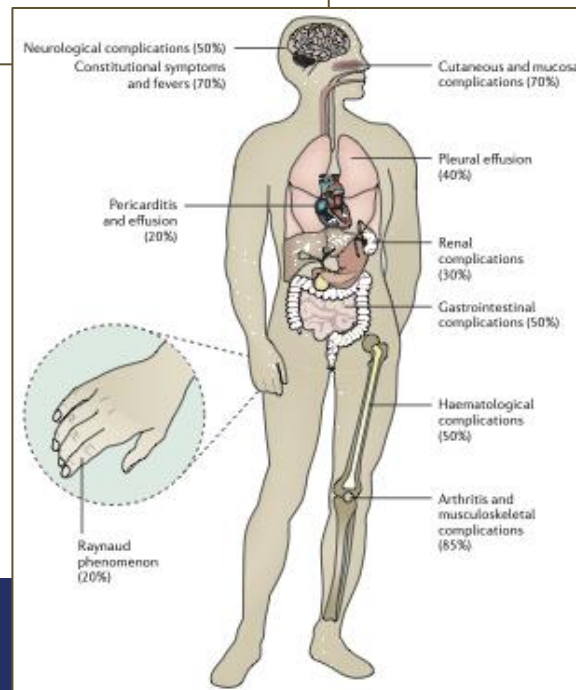


Table I. Atypical manifestations at onset in a cohort of patients with pSLE

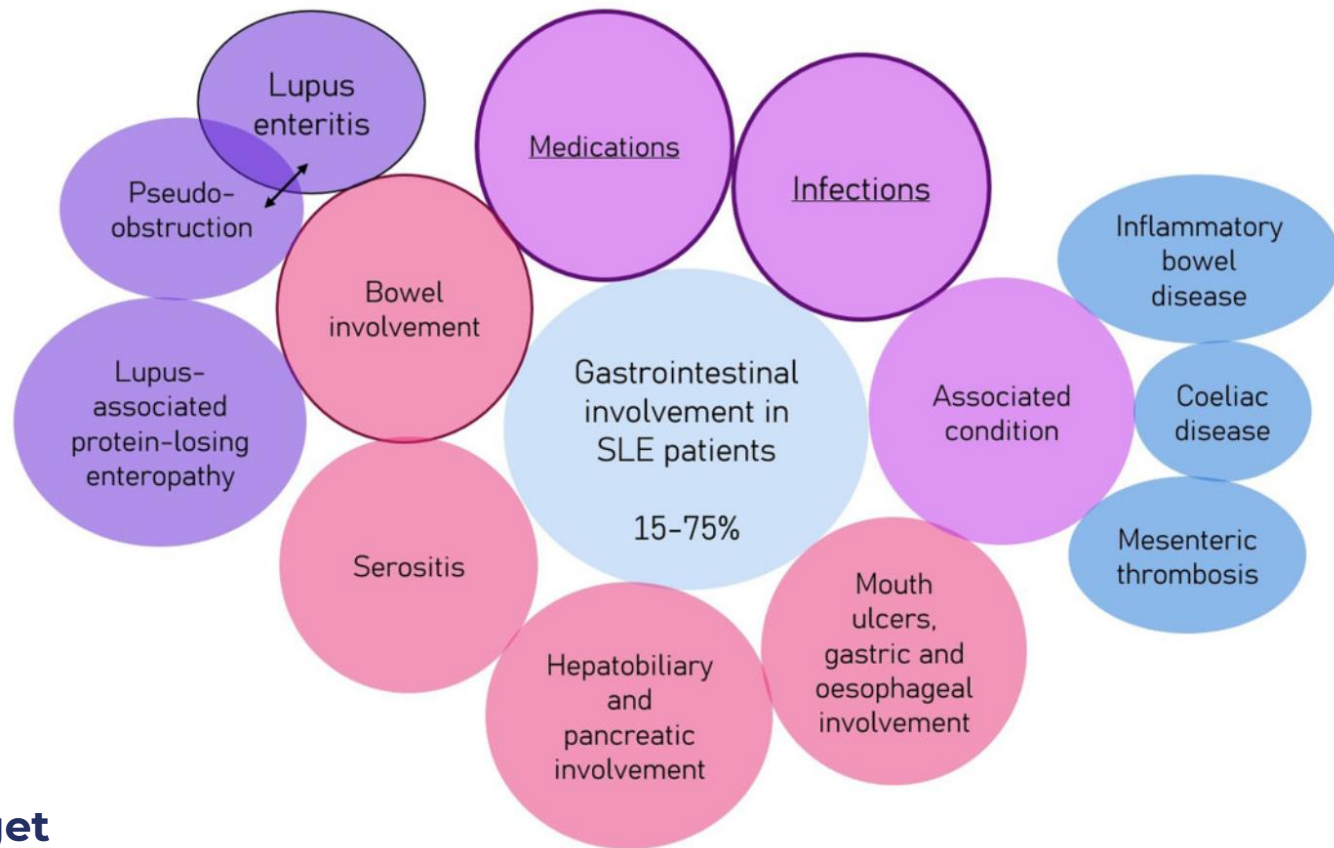
	No. (%)
Gastrointestinal involvement	26 (67%)
Abdominal pain	6
Acute abdomen	7
Intestinal perforation	1
Intestinal bleeding	4
Hemorrhagic or aseptic peritonitis	—
Pseudoobstruction	—
Pancreatitis	1
Hepatitis	6
Cholecystitis	1
Cardiac involvement	3 (8%)
Myocarditis	1
Acute valvular insufficiency	2
Ocular involvement	2 (5%)
Retinal vasculitis	2
Posterior uveitis	—
Pulmonary involvement	2 (5%)
Acute or chronic lupus pneumonitis	1
Pulmonary hemorrhage	1
Endocrinopathy	6 (15%)
Hypoparathyroidism	—
Primary hyperparathyroidism	—
Hypothyroidism	—
Parotitis	1
Sicca syndrome	5
Neurologic involvement (Chorea)	—
HUS	—

SLE



SLE GI manifesztációi

- 15-75%
- okok:
 - **gyógyszermellékhatás**
 - **infekciók**
 - **aktív betegség** } 50%-nál több
- Ha prezentációs tünetként jelenik meg – rosszabb prognózis (késői Dg)
- Tünetek:
 - hányinger, hányás (53%)
 - Fogyás (49%)
 - Hasfájás (19%)
- GI panasz esetén: **Keresni kell az aktív betegséget**
cytopeniák, hypocomplementaemia, serositisek, antitestek, arthritis, bőrtünetek
- Inaktív betegségnél GI panasz: nem SLE/ autoimmun eredetű!
- Th: aktív betegség gyógyítása (szteroid, CPM) – GI panasz is megszűnik



Munoz-Urbano M, et al: Lupus enteritis: a narrative review. Rheumatology 2024

Halabi H, et al: Gastrointestinal manifestations of Rheumatic Diseases. In: Almoallim H, et al: Skills in Rheumatology. 2021.

SLE GI manifesztációi

Oralis mucosa

cheilitis, ulceratio, lichen planus

Oesophagus

dysphagia, oesophagus dysmotilitás, reflux

Máj - lupus hepatitis: 2-10%

- enyhe enzim emelkedés,
- enyhe hepatomegalia,
- antiriboszomális P antitestek
- simaizomellenes at 30%-ban (vs: AIH 60-80%)

Peritonitis

kevésbé tünetes, mint pleuritis és pericarditis
oka: peritonealis vasculitis, ichaemia,
ascites - hepatikus trombózis

Pancreatitis – 2-6% - AZA, vasculitis

Lupus enteritis – 5-32%

- **mesenterialis vasculitis** (kis- és közepes erek)
– IK lerakódás
- Hasi erek **trombózisa (APL-At)**
– **gyermekekben 2x gyakoribb**, mint felnőttekben
– magas mortalitás

Tünetek: akut has/ hányinger, hányás, puffadás,
hasmenés, anorexia, fogyás, láz

Szövődmény: vérzés, obstrukció, necrosis, perforáció

Intesztinális pseudoobstrukció

prezentációs tünet lehet

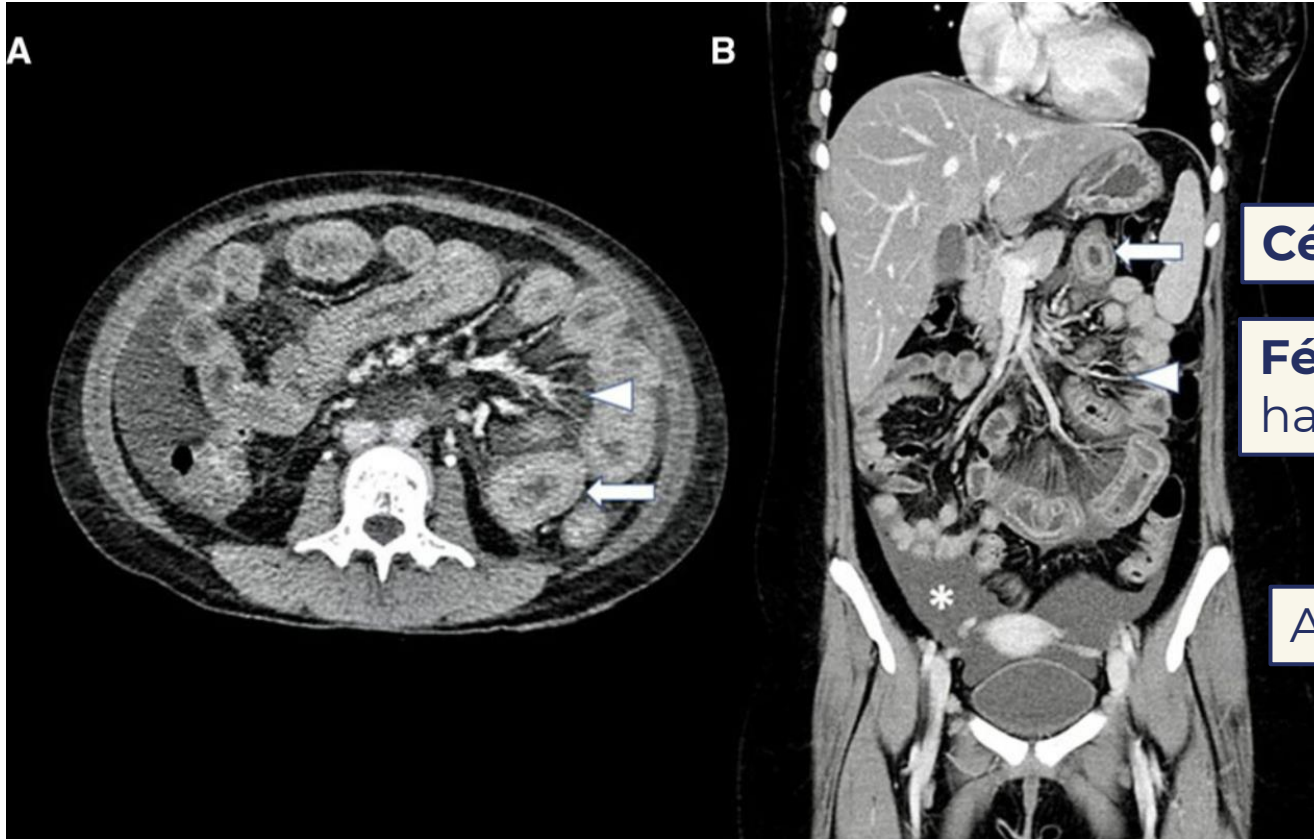
Paralitikus ileus

Oka: - IK lerakódás a simaizomban
- vasculitis, krónikus ischaemia

Proteinvesztő enteropathia

Lupus enteritis/ Lupus mesenterialis vasculitis

- 70-80%-ban jejunum és ileum érintett
- Dg: UH, Angiográfia, MR, CT, Endoscopia
- Szakaszos bél dilatáció, folyadéknyírók, szűkületek, pseudo-obstrukció



mesenterialis ödéma

Céltábla-jel: bélfal megvastagodás, >3.0 mm

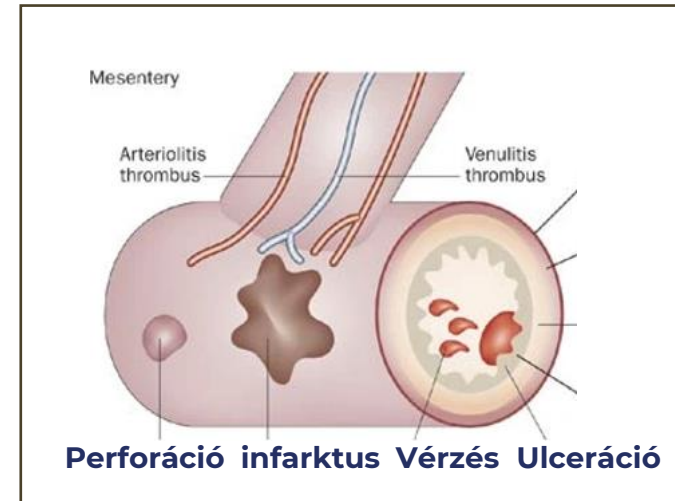
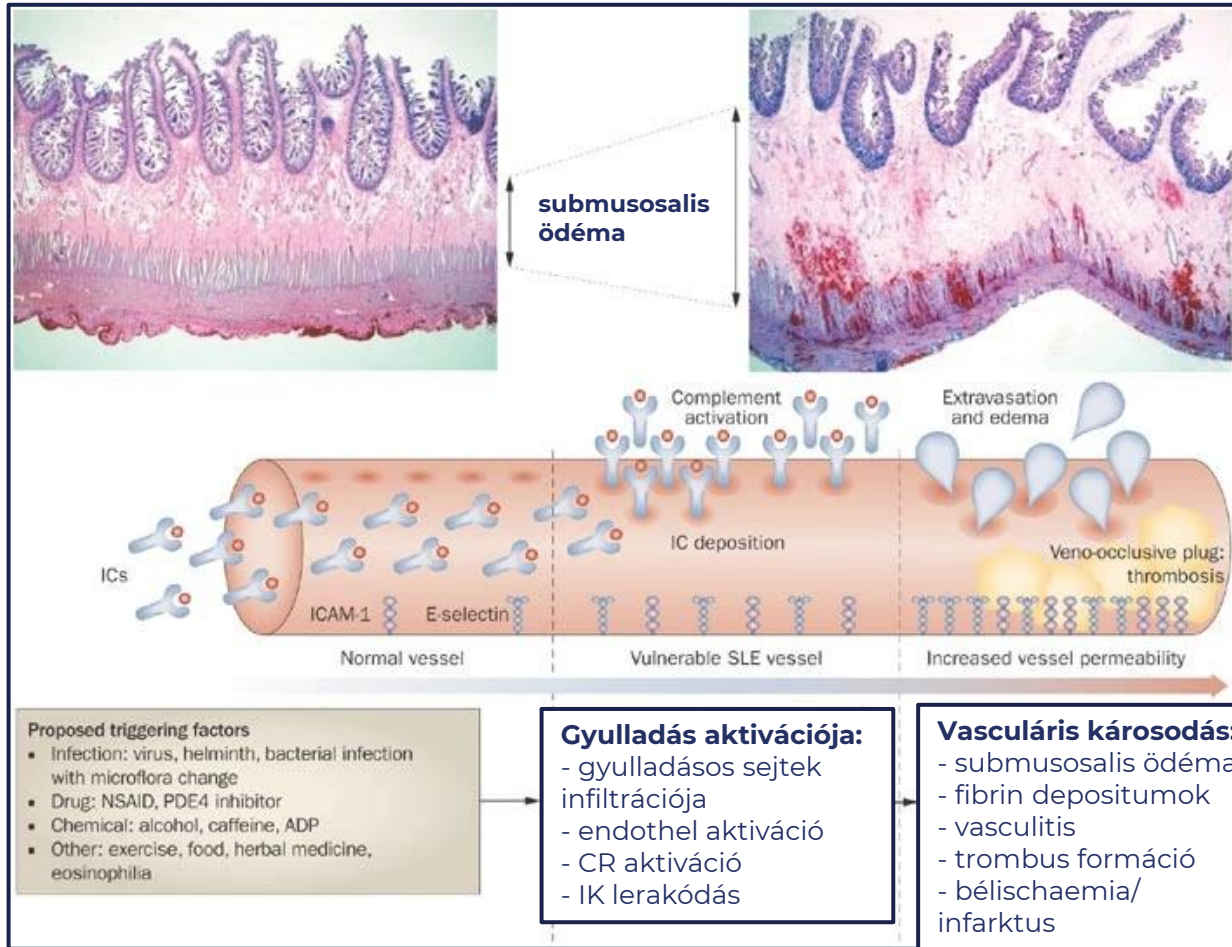
Fésű-jel: mesenterialis erek kontrasztanyag halmozása

mesenterialis erek szűkülete

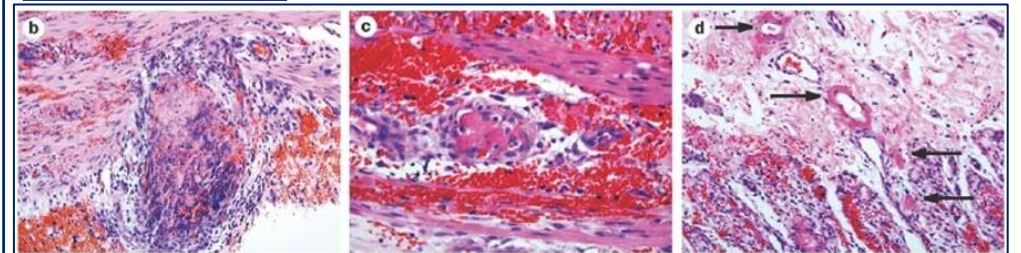
Ascites, peritonitis

Munoz-Urbano M, et al: Lupus enteritis: a narrative review. Rheumatology 2024

Lupus enteritis/ Lupus mesenterialis vasculitis



Szövettan:



Serosa

- Fibrinoid necrosis
- Leukocytoclastic vasculitis
- trombus

Simaizom réteg

- Intravasculáris fibrin trombus
- Vérzés

Submucosalis réteg

- Intra/perivasculáris fibrin depositumok

Ju JH, et al. Lupus mesenteric vasculitis can cause acute abdominal pain in patients with SLE. *Nat Rev Rheumatol.* 2009

2. Eset – Niki, 17 éves

- 2 hete tartó hasi fájdalom, 1-1 hányás, híg széklet, -10 kg/2 hét!
- Státusz:
 - Elesett állapotú
 - igen vékony
 - Bőre igen sápadt
 - Alkaron falcolás nyomai
 - P: 120-130/perc, gyengén tapintható, RR: 97/69 Hgmm
 - Has: nehezen betapintható, diffúzan nyomásérzékeny, bélhangok nem hallhatók.
 - Vizsgálat közben homogén barna színű, híg béltartalmat ürít
- Felvétel Intenzív Osztályunkra

Vizelet fajsúly	1.025	g/cm ³	1.005-1.030
Vizelet pH	5.5		5-8
Vizelet nitrit	Negatív		negatív
Vizelet glükóz (minőségi)	Negatív		negatív
Vizelet fehérje	1+		negatív
Vizelet keton	Negatív		negatív
Vizelet vér (kémiai vizsg.)	1+		negatív
Urobilinogen	Normál		Normális
Vizelet bilirubin	Negatív		negatív
Viz. fehérvérsejt (kémiai vizsg)	Negatív		negatív
viz.üledék		/látótér	
	4-5vvt1- 2fvs, 1-2lhs, bakt /látótér, bakt, amorf.szemcsék		

CRP	128.40	mg/L	H <5.00
Procalcitonin	4.28	ug/L	H <0.50
Fehérvérsejt szám	8.95	Giga/L	4.00-10.00
Neutrophil granulocyta %	89.4	%	H 45.0-70.0
Eosinophil granulocyta %	0.0	%	<5.0
Basophil granulocyta %	0.3	%	<2.0
Monocyta %	2.0	%	2.0-10.0
Lymphocyta %	8.3	%	L 25.0-45.0
Neutrophil granulocyta #	8.00	Giga/L	H 1.80-7.00
Eosinophil granulocyta #	0.00	Giga/L	L 0.03-0.50
Basophil granulocyta #	0.03	Giga/L	<0.20
Monocyta #	0.18	Giga/L	0.15-0.90
Lymphocyta #	0.74	Giga/L	L 1.00-4.00
Éretlen granulocyta %	1.5	%	H <0.8
Vörösvértest szám	3.51	Tera/L	L 4.50-5.90
Hemoglobin	94	g/L	L 135-170
Hematokrit	0.28	L/L	L 0.39-0.52
MCV	78.9	fL	L 80.0-99.0
MCH	26.8	pg	L 27.0-34.0
MCHC	339	g/L	315-360
RDW	15.9	%	H 11.5-15.0
NRBC %	0.00	%	
Thrombocyta szám	195	Giga/L	150-400
MPV	11.2	fL	7.0-12.5
Prothrombin idő	11.5	sec	11.1-14.7
INR	1.14	INR	0.85-1.20
APTI	33.7	sec	28.0-40.0
Fibrinogén	1.32	g/L	L 1.50-4.00
D-dimer	12.90	ug/mL	H <0.50
osztály értesítve			
Karbamid	29.8	mmol/L	H 2.8-7.2
Kreatinin	192	umol/L	H 59-104
Bilirubin (össz)	35.8	umol/L	H 5.0-21.0
GOT(ASAT)	41	U/L	<50
GPT(ALAT)	10	U/L	<50
GGT	17	U/L	2-42
Alkalikus foszfatáz	55	U/L	52-171
LDH	247	U/L	<248
Lipáz	61	U/L	H 7-39
CK	88	U/L	<171
Összfehérje	59.9	g/L	57.0-80.0
Albumin	21.6	g/L	L 35.0-52.0
Nátrium	144	mmol/L	135-146
Kálium	5.4	mmol/L	H 3.5-5.1
Calcium	1.94	mmol/L	L 2.20-2.65
eredmények osztályra jelezve			
Foszfat	2.05	mmol/L	H 0.81-1.45
Magnézium	1.21	mmol/L	H 0.73-1.06
Vizelet fajsúly	1.025	g/cm ³	1.005-1.030

2. Eset – Niki, 17 éves

- akut has, ileus gyanú → 1. hasi műtét: a. mesenterica sup. sy?
- hasi statusza nem javul → 2. hasi műtét: bélrezekció, G-jet behelyezés
- transfúziók, HFNC
- → haematológiai malignitás? – csv bx

- Fogycás
- Láz
- Viselkedésváltozás
- Bőrtünetek
- Szisztémás gyulladáscsökkentő reakció
- Súlyos sebgyógyulási zavar
- Akut vesekárosodás + Kb 1 grammos proteinuria
- Pericardialis folyadékgyűlem

Szisztémás autoimmun betegség?

2. Eset – Niki, 17 éves

	Érték	Egység	Referencia tart.
RNS Pol. elleni antitest, IIF		1:40	
negatív			
Antinukleáris AT, IIF	erősen poz	1:40	
Antinukleáris AT, IIF	erősen poz	1:160	
Antinukleáris AT mintázat	homogen/RIM		
Centromer elleni AT, IIF	negatív	1:40	
PCNA elleni AT, IIF	negatív	1:40	
Ku elleni antitest, IIF	negatív	1:40	
P Ribosoma AT, IIF	negatív	1:40	
Citoplazma elleni AT, IIF	pozitív	1:40	
finoman granulált			
Citoszkeleton elleni AT, I	negatív	1:40	
Kromatin elleni AT, IIF	erősen poz	1:40	
ENA ELISA			
gyengén pozitív			
ds-DNS elleni AT, CIA	>6669	IU/mL	<27
ANCA szűrőteszt, IIF	negatív	1:40	
Atipikus ANCA, IIF	negatív	1:40	
anti Myeloperoxidáz at. EIA/CIA	<3	U	<20
anti Proteináz-3 at. EIA/CIA	9	U	<20
ASCA IgG, ELISA	96	U	H <20
ASCA IgA, ELISA	61	U	H <20
SSA (Ro) elleni AT, ELISA	15	U	<20
SSB (La) elleni AT, ELISA	11	U	<20
Scl-70 elleni AT, ELISA	39	U	H <20
Jo-1 elleni AT, ELISA	8	U	<20
RNP/Sm elleni AT, ELISA	37	U	H <20
Sm elleni AT, ELISA	24	U	H <20
Citoplazma spec. AT, Blot			
P0 riboszóma elleni antitest : pozitív; OJ elleni antitest: kétes; Jo-1, PL-7, PL-12, EJ, KS, ZO, HA, SRP elleni antitestek: negatívak.			
RF-IgG	4	U/mL	<12
RF-IgA	3	U/mL	<12
RF-IgM	21	IU/mL	H <12

	Érték	Egység	Referencia tart.
Cardiolipin ell. at IgM, CIA	32	U/mL	H <20
Cardiolipin ell. at IgG, CIA	18	U/mL	<20
Béta2-GPI at IgG, CIA	14	U/mL	<20
Béta-2-GPI at IgM, CIA	8	U/mL	<20

	Érték	Egység	Referencia tart.
APTI	42.3	sec	H 28.0-40.0
Lupus ráta	1.49	""	
PT.INR	1.06	""	0.85-1.20
dRVVS	52.7	sec	H 30.5-40.9
dRVVCNF	35.4	sec	30.0-36.4
PTTLA	45.5	sec	H 30.0-45.0
Lupus antikoaguláns megerősítő t		""	

Az elvégzett vizsgálatok alapján lupus antikoaguláns jelenléte valószínűsíthető

	Érték	Egység	Referencia tart.
Klasszikus összkompl	0	CH50/mL	L 48-103
C1q koncentráció	23	mg/L	L 60-180
C3 koncentráció	0.11	g/L	L 0.90-1.80
C4 koncentráció	<0.08	g/L	0.15-0.55
anti-C1q (IgG)	125	mU/L	H <52

2. Eset – Niki, 17 éves

Entry criterion			
Antinuclear antibodies (ANA) at a titer of $\geq 1:80$ 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		Antiphospholipid antibodies	
Fever	2	Anti-cardiolipin antibodies OR	
Hematologic		Anti- $\beta 2$ GP1 antibodies OR	
Leukopenia	3	Lupus anticoagulant	2
Thrombocytopenia	4	Complement proteins	
Autoimmune hemolysis	4	Low C3 OR low C4	3
Neuropsychiatric		Low C3 AND low C4	4
Delirium	2	SLE-specific antibodies	
Psychosis	3	Anti-dsDNA antibody* OR	
Seizure	5	Anti-Smith antibody	6
Mucocutaneous			
Non-scarring alopecia	2		
Oral ulcers	2		
Subacute cutaneous OR discoid lupus	4		
Acute cutaneous lupus	6		
Serosal			
Pleural or pericardial effusion	5		
Acute pericarditis	6		
Musculoskeletal			
Joint involvement	6		
Renal			
Proteinuria >0.5 g/24h	4		
Renal biopsy Class II or V lupus nephritis	8		
Renal biopsy Class III or IV lupus nephritis	10		
Total score:			
↓			
Classify as Systemic Lupus Erythematosus with a score of 10 or more if entry criterion fulfilled.			

23 pont

• Diagnózis: SLE, mely atípusos tünetekkel indult

• Terápia:

- 3 napos **lökésszteroid** (1 gr/nap iv)
- 3 x 5 alkalommal **plazmaferézis**
- Fenntartó 2 mg/ttkg **methylprednisolon** p.o.
- **Mikofenolát-mofetil**
- **Ivlg**

- 71 + 13 (**84**) nap ITO-n
- 23 + 25 (48) nap nyílt osztályon
- **9 műtét**
- 31 nap invazív lélegeztetés
- 5 nap keringéstámogatás

- 155 g IVlg
- 41 E vvt
- 49 E thr
- 72 E FFP

• Th folytatása: belimumab (B-sejt gátló) – csaknem remisszió

Gondolj rá!

Gyermekek-
reumatológusok



IBD szűrés:

- **rákérdezni:** hasfájás, hasmenések, fogyás, véres széklet, IBD családi anamnézisben?
- **Atípusos tünetek:** remisszió esetén is perzisztáló gyulladáisos markerek, láz
- Fizikális vizsgálat során: hasi, perianális statusz
- Célzott vizsgálatok: anaemia, APR, FC, széklet vér, hasi UH, ANCA, ASCA. Coeliakia szűrés. Sz.e. Bakteriológia.
- Gasztro konzílium: endoscopia?
- Kezelés módosítása?

Autoimmun betegségek

JIA, jSpA, CNO
SLE, PSS, Sj, JDM, vasculitisek

- **rákérdezni:** derékfájdalom, egyéb mozgásszervi panaszok, sántítás, reggeli ízületi merevség?
- **Fizikális vizsgálat:** ízületi aszimmetria?
- IBD kivizsgálásakor képpalkotón felmerül a sacroileitis, csípőízületi gyulladás
- Bőrtünet?
- Egyéb szisztémás tünet ?
- **Atípusos** megjelenés?

Gasztroenterológia
GI tünetek
IBD, coeliakia, hepatitis

Gyermekek-
gasztroenterológusok



Összefoglalás

- Hasonló immunpatomechanizmus, immungenetikai háttér
- Egy spektrumon mozgó betegségek – kölcsönösen **gondolni kell** rájuk!
 - **Atípusos** GI tünetek esetén gondolni kell sys AID betegségre
 - AID betegségeknel szűrni IBD-re (**szubklinikus gyulladás**)
- **Együttműködés** a diagnózis felállításához
- **Együttműködés** a kezelésben

Autoimmun betegség
JIA, jSpA, CNO
SLE, PSS, Sj, JDM, vasculitisek

Gasztroenterológia

GI tünetek
IBD, coeliakia, hepatitis

**Gyermekek-
reumatológusok**

**Gyermekek-
gasztroenterológusok**



Köszönöm a figyelmet!



SEMMELWEIS
EGYETEM 1769