

# Διάγνωση του ΣΕΛ

Γεώργιος Μπερτσιάς  
Ιατρική Σχολή ΠΚ και ΠΑΓΝΗ

\* ευχαριστίες: Χ. Αδαμίχου



# Δυσκολίες στη διάγνωση του ΣΕΛ

- Πολυσυστηματική νόσος
- Μεγάλο φάσμα κλινικών και ανοσολογικών εκδηλώσεων
- Από ήπιες βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις σε <<full-blown>> lupus
- **Ειδικές κλινικές περιπτώσεις:**
  - «Όργανο-ειδικός» (organ limited/dominant) λύκος
  - «Ορο-αρνητικός» λύκος
  - Πρωτοδιάγνωση στα πλαίσια νοσηλείας (πχ, σε κλινικές/ΜΕΘ)
- Αναγκαία η δ/δ/ από άλλα νοσήματα (συνδετικού ιστού, αυτοφλεγμονώδη), λοιμώξεις, κακοήθεια
- Πρώιμη διάγνωση!



# Διάγνωση vs. «ταξινόμηση» του ΣΕΛ

Κριτήρια ταξινόμησης ΣΕΛ → παρόλο που δημιουργήθηκαν για κλινικές μελέτες αποτελούν χρήσιμο εργαλείο στην κλινική πράξη για τη διάγνωση

## THE 1982 REVISED CRITERIA FOR THE CLASSIFICATION OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

ENG M. TAN, ALAN S. COHEN, JAMES F. FRIES, ALFONSE T. MASI, DENNIS J. McSHANE, NAOMI F. ROTHFIELD, JANE GREEN SCHALLER, NORMAN TALAL, and ROBERT J. WINCHESTER

## Derivation and Validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus

Michelle Petri,<sup>1</sup> Ana-Maria Orbai,<sup>1</sup> Graciela S. Alarcón,<sup>2</sup> Caroline Gordon,<sup>3</sup> Joan T. Merrill,<sup>4</sup> Paul R. Fortin,<sup>5</sup> Ian N. Bruce,<sup>6</sup> David Isenberg,<sup>7</sup> Daniel J. Wallace,<sup>8</sup> Ola Nived,<sup>9</sup> Gunnar Sturfelt,<sup>9</sup> Rosalind Ramsey-Goldman,<sup>10</sup> Sang-Cheol Bae,<sup>11</sup> John G. Hanly,<sup>12</sup> Jorge Sánchez-Guerrero,<sup>13</sup> Ann Clarke,<sup>14</sup> Cynthia Aranow,<sup>15</sup> Susan Manzi,<sup>16</sup> Murray Urowitz,<sup>17</sup> Dafna Gladman,<sup>17</sup> Kenneth Kalunian,<sup>18</sup> Melissa Costner,<sup>19</sup> Victoria P. Werth,<sup>20</sup> Asad Zoma,<sup>21</sup> Sasha Bernatsky,<sup>14</sup> Guillermo Ruiz-Irastorza,<sup>22</sup> Munther A. Khamashta,<sup>23</sup> Soren Jacobsen,<sup>24</sup> Jill P. Buyon,<sup>25</sup> Peter Maddison,<sup>26</sup> Mary Anne Dooley,<sup>27</sup> Ronald F. van Vollenhoven,<sup>28</sup> Ellen Ginzler,<sup>29</sup> Thomas Stoll,<sup>30</sup> Christine Peschken,<sup>31</sup> Joseph L. Jorizzo,<sup>32</sup> Jeffrey P. Callen,<sup>33</sup> S. Sam Lim,<sup>34</sup> Barri J. Fessler,<sup>2</sup> Murat Inanc,<sup>35</sup> Diane L. Kamen,<sup>36</sup> Anisur Rahman,<sup>7</sup> Kristjan Steinsson,<sup>37</sup> Andrew G. Franks Jr.,<sup>25</sup> Lisa Sigler,<sup>1</sup> Suhail Hameed,<sup>1</sup> Hong Fang,<sup>1</sup> Ngoc Pham,<sup>1</sup> Robin Brey,<sup>38</sup> Michael H. Weisman,<sup>39</sup> Gerald McGwin Jr.,<sup>2</sup> and Laurence S. Magder<sup>40</sup>

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

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

# Περίγραμμα

- Τα πλεονεκτήματα και οι περιορισμοί των κριτηρίων ACR 1997 και SLICC 2012 (περιπτώσεις ασθενών)
- Νέα κριτήρια EULAR/ACR 2019: προσφέρουν κάτι επιπλέον;
- Εμπειρία από την εφαρμογή των κριτηρίων στη καθ' ημέρα κλινική πράξη
- Συμπεράσματα: «έξυπνη» χρήση των κριτηρίων για τη διάγνωση

# Ασθενής #1

- 25 γο ♀
- malar rash
- φωτοευαισθησία
- Άφθες στόματος
- Αρθρίτιδα
- ANA 1/320
- ↑anti-ds DNA

## ACR 1997 SLE classification criteria 4/11

Malar rash

Discoid rash

Photosensitivity

Oral ulcers

Nonerosive arthritis

Pleuritis or pericarditis

Renal disorder

Neurologic disorder (Seizures OR Psychosis)

Hematologic disorder

Immunologic disorder (anti-dsDNA OR anti-Sm OR aPL Abs)

ANA

# Ασθενής #1

- 25 γο ♀
- malar rash
- φωτοευαισθησία
- Άφθες στόματος
- Αρθρίτιδα
- ANA 1/320
- ↑anti-ds DNA

**6/11= CLASSIFIED!**

## ACR 1997 SLE classification criteria 4/11

Malar rash

Discoid rash

Photosensitivity

Oral ulcers

Nonerosive arthritis

Pleuritis or pericarditis

Renal disorder

Neurologic disorder (Seizures OR Psychosis)

Hematologic disorder

Immunologic disorder (anti-dsDNA OR anti-Sm OR aPL Abs)

ANA

# Ασθενής #2

28 γο ♀

- Παρατεινόμενο εμπύρετο 38.5°C
- Εκτεταμένο εξάνθημα SCLE
- Λεμφοπενία <1000/μL
- Θρομβοπενία <100.000/μL
  
- ↓C3/C4
  
- ANA 1/640
  
- ↑anti-ds DNA
  
- ↑anti-Sm

## ACR 1997 SLE classification criteria 4/11

Malar rash

Discoid rash

Photosensitivity

Oral ulcers

Nonerosive arthritis

Pleuritis or pericarditis

Renal disorder

Neurologic disorder (Seizures OR Psychosis)

Hematologic disorder

Immunologic disorder (anti-dsDNA OR anti-Sm OR aPL Abs)

ANA

# Ασθενής #2

## 3/11= NOT CLASSIFIED!

28 yo ♀

- Παρατενόμενο εμπύρετο 38.5°C
  - Εκτεταμένο εξάνθημα SCLE
  - Λεμφοπενία <1000/μL
  - Θρομβοπενία <100.000/μL
- } 1 κριτήριο
- ↓C3/C4
  - ANA 1/640
  - ↑anti-ds DNA
  - ↑anti-Sm
- } 1 κριτήριο

### ACR 1997 SLE classification criteria 4/11

Malar rash

Discoid rash

Photosensitivity

Oral ulcers

Nonerosive arthritis

Pleuritis or pericarditis

Renal disorder

Neurologic disorder (Seizures OR Psychosis)

Hematologic disorder

Immunologic disorder (anti-dsDNA OR anti-Sm OR aPL Abs)

ANA



# Ασθενής #3

18 γο ♀

- Εγκάρσια μυελίτιδα
- ↓ C3/C4
- ANA 1/640 diffuse
- ↑ anti-ds DNA
- ↑ anti-Sm
- Τριπλή θετικότητα aPL positivity!

## ACR 1997 SLE classification criteria 4/11

Malar rash

Discoid rash

Photosensitivity

Oral ulcers

Nonerosive arthritis

Pleuritis or pericarditis

Renal disorder

Neurologic disorder (Seizures OR Psychosis)

Hematologic disorder

Immunologic disorder (anti-dsDNA OR anti-Sm OR aPL Abs)

ANA

# Ασθενής #3

## 2/11= NOT CLASSIFIED!

18 γο ♀

- Εγκάρσια μυελίτιδα
- ↓ C3/C4
- ANA 1/640 diffuse
- ↑ anti-ds DNA
- ↑ anti-Sm
- Τριπλή θετικότητα aPL positivity!

1 κριτήριο

ACR 1997 SLE classification criteria 4/11
Malar rash
Discoid rash
Photosensitivity
Oral ulcers
Nonerosive arthritis
Pleuritis or pericarditis
Renal disorder
Neurologic disorder (Seizures OR Psychosis)
Hematologic disorder
Immunologic disorder (anti-dsDNA OR anti-Sm OR aPL Abs)
ANA

# 2012 SLICC classification criteria

- Προσθήκη περισσότερων **δερματικών** (οξέος, υποξέως και χρόνιου δερματικού λύκου) και **νευρολογικών εκδηλώσεων** (πχ εγκάρσια μυελίτιδα, μονονευρίτιδα)



- Προσθήκη περισσότερων ανοσολογικών ανωμαλιών:  
*Coombs+* χωρίς αιμολυτική αναιμία, χαμηλό συμπλήρωμα C3/C4, CH50

- Απαραίτητη η ύπαρξη τουλάχιστον 1 κλινικού ΚΑΙ 1 ανοσολογικού κριτηρίου!



Ή

- Νεφρίτιδα λύκου τεκμηριωμένη με βιοψία συν ANA ή anti-dsDNA αρκεί για τη διάγνωση

**SLICC 2012 criteria: τουλάχιστον 4 κριτήρια (απαραίτητα 1 κλινικό και 1 ανοσολογικό)**

<b>Clinical criteria</b>		<b>Immunological criteria</b>
ACLE (malar rash, bullous lupus, TENS variant, maculopapular lupus rash, photosensitive lupus rash) or SCLE	Renal (proteinuria>500mg/24h OR RBC casts)	ANA
DLE (classic discoid, hypertrophic, lupus panniculitis, mucosal lupus, lupus tumidus, chilblains, lichen planus overlap)	Neurologic (seizures, psychosis, mononeuritis, myelitis, peripheral or cranial neuropathy, acute confusional state)	Anti-dsDNA
Oral or nasal ulcers	Hemolytic anemia	Anti-Sm
Non-scarring alopecia	Leukopenia (<4000/ $\mu$ L) Or lymphopenia (<1000/ $\mu$ L)	aPL antibodies
Arthritis	Thrombocytopenia (<100,000/ $\mu$ L)	Low C3, C4 or CH50
Serositis		Direct Coombs test (in the absence of hemolytic anemia)
Biopsy-proven lupus nephritis		

**SLICC 2012 criteria: τουλάχιστον 4 κριτήρια (απαραίτητα 1 κλινικό και 1 ανοσολογικό)**

Clinical criteria		Immunological criteria
ACLE (malar rash, bullous lupus, TENs variant, maculopapular lupus rash, photosensitive lupus rash) or SCLE	Renal (proteinuria>500mg/24h OR RBC casts)	ANA
DLE (classic discoid, hypertrophic, lupus panniculitis, mucosal lupus, lupus tumidus, chilblains, lichen planus overlap)	Neurologic (seizures, psychosis, mononeuritis, myelitis, peripheral or cranial neuropathy, acute confusional state)	Anti-dsDNA
Oral or nasal ulcers	Hemolytic anemia	Anti-Sm
Non-scarring alopecia	Leukopenia (<4000/μl) Or lymphopenia (<1000/μL)	aPL antibodies
Arthritis	Thrombocytopenia (<100,000μL)	Low C3, C4 or CH50
Serositis		Direct Coombs test (in the absence of hemolytic anemia)
Biopsy-proven lupus nephritis	<b>Ασθενής #2: 7 κριτήρια (3+4)</b>	

28 yo ♀

**SLICC 2012 criteria: τουλάχιστον 4 κριτήρια (απαραίτητα 1 κλινικό και 1 ανοσολογικό)**

Clinical criteria		Immunological criteria
ACLE (malar rash, bullous lupus, TENS variant, maculopapular lupus rash, photosensitive lupus rash) or SCLE	Renal (proteinuria>500mg/24h OR RBC casts)	ANA
DLE (classic discoid, hypertrophic, lupus panniculitis, mucosal lupus, lupus tumidus, chilblains, lichen planus overlap)	Neurologic (seizures, psychosis, mononeuritis, myelitis, peripheral or cranial neuropathy, acute confusional state)	Anti-dsDNA
Oral or nasal ulcers	Hemolytic anemia	Anti-Sm
Non-scarring alopecia	Leukopenia (<4000/μL) Or lymphopenia (<1000/μL)	aPL antibodies
Arthritis	Thrombocytopenia (<100,000/μL)	Low C3, C4 or CH50
Serositis		Direct Coombs test (in the absence of hemolytic anemia)
Biopsy-proven lupus nephritis	<b>Ασθενής #3: 6 κριτήρια (1+5)</b>	

**18 yo ♀**

Ωστόσο...

# Ασθενής #4

- 35 γο ♀
- Διόγκωση παρωτίδων
- SICCA
- Λεμφοπενία <1000/μL
- Πολυαρθρίτιδα
- ↓↓C4
- ANA 1/1280
- anti-SSA+



# Ασθενής #4

- 35 γο ♀
- Διόγκωση παρωτίδων
- SICCA
- Λεμφοπενία <1000/μL
- Πολυαρθρίτιδα
- ↓↓C4
- ANA 1/1280
- anti-SSA+

Βιοψία μικρών σιελογόνων:  
Focal lymphocytic sialadenitis  
**Πρωτοπαθές σύνδρομο Sjogren**

4 SLICC κριτήρια



# EULAR/ACR 2019 SLE Classification Criteria

Προσπάθεια αναθεώρησης κριτηρίων:

## Νέα κριτήρια EULAR / ACR 2019

Κύριες διαφορές:

α) Κριτήριο «ένταξης» είναι η ύπαρξη θετικού τίτλου ANA

β) Κάθε εκδήλωση έχει διαφορετική βαρύτητα για τον υπολογισμό του συνολικού βαθμού που θα εντάσσει τον ασθενή ως πάσχων ή μη από ΣΕΛ

# EULAR/ACR 2019 SLE Classification Criteria

**Entry criterion:** history of a positive ANA by Hep 2 immunofluorescence  $\geq 1:80$ .

Clinical domains and criteria	Weight	Immunologic domains and criteria	Weight
<b><i>Constitutional domain</i></b>		<b><i>Antiphospholipid antibodies domain</i></b>	
• Fever	2	• ACL IgM/IgG >40 GPL units	
<b><i>Cutaneous domain</i></b>		<u>or</u> anti- $\beta$ 2GP1 IgM/IgG	2
• Alopecia <u>or</u> oral ulcers	2	<u>or</u> lupus anticoagulant positive	
• SCLE <u>or</u> discoid lupus*	4		
• ACLE	6	<b><i>Complement proteins domain</i></b>	
<b><i>Arthritis domain</i></b>		• Low C3 <u>or</u> low C4	3
• Synovitis	6	• Low C3 <u>and</u> low C4	4
<b><i>Neurologic domain</i></b>			
• Delirium	2	<b><i>Highly specific antibodies domain</i></b>	6
• Psychosis	3	• Anti-dsDNA <u>or</u> anti-Smith antibody	
• Seizure	5		
<b><i>Serositis domain</i></b>			
• Pleural <u>or</u> pericardial effusion	5		
• Acute pericarditis	6		
<b><i>Hematologic domain</i></b>			
• Leukopenia	3		
• Thrombocytopenia <u>or</u> autoimmune hemolysis	4		
<b><i>Renal domain</i></b>			
• Proteinuria >0.5g/24h	4		
• Class II or V LN	8		
• Class III or IV LN	10		

➤ **Classification threshold of 10**

# EULAR/ACR 2019 SLE Classification Criteria



**Entry criterion: history of a positive ANA by Hep 2 immunofluorescence  $\geq 1:80$ .**

**Απαραίτητως  
θετικά ANA!**

Clinical domains and criteria	Weight	Immunologic domains and criteria	Weight
<b><i>Constitutional domain</i></b>		<b><i>Antiphospholipid antibodies domain</i></b>	
• Fever	2	• ACL IgM/IgG >40 GPL units	
<b><i>Cutaneous domain</i></b>		• <u>or</u> anti- $\beta$ 2GP1 IgM/IgG	2
• Alopecia <u>or</u> oral ulcers	2	• <u>or</u> lupus anticoagulant positive	
• SCLE <u>or</u> discoid lupus*	4		
• ACLE	6	<b><i>Complement proteins domain</i></b>	
<b><i>Arthritis domain</i></b>		• Low C3 <u>or</u> low C4	3
• Synovitis	6	• Low C3 <u>and</u> low C4	4
<b><i>Neurologic domain</i></b>			
• Delirium	2	<b><i>Highly specific antibodies domain</i></b>	6
• Psychosis	3	• Anti-dsDNA <u>or</u> anti-Smith antibody	
• Seizure	5		
<b><i>Serositis domain</i></b>			
• Pleural <u>or</u> pericardial effusion	5		
• Acute pericarditis	6		
<b><i>Hematologic domain</i></b>			
• Leukopenia	3		
• Thrombocytopenia <u>or</u> autoimmune hemolysis	4		
<b><i>Renal domain</i></b>			
• Proteinuria >0.5g/24h	4		
• Class II or V LN	8		
• Class III or IV LN	10		

➤ **Classification threshold of 10**

# EULAR/ACR 2019 SLE Classification Criteria

**Entry criterion:** history of a positive ANA by Hep 2 immunofluorescence  $\geq 1:80$ .

Clinical domains and criteria	Weight	Immunologic domains and criteria	Weight
<b>Constitutional domain</b>		<b>Antiphospholipid antibodies domain</b>	
• Fever	2	• ACL IgM/IgG >40 GPL units <u>or</u> anti- $\beta$ 2GP1 IgM/IgG	2
<b>Cutaneous domain</b>		<u>or</u> lupus anticoagulant positive	
• Alopecia <u>or</u> oral ulcers	2	<b>Complement proteins domain</b>	
• SCLE <u>or</u> discoid lupus*	4	• Low C3 <u>or</u> low C4	3
• ACLE	6	• Low C3 <u>and</u> low C4	4
<b>Arthritis domain</b>		<b>Highly specific antibodies domain</b>	
• Synovitis	6	• Anti-dsDNA <u>or</u> anti-Smith antibody	6
<b>Neurologic domain</b>			
• Delirium	2		
• Psychosis	3		
• Seizure	5		
<b>Serositis domain</b>			
• Pleural <u>or</u> pericardial effusion	5		
• Acute pericarditis	6		
<b>Hematologic domain</b>			
• Leukopenia	3		
• Thrombocytopenia <u>or</u> autoimmune hemolysis	4		
<b>Renal domain</b>			
• Proteinuria >0.5g/24h	4		
• Class II or V LN	8		
• Class III or IV LN	10		

7 Κλινικά πεδία

3 Ανοσολογικά πεδία

➤ **Classification threshold of 10**

# EULAR/ACR 2019 SLE Classification Criteria

**Entry criterion:** history of a positive ANA by Hep 2 immunofluorescence  $\geq 1:80$ .

Clinical domains and criteria	Weight	Immunologic domains and criteria	Weight
<b><i>Constitutional domain</i></b>		<b><i>Antiphospholipid antibodies domain</i></b>	
• Fever	2	• ACL IgM/IgG >40 GPL units <u>or</u> anti- $\beta$ 2GP1 IgM/IgG	2
<b><i>Cutaneous domain</i></b>		<u>or</u> lupus anticoagulant positive	
• Alopecia <u>or</u> oral ulcers	2	<b><i>Complement proteins domain</i></b>	
• SCLC <u>or</u> discoid lupus*	4	• Low C3 <u>or</u> low C4	3
• ACLE	6	• Low C3 <u>and</u> low C4	4
<b><i>Arthritis domain</i></b>			
• Synovitis	6	<b><i>Highly specific antibodies domain</i></b>	6
<b><i>Neurologic domain</i></b>		• Anti-dsDNA <u>or</u> anti-Smith antibody	
• Delirium	2		
• Psychosis	3		
• Seizure	5		
<b><i>Serositis domain</i></b>			
• Pleural <u>or</u> pericardial effusion	5		
• Acute pericarditis	6		
<b><i>Hematologic domain</i></b>			
• Leukopenia	3		
• Thrombocytopenia <u>or</u> autoimmune hemolysis	4		
<b><i>Renal domain</i></b>			
• Proteinuria >0.5g/24h	4		
• Class II or V LN	8		
• Class III or IV LN	10		

Το κριτήριο του πυρετού >38.3 °C

➤ **Classification threshold of 10**

# EULAR/ACR 2019 SLE Classification Criteria

**Entry criterion:** history of a positive ANA by Hep 2 immunofluorescence  $\geq 1:80$ .

Clinical domains and criteria	Weight	Immunologic domains and criteria	Weight
<b>Constitutional domain</b>		<b>Antiphospholipid antibodies domain</b>	
• Fever	2	• ACL IgM/IgG >40 GPL units	
<b>Cutaneous domain</b>		• <u>or</u> anti- $\beta$ 2GP1 IgM/IgG	2
• Alopecia <u>or</u> oral ulcers	2	• <u>or</u> lupus anticoagulant positive	
• SCLE <u>or</u> discoid lupus*	4		
• ACLE	6	<b>Complement proteins domain</b>	
<b>Arthritis domain</b>		• Low C3 <u>or</u> low C4	3
• Synovitis	6	• Low C3 <u>and</u> low C4	4
<b>Neurologic domain</b>		<b>Highly specific antibodies domain</b>	
• Delirium	2	• Anti-dsDNA <u>or</u> anti-Smith antibody	6
• Psychosis	3		
• Seizure	5		
<b>Serositis domain</b>			
• Pleural <u>or</u> pericardial effusion	5		
• Acute pericarditis	6		
<b>Hematologic domain</b>			
• Leukopenia	3		
• Thrombocytopenia <u>or</u> autoimmune hemolysis	4		
<b>Renal domain</b>			
• Proteinuria >0.5g/24h	4		
• Class II or V LN	8		
• Class III or IV LN	10		

Κάθε εκδήλωση έχει διαφορετικό βαθμό βαρύτητας!

➤ **Classification threshold of 10**

# EULAR/ACR 2019 SLE Classification Criteria

**Entry criterion:** history of a positive ANA by Hep 2 immunofluorescence  $\geq 1:80$ .

Σε κάθε πεδίο  
μετράει μόνο  
ο υψηλότερος  
βαθμός!

Clinical domains and criteria	Weight	Immunologic domains and criteria	Weight
<b>Constitutional domain</b>		<b>Antiphospholipid antibodies domain</b>	
• Fever	2	• ACL IgM/IgG >40 GPL units <u>or</u> anti-β2GP1 IgM/IgG	2
<b>Cutaneous domain</b>		<u>or</u> lupus anticoagulant positive	
• Alopecia <u>or</u> oral ulcers	2	<b>Complement proteins domain</b>	
• SCLE <u>or</u> discoid lupus*	4	• Low C3 <u>or</u> low C4	3
• ACLE	6	• Low C3 <u>and</u> low C4	4
<b>Arthritis domain</b>		<b>Highly specific antibodies domain</b>	
• Synovitis	6	• Anti-dsDNA <u>or</u> anti-Smith antibody	6
<b>Neurologic domain</b>			
• Delirium	2		
• Psychosis	3		
• Seizure	5		
<b>Serositis domain</b>			
• Pleural <u>or</u> pericardial effusion	5		
• Acute pericarditis	6		
<b>Hematologic domain</b>			
• Leukopenia	3		
• Thrombocytopenia <u>or</u> autoimmune hemolysis	4		
<b>Renal domain</b>			
• Proteinuria >0.5g/24h	4		
• Class II or V LN	8		
• Class III or IV LN	10		

➤ **Classification threshold of 10**



# EULAR/ACR 2019 SLE Classification Criteria

**Entry criterion:** history of a **positive ANA** by Hep 2 immunofluorescence  $\geq 1:80$ .

Clinical domains and criteria	Weight	Immunologic domains and criteria	Weight
<b>Constitutional domain</b>		<b>Antiphospholipid antibodies domain</b>	
• Fever	2	• ACL IgM/IgG >40 GPL units	2
<b>Cutaneous domain</b>		<u>or</u> anti- $\beta$ 2GP1 IgM/IgG	
• Alopecia <u>or</u> oral ulcers	2	<u>or</u> lupus anticoagulant positive	
• SCLE <u>or</u> discoid lupus*	4		
• ACLE	6	<b>Complement proteins domain</b>	
<b>Arthritis domain</b>		• Low C3 <u>or</u> low C4	3
• Synovitis	6	• Low C3 <u>and</u> low C4	4
<b>Neurologic domain</b>		<b>Highly specific antibodies domain</b>	6
• Delirium	2	• <b>Anti-dsDNA</b> <u>or</u> anti-Smith antibody	
• Psychosis	3		
• <b>Seizure</b>	5		
<b>Serositis domain</b>			
• Pleural <u>or</u> pericardial effusion	5		
• Acute pericarditis	6		
<b>Hematologic domain</b>			
• Leukopenia	3		
• Thrombocytopenia <u>or</u> autoimmune hemolysis	4		
<b>Renal domain</b>			
• Proteinuria >0.5g/24h	4		
• Class II or V LN	8		
• Class III or IV LN	10		

**Organ-dominant SLE:**  
Ο ασθενής με νευροψυχιατρικό ΣΕΛ

**ANA+ score of 11= classified**

# EULAR/ACR 2019 SLE Classification Criteria

**Entry criterion:** history of a **positive ANA** by Hep 2 immunofluorescence  $\geq 1:80$ .

Clinical domains and criteria	Weight	Immunologic domains and criteria	Weight
<b>Constitutional domain</b>		<b>Antiphospholipid antibodies domain</b>	
• Fever	2	• ACL IgM/IgG >40 GPL units	
<b>Cutaneous domain</b>		or anti- $\beta$ 2GP1 IgM/IgG	2
• Alopecia or oral ulcers	2	or lupus anticoagulant positive	
• SCLE or discoid lupus*	4		
• ACLE	6	<b>Complement proteins domain</b>	
<b>Arthritis domain</b>		• Low C3 or low C4	3
• Synovitis	6	• Low C3 and low C4	4
<b>Neurologic domain</b>		<b>Highly specific antibodies domain</b>	
• Delirium	2	• <b>Anti-dsDNA</b> or anti-Smith antibody	6
• Psychosis	3		
• Seizure	5		
<b>Serositis domain</b>			
• Pleural or pericardial effusion	5		
• Acute pericarditis	6		
<b>Hematologic domain</b>			
• Leukopenia	3		
• <b>Thrombocytopenia</b> or	4		
autoimmune hemolysis			
<b>Renal domain</b>			
• Proteinuria >0.5g/24h	4		
• Class II or V LN	8		
• Class III or IV LN	10		

**Organ-dominant SLE:**  
Ο ασθενής με αιματολογικό ΣΕΛ

**ANA+ score of 10= classified**

# EULAR/ACR 2019 SLE Classification Criteria

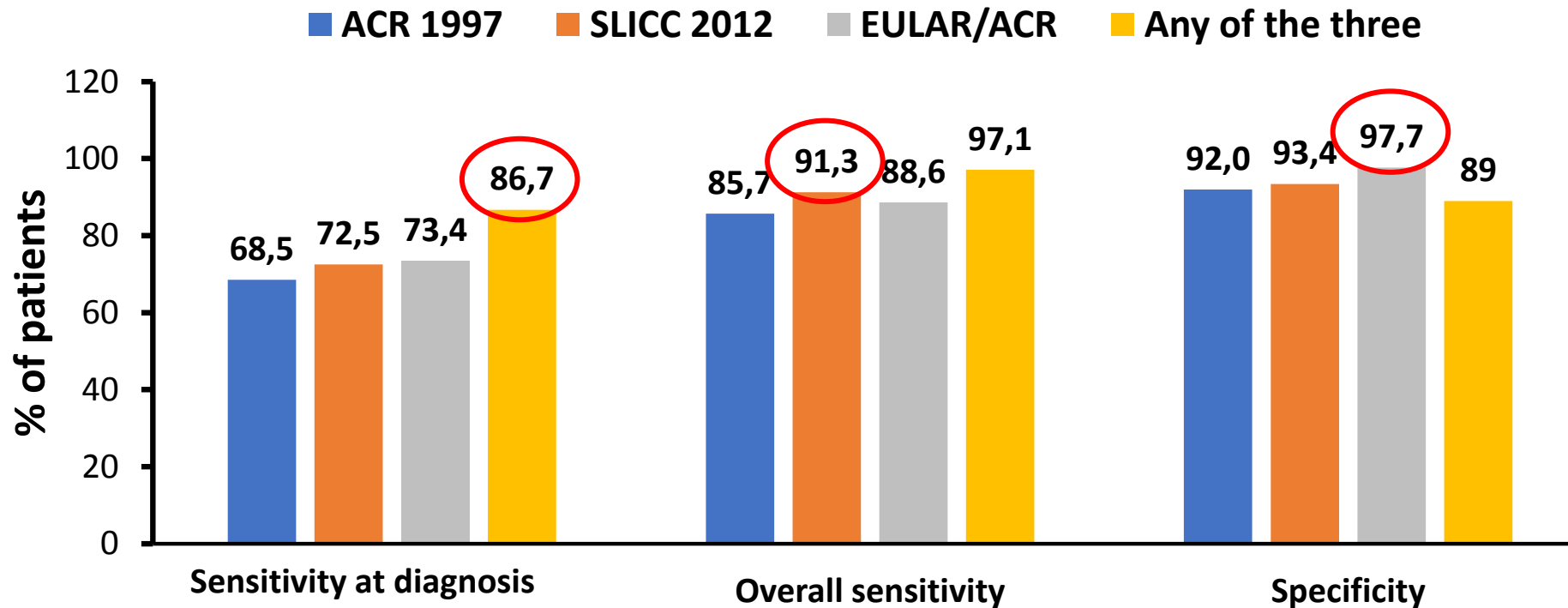
**Entry criterion:** history of a **positive ANA** by Hep 2 immunofluorescence  $\geq 1:80$ .

Clinical domains and criteria	Weight	Immunologic domains and criteria	Weight
<b>Constitutional domain</b>		<b>Antiphospholipid antibodies domain</b>	
• Fever	2	• ACL IgM/IgG >40 GPL units	
<b>Cutaneous domain</b>	2	<u>or</u> anti- $\beta$ 2GP1 IgM/IgG	2
• Alopecia <u>or</u> oral ulcers	4	<u>or</u> lupus anticoagulant positive	
• SCLE <u>or</u> discoid lupus*	6		
• ACLE		<b>Complement proteins domain</b>	
<b>Arthritis domain</b>	6	• Low C3 <u>or</u> low C4	3
• Synovitis		• Low C3 <u>and</u> low C4	4
<b>Neurologic domain</b>	2		
• Delirium	3	<b>Highly specific antibodies domain</b>	6
• Psychosis	5	• <b>Anti-dsDNA</b> <u>or</u> anti-Smith antibody	
• <b>Seizure</b>			
<b>Serositis domain</b>			
• Pleural <u>or</u> pericardial effusion	5		
• Acute pericarditis	6		
<b>Hematologic domain</b>			
• Leukopenia	3		
• Thrombocytopenia <u>or</u> autoimmune hemolysis	4		
<b>Renal domain</b>			
• Proteinuria >0.5g/24h	4		
• Class II or V LN	8		
• <b>Class III or IV LN</b>	<b>10</b>		

**Organ-dominant SLE:**  
Ο ασθενής με νεφρίτιδα ΣΕΛ

**ANA+ score of 10= classified**

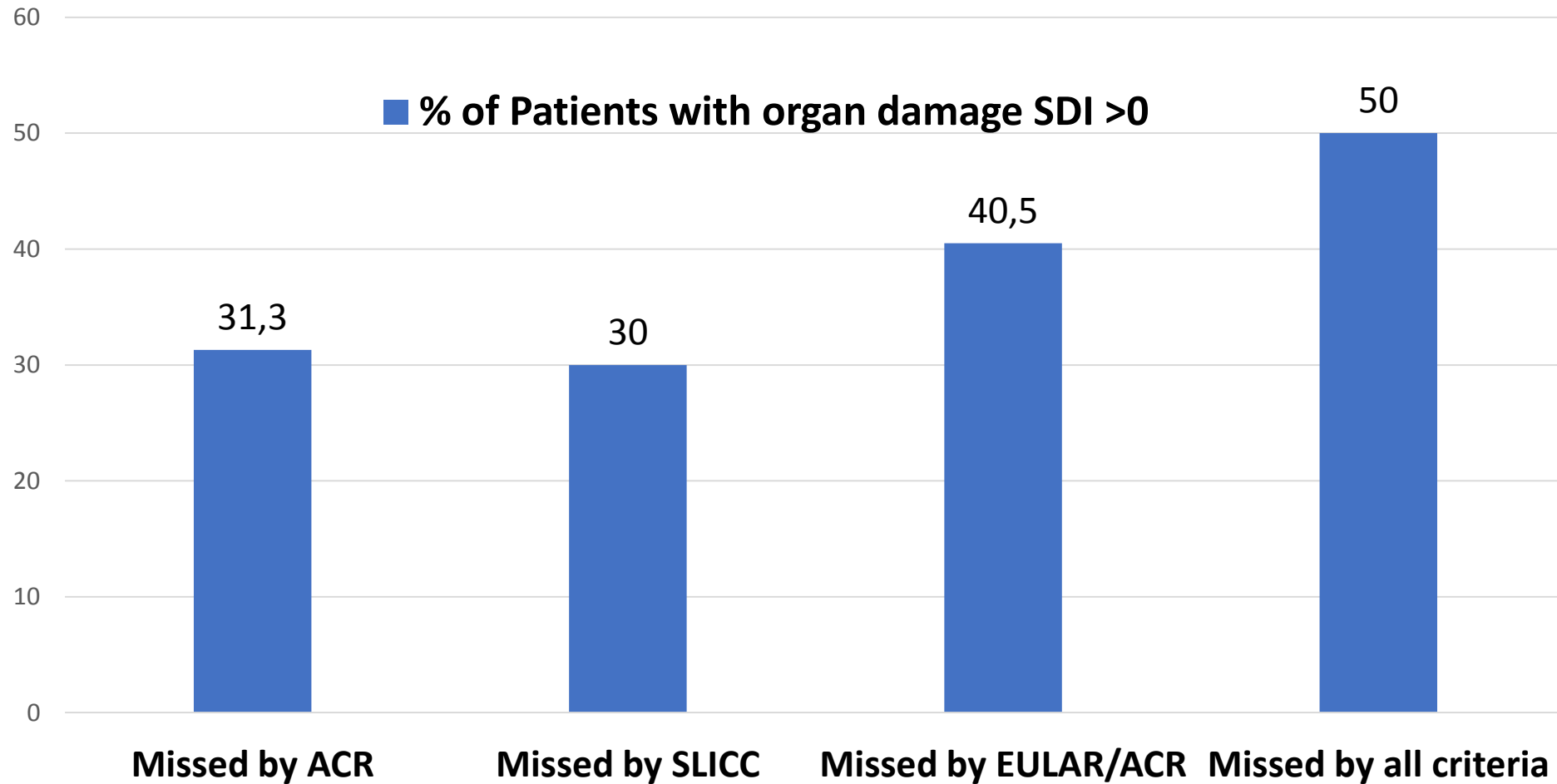
# Τα κριτήρια στην καθ' ημέρα κλινική πράξη: χαμηλότερη ευαισθησία στα αρχικά στάδια της νόσου!



- 690 ασθενείς με ΣΕΛ
- 300 ασθενείς με άλλα ρευματολογικά νοσήματα
- ANA+ 94%

- ❖ Τα 3 κριτήρια ταξινομούν διαφορετικούς φαινοτύπους της νόσου → ο συνδυασμός των κριτηρίων καλύπτει ευρύτερο φάσμα ασθενών
- ❖ Τα νεότερα (EULAR/ACR 2019) κριτήρια έχουν τον καλύτερο συνδυασμό ευαισθησίας και ειδικότητας!

Ένας μέρος των ασθενείς ΣΕΛ που δεν πληρούν τα κριτήρια ταξινόμησης έχουν **σοβαρή νόσο ή νόσο με βλάβη οργάνων**



## Μπορούν τα κριτήρια να αποτελέσουν βοήθημα για τη διάγνωση του ΣΕΛ;

- Οι αναθεωρήσεις των κριτηρίων (1982, 1997, 2012, 2019) έχουν οπωσδήποτε βελτιώσει την διαγνωστική αξία των κριτηρίων
- Έχουν ενσωματώσει αρκετή από την κλινική «σοφία» των ιατρών που διαγιγνώσκουν ασθενείς με ΣΕΛ

## Μπορούν τα κριτήρια να αποτελέσουν βοήθημα για τη διάγνωση του ΣΕΛ;

- Οι αναθεωρήσεις των κριτηρίων (1982, 1997, 2012, 2019) έχουν οπωσδήποτε βελτιώσει την διαγνωστική αξία των κριτηρίων
- Έχουν ενσωματώσει αρκετή από την κλινική «σοφία» των ιατρών που διαγιγνώσκουν ασθενείς με ΣΕΛ
- **EULAR/ACR 2019 κριτήρια** → σε ασθενείς που δεν τα πληρούν ή είναι ANA-ve
  - Χαμηλά C3/C4 ή aPL(+) μπορούν να χρησιμοποιηθούν ως **εναλλακτικό κριτήριο «ένταξης»** (στη θέση των ANA)
  - Όταν το score των κριτηρίων είναι 8 ή 9, η παρουσία **φωτοευαισθησίας** μπορεί να βοηθήσει στη διάγνωση του ΣΕΛ
  - Πληρούνται τα κριτήρια SLICC 2012 ή ACR 1997;

## «Μηνύματα για το σπίτι»

- Ο ΣΕΛ είναι στη δ/δ κάθε πολυσυστηματικού (2 ή περισσότερα όργανα) συνδρόμου ή όταν συνυπάρχουν κλινικές & ανοσολογικές εκδηλώσεις
- Η κλινική διάγνωση (και έναρξη θεραπείας) γίνεται ανεξαρτήτως των κριτηρίων!
- Η παρακολούθηση του ασθενή θα επιβεβαιώσει ή απορρίψει τη διάγνωση!
- Στο μέλλον πιθανώς να ωριμάσει η προσπάθεια θέσπισης «διαγνωστικών κριτηρίων»





# 3<sup>ο</sup> ΣΧΟΛΕΙΟ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ (ΣΕΛ)

(THE ATHENS LUPUS FORUM AND THE 3<sup>rd</sup> LUPUS SCHOOL)

Διημερίδα με ζωντανή διαδικτυακή μετάδοση

Με Διεθνή Συμμετοχή και Ειδική Συνεδρία  
Πρωτότυπων Ερευνητικών Εργασιών

Παρασκευή - Σάββατο 4 - 5 Δεκεμβρίου 2020  
Αθήνα

ΔΙΟΡΓΑΝΩΣΗ

ΠΑΓΚΡΗΤΙΑ ΕΝΩΣΗ ΥΓΕΙΑΣ

ΣΥΜΜΕΤΕΧΟΥΝ

- Δ' Πανεπιστημιακή Παθολογική Κλινική – Μονάδα Ρευματολογίας/Κλινικής Ανοσολογίας, Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο «Αττικών»
- Κλινική Ρευματολογίας-Κλινικής Ανοσολογίας, Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Κρήτης
- Ρευματολογική Κλινική, Ασκληπιείου Βούλας
- Μονάδα Ρευματολογίας, ΓΝ Λευκωσίας Ιατρική Σχολή Πανεπιστημίου Κύπρου
- Πανεπιστημιακή Κλινική Νεφρολογίας και Μεταμόσχευσης Νεφρού ΓΝΑ «Λαϊκόν»
- Νεφρολογική Κλινική, Γενικό Νοσοκομείο Λεμεσού