



4^ο ΔΙΑΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗΣ ΣΤΗ ΡΕΥΜΑΤΟΛΟΓΙΑ 2022-24

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟ (ΣΕΛ)



Χριστίνα Γ. Κατσιάρη
Κλινική Ρευματολογίας και Κλινικής Ανοσολογίας
Ιατρική Σχολή Παν/μίου Θεσσαλίας
Πανεπιστημιακό ΓΝ Λάρισας



περίγραμμα

- ✓ στόχοι της παρακολούθησης
- ✓ προκλήσεις

- ✓ αρχές εκτίμησης
- ✓ εκτίμηση ενεργότητας νόσου
- ✓ εκτίμηση χρόνιας βλάβης
- ✓ ειδικές περιπτώσεις
- ✓ συννοσηρότητες

- ✓ γενικές αρχές
- ✓ συμπεράσματα - συστάσεις

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

στόχοι

Μακρά επιβίωση
Καλή ποιότητα ζωής

ΣΕΛ - ΕΠΙΒΙΩΣΗ

- Ο ΣΕΛ έχει ποικίλη κλινική πορεία, που κυμαίνεται από μια σχετικά καλοήγη ασθένεια έως μια ταχέως εξελισσόμενη νόσο με κεραυνοβόλο ανεπάρκεια οργάνων και θάνατο.
- Η 5-ετής επιβίωση στον ΣΕΛ έχει αυξηθεί δραματικά από περίπου 40% τη δεκαετία του 1950 σε πάνω από 90% τη δεκαετία του 1980.
- Παρόλα αυτά **οι ασθενείς με ΣΕΛ εξακολουθούν να έχουν ποσοστά θνησιμότητας που κυμαίνονται 2-5 φορές υψηλότερα από αυτά του γενικού πληθυσμού**

Οι κύριες αιτίες θανάτου

κατά τα πρώτα χρόνια της νόσου:

- ενεργή νόσος (π.χ. προσβολή ΚΝΣ ή νεφρών) ή
- λοίμωξη λόγω ανοσοκαταστολής,

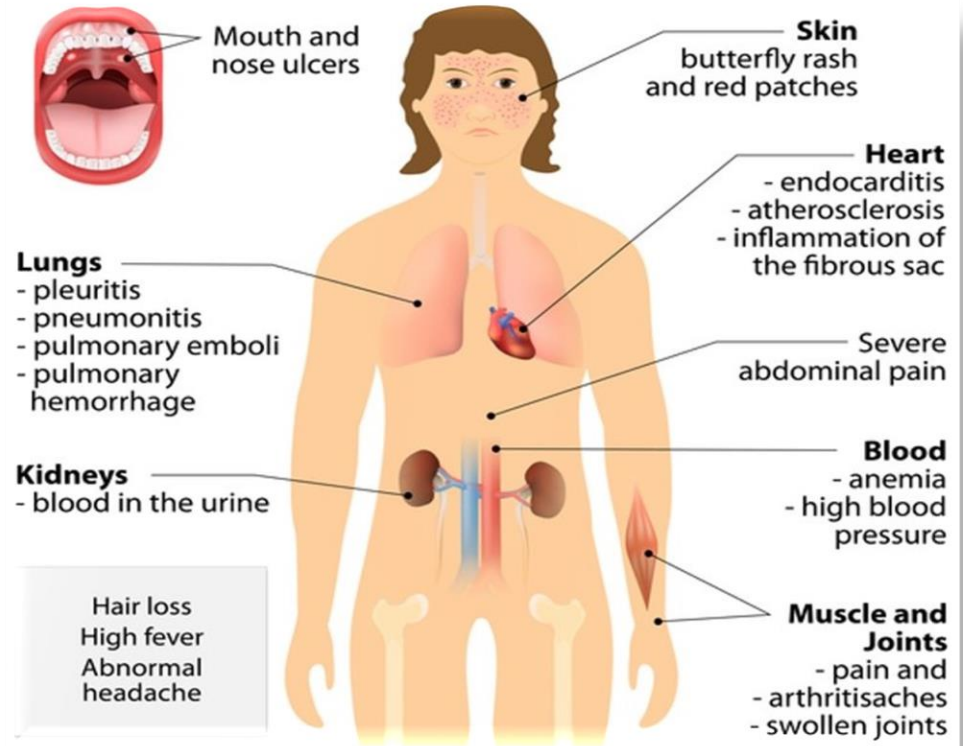
στα όψιμα στάδια:

- επιπλοκές του ΣΕΛ (π.χ. νεφρική νόσος τελικού σταδίου),
- επιπλοκές θεραπείας και
- καρδιαγγειακή νόσος

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ: προκλήσεις

Ο Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος:

- προσβάλλει πολλά συστήματα
- η προσβολή σε κάθε σύστημα έχει πολλές κλινικές μορφές
- κάθε προσβολή έχει ποικίλη βαρύτητα
- η προσβολή σε διαφορετικά συστήματα μπορεί να γίνει ταυτόχρονα ή με μεγάλη χρονική απόσταση



ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ: προκλήσεις

- Ένας ασθενής παρουσιάζει προσβολές σε διαφορετικά συστήματα.
 - ❖ Πως μπορεί να «μετρηθεί» η συνολική ενεργότητα της νόσου;
- Ένας ασθενής παρουσιάζει προσβολές σε διαφορετικά συστήματα αλλά σε διαφορετικό χρόνο.
 - ❖ Πως μπορεί να συγκριθεί η ενεργότητα της νόσου μεταξύ των διαφορετικών φάσεων;
- Διαφορετικοί ασθενείς παρουσιάζουν ποικίλη κλινική πορεία (διαφορετικές προσβολές/διαφορετική βαρύτητα)
 - ❖ Μπορεί να γίνει πρόβλεψη ποιος ασθενής θα έχει καλή ή κακή κλινική πορεία; Υπάρχουν προγνωστικοί παράγοντες;

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ: προκλήσεις

- Ασθενής με ΣΕΛ παρουσιάζει νέα συμπτωματολογία (συνήθως μη ειδική), η οποία μπορεί να αφορά οποιαδήποτε σύστημα
 - ❖ Τα καινούργια συμπτώματα αποτελούν έξαρση της νόσου ή όχι;
- Ασθενής μετά από έξαρση με προσβολή ζωτικού οργάνου λαμβάνει ισχυρή ανοσοκατασταλτική αγωγή.
 - ❖ Πόσο χρόνο πρέπει να βρίσκεται σε αυτή την αγωγή;
Πώς κρίνεται η καλή ή κακή ανταπόκριση;
- Χρόνια χρήση και συνολική έκθεση στα κορτικοστεροειδή
 - ❖ Πως πρέπει να γίνεται η χρήση της κορτιζόνης στην καθημερινή πρακτική;

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ: προκλήσεις

- Γυναίκα 28 χρονών διαγιγνώσκεται με ΣΕΛ και νεφρίτιδα (τυπική ασθενής).
Η ασθενής θέλει να τεκνοποιήσει
 - ❖ Πώς γίνεται προγραμματισμός εγκυμοσύνης;

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Ιστορικό και φυσική εξέταση

Εργαστηριακές εξετάσεις

Δείκτες εκτίμησης

Γενικά μέτρα

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Ιστορικό και φυσική εξέταση

- Όλα τα συστήματα πρέπει να επανεξεταστούν καθώς σχεδόν οποιοδήποτε όργανο μπορεί να προσβληθεί.
- Εάν υπάρχουν συγκεκριμένα συμπτώματα, οι ασθενείς θα πρέπει να ερωτηθούν για τυχόν πιθανούς παράγοντες ενεργοποίησης, όπως έκθεση στον ήλιο, λοίμωξη ή διακοπή της θεραπείας.
- Η φυσική εξέταση θα πρέπει να περιλαμβάνει αξιολόγηση του δέρματος (συμπεριλαμβανομένου του τριχωτού της κεφαλής και των βλεννογόνων) και των λεμφαδένων, καθώς και του αναπνευστικού, του καρδιαγγειακού, του κοιλιακού, του μυοσκελετικού και του νευρολογικού συστήματος. Η κλινική εξέταση ξεκινά πάντα με τη λήψη των ζωτικών σημείων.

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Εργαστηριακές εξετάσεις

- **Γενική Εξέταση Αίματος** – Η λευκοπενία είναι συχνή και μπορεί να αντανακλά ενεργό νόσο. Αναιμία και θρομβοπενία μπορεί επίσης να παρατηρηθούν σε ενεργό νόσο. Οι κυτταροπενίες μπορεί επίσης να προκύψουν από τοξικότητες φαρμάκων.
- **ΤΚΕ και CRP** – Αυξήσεις σε ΤΚΕ και CRP υποδηλώνουν φλεγμονή αλλά όχι απαραίτητα ενεργότητα του ΣΕΛ. Υπάρχουν αντικρουόμενα δεδομένα σχετικά με τη διαγνωστική αξία μιας σημαντικά αυξημένης CRP στη διάκριση του ενεργού ΣΕΛ από τη μόλυνση. Ωστόσο, σε έναν ασθενή με ΣΕΛ μια αυξημένη CRP θα πρέπει να εγείρει την υποψία για λοίμωξη η οποία και θα πρέπει να αποκλεισθεί. Ο συνδυασμός αυξημένης ΤΚΕ χωρίς παράλληλη αύξηση της CRP μπορεί να υποδηλώνει ενεργότητα αν και αυξήσεις και της CRP μπορούν επίσης να συσχετιστούν με τη δραστηριότητα της νόσου.
- **Ανάλυση ούρων με ίζημα ούρων** – Πρωτεϊνουρία ή κυτταρικοί κίλυνδροι και αιματουρία μπορεί να οφείλονται σε νεφρίτιδα του ΣΕΛ
- **Spot ούρων** (λόγος πρωτεΐνης ούρων προς κρεατινίνη) – Η ποσοτικοποίηση της πρωτεϊνουρίας βοηθά στην αξιολόγηση της σοβαρότητας της σπειραματικής νόσου
- **Εκτίμηση νεφρικής λειτουργίας** με κρεατινίνη ορού και το ρυθμό σπειραματικής διήθησης (GFR) – νεφρική δυσλειτουργία μπορεί να σχετίζεται με τη νόσο (σε οξεία ή χρόνια βλάβη), με άλλη νόσο ή με παρενέργειες φαρμάκων. Χρήσιμη και στην τροποποίηση δόσεων φαρμάκων. Πάντα υπολογισμός του GFR, ειδικά σε ηλικιωμένους ασθενείς.
- **Εκτίμηση ηπατικής λειτουργίας** με τρανσαμινάσες – η ηπατίτιδα του λύκου αναγνωρίζεται τα τελευταία χρόνια ως πιο συχνή προσβολή σχετικά με ότι θεωρείτο παλαιότερα. Παρόλα αυτά η τακτική παρακολούθηση κυρίως αφορά την φαρμακευτική ηπατοτοξικότητα

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Εργαστηριακές εξετάσεις

✓ **Ανοσολογικές εξετάσεις** κατά την τακτική παρακολούθηση

➤ **Anti-dsDNA και επίπεδα συμπληρώματος (C3, C4, CH50).**

Από τις πιο χρήσιμες εργαστηριακές εξετάσεις για την πρόβλεψη έξαρσης του ΣΕΛ (ιδιαίτερα νεφρίτιδας λύκου) είναι η εμφάνιση αυξημένου τίτλου ορού αντισωμάτων anti-dsDNA και πτώση των επιπέδων συμπληρώματος (ειδικά CH50, C3 και C4). Τα επίμονα χαμηλά επίπεδα του συμπληρώματος C1q στον ορό σχετίζονται επίσης με τη δραστηριότητα της νεφρίτιδας του λύκου. Ωστόσο, δεν έχουν όλοι οι ασθενείς με αυτούς τους ορολογικούς δείκτες ενεργό νόσο και αυτοί οι δείκτες δεν προβλέπουν απαραίτητως την έξαρση της νόσου. Επιπλέον, η μεθοδολογία και η αξιοπιστία των αποτελεσμάτων των ειδικών αυτών εξετάσεων στην καθημερινή πρακτική είναι συχνά επισφαλής.

❖ **APL profile**

Οποσδήποτε στην έναρξη της νόσου και στη συνέχεια επί ενδείξεων (πχ θρομβωτικό επεισόδιο, νοσηρότητα κύησης, προγραμματισμός κύησης)

Πρόσθετες μελέτες σε επιλεγμένους ασθενείς — Η παρακολούθηση για συγκεκριμένη προσβολή οργάνου απαιτεί συνήθως πρόσθετες μελέτες όπως πχ ΗΚΓ, λειτουργικές δοκιμασίες πνευμόνων, ακτινογραφίες προσβεβλημένων περιοχών, αξονική τομογραφία (CT) και βιοψίες νεφρών ή άλλων οργάνων (π.χ. δέρμα) με στόχο την περαιτέρω αξιολόγηση των ανωμαλιών που ανιχνεύονται από το ιστορικό και την κλινική εξέταση.

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Δείκτες εκτίμησης

- Αρκετοί επικυρωμένοι δείκτες έχουν αναπτυχθεί για ερευνητικούς σκοπούς για τη μέτρηση της δραστηριότητας ή της βλάβης της νόσου
- Όλοι οι δείκτες χρησιμοποιούν συνδυασμό ιστορικού, εξέτασης και εργαστηριακών δεδομένων.
- Η ενσωμάτωσή τους στην κλινική πρακτική περιορίζεται από το χρόνο που απαιτείται για την ολοκλήρωσή τους
- Παρόλα αυτά αποτελούν ιδιαίτερα χρήσιμα – και για πολλούς απαραίτητα – εργαλεία για την ολοκληρωμένη εκτίμηση και παρακολούθηση ασθενών με ΣΕΛ

Αρχές Εκτίμησης Ασθενών με ΣΕΛ

Η εκτίμηση ασθενών με ΣΕΛ περιλαμβάνει τον προσδιορισμό 4 τομέων

- 1) Ενεργότητα της νόσου
- 2) Χρόνια βλάβη απότοκος της ενεργού νόσου ή της θεραπείας
- 3) Ανεπιθύμητες ενέργειες φαρμάκων
- 4) Ποιότητα ζωής
- 5) οικονομικές επιπτώσεις

Προσπάθεια να υπάρξει καθολική συμφωνία για τη χρήση του βέλτιστου εργαλείου στην εκτίμηση κάθε τομέα

Αρχές Εκτίμησης Ασθενών με ΣΕΛ

Η εκτίμηση ασθενών με ΣΕΛ περιλαμβάνει τον προσδιορισμό 4 τομέων

1) Ενεργότητα της νόσου

Σε κάθε **έξαρση**, εκτίμηση της **ενεργότητας** με σκοπό τη θεραπεία για την επίτευξη **ύφεσης** ή τουλάχιστον **χαμηλής ενεργότητας νόσου**

ΟΡΙΣΜΟΙ

Ενεργότητα

Έξαρση

Υφεση

Χαμηλή ενεργότητα νόσου

ΟΡΙΣΜΟΙ

Ενεργότητα

Έξαρση

Ύφεση

Χαμηλή ενεργότητα νόσου

Ως **ενεργότητα** νόσου μπορεί να ορισθεί μια **αναστρεπτή** κλινική ή εργαστηριακή **εκδήλωση** που αντανακλά την ανοσολογική και φλεγμονώδη προσβολή οργάνου από τον λύκο **σε μια συγκεκριμένη χρονική στιγμή**

Bombardier Arthritis Rheum. 1992;35(6):630

Δεν υπάρχει συναίνεση σχετικά με το τι συνιστά **έξαρση** της νόσου, αλλά οι περισσότεροι κλινικοί γιατροί συμφωνούν ότι **μια έξαρση** αναφέρεται **σε μια μετρήσιμη αύξηση στη δραστηριότητα της νόσου που είναι κλινικά σημαντική** ώστε να οδηγήσει **σε αλλαγή στη θεραπεία**

Ruperto N, et al. Lupus 2011; 20:453.

ΟΡΙΣΜΟΙ

Ενεργότητα

Έξαρση

Ύφεση

Χαμηλή ενεργότητα νόσου

Η **πλήρης ύφεση** έχει περιγραφεί ως η απουσία φυσικών και εργαστηριακών ανωμαλιών που σχετίζονται με τον ΣΕΛ χωρίς τη χρήση γλυκοκορτικοειδών ή ανοσοκατασταλτικής θεραπείας, αλλά σπάνια επιτυγχάνεται

Οι **ορισμοί της ύφεσης και της χαμηλής ενεργότητας** που χρησιμοποιούνται στην κλινική πράξη εφαρμόζουν κλινικά και εργαστηριακά κριτήρια καθώς και ειδικούς δείκτες (SLEDAI-2K, PGA) *βλ Slide No 49 και 50*

Αρχές Εκτίμησης Ασθενών με ΣΕΛ

Η εκτίμηση ασθενών με ΣΕΛ περιλαμβάνει τον προσδιορισμό 4 τομέων

1) Ενεργότητα της νόσου

Δείκτες Ενεργότητας

SLEDAI

**Systemic Lupus Erythematosus
Disease Activity Index**

SLAM

The Systemic Lupus Activity Measure

SIS

SLE Activity Index Score

ECLAM

European Consensus Lupus Activity Measurement

BAILAG

British Isles Lupus Assessment Group

SLE-DAS

SLE - Disease Activity Score

SLEDAI

Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index

- ✓ global disease activity index
- ✓ Σχεδιάστηκε το 1985
- ✓ Βασίστηκε σε έμπειρους κλινικούς ρευματολόγους

- ✓ Στην τελική του μορφή περιλαμβάνει **24 κλινικά σενάρια σε 9 συστήματα/όργανα**

- ✓ Κάθε εκδήλωση αντιστοιχεί σε ένα βαθμό (**1, 2, 4 ή 8**) με τελικό score **0 – 105**

- ✓ Η ενεργότητα του ΣΕΛ έτσι όπως καταγράφεται στο SLEDAI έχει σαφή **συσχέτιση με τη θνητότητα και τη χρόνια βλάβη**

SLEDAI

Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index

Διάφορες εκδοχές

➤ Mex-SLEDAI

➤ SELENA – SLEDAI

➤ SLEDAI-2K

➤ SLEDAI-2K 30days

➤ SLEDAI-2KG 30d

προσθήκη κλινικών κριτηρίων και αφαίρεση εργαστηριακών (μείωση κόστους). Χρησιμοποιείται κυρίως στο Μεξικό

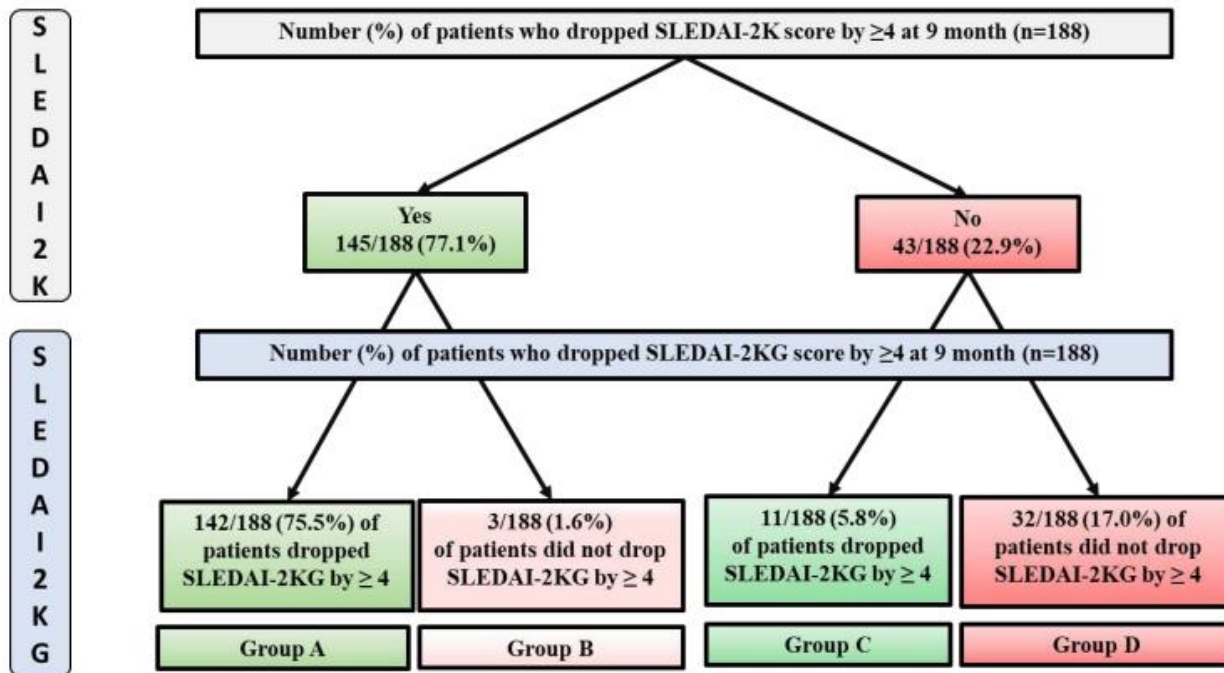
Η βασική αλλαγή είχε να κάνει με το ότι στα προηγούμενα SLEDAI η καταγραφή και βαθμονόμηση αφορούσε ΜΟΝΟ καινούργιες/νέες εκδηλώσεις, οπότε εμμένουσα ενεργότητα ΔΕΝ μπορούσε να αποτυπωθεί.

Ίδιο με το SLEDAI-2K αλλά λαμβάνει υπόψη όχι τις τελευταίες 10 μέρες αλλά όλο τον προηγούμενο μήνα

SLEDAI – 2K vs. SLEDAI – 2KG

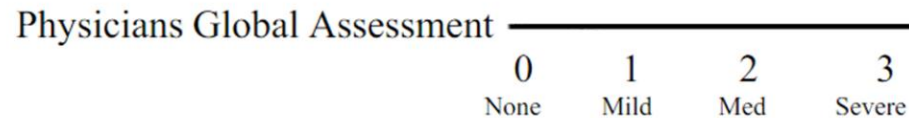
Συμπεριλαμβάνει την παράμετρο χρήσης γλυκοκορτικοειδών (σε δόση $\geq 5\text{mg}$)

Figure 1: Responders by SLEDAI-2K and SLEDAI-2KG on GCs dose ≥ 5 mg/day at baseline and 9 months follow-up (N=188)



SELENA – SLEDAI

- ✓ Η εκδοχή αυτή του SLEDAI δεν έχει ελεγχθεί πλήρως και ουσιαστικά έχει αντικατασταθεί από το SLEDAI-2K 30d. Παρόλα αυτά **εισήγαγε 2 επιπλέον στοιχεία τα οποία χρησιμοποιούνται συστηματικά**
- Τη συνολική ενεργότητα της νόσου από τον γιατρό, **Physician Global Assessment (PGA)**



- και το **SELENA-SLEDAI Flare Index**

The SELENA-SLEDAI Flare Index. Petri et al. N Engl J Med 2005

Mild or Moderate Flare <input type="checkbox"/>	Severe Flare <input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/> Change in SLEDAI > 3 points	<input type="checkbox"/> Change in SLEDAI > 12
<input type="checkbox"/> New/worse discoid, photosensitive, profundus, <input type="checkbox"/> cutaneous vasculitis, bullous lupus <input type="checkbox"/> Nasopharyngeal ulcers <input type="checkbox"/> Pleuritis <input type="checkbox"/> Pericarditis <input type="checkbox"/> Arthritis <input type="checkbox"/> Fever (SLE)	<input type="checkbox"/> New/worse CNS-SLE <input type="checkbox"/> Vasculitis <input type="checkbox"/> Nephritis <input type="checkbox"/> Myositis <input type="checkbox"/> Pk < 60.000 <input type="checkbox"/> Home anemia: Hb <7% or decrease in Hb > 3% <input type="checkbox"/> Requiring: double prednisone <input type="checkbox"/> Prednisone>0.5 mg/kg/day hospitalization
<input type="checkbox"/> Increase in Prednisone, but not to >0.5 mg/kg/day	<input type="checkbox"/> Prednisone >0.5 mg/kg/day
<input type="checkbox"/> Added NSAID or Plaquenil	<input type="checkbox"/> New Cytoxan, Azathioprine, Methotrexate, Hospitalization (SLE)
<input type="checkbox"/> ≥1.0 Increase in PGA, but not to more than 2.5	<input type="checkbox"/> Increase in PGA to > 2.5

“προβλήματα” στην εφαρμογή του...

The SELENA-SLEDAI Flare Index. Petri et al. N Engl J Med 2005

	Mild or Moderate Flare	Severe Flare	
Does not distinguish between mild & moderate flares; the latter being more likely to be treated	Change in SELENA-SLEDAI instrument score of 3 points or more (but not to more than 12)	Change in SELENA-SLEDAI instrument score to greater than 12	Myositis is not necessarily severe and brings the same number of points as arthritis in the SELENA-SLEDAI
	<input type="checkbox"/> New/worse : - discoid, photosensitive, profundus, cutaneous vasculitis, bullous lupus - Nasopharyngeal ulcers - Pleuritis - Pericarditis - Arthritis - Fever (SLE)	<input type="checkbox"/> New/worse : - CNS-SLE - Vasculitis - Nephritis - Myositis - Plt < 60.000 - Hemolytic anemia: Hb <70g/L or decrease in Hb > 30g/L Requiring: double prednisone, or prednisone increase to >0.5 mg/kg/day, or hospitalization	
Cutaneous vasculitis and bullous lupus can be extremely severe	<input type="checkbox"/> Increase in prednisone, but not to > 0.5 mg/kg/day	<input type="checkbox"/> Increase in prednisone to >0.5 mg/kg/day	The newest treatments options (MMF, biologics) are not included
	<input type="checkbox"/> Added NSAID or hydroxychloroquine for disease activity	<input type="checkbox"/> New cyclophosphamide, azathioprine, methotrexate for SLE activity <input type="checkbox"/> Hospitalization for SLE activity	
PGA rating is not well standardized; the threshold given can be discussed	<input type="checkbox"/> ≥ 1.0 Increase in PGA, but not to more than 2.5	<input type="checkbox"/> Increase in PGA to > 2.5	

Study No.: _____ Patient Name: _____ Visit Date: _____
d m yr

(Enter weight in SLEDAI-2K Score column if descriptor is present at the time of the visit or in the preceding 30 days)

Weight	SCORE	Descriptor	Definition
8	<input type="checkbox"/>	Seizure	Recent onset, exclude metabolic, infections, or drug causes.
8	<input type="checkbox"/>	Psychosis	Altered ability to function in normal activity due to severe disturbance in the perception of reality. Include hallucinations, incoherence, marked loose associations, impoverished thought content, marked illogical thinking, bizarre, disorganized, or catatonic behavior. Exclude uremia and drug causes.
8	<input type="checkbox"/>	Organic brain syndrome	Altered mental function with impaired orientation, memory, or other intellectual function, with rapid onset and fluctuating clinical features, inability to sustain attention to environment, plus at least 2 of the following: perceptual disturbance, incoherent speech, insomnia or daytime drowsiness, or increased or decreased psychomotor activity. Exclude metabolic, infectious, or drug causes.
8	<input type="checkbox"/>	Visual disturbance	Retinal changes of SLE. Include cytoid bodies, retinal hemorrhages, serous exudate or hemorrhages in the choroid, or optic neuritis. Exclude hypertension, infection, or drug causes.
8	<input type="checkbox"/>	Cranial nerve disorder	New onset of sensory or motor neuropathy involving cranial nerves.
8	<input type="checkbox"/>	Lupus headache	Severe, persistent headache; may be migrainous, but must be nonresponsive to narcotic analgesia.
8	<input type="checkbox"/>	CVA	New onset of cerebrovascular accident(s). Exclude arteriosclerosis.
8	<input type="checkbox"/>	Vasculitis	Ulceration, gangrene, tender finger nodules, periungual infarction, splinter hemorrhages, or biopsy or angiogram proof of vasculitis.
4	<input type="checkbox"/>	Arthritis	≥2 joints with pain and signs of inflammation (i.e., tenderness, swelling, or effusion).
4	<input type="checkbox"/>	Myositis	Proximal muscle aching/weakness, associated with elevated creatine phosphokinase/aldolase or electromyogram changes or a biopsy showing myositis.
4	<input type="checkbox"/>	Urinary casts	Heme-granular or red blood cell casts.
4	<input type="checkbox"/>	Hematuria	>5 red blood cells/high power field. Exclude stone, infection, or other cause.
4	<input type="checkbox"/>	Proteinuria	>0.5 gram/24 hours.
4	<input type="checkbox"/>	Pyuria	>5 white blood cells/high power field. Exclude infection.
2	<input type="checkbox"/>	Rash	Inflammatory type rash.
2	<input type="checkbox"/>	Alopecia	Abnormal, patchy or diffuse loss of hair.
2	<input type="checkbox"/>	Mucosal ulcers	Oral or nasal ulcerations.
2	<input type="checkbox"/>	Pleurisy	Pleuritic chest pain with pleural rub or effusion or pleural thickening.
2	<input type="checkbox"/>	Pericarditis	Pericardial pain with at least 1 of the following: rub, effusion, or electrocardiogram or echocardiogram confirmation.
2	<input type="checkbox"/>	Low complement	Decrease in CH50, C3, or C4 below the lower limit of normal for testing laboratory.
2	<input type="checkbox"/>	Increased DNA binding	Increased DNA binding by Farr assay above normal range for testing laboratory.
1	<input type="checkbox"/>	Fever	>38° C. Exclude infectious cause.
1	<input type="checkbox"/>	Thrombocytopenia	<100,000 platelets/ $\times 10^9/L$, exclude drug causes.
1	<input type="checkbox"/>	Leukopenia	<3000 white blood cells/ $\times 10^9/L$, exclude drug causes.

SLEDAI

Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index

Διάφορες εκδοχές

- Mex-SLEDAI
- SELENA – SLEDAI
- SLEDAI-2K
- **SLEDAI-2K 30days**
- SLEDAI-2KG 30d

επικρατούσα
εκδοχή

➤ SLEDAI-2K 30days

Βαθμολογήστε στοιχεία μόνο εάν αποδίδονται με σιγουριά στον λύκο και θεωρούνται αναστρέψιμα

SLEDAI-2K score	Descriptor	Definition
8	Seizure	Recent onset, exclude metabolic, infectious or drug causes.
8	Psychosis	Altered ability to function in normal activity due to severe disturbance in the perception of reality.
8	Organic brain syndrome	Altered mental function with impaired orientation, memory or other intellectual function.
8	Visual disturbance	Retinal changes.
8	Cranial nerve disorder	New onset of sensory or motor neuropathy involving cranial nerves.
8	Lupus headache	Severe, persistent headache which may be migrainous, but must be nonresponsive to narcotic analgesia.
8	Cerebrovascular accident	New onset of cerebrovascular accident(s). Exclude arteriosclerosis.
8	Vasculitis	Ulceration, gangrene, tender finger nodules, periungual infarction, splinter haemorrhages, or biopsy or angiogram proof of vasculitis.

➤ SLEDAI-2K 30days

Βαθμολογήστε στοιχεία μόνο εάν αποδίδονται με σιγουριά στον λύκο και θεωρούνται αναστρέψιμα

SLEDAI-2K score	Descriptor	Definition
4	Arthritis	≥2 joints with pain and signs of inflammation (i.e. tenderness, swelling or effusion).
4	Myositis	Proximal muscle aching/weakness, associated with elevated creatine phosphokinase/aldolase or electromyogram changes or biopsy showing myositis.
4	Urinary casts	Heme granular or red blood cell casts.
4	Haematuria	>5 red blood cells/high power field. Exclude stone, infection or other cause.
4	Proteinuria	>0.5 gram/24 hours.
4	Pyuria	>5 white blood cells/high power field. Exclude infection.

ή ασυμπτωματική βακτηριουρία

➤ SLEDAI-2K 30days

Βαθμολογήστε στοιχεία μόνο εάν αποδίδονται με σιγουριά στον λύκο και θεωρούνται αναστρέψιμα

SLEDAI-2K score	Descriptor	Definition
2	Rash	Inflammatory type rash.
2	Alopecia	Abnormal, patchy or diffuse loss of hair.
2	Mucosal ulcers	Oral or nasal ulcerations.
2	Pleurisy	Pleuritic chest pain with pleural rub or effusion, or pleural thickening.
2	Pericarditis	Pericardial pain with at least 1 of the following: rub, effusion, or electrocardiogram or echocardiogram confirmation.
2	Low complement	Decrease in CH50, C3 or C4.
2	Increased DNA binding	Increased DNA binding by Farr assay.
1	Fever	>38°C. Exclude infectious cause.
1	Thrombocytopenia	<100 000 platelets / x10 ⁹ /L, exclude drug causes.
1	Leukopenia	<3000 white blood cells / x10 ⁹ /L, exclude drug causes.

SLEDAI – 2K 30d

Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index

Score

= 1–4 ► Low activity

= 5–10 ► Moderate activity

> 10 ► High activity

Clinically important changes

- Increase >3 = Flare
- Decrease >3 Improvement
- Change \pm 3 = Persistent activity

- ✓ Δεν μπορεί να αποτυπώσει μερική βελτίωση
- ✓ Δεν μπορεί να αναδείξει επιδείνωση υπάρχοντος προβλήματος
- ✓ Μερικά δεδομένα μπορεί να μην βαθμολογούνται ανάλογα (πχ θρομβοπενία)

Study No.: _____ Patient Name: _____ Visit Date: _____ d m yr

(Enter weight in SLEDAI-2K Score column if descriptor is present at the time of the visit or in the preceding 30 days)

Weight	SCORE	Descriptor	Definition
8	<input type="checkbox"/>	Seizure	Recent onset, exclude metabolic, infections, or drug causes.
8	<input type="checkbox"/>	Psychosis	Altered ability to function in normal activity due to severe disturbance in the perception of reality. Include hallucinations, incoherence, marked loose associations, impoverished thought content, marked illogical thinking, bizarre, disorganized, or catatonic behavior. Exclude uremia and drug causes.
8	<input type="checkbox"/>	Organic brain syndrome	Altered mental function with impaired orientation, memory, or other intellectual function, with rapid onset and fluctuating clinical features, inability to sustain attention to environment, plus at least 2 of the following: perceptual disturbance, incoherent speech, insomnia or daytime drowsiness, or increased or decreased psychomotor activity. Exclude metabolic, infectious, or drug causes.
8	<input type="checkbox"/>	Visual disturbance	Retinal changes of SLE. Include cytotoid bodies, retinal hemorrhages, serous exudate or hemorrhages in the choroid, or optic neuritis. Exclude hypertension, infection, or drug causes.
7	<input type="checkbox"/>	New onset of sensory or motor neuropathy involving cranial nerves.	
7	<input type="checkbox"/>	Severe, persistent headache; may be migrainous, but must be nonresponsive to narcotic analgesia.	
7	<input type="checkbox"/>	New onset of cerebrovascular accident(s). Exclude arteriosclerosis.	
7	<input type="checkbox"/>	Ulceration, gangrene, tender finger nodules, periungual infarction, splinter hemorrhages, or biopsy or angiogram proof of vasculitis.	
7	<input type="checkbox"/>	\geq 2 joints with pain and signs of inflammation (i.e., tenderness, swelling, or effusion).	
7	<input type="checkbox"/>	Proximal muscle aching/weakness, associated with elevated creatine phosphokinase/aldolase or electromyogram changes or a biopsy showing myositis.	
7	<input type="checkbox"/>	Heme-granular or red blood cell casts.	
7	<input type="checkbox"/>	>5 red blood cells/high power field. Exclude stone, infection, or other cause.	
4	<input type="checkbox"/>	Proteinuria	>0.5 gram/24 hours.
4	<input type="checkbox"/>	Pyuria	>5 white blood cells/high power field. Exclude infection.
2	<input type="checkbox"/>	Rash	Inflammatory type rash.
2	<input type="checkbox"/>	Alopecia	Abnormal, patchy or diffuse loss of hair.
2	<input type="checkbox"/>	Mucosal ulcers	Oral or nasal ulcerations.
2	<input type="checkbox"/>	Pleurisy	Pleuritic chest pain with pleural rub or effusion or pleural thickening.
2	<input type="checkbox"/>	Pericarditis	Pericardial pain with at least 1 of the following: rub, effusion, or electrocardiogram or echocardiogram confirmation.
2	<input type="checkbox"/>	Low complement	Decrease in CH50, C3, or C4 below the lower limit of normal for testing laboratory.
2	<input type="checkbox"/>	Increased DNA binding	Increased DNA binding by Farr assay above normal range for testing laboratory.
1	<input type="checkbox"/>	Fever	>38° C. Exclude infectious cause.
1	<input type="checkbox"/>	Thrombocytopenia	<100,000 platelets/ $\times 10^9/L$, exclude drug causes.
1	<input type="checkbox"/>	Leukopenia	<3000 white blood cells/ $\times 10^9/L$, exclude drug causes.

SLE ACTIVITY MEASURE R (SLAM-R)
(Present Last Month)

CONSTITUTIONAL

1. Weight Loss

- 0 Absent
- 1 $\leq 10\%$ body weight
- 3 $> 10\%$ body weight
- Unknown

2. Fatigue

- 0 Absent
- 1 Little or no limit on normal activity
- 2 Limits normal activity
- Unknown

3. Fever

- 0 Absent
- 1 $37.5\text{--}38.5^\circ\text{C}$ or $99.5\text{--}101.3^\circ\text{F}$
- 3 $>38.5^\circ\text{C}$ or $>101.3^\circ\text{F}$
- Unknown

INTEGUMENT

4. Oral/nasal ulcers, periungual erythema, malar rash, photosensitive rash, or nail fold infarct

- 0 Absent
- 1 Present
- Unknown

5. Alopecia

- 0 Absent
- 1 Hair loss with trauma
- 2 Alopecia observed
- Unknown

6. Erythematous, macular or papular rash, discoid lupus, lupus profundus, or bullous lesions

- 0 Absent
- 1 $<20\%$ Total body surface area (TBA)
- 2 $20\text{--}50\%$ TBA
- 3 $>50\%$ TBA
- Unknown

7. Vasculitis (leucocytoclastic vasculitis, urticaria, palpable purpura, livedo reticularis, ulcer or panniculitis)

- 0 Absent
- 1 $<20\%$ TBA
- 2 $20\text{--}50\%$ TBA
- 3 $>50\%$ TBA or necrosis
- Unknown

EYE

8. Cytoid bodies

- 0 Absent
- 1 Present
- 3 Visual acuity $<20/200$
- Unknown

9. Hemorrhages (retinal or choroidal) or episcleritis

- 0 Absent
- 1 Present
- 3 Visual acuity $<20/200$
- Unknown

10. Papillitis or pseudomotor cerebri

- 0 Absent
- 1 Present
- 3 Visual acuity $<20/200$ or field cut
- Unknown

RETICULOENDOTHELIAL

11. Lymphadenopathy

- 0 Absent
- 1 Shotty
- 2 Diffuse or nodes $>1\text{ cm} \times 1.5\text{ cm}$
- Unknown

12. Hepato- or splenomegaly

- 0 Absent
- 1 Palpable only with inspiration
- 2 Palpable without inspiration
- Unknown

PULMONARY

13. Pleurisy/pleural effusion

- 0 Absent
- 1 Shortness of breath or pleuritic pain
- 2 Shortness of breath or pleuritic pain with exercise
- 3 Shortness of breath or pleuritic pain at rest
- Unknown

CARDIOVASCULAR

14. Raynaud's

- 0 Absent
- 1 Present
- Unknown

15. Hypertension (diastolic pressure, mm Hg)

- 0 <90
- 1 $90\text{--}104$
- 2 $105\text{--}114$
- 3 ≥ 115
- Unknown

16. Pericarditis/carditis

- 0 Absent
- 2 Positional chest pain or arrhythmia
- 3 Myocarditis with hemodynamic compromise and/or arrhythmia
- Unknown

GASTROINTESTINAL

17. Abdominal pain (serositis, pancreatitis, or schlemic bowel, etc.)

- 0 Absent
- 1 Complaint
- 2 Limiting pain
- 3 Peritoneal signs/ascites
- Unknown

NEUROMOTOR

18. Stroke syndrome (includes mononeuritis multiplex, reversible neurologic deficit (RND), cerebrovascular accident (CVA), or retinal vascular thrombosis)

- 0 Absent
- 1 RND, mononeuritis multiplex, cranial neuropathy or chorea
- 2 CVA, myelopathy, or retinal vascular occlusion
- Unknown

19. Seizure

- 0 Absent
- 2 1 or more/month
- 3 Status epilepticus
- Unknown

20. Cortical dysfunction

- 0 Absent
- 1 Mild depression/personality disorder or cognitive deficit
- 2 Change in sensorium, severe depression, or limiting cognitive impairment
- 3 Psychosis, dementia, or coma
- Unknown

21. Headache (including migraine equivalents and aseptic meningitis)

- 0 Absent
- 1 Symptoms only
- 2 Interferes with normal activities/aseptic meningitis
- Unknown

22. Myalgia/myositis

- 0 Absent
- 1 Symptoms only
- 2 Limits some activity
- 3 Incapacitating
- Unknown

JOINTS

23. Joint pain

- 0 Absent
- 1 Arthralgia only
- 2 Objective synovitis
- 3 Limits function
- Not recorded

LABORATORY

25. Hematocrit (mL/dL)

- 0 >0.35
- 1 $0.30\text{--}0.35$
- 2 $0.25\text{--}0.29$
- 3 <0.25
- Not recorded

26. White blood cell count (per mm³)

- 0 >3.5
- 1 $2.0\text{--}3.5$
- 2 $1.0\text{--}1.9$
- 3 <1.0
- Not recorded

27. Lymphocyte count (per mm³)

- 0 $1.5\text{--}4.0$
- 1 $1.0\text{--}1.49$
- 2 $0.5\text{--}0.99$
- 3 <0.5
- Not recorded

28. Platelet count ($\times 1000$ per mm³)

- 0 >150
- 1 $100\text{--}150$
- 2 $50\text{--}99$
- 3 <50
- Not recorded

29. Westergren ESR (mm/hr)

- 0 <25
- 1 $25\text{--}50$
- 2 $51\text{--}75$
- 3 >75
- Not recorded

30. Serum creatinine ($\mu\text{mol/L}$) or creatinine clearance (% normal)

- 0 $44\text{--}123$ or $80\text{--}100\%$
- 1 $124\text{--}185$ or $60\text{--}79\%$
- 2 $186\text{--}354$ or $30\text{--}59\%$
- 3 >354 or $<30\%$
- Not recorded

31. Urine sediment (per hpf)

- 0 Normal
- 1 $6\text{--}10$ RBC or $6\text{--}10$ WBC; or $0\text{--}3$ granular or $0\text{--}3$ non RBC casts; or trace to $1+$ (on dipstick) (<500 mg/L 24 urine protein)
- 2 $11\text{--}25$ RBC or $11\text{--}25$ WBC; or >3 granular or >3 non RBC casts; or 2 to $3+$ (on dipstick) (500 mg $\text{--}3.5$ g/L 24 urine protein)
- 3 >25 RBC or >25 WBC; or any RBC casts; or $4+$ (on dipstick) (>3.5 g/L urine protein)
- Not recorded

Total SLAM-R score: _____

The Systemic Lupus Activity Measure (SLAM)

SLE ACTIVITY INDEX SCORE (SIS)

Clinical variables		Laboratory variables	
1. Fatigue	1	22. ESR 25–50 mm/h	1
2. Temperature >38°C	1	ESR >50 mm/h	2
3. Arthralgia	1	23. DNA binding <50%	1
4. Arthritis (joint effusion)	1	DNA binding ≥50%	2
5. Myalgia	1	24. Mild hypocomplementemia (CH50 80–150 U/mL) †	1
6. Muscle weakness	2	Severe hypocomplementemia (CH50 <80 U/mL) †	2
7. Serositis (pain)	1		
8. Serositis (friction rub/X ray/sonography)	2	25. CPK >100, aldolase >10 U/mL	2
9. Vasculitis (minor*)	1	26. LE anticoagulant	1
10. Vasculitis (major †)	3	27. Proteinuria <1.5 g/24 h □	1
11. Bullous skin lesions	3	Proteinuria >1.5 g/24 h □	2
12. Active SLE rash	1	28. 5–15 RBC or 1–3 casts/HPF	1
13. Active alopecia	1	>15 RBC or >3 casts/HPF	2
14. Mucosal ulcers	1	29. Hemolytic anemia (>8 g Hb)	1
15. CNS (minor ¥)	2	Hemolytic anemia (<8 g Hb)	2
16. CNS (major ¶)	3	30. Thrombocytopenia (40–100,000)	1
17. Cranial nerve palsy	2	Thrombocytopenia (<40,000)	2
18. Blood pressure >150/90	1	31. Neutropenia (<3,000)	1
19. Lymphadenopathy	1	32. Lymphopenia (<1,000)	1
20. Noninfectious lung infiltrates	3		
21. Active thromboembolic event	1		
Maximum	33	Maximum	19
Total SIS (Maximum: 52)			

Physician's assessment of activity: 0 _____ 100 mm
None Most severe

Categories of SIS:

- SIS 0–4: Inactive disease
- SIS 5–8: Mildly active disease (+)
- SIS 9–12: Moderate activity (++)
- SIS 13–15: Active disease (+++)
- SIS >15: Very active disease (++++)

- * Raynaud's phenomenon, periungual infarcts, purpura
- † Ulcerations, cystoid bodies, mononeuritis
- ¥ Confusion, depression, organic brain syndrome
- ¶ Stupor, coma, seizures, CVA
- ‡ Consider possibility of inborn C4 deficiency

□ Usually there will be no very active manifestations in vital organs without concomitant involvement of other organ systems and/or abnormal laboratory findings

SLE Activity Index Score (SIS)

European Consensus Lupus Activity Measurement (ECLAM)

EUROPEAN CONSENSUS LUPUS ACTIVITY MEASUREMENT INDEX (ECLAM)		
Generalized manifestations	Fever, fatigue	0.5
Articular manifestations	Arthritis, evolving arthralgia	1
Active mucocutaneous manifestations	Malar rash, generalized rash, discoid rash, skin vasculitis, oral ulcers	0.5
Evolving mucocutaneous [¶]		1
Myositis*		2
Pericarditis		1
Intestinal manifestations	Intestinal vasculitis, sterile peritonitis	2
Pulmonary manifestations	Pleurisy, pneumonitis, ingravescent dyspnea	1
Evolving neuropsychiatric manifestations*	Headache/migraine, seizures, stroke, organic brain disease, psychosis	2
Renal manifestations**	Proteinuria, urinary casts, hematuria, raised serum creatinine or reduced creatinine clearance	0.5
Evolving renal manifestations		2
Hematologic features	Nonhemolytic anemia, hemolytic anemia*, leukopenia (or lymphopenia), thrombocytopenia	1
Erythrocyte sedimentation rate	Raised ESR	1
Hypocomplementemia	C3, CH50	1
Evolving hypocomplementemia		1

BILAG index

British Isles Lupus Assessment Group

- 86 σημεία, συμπτώματα και εργαστηριακές παράμετροι από 8 συστήματα
- καταγραφή για τις 4 προηγούμενες εβδομάδες
- Βασίζεται στην αρχή του **“intention to treat”**

SCORING OF DISEASE ACTIVITY OF THE BILAG-2004 BASED ON THE PRINCIPLE OF PHYSICIAN'S INTENTION TO TREAT			
Scoring by grade	Disease severity	Numerical scores	Assumption about the treatment for each grade
A = Active	Severe	12	Severe disease activity requiring any of the following treatment: 1. systemic high-dose oral glucocorticoids (equivalent to prednisolone >20 mg/day) 2. intravenous pulse glucocorticoids (equivalent to pulse methylprednisolone ≥500 mg) 3. systemic immunomodulators (include biologicals, immunoglobulins and plasmapheresis) 4. therapeutic high-dose anticoagulation in the presence of high-dose steroids or immunomodulators; e.g., warfarin with target INR 3–4
B = Beware	Moderate	8	Moderate disease activity requiring any of the following treatment: 1. systemic low dose oral glucocorticoids (equivalent to prednisolone ≤20 mg/day) 2. intramuscular or intra-articular or soft tissue glucocorticoids injection (equivalent to methylprednisolone <500 mg) 3. topical glucocorticoids 4. topical immunomodulators 5. antimalarials or thalidomide or prasterone or acitretin 6. symptomatic therapy; e.g., NSAIDs for inflammatory arthritis
C = Contentment	Mild	1	Patient requires symptomatic treatment (e.g., analgesics or NSAIDs)
D = Discount	Inactive but previously affected	0	Not applicable
E = No Evidence	Inactive with no previous involvement	0	Not applicable

BILAG - 2004

British Isles Lupus Assessment Group

- 97 σημεία, συμπτώματα και εργαστηριακές παράμετροι από 9 συστήματα
- απομάκρυνση εκδηλώσεων που μπορεί να αντανακλούν χρονιότητα
- Βελτιώσεις στους ορισμούς και στη βαθμολόγηση
- καταγράφει μεταβολές στις 4 εβδ. πριν την επίσκεψη συγκριτικά με τις προηγούμενες 4 εβδ.
- Για τη συμπλήρωση απαραίτητη η πλήρης φυσική εξέταση

BILAG-2004 INDEX

- Only record manifestations/items due to SLE disease activity
- Assessment refers to manifestations occurring in the last 4 weeks (compared with the previous 4 weeks)
- TO BE USED WITH THE GLOSSARY

Record: NA Not Available
0 Not present
1 Improving
2 Same
3 Worse
4 New

Yes/No OR Value (where indicated)
*Y/N Confirm this is due to SLE activity (Yes/No)

CONSTITUTIONAL

1. Pyrexia - documented >37.5°C () ()
2. Weight loss - unintentional >5% () ()
3. Lymphadenopathy/splenomegaly () ()
4. Anorexia () ()

MUCOCUTANEOUS

5. Skin eruption - severe () ()
6. Skin eruption - mild () ()
7. Angio-oedema - severe () ()
8. Angio-oedema - mild () ()
9. Mucosal ulceration - severe () ()
10. Mucosal ulceration - mild () ()
11. Panniculitis/Bullous lupus - severe () ()
12. Panniculitis/Bullous lupus - mild () ()
13. Major cutaneous vasculitis/thrombosis () ()
14. Digital infarcts or nodular vasculitis () ()
15. Alopecia - severe () ()
16. Alopecia - mild () ()
17. Perioral erythema/chilblains () ()
18. Splinter haemorrhages () ()

NEUROPSYCHIATRIC

19. Aseptic meningitis () ()
20. Cerebral vasculitis () ()
21. Demyelinating syndrome () ()
22. Myelopathy () ()
23. Acute confusional state () ()
24. Psychosis () ()
25. Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy () ()
26. Mononeuropathy (single/multiplex) () ()
27. Cranial neuropathy () ()
28. Plexopathy () ()
29. Polyneuropathy () ()
30. Seizure disorder () ()
31. Status epilepticus () ()
32. Cerebrovascular disease (not due to vasculitis) () ()
33. Cognitive dysfunction () ()
34. Movement disorder () ()
35. Autonomic disorder () ()
36. Cerebellar ataxia (isolated) () ()
37. Lupus headache - severe unremitting () ()
38. Headache from IC hypertension () ()

MUSCULOSKELETAL

39. Myositis - severe () ()
40. Myositis - mild () ()
41. Arthritis (severe) () ()
42. Arthritis (moderate)/tenosynovitis () ()
43. Arthritis (mild)/Arthralgia/Myalgia () ()
44. Myocarditis - mild () ()
45. Myocarditis/endocarditis + cardiac failure () ()
46. Arrhythmia () ()
47. New valvular dysfunction () ()

48. Pleurisy/pericarditis () ()
49. Cardiac tamponade () ()
50. Pleural effusion with dyspnoea () ()
51. Pulmonary haemorrhage/vasculitis () ()
52. Interstitial alveolitis/pneumonitis () ()
53. Shrinking lung syndrome () ()
54. Aortitis () ()
55. Coronary vasculitis () ()

GASTROINTESTINAL

56. Lupus peritonitis () ()
57. Abdominal serositis or ascites () ()
58. Lupus enteritis/colitis () ()
59. Malabsorption () ()
60. Protein-losing enteropathy () ()
61. Intestinal pseudo-obstruction () ()
62. Lupus hepatitis () ()
63. Acute lupus cholecystitis () ()
64. Acute lupus pancreatitis () ()

OPHTHALMIC

65. Orbital inflammation/myositis/proptosis () ()
66. Keratitis - severe () ()
67. Keratitis - mild () ()
68. Anterior uveitis () ()
69. Posterior uveitis/retinal vasculitis - severe () ()
70. Posterior uveitis/retinal vasculitis - mild () ()
71. Episcleritis () ()
72. Scleritis - severe () ()
73. Scleritis - mild () ()
74. Retinal/choroidal vaso-occlusive disease () ()
75. Isolated cotton-wool spots (cytoid bodies) () ()
76. Optic neuritis () ()
77. Anterior ischaemic optic neuropathy () ()

RENAL

78. Systolic blood pressure (mm Hg) value () Y/N*
79. Diastolic blood pressure (mm Hg) value () Y/N*
80. Accelerated hypertension Yes/No () Y/N*
81. Urine dipstick protein (+=1, +=2, +++=3) () Y/N*
82. Urine albumin-creatinine ratio mg/mg () Y/N*
83. Urine protein-creatinine ratio mg/mg () Y/N*
84. 24-hour urine protein (g) value () Y/N*
85. Nephrotic syndrome Yes/No () Y/N*
86. Creatinine (plasma/serum) µmol/L () Y/N*
87. GFR (calculated) mL/min/1.73 m² () Y/N*
88. Active urinary sediment Yes/No () Y/N*
89. Active nephritis Yes/No () Y/N*

HAEMATOLOGICAL

90. Haemoglobin (g/dL) value () Y/N*
91. Total white cell count (x 10⁹/L) value () Y/N*
92. Neutrophils (x 10⁹/L) value () Y/N*
93. Lymphocytes (x 10⁹/L) value () Y/N*
94. Platelets (x 10⁹/L) value () Y/N*
95. TTP () ()
96. Evidence of active haemolysis Yes/No () Y/N*
97. Coomb's test positive (isolated) Yes/No () Y/N*

Easy BILAG

EASY -BILAG

Key	ITEM	ABBREVIATED GLOSSARY	SCORE					SCORE A-E
			Not Present	Improving	Same	Worse	New	
A B C D E	Maculofacioms							
	Skin eruption - severe	Any acute rash (except pemphigus, bullous lesion and angio-oedema. Most severe >10% BSA)	0	1	2	3	4	B
	Skin eruption - mild	No above but <10% BSA. Erythema with observed flaking and present at least 1/2	0	1	2	3	4	
	Mucosal ulceration - severe	Chapping lips, cheilitis with oral lesions, aphthosis, stomatitis, glossitis, cheilitis, observed at least 3 sites. Observed by a physician	0	1	2	3	4	
	Mucosal ulceration - mild	Localized and/or non-healing ulcers	0	1	2	3	4	
	Abscopia - severe	Cocally, discrete diffuse or patchy hair loss with scalp inflammation (redness, pain, scales)	0	1	2	3	4	
	Abscopia - mild	Diffuse or patchy hair loss without scales	0	1	2	3	4	
	Digital infarct / nodular vasculitis	Information clinically referable to history	0	1	2	3	4	
	Periungual erythema / chilblains	Localised single - multiple erythematous (non-purpuric) or tender erythematous (nodules)	0	1	2	3	4	
	Other features	Chest pain + treated inflammatory waves (also includes paronychia to exclude nail) or angio-oedema, pemphigus, subcutaneous vasculitis, or splinter haemorrhages	No	1	2	3	4	
Other features	Yes -> NEXT PAGE	No	YES -> NEXT PAGE					
A B C D E	MSK							
	Arthritis - severe	Observed synovitis (2 parts) + marked loss of ROM & X-ray or several sites (acute or post-acute)	0	1	2	3	4	C
	Arthritis (psuedotumor, tendonitis or tenosynovitis)	1+ joint observed or history, some has X-ray or several sites of joint X-ray	0	1	2	3	4	
	Arthritis (myalgia, arthralgia or myalgia)	Inflammatory pain over joints + muscle	0	1	2	3	4	
Other features	Myositis	No	YES -> NEXT PAGE					
A B C D E	CardioResp							
	Pleurisy / Pericarditis	Continuing history and/or physical findings. Do not score if asymptomatic	0	1	2	3	4	D
	Pleural effusion with dyspnoea	Supportive imaging required	0	1	2	3	4	
	Interstitial alveolitis/pneumonitis	Supportive imaging required. Confirmed CXR >75% normal or HRCT >20%	0	1	2	3	4	
Other features	Any other cardiac or respiratory problem due to active SLE	No	YES -> NEXT PAGE					
A B C D E	NeuroPsych							
	Meningealopathy (single or multiplex)	Supportive electrophysiology required	0	1	2	3	4	E
	Polynuropathy	Acute symmetrical distal sensory and/or motor (and/or proprioception) neuropathy (clinical)	0	1	2	3	4	
	Seizure disorder	Independent description of seizure by reliable witness	0	1	2	3	4	
Other features	Any other CNS or PNS feature due to active SLE	No	YES -> NEXT PAGE					
A B C D E	Hematology							
	Full blood count	Hb: WITHOUT evidence of haemolysis WBC: WITH evidence of haemolysis	0	1	2	3	4	C
	Circle patient's values only if due to active SLE, i.e. exclude drug causes, iron deficiency	Total WBC (x10 ⁹ /L) Neutrophils (x10 ⁹ /L) Lymphocytes (x10 ⁹ /L) Platelets (x10 ⁹ /L)	0	1	2	3	4	
Other features	TTP or isolated Coombs	No	YES -> NEXT PAGE					
A B C D E	Gastrointestinal							
	Active check next page	E	Ophthalmic				E	

Items are circled according to their activity over the last month. The most severe item triggers the overall domain score.




A colour coded key anchored on the left directs to the corresponding domain score.

The domain score is recorded in the free text space to the right.

Gastrointestinal and Ophthalmic domains, and all other low prevalence features are scored as needed on this second page.

Constitutional and Renal items carry arbitrary points. The points total determines the overall organ domain score as indicated by specific keys anchored to the left.

E A S Y -BILAG

Key	
	A
	B
	C
All previous	D
All never	E

ITEM	ABBREVIATED GLOSSARY	Not Present	Improving	Same	Worse	New	SCORE A - E
Mucocutaneous	Skin eruption - severe	0	1	2	3	4	A
	Skin eruption - mild	0	1	2	3	4	
	Mucosal ulceration - severe	0	1	2	3	4	
	Mucosal ulceration - mild	0	1	2	3	4	
	Alopecia - severe	0	1	2	3	4	
	Alopecia - mild	0	1	2	3	4	
	Digital infarct / nodular vasculitis	0	1	2	3	4	
	Periungual erythema / chilblains	0	1	2	3	4	
	Other features	Angio-oedema, panniculitis, cutaneous vasculitis, or splinter haemorrhages	No	YES → NEXT PAGE			

E A S Y -BILAG

Key	
A	A
B	B
C	C
All D previous	D
All E never	E

ITEM	ABBREVIATED GLOSSARY	Not Present					Improving	Same	Worse	New	SCORE A - E
		A	B	C	D	E					
Haematology	Full blood count Circle patient's values only if due to active SLE , i.e. exclude drug causes, iron deficiency	Hb	WITHOUT evidence of haemolysis		<8.0	8-10.9	(>10.9)	Never			C
		Hb	WITH evidence of haemolysis	<8.0	8.0-9.9	>10		Never			
			Total WCC (x10 ⁹ /L)		<1.0	(1-3.9)	>3.9	Never			
			Neutrophils (x10 ⁹ /L)		<0.5	0.5-1.9	(>1.9)	Never			
			Lymphocytes (x10 ⁹ /L)			(<1.0)	>1.0	Never			
			Platelets (x10 ⁹ /L)	<25	25-49	50-149	(>149)	Never			
Other features	TTP or isolated Coombes	No	YES → NEXT PAGE								

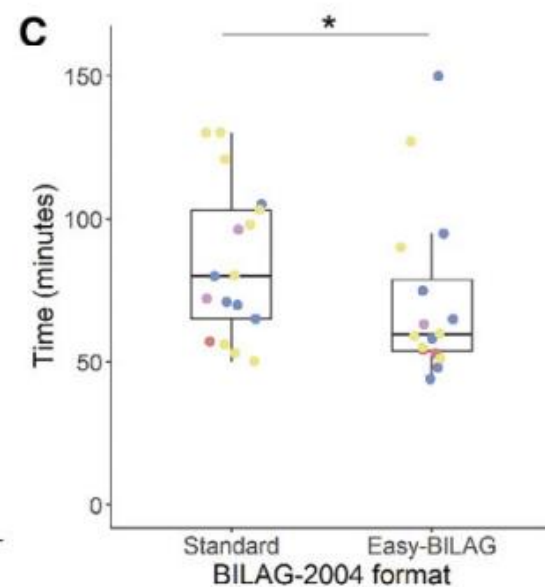
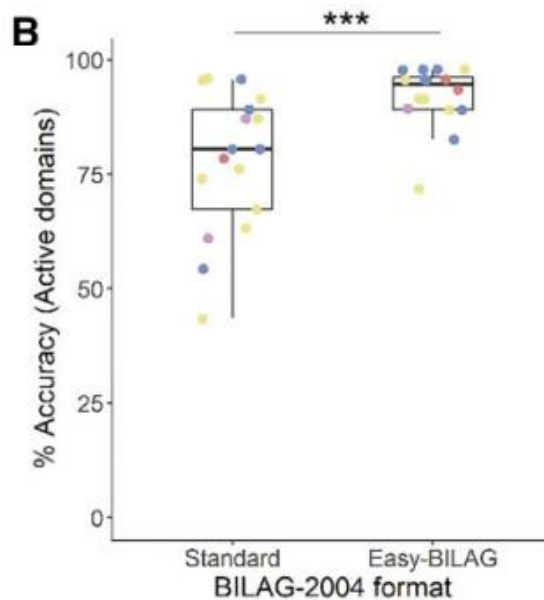
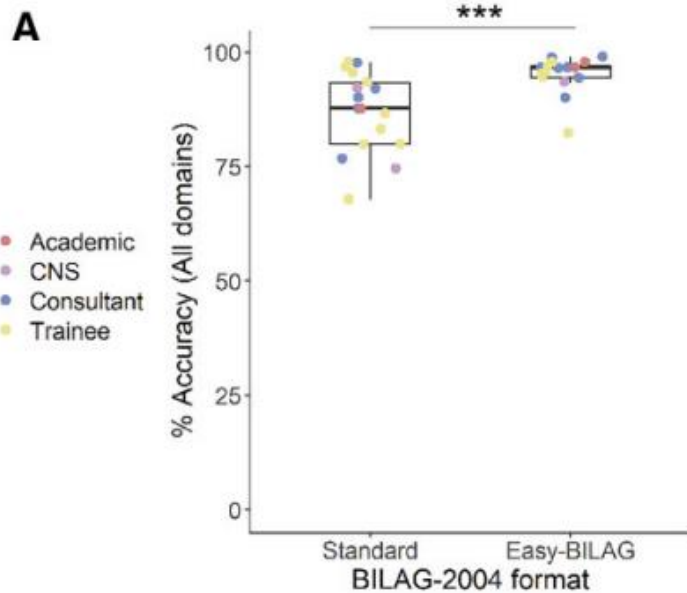
Renal	
A	≥1100
B	≥ 10
C	≥ 1
D	0 previous
E	0 never

Renal	Select all that apply:	Biopsy nephritis past 3 months?	1000	Active urinary sediment?	1000	Nephrotic syndrome?	100	1000 + 1 = 1001 B
	Urinary PCR (mg/mmol): or equivalent	25-50 or >25 and improved by ≥25%	1	50-100 and unimproved	10	>100 and unimproved	1000	
	GFR (ml/min per 1.73m ²):	<80 ml/min & <67% of previous	100	<50 ml/min & previously > 50	100			
	Serum creatinine:	>130 μmol/L & >130% of previous	100	>130 μmol/L & >115% previous	10			
	Blood pressure (mmHg):	Accelerated HTN (↑ to >170/110 within 1/12 with retinal changes)	100	BP >140/90 & ↑ by 30 systolic or 15 diastolic	1			

BILAG - 2004

vs.

EASY-BILAG



Easy BILAG

E **A** **S** **Y** -BILAG

Rheumatology key messages

- Easy-BILAG is a high-accuracy, time-efficient tool for recording BILAG-2004 disease activity in SLE.
- It is the new recommended format for scoring BILAG-2004 index in clinical practice.
- Easy-BILAG and its training material is available free of charge for use in routine care at <https://licensing.leeds.ac.uk/products/healthcare-questionnaires>.

SLE – Disease Activity Score (SLE – DAS)

- ✓ με αφορμή τη μελέτη του belimumab στο ΣΕΛ
- ✓ αποτελεί ουσιαστικά «βελτίωση» του SLEDAI

Προστέθηκαν νέα στοιχεία (π.χ. αιμολυτική αναιμία) και μειώθηκε το σχετικό βάρος του νευροψυχιατρικού ΣΕΛ. Ως διακριτικό χαρακτηριστικό του SLE-DAS, η αξία πολλών στοιχείων αλλάζει ανάλογα με τη σοβαρότητα. Συγκεκριμένα, 4 παράμετροι βαθμολογούνται ως συνεχείς μεταβλητές (αρθρίτιδα, πρωτεϊνουρία, λευκοπενία και θρομβοπενία).

- ✓ απαραίτητη η χρήση μιας αριθμομηχανής.

SLE - DAS

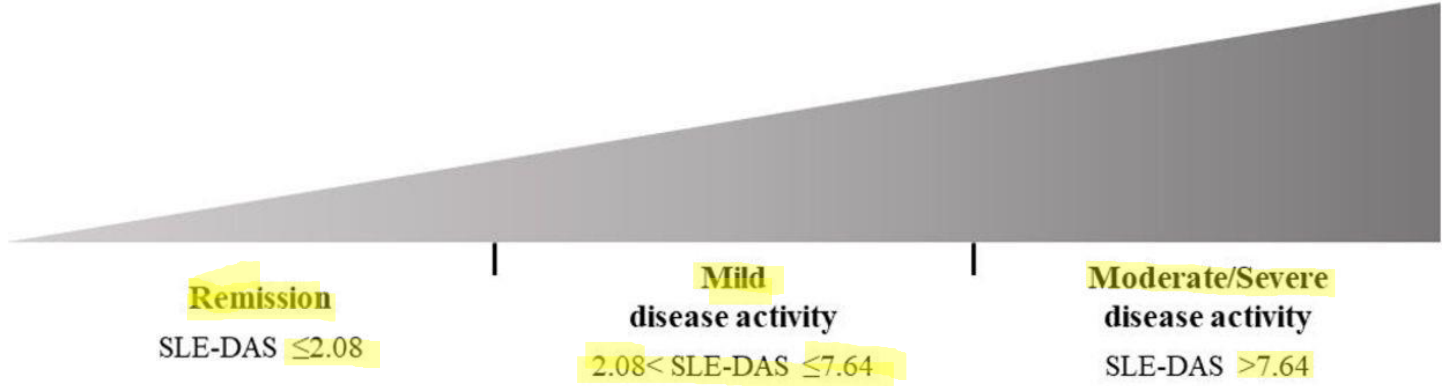
$$\begin{aligned} \text{SLE-DAS} = & 0.366 + 3.132 \times \text{Arthritis} + 0.454 \times \text{SJC} + 4.408 \times \text{MucocutVasculitis} + 3.138 \times \text{LocalRash} + 3.887 \times \\ & \text{GeneralRash} + 0.973 \times \text{Alopecia} + 2.769 \times \text{MucosalUlcers} + 0.754 \times \text{HypoC} + 0.956 \times \text{IncreasedAnti-} \\ & \text{dsDNA} - 17.584 \times \text{PProt} + 3.811 \times \text{PProt} \times \ln(\text{Prot}) + 26.105 \times \text{Thromb} - 5.577 \times \text{Thromb} \times \ln(\text{PlatCount}) \\ & + 6.118 \times \text{Leuk} - 5.058 \times \text{Leuk} \times \ln(\text{LeukCount}) + 18 \times \text{Neuropsych} + 18 \times \text{SystemicVasc} + 18 \times \\ & \text{CardioPulm} + 9 \times \text{Myositis} + 6 \times \text{Serositis} + 9 \times \text{Hemolytic} \end{aligned}$$

Figure 1 The final formula of Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Score (SLE-DAS). Alopecia, presence of alopecia (1=Yes, 0=No); Arthritis, presence of arthritis (1=Yes, 0=No); CardioPulm, presence of cardiac/pulmonary involvement (1=Yes, 0=No); GeneralRash, presence of generalized cutaneous rash (1=Yes, 0=No); Haemolytic, presence of haemolytic anaemia (1=Yes, 0=No); HypoC, presence of hypocomplementaemia (1=Yes, 0=No); IncreasedAnti-dsDNA, increased anti-dsDNA levels (1=Yes, 0=No); Leuc, leucopenia $<3 \times 10^9/L$ (1=Yes, 0=No); LeucCount, leucocyte count ($10^9/L$); LocalRash, presence of localized cutaneous rash (1=Yes, 0=No); MucocutVasculitis, presence of mucocutaneous vasculitis (1=Yes, 0=No); MucosalUlcers, presence of mucosal ulcers (1=Yes, 0=No); Myositis, presence of myositis (1=Yes, 0=No); Neuropsych, presence of neuropsychiatric involvement (1=Yes, 0=No); PlatCount, platelet count ($10^9/L$); PProt, proteinuria >500 mg/24 hours (1=Yes, 0=No); Prot, proteinuria (mg/24 hours); Serositis, presence of serositis (1=Yes, 0=No); SJC, swollen joint count (0–28); SystemicVasc, presence of systemic vasculitis (1=Yes, 0=No); Thromb, thrombocytopenia $<100 \times 10^9/L$ (1=Yes, 0=No).

SLE - DAS

A

SLE-DAS Disease Activity Categories



B

Target: SLE-DAS Remission State

SLE-DAS Boolean-based remission

Clinical items of SLE-DAS = 0
+
Prednisone dose $\leq 5\text{mg/day}$

Or

SLE-DAS index-based remission

SLE-DAS ≤ 2.08
+
Prednisone dose $\leq 5\text{mg/day}$

SLE - DAS

<http://sle-das.eu/>
online calculator

SLE-DAS
SLE Disease Activity Score Calculator

1. Neuropsychiatric involvement

2. Systemic vasculitis

3. Mucocutaneous vasculitis

4. Cardiac/Pulmonary involvement

5. Serositis

6. Proteinuria Ratio mg/g or mg/24 h

7. Arthritis 28 swollen joint count

8. Myositis

9. Localized skin rash

10. Generalized skin rash

11. Alopecia

12. Mucosal ulcers

13. Hemolytic anemia

14. Thrombocytopenia Platelet count(G/L)

15. Leukopenia Leukocyte count(G/L)

16. Hypocomplementemia

17. Increased anti-dsDNA

SLE - DAS

<http://sle-das.eu/>

παραδείγματα ασθενών

- Ασθενής με αλωπεκία και ανοσολογική ενεργότητα

SLE-DAS
SLE Disease Activity Score Calculator

1. Neuropsychiatric involvement

2. Systemic vasculitis

3. Mucocutaneous vasculitis

4. Cardiac/Pulmonary involvement

5. Serositis

6. Proteinuria Ratio mg/g or mg/24 h >500

7. Arthritis 28 swollen joint count 1 to 28

8. Myositis

9. Localized skin rash

10. Generalized skin rash

11. Alopecia

12. Mucosal ulcers

13. Hemolytic anemia

14. Thrombocytopenia Platelet count(G/L) <100

15. Leukopenia Leukocyte count(G/L) 2,8

16. Hypocomplementemia

17. Increased anti-dsDNA

Calculate

3.96

44

SLE - DAS

<http://sle-das.eu/>

παραδείγματα ασθενών

- Ασθενής με προσβολή νεφρών, δέρματος και έμμορφων στοιχείων αίματος

SLE-DAS
SLE Disease Activity Score Calculator

1. Neuropsychiatric involvement

2. Systemic vasculitis

3. Mucocutaneous vasculitis

4. Cardiac/Pulmonary involvement

5. Serositis

6. Proteinuria Ratio mg/g or mg/24 h

7. Arthritis 28 swollen joint count

8. Myositis

9. Localized skin rash

10. Generalized skin rash

11. Alopecia

12. Mucosal ulcers

13. Hemolytic anemia

14. Thrombocytopenia Platelet count(G/L)

15. Leukopenia Leukocyte count(G/L)

16. Hypocomplementemia

17. Increased anti-dsDNA

DOMAINS

TOOLS

SCORE RANGE

TIME FRAME

Disease Activity

SLEDAI

- διαφορετικές
εκδόσεις

SLEDAI

0 – 105

Last 10 days

SLEDAI-2K

0 – 105

Last 10 days

SLEDAI-2K 30 days

0 – 105

Last 30 days

Mex-SLEDAI

0 – 32

Last 10 days

SELENA-SLEDAI

0 – 105

Last 10 days

SLE – DAS

SLE – DAS

0 – χωρίς άνω όριο

Last 30 days

BILAG

- διαφορετικές
εκδόσεις

BILAG

Κατηγορίες A – E

Last month

BILAG-2004

Κατηγορίες A – E

Last month

Easy BILAG

Κατηγορίες A – E

Last month

DOMAINS**TOOLS****SCORE RANGE****TIME FRAME****Disease Activity****SLAM**

- διαφορετικές
εκδόσεις

SLAM

0 – 86

Last month

SLAM-R

0 – 81

Last month

SLAQ

0 – 44

Last month

ECLAM

ECLAM

0 – 17.5

Last month

SIS

SIS

0 – 52

Last week

Αρχές Εκτίμησης Ασθενών με ΣΕΛ

Η εκτίμηση ασθενών με ΣΕΛ περιλαμβάνει τον προσδιορισμό 4 τομέων

1) Ενεργότητα της νόσου

Σε κάθε **έξαρση**, εκτίμηση της **ενεργότητας** με σκοπό τη θεραπεία για την επίτευξη **ύφεσης** ή τουλάχιστον **χαμηλής ενεργότητας νόσου**

Προσπάθεια να υπάρξει καθολική συμφωνία για τη χρήση του βέλτιστου εργαλείου στην εκτίμηση κάθε τομέα

Αν και ΔΕΝ υπάρχει απόλυτη συμφωνία οι δείκτες που έχουν ευρέως καθιερωθεί είναι

- **SLEDAI-2K30d**
- **PGA**
- **SELENA-SLEDAI Flare Index**
- **BILAG-2004**

στην καθ' ημέρα κλινική πράξη
στις κλινικές μελέτες

ΟΡΙΣΜΟΙ

Ενεργότητα

Έξαρση

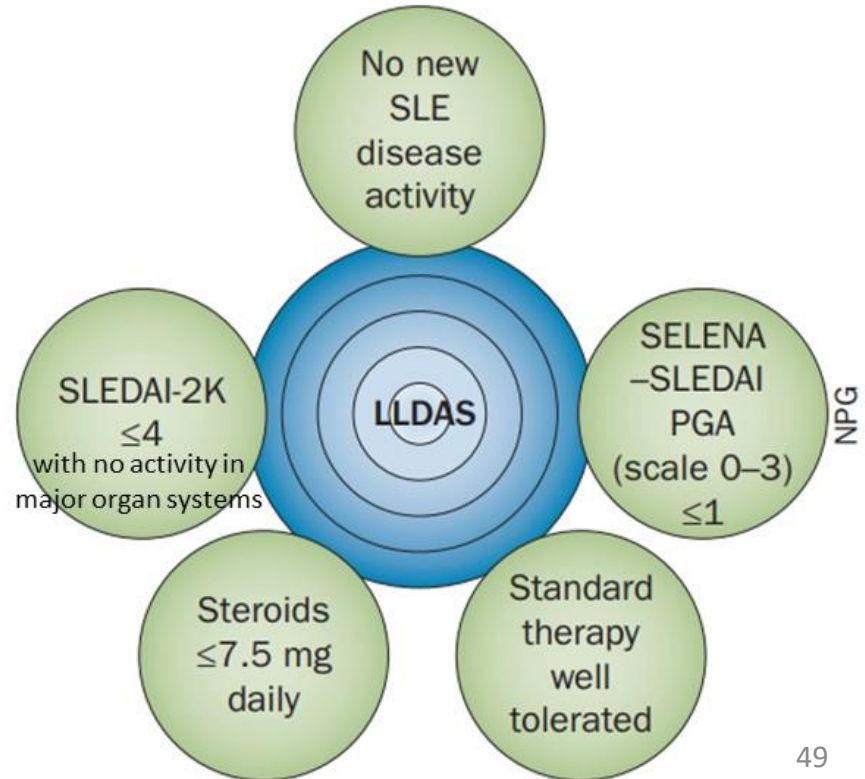
Υφεση

Χαμηλή ενεργότητα νόσου

Χαμηλή ενεργότητα νόσου

Lupus low disease activity state (LLDAS)

Το LLDAS περιλαμβάνει SLEDAI-2K ≤ 4 χωρίς δραστηριότητα από κύρια συστήματα οργάνων, χωρίς νέα κλινική δραστηριότητα σε σύγκριση με την προηγούμενη αξιολόγηση, PGA ≤ 1 , πρεδνιζόνη $\leq 7,5$ mg/d και δόσεις συντήρησης ανθελνοσοσιακών και ανοσοκατασταλτικών θεραπειών.



ΟΡΙΣΜΟΙ

Ενεργότητα

Έξαρση

Ύφεση

Χαμηλή ενεργότητα νόσου

Ύφεση

- Ένας ασθενής ορίζεται ότι βρίσκεται σε ύφεση σε **απουσία δραστηριότητας της κλινικής νόσου**, όπως μετράται από SLEDAI-2K και τη συνολική αξιολόγηση του γιατρού (PGA) <0,5.

Box 1

The 2021 DORIS definition of remission in SLE

- Clinical SLEDAI=0.
- Physician Global Assessment <0.5 (0-3).
- Irrespective of serology.
- The patient may be on antimalarials, low-dose glucocorticoids (prednisolone ≤ 5 mg/day), and/or stable immunosuppressives including biologics.

van Vollenhoven RF et al. Lupus Sci Med. 2021 Nov;8(1):e000538

- Ο ασθενής μπορεί να λαμβάνει ανθελανοσιακά, γλυκοκορτικοειδή σε χαμηλές δόσεις (π.χ. **πρεδνιζόνη ≤ 5 mg/ημέρα**) και/ή δόσεις συντήρησης ανοσοκατασταλτικών θεραπειών

Αρχές Εκτίμησης Ασθενών με ΣΕΛ

Η εκτίμηση ασθενών με ΣΕΛ περιλαμβάνει τον προσδιορισμό 4 τομέων

- 1) Ενεργότητα της νόσου
- 2) Χρόνια βλάβη απότοκος της ενεργού νόσου ή της θεραπείας

DOMAINS

TOOLS

SCORE RANGE

TIME FRAME

Damage

SDI
Physician
completed

SLICC/ACR

0 – 49

Present x 6mo

SDI

(SLICC/ACR Damage Index)

- Η επιβίωση των ασθενών έχει σημαντικά βελτιωθεί και συχνότερα οφείλεται στη συσσώρευση χρόνιων βλαβών ως αποτέλεσμα της νόσου, της θεραπείας και των συννοσηροτήτων
- Το SDI περιλαμβάνει >40 παραμέτρους χρόνιας βλάβης σε 12 όργανα
- Βασική προϋπόθεση η ύπαρξη της βλάβης για τουλάχιστον 6 μήνες

Visit Date: _____

SDI Score

SLICC/ACR DAMAGE INDEX and GLOSSARY OF TERMS

Damage occurring since diagnosis of lupus, ascertained by clinical assessment and present for at least 6 months unless otherwise stated. Repeat episodes mean at least 6 months apart to score 2. The same lesion cannot be scored twice.

ITEM	SCORE (circle)
OCULAR (Either eye, by clinical assessment) Any cataract ever Retinal change OR optic atrophy	1 1
NEUROPSYCHIATRIC Cognitive impairment (e.g., memory deficit, difficulty with calculation, poor concentration, difficulty in spoken or written language, impaired performance level) OR major psychosis Seizures requiring therapy for 6 months Cerebral vascular accident ever (Score 2 if >1) OR resection not for malignancy Cranial or peripheral neuropathy (excluding optic) Transverse myelitis	1 1 1 2 1 1
RENAL Estimated or measured GFR <50% Proteinuria 24 h, ≥3.5 g OR End-stage renal disease (regardless of dialysis or transplantation)	1 1 3
PULMONARY Pulmonary hypertension (right ventricular prominence, or loud P2) Pulmonary fibrosis (physical and X-ray) Shrinking lung (X-ray) Pleural fibrosis (X-ray) Pulmonary infarction (X-ray) OR resection not for malignancy	1 1 1 1 1
CARDIOVASCULAR Angina OR coronary artery bypass Myocardial infarction ever (Score 2 if >1) Cardiomyopathy (ventricular dysfunction) Valvular disease (diastolic murmur, or a systolic murmur >3/6) Pericarditis x 6 months or pericardiectomy	1 1 2 1 1 1

Visit Date: _____

SLICC/ACR DAMAGE INDEX - Page 2

ITEM	SCORE
PERIPHERAL VASCULAR Claudication x 6 months Minor tissue loss (pulp space) Significant tissue loss ever (e.g., loss of digit or limb, resection) (Score 2 if >1) Venous thrombosis with swelling, ulceration, OR venous stasis	1 1 1 2 1
GASTROINTESTINAL Infarction or resection of bowel (below duodenum), spleen, liver or gallbladder ever (Score 2 if >1) Mesenteric insufficiency Chronic peritonitis Stricture OR upper gastrointestinal tract surgery ever Pancreatic insufficiency requiring enzyme replacement or with pseudocyst	1 2 1 1 1 1
MUSCULOSKELETAL Atrophy or weakness Deforming or erosive arthritis (including reducible deformities, excluding avascular necrosis) Osteoporosis with fracture or vertebral collapse (excluding avascular necrosis) Avascular necrosis (Score 2 if >1) Osteomyelitis Ruptured tendons	1 1 1 1 2 1 1
SKIN Alopecia Extensive scarring or panniculum other than scalp and pulp space Skin ulceration (excluding thrombosis) for more than 6 months	1 1 1
PREMATURE GONADAL FAILURE	1
DIABETES (regardless of treatment)	1
MALIGNANCY (Exclude dysplasia)	1 2
TOTAL SCORE	

SDI

Glossary of terms

		Visit Date: _____
	SLICC/ACR DAMAGE INDEX	
	GLOSSARY OF TERMS	
Damage:	Non-reversible change, not related to active inflammation, occurring since <u>diagnosis</u> of lupus, ascertained by clinical assessment and present for at least <u>6 months</u> unless otherwise stated. Repeat episodes mean at least 6 months apart to score 2. The same lesion cannot be scored twice.	
Cataract:	A lens opacity (cataract) in either eye, ever, whether primary or secondary to steroid therapy, documented by ophthalmoscopy.	
Retinal change:	Documented by ophthalmoscopic examination, may result in field defect, legal blindness.	
Optic atrophy:	Documented by ophthalmoscopic examination.	
Cognitive impairment:	Memory deficit, difficulty with calculation, poor concentration, difficulty in spoken or written language, impaired performed level, documented on clinical examination, or by formal neurocognitive testing.	
Major psychosis:	Altered ability to function in normal activity due to psychiatric reasons. Severe disturbance in the perception of reality characterized by the following features: delusions, hallucinations (auditory, visual), incoherence, marked loose associations, impoverished thought content, marked illogical thinking, bizarre, disorganized or catatonic behavior.	
Seizures:	Paroxysmal electrical discharge occurring in the brain and producing characteristic physical changes including tonic and clonic movements and certain behavioral disorders. Only seizures requiring therapy for 6 months are counted as damage.	
CVA:	Cerebral vascular accident resulting in focal findings such as paresis, weakness, etc, OR surgical resection for causes other than malignancy.	
Neuropathy:	Damage to either a cranial or peripheral nerve, excluding optic nerve, resulting in either motor or sensory dysfunction.	
Transverse myelitis:	Lower extremity weakness or sensory loss with loss of rectal and urinary bladder sphincter control.	
Renal:	Estimated or measured GFR <50%, proteinuria ≥3.5 g in 24 hours, or end-stage renal disease (regardless of dialysis or transplantation).	
Pulmonary:	Pulmonary hypertension (right ventricular prominence, or loud P2), pulmonary fibrosis (physical and X-ray), shrinking lung (X-ray), pleural fibrosis (X-ray), pulmonary infarction (X-ray), a resection for cause other than malignancy.	
Cardiovascular:	Angina or coronary artery bypass, myocardial infarction (documented by EKG and enzymes) ever, cardiomyopathy (ventricular dysfunction documented clinically), valvular disease (diastolic murmur, or a systolic murmur >3/6), pericarditis x 6 months pericardiectomy.	
Peripheral vascular:	Claudication, persistent for 6 months, by history. Minor tissue loss, such as pulp space, ever. Significant tissue loss, such as loss of digit or limb, or resection, ever. Venous thrombosis with swelling, ulceration, or clinical evidence of venous stasis.	
Gastrointestinal:	Infarction or resection of bowel below duodenum, by history. Resection of spleen, liver or gallbladder ever, for whatever cause. Mesenteric insufficiency, with diffuse abdominal pain on clinical examination. Chronic peritonitis, with persistent abdominal pain and peritoneal irritations, on clinical examination. Oesophageal stricture, shown on endoscopy. Upper gastrointestinal tract surgery, such as correction of stricture, ulcer surgery, etc., ever, by history. Pancreatic insufficiency requiring enzyme replacement or with a pseudocyst.	
Musculoskeletal:	Muscle atrophy or weakness, demonstrated on clinical examination. Deforming or erosive arthritis, including reducible deformities (excluding avascular necrosis), on clinical examination. Osteoporosis with fracture or vertebral collapse (excluding avascular necrosis) demonstrated on X-ray. Avascular necrosis, demonstrated on any imaging technique. Osteomyelitis, documented clinically, and supported by culture evidence. Tendon ruptures.	
Skin:	Scarring, chronic alopecia, documented clinically. Extensive scarring or panniculom other than scalp and pulp space, documented clinically. Skin ulceration (excluding thrombosis) for more than 6 months.	
Premature gonadal failure:	Secondary amenorrhea, prior to age 40.	
Diabetes:	Diabetes requiring therapy, but regardless of treatment.	
Malignancy:	Documented by pathology, excluding dysplasias.	

SDI (SLICC/ACR Damage Index)

Grading of damage

υπολογισμός
1 φορά τον χρόνο

- **SDI = 0** No damage
- **SDI ≥ 1** Irreversible damage present
- **SDI ≥ 3** Severe damage present

maximum score = 49

Αρχές Εκτίμησης Ασθενών με ΣΕΛ

Η εκτίμηση ασθενών με ΣΕΛ περιλαμβάνει τον προσδιορισμό 4 τομέων

- 1) Ενεργότητα της νόσου
- 2) Χρόνια βλάβη απότοκος της ενεργού νόσου ή της θεραπείας
- 3) Ανεπιθύμητες ενέργειες φαρμάκων
- 4) Ποιότητα ζωής

DOMAINS	TOOLS	SCORE RANGE	TIME FRAME
---------	-------	-------------	------------

Quality-of-Life

Generic

SF – 36
EQ-5

0 – 100

Last month
την ίδια ημέρα

Specific

LupusQoL
- UK/USA/Europe
SSC
SLEQoL
L-QoL

0 – 100

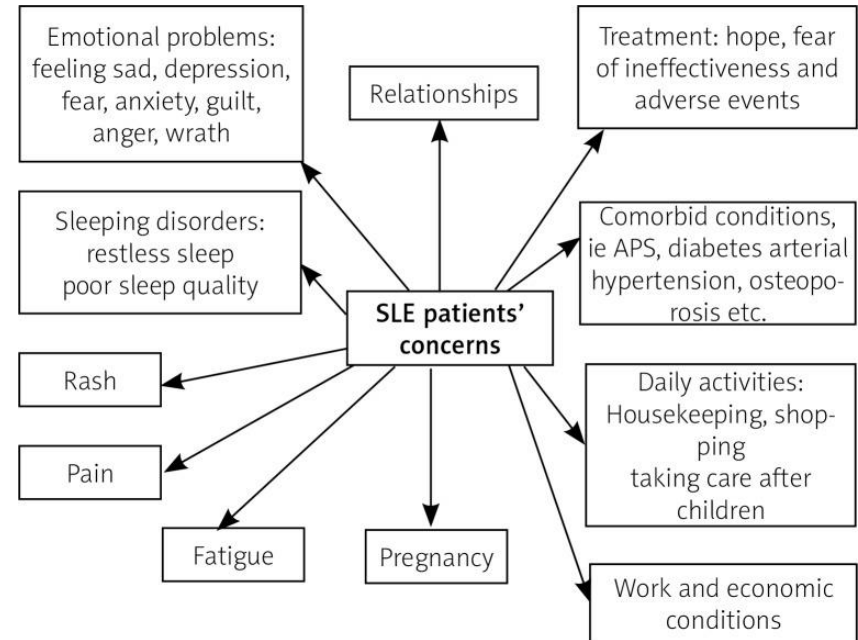
Last month

0 – 240

Last month

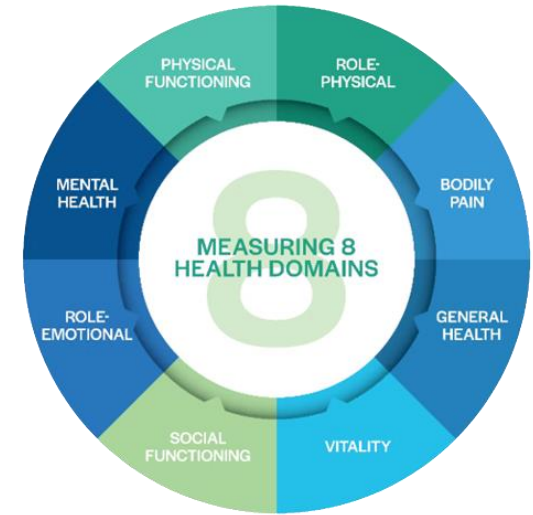
ΣΕΛ – Ποιότητα Ζωής

- Ο ΣΕΛ μπορεί να επηρεάσει όλες τις πτυχές της ζωής του ασθενή. Η ποιότητα ζωής των ασθενών με ΣΕΛ είναι χαμηλότερη από τον γενικό πληθυσμό και συγκρίσιμη με άλλες χρόνιες παθήσεις.
- Η αξιολόγηση της ποιότητας ζωής θα πρέπει να αποτελεί απαραίτητο μέρος κάθε ιατρικού ραντεβού. Δεν υπάρχει παρόλα αυτά συμφωνία για ποιο είναι το πιο κατάλληλο εργαλείο αξιολόγησης.
- Γενικά και συγκεκριμένα ερωτηματολόγια, λαμβάνοντας υπόψη στοιχεία ειδικά για ασθενείς με ΣΕΛ (πχ εικόνα σώματος, κόπωση, οικογενειακές σχέσεις, επιπτώσεις στην επαγγελματική και κοινωνική ζωή) χρησιμοποιούνται για την αξιολόγηση της ποιότητας ζωής.
- Τα SF-36, EQ-5D και LupusQoL χρησιμοποιούνται συχνά
- Τα ερωτηματολόγια αυτά απαντώνται από τους ασθενείς στη μητρική τους γλώσσα, επομένως κάθε εργαλείο μέτρησης πρέπει να έχει μεταφραστεί και σταθμιστεί στη μητρική γλώσσα του ασθενή



Short Form-36 Health Survey (SF-36)

- Το SF-36 αξιολογεί τη φυσική και πνευματική υγεία του ατόμου.
- Αποτελείται από 36 ερωτήσεις που συνθέτουν **8 τομείς**: σωματική λειτουργικότητα, δραστηριότητα σε καθημερινές λειτουργίες και στην εργασία, σωματικός πόνος, γενική υγεία, ζωτικότητα, κοινωνική λειτουργικότητα, ρόλος συναισθηματικός και ψυχική υγεία.
- Μπορούν να ληφθούν **το μέγιστο 100 πόντοι**. Όσο χαμηλότερη είναι η βαθμολογία τόσο χαμηλότερη η ποιότητα ζωής.
- Το συγκεκριμένο εργαλείο μέτρησης είναι κατάλληλο τόσο για αυτοσυμπλήρωση όσο και για συμπλήρωση από έναν εκπαιδευμένο ερευνητή μέσω συνέντευξης αυτοπροσώπως ή τηλεφωνικά, για άτομα ηλικίας 14 ετών και άνω.
- Το SF-36 παρουσιάζει αξιοπιστία και εγκυρότητα και αποτελεί ένα από τα πιο ευρέως χρησιμοποιούμενα εργαλεία μέτρησης της ποιότητας ζωής. Επιπρόσθετα, το SF-36 έχει μεταφραστεί και σταθμιστεί στα ελληνικά



EuroQol Five Dimensional descriptive system (EQ-5D)

Το EQ-5D είναι ένα ευρέως χρησιμοποιούμενο γενικό μέτρο της κατάστασης της υγείας που αποτελείται από δύο μέρη.

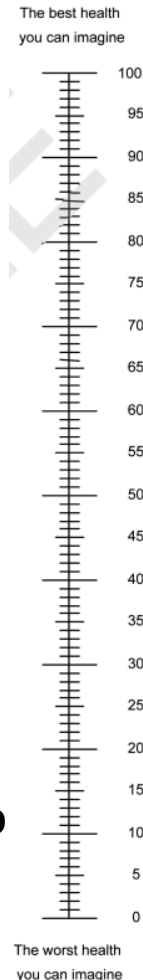
- Το 1^ο μέρος (το περιγραφικό σύστημα) αξιολογεί την υγεία σε πέντε διαστάσεις (ΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑ, ΑΥΤΟΦΡΟΝΤΙΔΑ, ΣΥΝΗΘΙΣΜΕΝΕΣ ΔΡΑΣΤΗΡΙΟΤΗΤΕΣ, ΠΟΝΟΣ / ΔΥΣΦΟΡΙΑ, ΑΓΧΟΣ / ΚΑΤΑΘΛΙΨΗ), καθένα από τα οποία έχει πέντε επίπεδα απόκρισης (χωρίς προβλήματα, ελαφρά προβλήματα, μέτρια προβλήματα, σοβαρά προβλήματα, ακραία προβλήματα/δεν μπορώ).

- Το ερωτηματολόγιο παρέχει ένα περιγραφικό προφίλ. Για παράδειγμα, ένας ασθενής με κατάσταση υγείας 12345 δεν έχει κανένα πρόβλημα στην κινητικότητα, ελαφρά προβλήματα αυτοφροντίδας (πλύσιμο ή ντύσιμο), μέτρια προβλήματα στις συνήθειες δραστηριότητες, έντονο πόνο ή δυσφορία και ακραίο άγχος ή κατάθλιψη.

- Στο 2^ο μέρος το ερωτηματολόγιο αποτελείται από μια οπτική αναλογική κλίμακα (VAS) στην οποία ο ασθενής βαθμολογεί την υγεία του από το 0 (η χειρότερη υγεία) έως το 100 (η καλύτερη υγεία).



EQ-5D
VAS



EQ-5D

Κωδικοποίηση
- παράδειγμα

Under each heading, please tick the ONE box that best describes your health TODAY.

MOBILITY

I have no problems in walking about = 1
I have slight problems in walking about
I have moderate problems in walking about
I have severe problems in walking about
I am unable to walk about

SELF-CARE

I have no problems washing or dressing myself
I have slight problems washing or dressing myself = 2
I have moderate problems washing or dressing myself
I have severe problems washing or dressing myself
I am unable to wash or dress myself

USUAL ACTIVITIES (e.g. work, study, housework, family or leisure activities)

I have no problems doing my usual activities
I have slight problems doing my usual activities
I have moderate problems doing my usual activities = 3
I have severe problems doing my usual activities
I am unable to do my usual activities

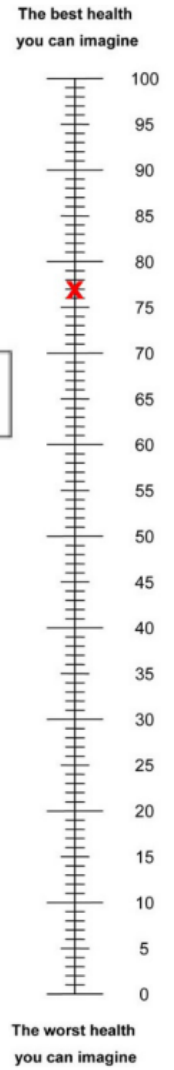
PAIN/DISCOMFORT

I have no pain or discomfort
I have slight pain or discomfort
I have moderate pain or discomfort
I have severe pain or discomfort = 4
I have extreme pain or discomfort

ANXIETY/DEPRESSION

I am not anxious or depressed
I am slightly anxious or depressed
I am moderately anxious or depressed
I am severely anxious or depressed
I am extremely anxious or depressed = 5

YOUR HEALTH TODAY = **77**



Lupus Quality of Life (LupusQoL)

- Το LupusQoL αποτελείται από 34 ερωτήσεις σε οκτώ τομείς

Domain	Number of Items	Item Numbers
Physical Health	8	1-8
Pain	3	9-11
Planning	3	12-14
Intimate Relationship	2	15, 16
Burden to Others	3	17-19
Emotional Health	6	20-25
Body Image	5	26-30
Fatigue	4	31-34

- Το LupusQoL χρησιμοποιεί κλίμακα απόκρισης Likert πέντε σημείων με τις απαντήσεις να βαθμολογούνται ως εξής:

Item Response	All the time	Most of the time	A good bit of the time	Occasionally	Never	Not Applicable
Score	0	1	2	3	4	Do not score

- οι βαθμολογίες κυμαίνονται από **0 (χειρότερο HRQoL)** έως **100 (καλύτερο HRQoL)**

ΔΕΙΚΤΕΣ ΕΚΤΙΜΗΣΗΣ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΣΕΛ

DOMAINS	TOOLS
Disease Activity	SLEDAI-2K 30 days PGA SELENA-SLEDAI Flare Index BILAG-2004 <i>(easy BILAG, SLE-DAS)</i>
Damage	SDI (SLICC/ACR Damage Index)
Quality-of-Life	SF – 36 EQ-5D LupusQoL

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Ιστορικό και φυσική εξέταση

Εργαστηριακές εξετάσεις

Δείκτες εκτίμησης

Γενικά μέτρα

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Γενικά μέτρα

γενικές αρχές που ισχύουν για όλους τους ασθενείς

Φωτοπροστασία – Η έκθεση στο υπεριώδες φως (UV) μπορεί να επιδεινώσει ή να προκαλέσει συστηματικές εκδηλώσεις αν και αυτό δεν συμβαίνει σε όλους τους ασθενείς με ΣΕΛ.

- Περίπου το ένα τρίτο των ασθενών με ΣΕΛ μπορεί να εμφανίσουν εξάνθημα ή αντίδραση όταν εκτίθενται στον ήλιο, ένα άλλο 1/3 θα έχει κάποια μορφή αντίδρασης σε παρατεταμένη έκθεση και ένα επίσης 1/3 δεν θα εμφανίσει κάποια αντίδραση.
- Γενικά, οι περισσότεροι ασθενείς θα πρέπει να αποφεύγουν την έκθεση στο άμεσο ή ανακλώμενο ηλιακό φως και σε άλλες πηγές υπεριώδους φωτός (π.χ. φθορίζοντα και αλογόνου). Προτείνονται αντηλιακά που μπλοκάρουν τόσο την UV-A όσο και την UV-B και έχουν αντηλιακό παράγοντα προστασίας (SPF) ≥ 55 .
- Φάρμακα που μπορεί να προκαλέσουν φωτοευαισθησία θα πρέπει επίσης να αποφεύγονται σε ασθενείς με ΣΕΛ

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Γενικά μέτρα

γενικές αρχές που ισχύουν για όλους τους ασθενείς

Δίαιτα και διατροφή – Υπάρχουν περιορισμένα δεδομένα σχετικά με την επίδραση της διατροφικής παρέμβασης στο ΣΕΛ. Η προσέγγιση που συνιστάται είναι να προτείνουμε **μια ισορροπημένη διατροφή που αποτελείται από υδατάνθρακες, πρωτεΐνες και λίπη.**

- Οι βιταμίνες σπάνια χρειάζονται όταν οι ασθενείς μπορούν να ακολουθούν μια ισορροπημένη διατροφή.
- Η πλειονότητα των ασθενών με ΣΕΛ έχουν χαμηλά επίπεδα ορού 25-υδροξυβιταμίνης D (η αποφυγή έκθεσης στον ήλιο ή/και η χρήση αντηλιακών προϊόντων φαίνεται να συμβάλλουν). Τα επίπεδα της βιτ. D θα πρέπει να παρακολουθούνται περιοδικά και οι ασθενείς με χαμηλά επίπεδα να λαμβάνουν συμπληρωματική βιτ. D
- Σε ασθενείς με υπέρταση και/ή νεφρίτιδα, μπορεί να απαιτούνται διαιτητικά μέτρα όπως ο περιορισμός του αλατιού.

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Γενικά μέτρα

γενικές αρχές που ισχύουν για όλους τους ασθενείς

Άσκηση – Η αδράνεια που μπορεί να προκληθεί σε οξεία φάση της νόσου οδηγεί σε ταχεία απώλεια μυϊκής μάζας, απομετάλλωση των οστών και απώλεια αντοχής με αποτέλεσμα το αίσθημα κόπωσης. Αυτό μπορεί συνήθως να αντιμετωπιστεί με **ισομετρική και διαβαθμισμένη άσκηση**.

Διακοπή του καπνίσματος – Οι ασθενείς θα πρέπει να λαμβάνουν συμβουλές για **διακοπή του καπνίσματος**, καθώς έχει επιβαρυντικό ρόλο σε πολλά επίπεδα:

- έχει συσχετιστεί με πιο ενεργό νόσημα.
- οι ασθενείς με ΣΕΛ έχουν αυξημένο καρδιαγγειακό κίνδυνο λόγω επιταχυνόμενης αθηροσκλήρυνσης με στεφανιαία νόσο με το κάπνισμα να πολλαπλασιάζει τον κίνδυνο αυτό
- το κάπνισμα μειώνει την αποτελεσματικότητα της υδροξυχλωροκίνης

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Γενικά μέτρα

γενικές αρχές που ισχύουν για όλους τους ασθενείς

Εμβολιασμοί – Ιδανικά οι ασθενείς πρέπει όταν είναι δυνατό να λαμβάνουν τους κατάλληλους εμβολιασμούς πριν από την έναρξη της ανοσοκατασταλτικής θεραπείας. Αυτό αυξάνει την πιθανότητα ανάπτυξης προστατευτικής ανοσοαπόκρισης (ιδιαίτερα στην περίπτωση έναρξης rituximab). Ο εμβολιασμός πριν από την ανοσοκατασταλτική θεραπεία επιτρέπει επίσης τη χορήγηση οποιωνδήποτε απαιτούμενων ζωντανών εμβολίων, τα οποία γενικά αντενδείκνυνται μόλις ξεκινήσει η ανοσοκατασταλτική θεραπεία.

Το εμβόλιο της γρίπης και τα εμβόλια για τον πνευμονιόκοκκο είναι ασφαλή, αλλά οι τίτλοι αντισωμάτων που προκύπτουν είναι κάπως μικρότεροι σε ασθενείς με ΣΕΛ. Το τετραδύναμο εμβόλιο για τον ιό των ανθρώπινων θηλωμάτων (HPV) έχει επίσης αποδειχθεί ασφαλές και αποτελεσματικό σε ασθενείς με σταθερή νόσο. Το εμβόλιο για την ηπατίτιδα Β είναι επίσης είναι ασφαλές σε ασθενείς με σταθερ σταθερή νόσο.

Οι κατάλληλοι εμβολιασμοί θα πρέπει επίσης να περιλαμβάνουν τον εμβολιασμό κατά της νόσου του κορωνοϊού 2019 (COVID-19).

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Εμβολιασμοί

Vaccine type	Vaccine target	Indications
Nonlive (inactivated, killed, subunit, or recombinant)	Pneumococcus PCV15 followed by PPSV23 OR PCV20	All patients who have not previously received a conjugate pneumococcal vaccine*.
	Seasonal influenza virus	Annually for all patients [¶] .
	Hepatitis A virus	At-risk patients who have not been previously vaccinated.
	Hepatitis B virus	All patients 19 to 59 years old and at-risk patients ≥60 years old (eg, those with occupational or lifestyle risk factors) who have not been previously vaccinated; antibody titers should be checked following completion of vaccine series to ensure response.
	Meningococcus	At-risk patients who have not been previously vaccinated, including those treated with eculizumab and those with impaired splenic function.
	<i>Haemophilus influenzae</i>	At-risk patients who have not been previously vaccinated, including those with impaired splenic function.
	Human papillomavirus (HPV)	At-risk patients 19 to 26 years old ^Δ who have not been previously vaccinated.
	Tetanus, diphtheria, pertussis (Tdap) or tetanus, diphtheria (Td)	All patients per guidelines for healthy adults (eg, single dose of Tdap followed by Td booster every 10 years).
	Recombinant zoster vaccine (RZV; Shingrix)	Recommended prior to immunosuppression and for those on immunosuppression.
	COVID-19 vaccines ^ο	All patients per guidelines for immunocompromised adults ^ο .
Live, attenuated^ς	Zoster vaccine, live (ZVL; Zostavax) ^ϋ	Can be given prior to immunosuppression and for those on low-dose immunosuppression if RZV is not available. Contraindicated for those receiving moderately to highly immunosuppressive medications.
	Measles, mumps, rubella	Patients who have not been previously vaccinated and/or lack evidence of measles immunity (measles IgG seronegative) or who may have potential for measles exposure (eg, through work or travel) when the vaccine can be given prior to immunosuppression. Contraindicated for immunosuppressed patients.
	Varicella	Patients who have not been previously vaccinated and/or lack evidence of varicella immunity (varicella IgG seronegative) or who may have potential for varicella exposure (eg, through work or family) when the vaccine can be given prior to immunosuppression. Contraindicated for immunosuppressed patients.
	Yellow fever	Patients residing in or traveling to endemic areas prior to immunosuppression. Contraindicated for immunosuppressed patients.

Murthy N, et al. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2022; 71:229, Singh JA, et al. *2015 Arthritis Rheumatol* 2016; 68:1, van Assen S, et al. *Ann Rheum Dis* 2011; 70:414, Kobayashi M,, et al. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2022; 71:109, Anderson TC, et al. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2022; 71:80.

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

Γενικά μέτρα

γενικές αρχές που ισχύουν για όλους τους ασθενείς

Υδροξυχλωροκίνη για όλους τους ασθενείς

Για όλους τους ασθενείς με ΣΕΛ με οποιοδήποτε βαθμό και τύπο δραστηριότητας της νόσου, συνιστάται θεραπεία με υδροξυχλωροκίνη.

Η υδροξυχλωροκίνη διατίθεται ως δισκίο των 200 mg. Οι ασθενείς που ζυγίζουν περισσότερο από 80 kg μπορούν να λαμβάνουν την τυπική ημερήσια δόση των 400 mg ημερησίως. Ωστόσο, για ασθενείς που ζυγίζουν λιγότερο από 80 kg, η δόση πρέπει να προσαρμόζεται για μέγιστη ημερήσια δόση 5 mg/kg/ημέρα πραγματικού σωματικού βάρους. Η δόση μπορεί να είναι μία φορά την ημέρα εάν είναι ανεκτή.

Τα οφέλη της υδροξυχλωροκίνης περιλαμβάνουν

- ανακούφιση από συστηματικές, μυοσκελετικές και βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις,
- μείωση των εξάρσεων
- μείωση των θρομβωτικών επεισοδίων,
- μείωση της χρόνιας βλάβης
- αύξηση της επιβίωσης

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

ΕΓΚΥΜΟΣΥΝΗ

➤ Η εγκυμοσύνη θα πρέπει να αποφεύγεται κατά τη διάρκεια της ενεργού νόσου (ιδιαίτερα με σημαντική ανεπάρκεια οργάνων) λόγω του υψηλού κινδύνου αποβολής και έξαρσης του ΣΕΛ. Οι γυναίκες με ΣΕΛ θα πρέπει να συμβουλευονται να μην μείνουν έγκυες έως ότου η ασθένεια παραμείνει σε ύφεση για τουλάχιστον έξι μήνες.

- ❖ Plaquenil
- ❖ Aspirin

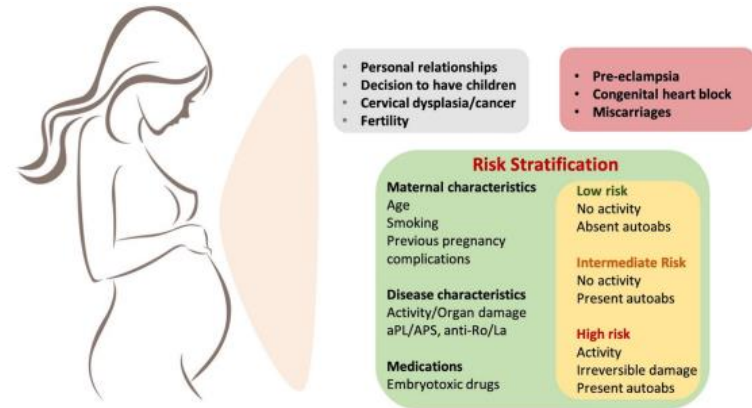


Figure 6 Women's health, fertility and pregnancy in women with SLE. SLE is impacting on personal relationships and family planning should be discussed as early as possible after diagnosis. Most women can have successful pregnancies and measures can be taken to reduce the risks of adverse maternal or foetal outcomes. A pregnancy risk stratification should take into account maternal characteristics, disease characteristics (activity, presence of autoantibodies) and received medications. Low disease activity before and during pregnancy and the use of hydroxychloroquine improve pregnancy outcomes. Underuse of low-dose aspirin use and high prevalence of pre-eclampsia risk factors among pregnant women have been recently reported, pointing to a major gap between practices and current recommendations for pregnant SLE women. SLE, systemic lupus erythematosus.

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

συννοσηρότητες

Επιταχυνόμενη αθηροσκλήρωση — Οι τροποποιήσιμοι παράγοντες κινδύνου για στεφανιαία νόσο μπορούν να αντιμετωπιστούν χρησιμοποιώντας οδηγίες για το γενικό πληθυσμό, όπως η διακοπή του καπνίσματος, η απώλεια βάρους μέσω διατροφικής τροποποίησης και άσκησης, η χρήση στατινών και ο βέλτιστος έλεγχος της αρτηριακής πίεσης.

Οστεοπενία ή οστεοπόρωση — Η οστεοπόρωση ή η οστεοπενία είναι ένα σημαντικό πρόβλημα σε ασθενείς με ΣΕΛ, ιδιαίτερα σε ασθενείς που λαμβάνουν θεραπεία με γλυκοκορτικοειδή.

Ινομυαλγία — Η ινομυαλγία μπορεί να επηρεάσει περίπου το 30%

Είναι αυξημένος ο κίνδυνος καρκίνου; — Αν και ο συνολικός κίνδυνος θανάτου λόγω κακοήθειας δεν φαίνεται να είναι αυξημένος σε ασθενείς με ΣΕΛ, ο κίνδυνος θανάτου λόγω συγκεκριμένων κακοηθειών, ιδιαίτερα του **λεμφώματος μη Hodgkin**, είναι σημαντικά αυξημένος μεταξύ των ασθενών με ΣΕΛ σε σύγκριση με τον γενικό πληθυσμό (συνηθέστερα διάχυτο λέμφωμα μεγάλων Β-κυττάρων, ένας επιθετικός ιστολογικός υπότυπος). Φαίνεται επίσης να υπάρχει **αυξημένος κίνδυνος για καρκίνους του αιδοίου, του τραχήλου της μήτρας, του πνεύμονα, του θυρεοειδούς και πιθανώς του ήπατος.**

Γενικές Αρχές Παρακολούθησης και Συστάσεις (1)

- Η συχνότητα των επισκέψεων εξαρτάται από το είδος και τη βαρύτητα των εκδηλώσεων. Σε ένα μέσο όρο γίνεται ανά 3-4 μήνες
- Σε κάθε επίσκεψη εκτίμηση της ενεργότητας χρησιμοποιώντας κατάλληλους δείκτες (*PGA /SLEDAI-2K /SELENA-SLEDAI Disease Flare Index /Easy BILAG /SLE-DAS*)
- Η θεραπεία πρέπει να στοχεύει την **ύφεση** ή τουλάχιστον τη **χαμηλή ενεργότητα**
- Όλοι οι ασθενείς πρέπει να λαμβάνουν **υδροξυχλωροκίνη** ($\leq 5\text{mg/kg}$)
- Η χρόνια χρήση κορτικοστεροειδών θα πρέπει να περιορίζεται σε δόση $\leq 7.5\text{mg}$ **πρεδνιζολόνης την ημέρα**, ή και να διακόπτεται εφόσον είναι δυνατό

Γενικές Αρχές Παρακολούθησης και Συστάσεις (2)

- Η **συνολική έκθεση στα κορτικοστεροειδή** θα πρέπει να περιορίζεται (πχ σε νεφρίτιδα αρχικά ώσεις, στη συνέχεια δόση 0.3-0.5mg/kg/d και tapering σε $\leq 7.5\text{mg/d}$ μέσα σε 3-6 μήνες)
- Σε κάθε επίσκεψη απλός εργαστηριακός έλεγχος (Γενική Αίματος, ΤΚΕ, CRP, κρεατινίνη, τρανσαμινάσες, Γενική ούρων, spot ούρων).
Επιπλέον εξετάσεις, στοχευμένα αναλόγως το κλινικό σενάριο
- Ανοσολογικός έλεγχος δεν είναι απαραίτητο να επαναλαμβάνεται σε τακτική βάση (με εξαίρεση σε ορισμένες περιπτώσεις των anti-dsDNA και C3,C4)
- Σε κάθε ασθενή θα πρέπει να γνωρίζουμε το APL profile.

Γενικές Αρχές Παρακολούθησης και Συστάσεις (3)

- Καθώς η **προσβολή του νεφρού** αποτελεί την πιο συχνή προσβολή ζωτικού οργάνου μεγαλύτερη προσοχή σε ασθενείς με **κακούς προγνωστικούς παράγοντες**
 - νεότερη ηλικία (και παιδιατρικός ΣΕΛ)
 - υψηλή ενεργότητα νόσου
 - η μεμονωμένη αιματουρία ή πρωτεινουρία < 500mg/24h μπορεί να μην είναι «αθώα»
 - σε υποψία προσβολής, monitor αλλαγών σε ανοσολογικές εξετάσεις και χαμηλό threshold για βιοψία νεφρού
- σε **νεφρίτιδα** παρακολούθηση επιπέδων **πρωτεινουρίας** ως ένδειξη **ανταπόκρισης** στη θεραπεία
 - στο **3-μηνο**, μείωση **≥25%**
 - στο **6-μηνο**, μείωση **≥50%**

σε **12-24 μήνες**
< **0.5–0.7g/24h**

Γενικές Αρχές Παρακολούθησης και Συστάσεις (4)

- Σε κάθε σύμπτωμα, πριν το αποδώσουμε σε ενεργότητα του ΣΕΛ, θα πρέπει να αποκλείονται άλλες (συχνά κοινές) αιτίες
- Η **κόπωση** και ο **πυρετός** αποτελούν τέτοια κοινά μη ειδικά συμπτώματα, συχνά στην παρακολούθηση των ασθενών με ΣΕΛ
- Κατά την κλινική εκτίμηση να μην ξεχνάμε τα **Ζωτικά σημεία**
- Η **προσβολή της καρδιάς** αναγνωρίζεται όλο και πιο συχνά Υπερηχοκαρδιογραφικός έλεγχος όπου θα “σκιναριστεί” και η πνευμονική υπέρταση (με βάση ευρήματα εξέτασης, κλινικοεργαστηριακό profile, ή και προληπτικά)

Γενικές Αρχές Παρακολούθησης και Συστάσεις (5)

ΣΥΝΝΟΣΗΡΟΤΗΤΕΣ

- Η διάγνωση του ΣΕΛ αποτελεί ανεξάρτητο παράγοντα **καρδιαγγειακού κινδύνου**

* συχνότερα σε LN, σε ασθενείς με συνεχή ενεργότητα, σε APL(+)

ΡΥΘΜΙΣΗ ΑΠ (σε νεφρική νόσο <120/80, αναστολείς ρενίνης-αγγειοτ-aldο)
αντιλιπιδαιμική αγωγή (ανάλογα το λιπιδαιμικό προφίλ)

βέλτιστο ΣΒ

διακοπή καπνίσματος

καθημερινή άσκηση

Γενικές Αρχές Παρακολούθησης και Συστάσεις (6)

ΣΥΝΝΟΣΗΡΟΤΗΤΕΣ

- Οι ασθενείς με ΣΕΛ είναι πιο ευπαθείς στις **λοιμώξεις**

Εμβολιασμοί σύμφωνα με τις συστάσεις της EULAR κατά προτίμηση όταν η νόσος ΔΕΝ είναι σε έξαρση

- εμβόλιο κατά του πνευμονιοκόκκου (PCV13 και PPSV23)
- >> >> της γρίπης και του COVID19
- εμβολιασμός για τον έρπητα ζωστήρα (zostavax vs shingrix)

Γενικές Αρχές Παρακολούθησης και Συστάσεις (7)

ΣΥΝΝΟΣΗΡΟΤΗΤΕΣ

- Οι ασθενείς με ΣΕΛ παρουσιάζουν **αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης ορισμένων νεοπλασιών**
 - αιματολογικές
 - Ca πνεύμονα, θυρεοειδούς, ήπατος, τραχήλου μήτρας
- σύσταση να εμβολιάζονται όλες οι γυναίκες για τον papilloma virus
- Στην κλινική εξέταση πάντα ελέγχουμε για λεμφαδενοπάθεια και έχουμε χαμηλό ουδό υποψίας για Β συμπτώματα καθώς κίνδυνος για non-hodgkin λέμφωμα είναι τριπλάσιος

Γενικές Αρχές Παρακολούθησης και Συστάσεις (8)

- **Monitor/πρόληψη/αντιμετώπιση τοξικότητας φαρμάκων**
(ηπατοτοξικότητα, μυελοτοξικότητα, υποτροπιάζουσες λοιμώξεις, οφθαλμοπάθεια υδροξυχλωροκίνης, cotrimoxazole σε Cys και υψηλές δόσεις κορτιζόνης, mesna σε Cys, leuprolide για την ωθηκική ανεπάρκεια μετά από Cys, αντιοστεοπρωτική αγωγή κοκ)
- Προγραμματισμός εγκυμοσύνης και έλεγχο παραγόντων κακής έκβασης
 - η νόσος να είναι σταθερά σε ύφεση
 - ρύθμιση ΑΠ, χωρίς λευκωματουρία
 - έλεγχος APL και αντι-Ro
 - ιστορικό θρόμβωσης ή νοσηρότητας στην κύηση
- Προστασία από τον ήλιο (και χορήγηση vit D)

Υδροξυχλωροκίνη
Αντιπηκτικά / αντιαιμοπεταλιακά

Γενικές Αρχές Παρακολούθησης και Συστάσεις (9)

➤ Αναγνώριση και αντιμετώπιση ΜΗ συμμόρφωσης ασθενών με ΣΕΛ στη φαρμακευτική αγωγή

- υπολογίζεται ότι απαντάται σε 40-60% των ασθενών
 - είναι συχνότερη σε ασθενείς με γνωσιακή έκπτωση και συναισθηματική αστάθεια
 - σχετίζεται με την οικονομική δυσχέρεια των ασθενών
 - είναι μεγαλύτερη όταν ο ασθενής παίρνει «πολλά χάπια»
- ** αποτελεί πιθανό αίτιο «ανθεκτικού» στη θεραπεία ΣΕΛ**

ΕΚΤΙΜΗΣΗ και ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

ΑΣΘΕΝΟΥΣ με ΣΕΛ

στόχοι

Κλινική πορεία χωρίς εξάρσεις
Ελαχιστοποίηση χρόνιας βλάβης οργάνων
Ελαχιστοποίηση τοξικότητας φαρμακευτικής αγωγής
Διαχείριση συννοσηρότητας

Μακρά επιβίωση
Καλή Ποιότητα Ζωής

