



# Systemová revmatická onemocnění s projevy v ORL oblasti – pohled revmatologa

Ladislav Šenolt

Revmatologický ústav

Revmatologická klinika 1. LF UK, Praha



# Přehled sdělení

- Běžné ORL příznaky u revmatických onemocnění
- Revmatická onemocnění a ORL projevy
- Antirevmatické léky a ORL nežádoucí účinky

# Co bychom měli vědět o ORL projevech imunitně zprostředkovaných revmatických onemocnění

1. Diagnostický problém - často představují počáteční příznak jinak asymptomatického revmatického onemocnění.
2. ORL projevy jsou často přehlíženy u pacientů s již známým revmatickým onemocněním.

# ORL příznaky mohou být prvním projevem různých revmatických onemocnění

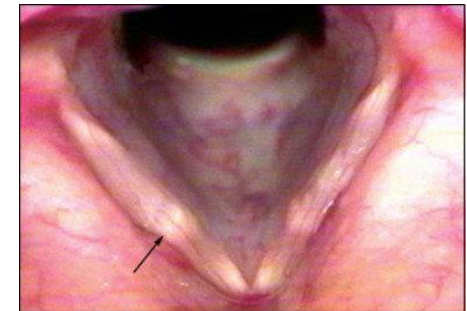
- Relabující polychondritida (RP)
- Systémový lupus erythematoses (SLE)
- Sjögrenův syndrom (SS)
- Granulomatóza s polyangiitidou (Wegenerova granulomatóza)
- Eozinofilní granulomatóza s polyangiitidou (Churg-Straussově syndrom)

# Nejčastější ORL projevy revmatických onemocnění

- Zánět nosních a vedlejších nosních dutin
  - Vaskulitidy (EGPA, GPA); recidivující polychondritida; sarkoidóza; SLE a APS
- Xerostomie
  - Sjögrenův syndrom; Heerfordtův syndrom; amyloidóza
- Ústní vředy
  - SLE; Behcetova choroba; GPA, recidivující polychondritida; reaktivní artritida; MCTD
- Bolest v krku
  - Stillova choroba se začátkem v dospělosti
- Orofaryngeální dysfagie
  - Idiopatické zánětlivé myopatie; systémová skleróza; Sjögrenův syndrom
- Cricoarytenoidní artritida, porucha temporomandibulárního kloubu, dysf. trojklanného nervu

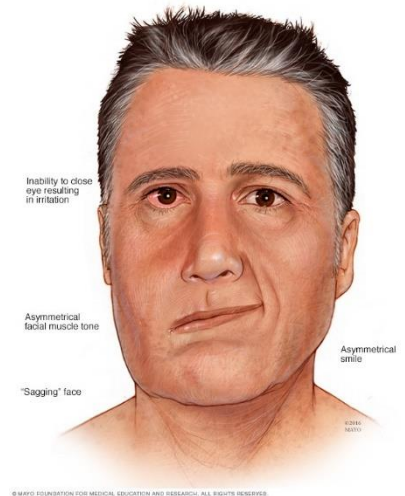
# Revmatoidní artritida a ORL projevy

- Prevalence postižení hrtanu u RA se v různých sériích pohybuje mezi 13 a 75 % a v postmortálních studiích mezi 45 a 88 %.
- Krikoarytenoidní artritida, laryngeální uzlíky, (amyloidóza).
- Příznaky: chraptot, dysfagie, odynofagie, kašel nebo dušnost.
- Akutní obstrukce horních cest dýchacích.
- Zdá se, že výskyt laryngeálních symptomů nekoreluje s délkou trvání onemocnění, ale zdá se, že je častější u pacientů s RA se systémovým postižením.



# Ramsay-Huntův syndrom vyvolaný tofacitinibem u pacienta s RA

- 63letá pacientka s RA léčená tofacitinibem
- kožní vyrážka na obličeji a uchu, ztráta sluchu a ochrnutí obličeje na levé straně
- reaktanty akutní fáze (↑), protilátky proti viru varicella zoster
- tofacitinib a metotrexát byly vysazeny, byl nasazen aciklovir (iv).
- kontrolní vyšetření: kožní léze a paralýza lícního nervu regredovaly.



# Sjögrenův syndrom a ORL projevy

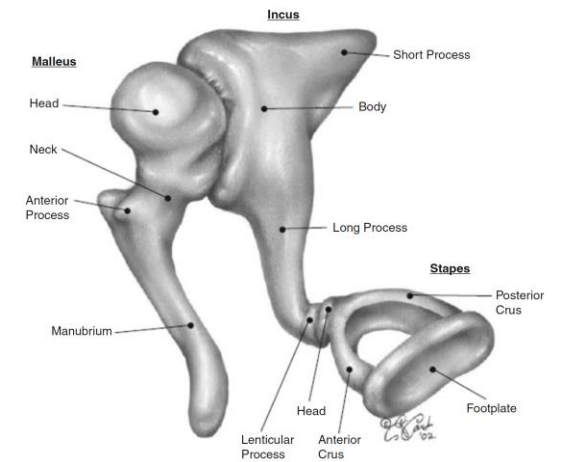
- Suchost ústní a nosní sliznice.
- Nutnost pít, potíže s mluvením, neproduktivní kašel.
- Zvýšená kazivost zubů.
- Zvýšené riziko infekce *Candida albicans*.
- Nemoci příušních žláz (infekce, lymfomy).





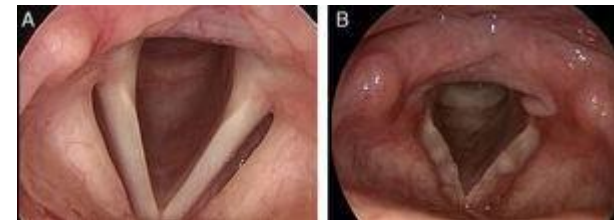
# Axiální spondyloartritida a ztráta sluchu

- Prevalence: 42%
- Vyšší riziko s OR 4,65 (95% CI 2,73 - 7,91)
- Konduktivní a senzorineurální ztráta sluchu
  - Ossikulární fixace postihující entezie / klouby středoušních struktur
  - imunitně podmíněné onemocnění vnitřního ucha



# SLE a projevy ORL onemocnění

- Opakované slizniční ulcerace.
- Sekundární sicca syndrom.
- Senzorineurální ztráta sluchu.
- Cricoarytenoidní artritida.
- Únava hlasivek a chrapot.



# Jaká byla příčina tohoto nálezu?

1. Těžké ulcerace v rámci SLE.
2. Granulomatóza s polyangiitidou.
3. Postižení sliznic v rámci lues.
4. **Výbuch elektronické cigarety.**



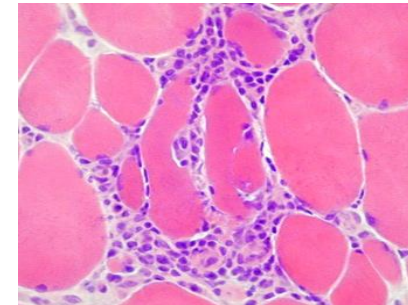
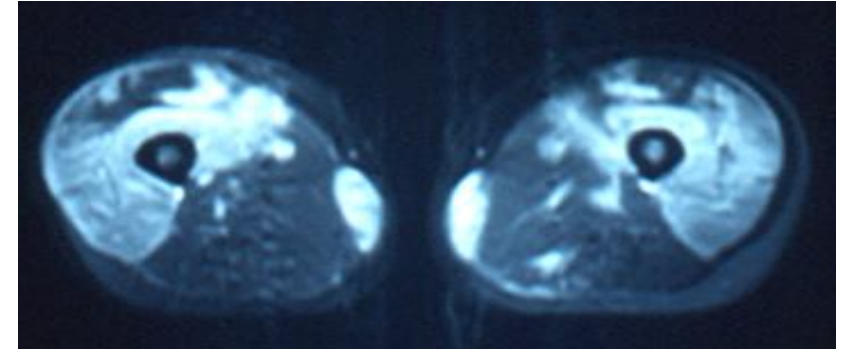
# Systemová sklerodermie a projevy ORL onemocnění

- Orofaryngeální dysfagie, pálení žáhy.
- Sicca syndrom.
- Senzorineurální ztráta sluchu (vzácné).



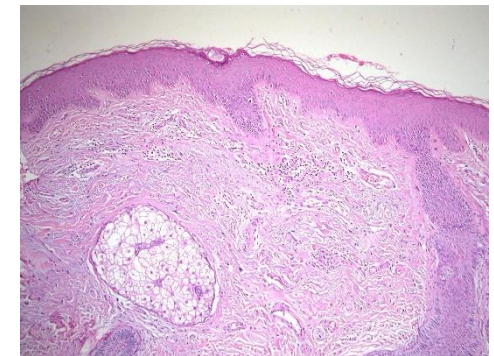
# Idiopatické zánětlivé myopatie a ORL projevy

- Poškození krikofaryngeálního svalu.
  - Postižení hrtanového svalu.
1. Orofaryngeální dysfagie.
  2. Chrapot, dysfonie, nosový hlas.



# Relabující polychondritida a projevy ORL onemocnění

- Aurikulární chondritida; 90 % (kumulativní frekvence)
- Nosní chondritida; 70 %
- Laryngotracheální příznaky; 55 %
- Audiovestibulární poškození; 33 %



# Postižení ucha při relabující polychondritidě

- Bolestivý červený až fialový erytém a otok; "kvěťákové ucho" .
- Plnost v uchu, hučení v uších, závratě.
- Ztráta sluchu (50 %) může být důsledkem:
  - zánětlivého otoku vnějšího zvukovodu/eustachovy trubice nebo kolaps chrupavky ušního boltce (převodní).
  - zánětu vestibulárních struktur nebo vaskulitidy vnitřního ucha (senzorieurální)
- Otitis externa, chronická myringitida.



# Postižení nosu při relabující polychondritidě

## Časné projevy

- ztuhlost nosu
- rýma, krusty a epistaxe
- akutní zarudnutí, citlivost a bolest na nosním můstku

## Pozdní projevy

- perforace nosní přepážky
- deformace sedlovitého nosu
- ztráta čichu





# Laryngo-tracheální postižení nosu při relabující polychondritidě

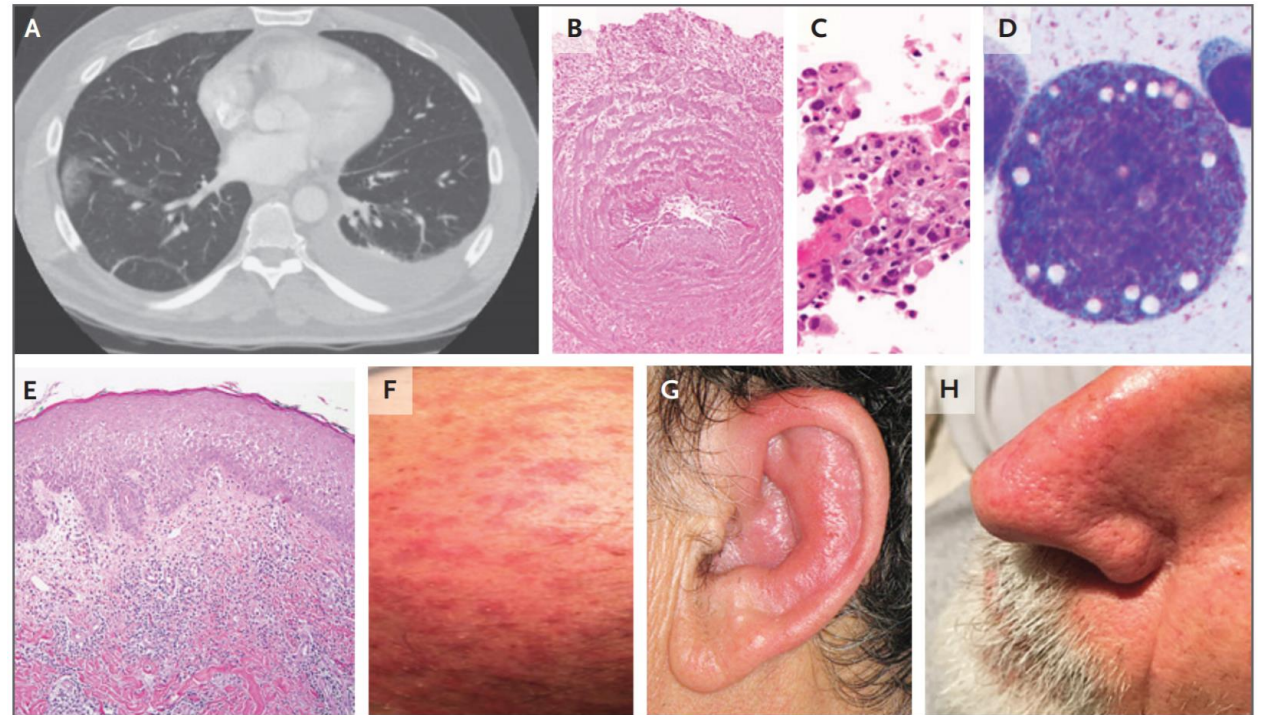
- Bolest a citlivost nad štítnou chrupavkou a průdušnicí.
- Chrapot.
- Neproduktivní kašel.
- Dušnost, stridor a sípání.
- Tracheomalacie - kolaps chrupavky (průdušnice).

→ sekundární plicní infekce a život ohrožující obstrukce dýchacích cest.

# VEXAS syndrom

- Vacuoles, E1 enzyme, X-linked, Autoinflammatory, Somatic.
- Varianty v genech souvisejících s ubikvitinem, UBA1.
- Autoinflamatorní onemocnění dospělých, často provázené hematologickými projevy.

- Febrilní epizody
- Vaskulitida
- Polychondritida, episkleritida
- Polyrtritida
- Elevace CRP
- Makrocytární anémie, MDS



# Stillova choroba se začátkem v dospělosti a ORL projevy

## Bolest v krku

- perichondritida krikothyreoidální chrupavky
- dny až týdny před dalšími příznaky
- často při horečkách



# Obrovskobuněčná arteritida a ORL projevy

- Klaudikace čelistí.
- Periaurikulární / pariorbitální bolest.
- Otok jazyka, rtů a obličeje.
- Nekróza jazyka.
- Dysfagie.
- Chrapot, neproduktivní kašel.
- Audiovestibulární příznaky (ztráta sluchu, tinitus, vertigo).



# Granulomatóza s polyangiitidou a ORL projevy

- Sinonazální postižení, 58 %
- Otologické postižení, 35 %
  - zánět nosní dutiny/chronická sinusitida a krusty v nose
  - zánět středního ucha/otomastoiditida



- ORL postižení: nezávislý prediktor lepšího výsledku (OR 0,37)

# Behçetova choroba

- Opakované ulcerace v dutině ústní.
- Větší vředy se hojí jizvením.
- → orofaryngeální / laryngeální stenóza
- Poruchy sluchu a vestibulárních funkcí.

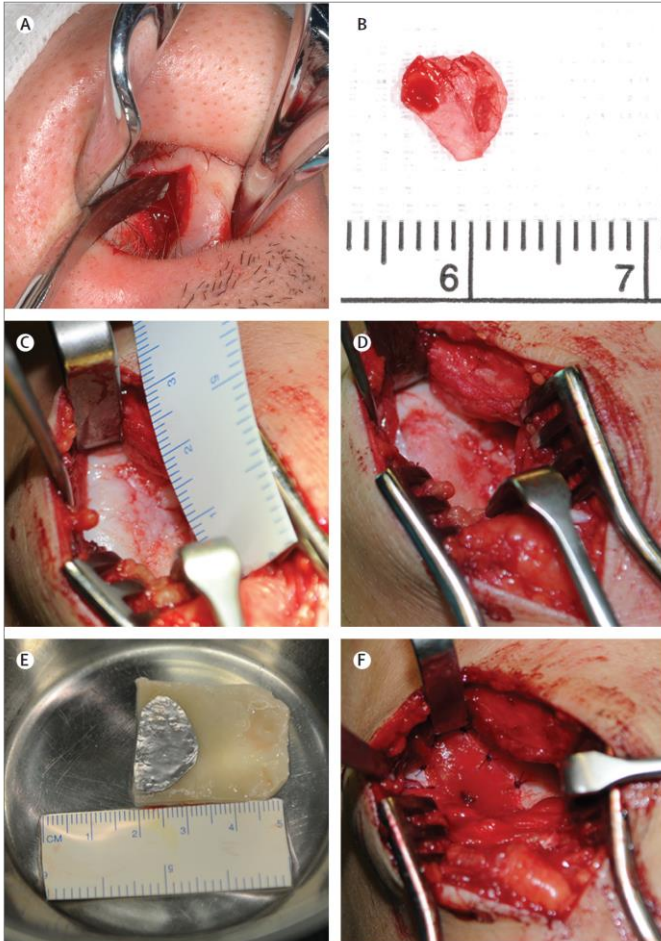


# Antirevmatické léky jako příčina ORL projevů

- Antimalarika a NSAID: závratě, hučení v uších, poruchy (ztráta) sluchu.
- Sulfasalazin - tinnitus
- Cyklofosfamid - poruchy sluchu, hluchota, tinnitus
- Rituximab - tinnitus, otalgie, poruchy sluchu
- Abatacept - závratě



# Využití nosních chondrocytů k autologní transplantaci u pacientů s chondrálními defekty kolenního kloubu



- Méně invazivní metoda
- Výborný chondrogenní potenciál
  
- Možná budoucnost léčby časných degenerativních nebo poúrazových defektů chrupavky kolenních kloubů.



# Souhrn

- Ušní, nosní a krční projevy revmatických onemocnění nejsou neobvyklé.
- Existují některá neobvyklá revmatická onemocnění (ANCA vaskulitidy, recidivující polychondritida), u nichž jsou ORL projevy běžné.
- Zvýšený výskyt infekčních komplikací v ORL oblasti během imunosupresivní léčby.
- Je nutné zavést edukační strategie ke zlepšení informovanosti otolaryngologů o revmatických onemocněních a naopak.