



ACR-Kriterien des Lupus erythematoses

► **A**merican **C**ollege of **R**heumatology (ACR) -Kriterien

Klassifikationskriterien	Bemerkungen
1. Schmetterlingserythem	Flach oder erhabenes Schmetterlingserythem, vor allem nach Sonnenexposition, häufig auch diffuses makulopapulöses Exanthem auch in anderen sonnenexponierten Hautarealen.
2. Discoides Exanthem	Erythematöse erhabene Exantheme mit keratotischer Abschuppung und Follikelbildung. Bei älteren Läsionen atrophische Narbenbildung. Andere kutane Manifestationen: ► Panniculitis (Lupus profundus) ► Alopecia areata oder diffusa ► Purpura, vaskulitische, thrombozytopenische (Unterschenkel) Sonderformen: ► Subakuter kutaner Lupus erythematoses
3. Photosensibilität	Hauterythem als ungewöhnliche Reaktion auf Sonnenexposition (anamnestisch oder Befund).
4. Orale Ulcera	Gewöhnlich schmerzlose orale oder nasopharyngeale Ulcera (objektiviert durch Arzt)
5. Arthritis	Nicht erosive Arthritis, an zwei oder mehr Gelenken (Schmerzempfindlichkeit, Schwellung, Erguss) Sonstige Gelenksymptomatik: ► Arthropathien (sehr häufig). ► Nicht destruierende Arthritis. ► Gelenkdeformitäten (ähnlich RA) bei 10 % der Patienten, Rheumaknoten. ► Destruierende Arthritis (Overlap-Syndrom). ► Begleitmyositis (DD:medikamentenbedingte Myositis).
6. Serositis Pleuritis Perikarditis	► Pleuraschmerzen ► Pleurareiben oder Pleuraerguss. ► Perikarditis (EKG-Veränderungen, Herzgeräusche oder Perikarderguss)
7. Nephritis ► Persistierende Proteinurie 5 g/die ► oder Zylindrurie ► oder Erythrozyturie	► Nephritis - subklinisch bis aggressiv und irreversibel (40 - 50 % der Patienten). ► Lupusnephritis. ► Rapid progressive Glomerulonephritis (seltener). ► Ödeme, Hypertonie. ► Nephritisches Urinsediment (Erythrozyturie, zelluläre Zylinder). ► Proteinurie, Hypalbuminämie, Azotämie, Hypokomplementämie (C3-, C4-Erniedrigung). ► Glomerulonephritis assoziiert mit ds-DNA-Autoantikörpern ► Nierenbiopsie: WHO-Klassifizierung ► Prognostisch ungünstig: Erhöhtes Kreatinin, nephrotisches Syndrom, Anämie, Hypertonie.



ACR-Kriterien des Lupus erythemathodes

<p>8. ZNS-Beteiligung Anfallsleiden -oder Psychosen</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▶ Nicht durch Medikamente oder metabolisch bedingte Störungen des zentralen, peripheren oder autonomen Nervensystems. ▶ Kognitive Störungen (subklinisch). ▶ Organisches Hirnsyndrom: Agitation, Delirium, Stupor, Koma, Demenz. ▶ Fokale zerebrale Störungen: Grand-mal-Anfälle, Plegien. ▶ Extrapyramidale Störungen: Kleinhirn und Hypothalamus, Psychosen. ▶ Sensomotorische Polyneuropathien. ▶ Subarachnoidalblutungen, aseptische Meningitis, Querschnittsmyelitis, Retrobulbärneuritis <p>Differentialdiagnose: Infektionen (Meningitis, Abszesse, Diszitis), Zerebrale Insulte, hypertensive, metabolische Enzephalopathien; medikamentöse Ursachen.</p>
<p>9. Hämatologische Symptome</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Hämolytische Anämie oder ▶ Leukozytopenie ($<4 \times 10^9/L$, zwei- oder mehrmalig) oder ▶ Lymphozytopenie ($<1.5 \times 10^9/L$, zwei- oder mehrmalig) oder ▶ Thrombozytopenie ($<100 \times 10^9/L$) 	<ul style="list-style-type: none"> ▶ Meist Anämie seltener Hämolysen bei positivem Coombs-Test (anti-erythrozytäre Antikörper). ▶ Leuko-, Lympho- und Thrombozytopenien (häufiger), seltener Agranulozytose. ▶ Thrombozytopenie mit Blutungsrisiko bei 5 - 10 % der Patienten, <p>Differentialdiagnose:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ medikamentenbedingte Ursachen. ▶ Mäßige Lymphadenopathie, selten Splenomegalie.
<p>10. Immunologische Befunde</p> <ul style="list-style-type: none"> ▶ Nachweis von LE-Zellen ▶ oder Nachweis von Anti-ds-DNA-Antikörpern ▶ oder Nachweis von Anti-Sm-Antikörpern ▶ oder falsch positive Lues-Reaktionen (durch Anti-Phospholipid/-Cardiolipin- Antikörper), mindestens 6 Monate persistierend. 	<ul style="list-style-type: none"> ▶ LE-Zellphänomen durch Antikörper gegen Nukleosomen (Histon-DNA-Komplexe) ausgelöst. Antinukleosomen-Antikörper sind eine Subspezifität der unter Punkt 11 aufgeführten antinukleären Antikörper. (ANA-Test ist bei Nukleosomen-Antikörpern ebenso wie bei Anti-ds-DNA- und anti-Sm-Antikörpern bei korrekter Durchführung in der Regel positiv). ▶ Phospholipid-Antikörper (siehe <u>Anti-Phospholipid-Syndrom</u>). Phospholipid-Antikörper können auch bei negativen Lues-Reaktionen (Cardiolipin-, VDRL-Test) vorliegen.
<p>11. Antinukleäre Antikörper (ANA) (nicht durch Medikamente induziert). Pathologisch erhöhter Titer im indirekten Immunfluoreszenz-Test oder in einem äquivalenten Test .</p>	<p>Antinukleäre Antikörper (ANA) werden bei über 95 % der Patienten gegebenenfalls auch schon im präklinischen Stadium angetroffen. Bei positivem ANA-Test kann der Nachweis der Antikörperspezifität Hinweise auf krankheits-assoziierte Marker geben.</p>