

系統性紅斑狼瘡 (SLE) 2019 EULAR/ACR 的分類標準分類項目定

義

抗核抗體 (ANA)

ANA 在 HEp-2 上的滴度 $\geq 1 : 80$ 細胞或等效的陽性測試至少一次。 測試依據

HEp-2 的免疫熒光細胞或強烈建議使用等效的固相 ANA 篩選免疫分析

發燒

溫度 $> 38.3^{\circ}\text{C}$

白細胞減少症

白細胞計數 $< 4,000 /\text{mm}^3$

血小板減少症

血小板計數 $< 100,000 /\text{mm}^3$

自身免疫性溶血

有下列溶血的證據，例如網織紅細胞增多症，haptoglobin 低，間接膽紅素升

高，LDH 升高，以及 Coombs (直接抗球蛋白) 檢測陽性

妄想症

特徵在於 1) 意識或覺醒水平的改變，降低了專注能力，2) 症狀發展持續數小時至小於 2 天，3) 整個症狀一天內波動不斷； 4) 4a) 認知的急性/亞急性變化 (例如記憶力減退或迷失方向)，或 4b) 行為，情緒或情感的改變 (例如，躁動，睡眠/喚醒週期反轉)

精神病

特徵是 1) 妄想和/或幻覺，沒有洞察力； 2) 缺乏譫妄

癲癇發作

原發性全身性癲癇發作或部分/局部發作

無疤痕脫髮

臨床醫生觀察到的無疤痕脫髮†

口腔潰瘍

臨床醫生觀察到的口腔潰瘍†

亞急性皮膚或盤狀狼瘡

臨床醫生觀察到的亞急性皮膚性紅斑狼瘡：†

通常為環狀或丘狀鱗狀（牛皮癬樣）皮疹通常在分佈在光照部位

如果進行皮膚活檢，則必須出現典型的變化（界面液泡性皮炎由血管週淋巴組織細胞浸潤組成，常伴有皮膚粘蛋白呈現）。

或

臨床醫生觀察到的盤狀紅斑狼瘡：†

濕疹樣皮膚紅斑和萎縮性瘢痕繼髮變化，色素沉著，經常瀉泡性角化過度/堵塞（頭皮），導致瘢痕形成頭皮上的脫髮

如果進行皮膚活檢，則必須出現典型的變化（界面液泡性皮炎由血管周圍和/或闌尾周圍的淋巴組織細胞浸潤組成。在裡面頭皮上可見卵泡狀角蛋白塞。在長期病變中，粘蛋白沉積可能呈現）

急性皮膚紅斑狼瘡

臨床醫生觀察到的皮疹(蝴蝶癍)或廣泛性斑丘疹皮疹†

如果進行皮膚活檢，則必須表現出典型的改變（由空泡周圍組織浸潤組成的界面液泡性皮炎，常與皮膚粘蛋白一起呈現。血管周圍中性粒細胞浸潤可能較早出現在病程中）

胸膜或心包積液

有影像學證據 (例如超音波 , X 射線 , 胸膜或心包 CT 掃描 , MRI) 胸膜或心包積液呈現積液 , 或兩者兼而有之

急性心包炎

下列四項中大於或等於兩項 : 1) 心包胸痛 (通常劇烈 , 隨著吸氣而加重 , 可通過向前傾斜得到改善) , 2) 心包摩擦聲 , 3) 伴有新的廣泛性 ST 抬高或 PR 下降的心電圖 , 4) 影像學檢查發現新的或惡化的心包積液 (例如超音波 , X 射線 , CT 掃描 , MRI)

關節侵犯

下列兩項中任何一項 : 1) 滑膜炎侵犯 2 個或多個關節 , 呈現腫脹或積液或 2) 2 個或多個關節呈現壓痛以及至少 30 分鐘的早晨僵硬

尿蛋白 24 小時大於 0.5 公克

尿蛋白 24 小時大於 0.5 公克或等效尿液中的蛋白肌酐比

第二型或第五型狼瘡性腎炎 根據 ISN / RPS 2003 進行腎臟切片分類

第二型狼瘡性腎炎 :

系膜增生性狼瘡腎炎：任何程度的純係膜細胞增生或通過光學顯微鏡觀察腎小球系膜基質的擴張，並伴有腎小球膜免疫沉澱物。一些免疫熒光可以看到孤立的上皮下或內皮下沉積物或電子顯微鏡，而不是光學顯微鏡

第五型狼瘡性腎炎：

膜性狼瘡性腎炎：整體或節段性上皮下免疫沉積物或其光學顯微鏡和免疫熒光或電子顯微鏡檢查觀察到形態學後遺症，合併有無間質改變

第三型或第四型狼瘡性腎炎 根據 ISN / RPS 2003 進行腎臟切片分類

第三型狼瘡性腎炎：

局灶性狼瘡腎炎：活動性或非活動性局灶性，節段性或整體性毛細血管內或毛細血管內腎小球腎炎佔所有腎小球的 <50%，通常伴有局灶性內皮下免疫沉積，有無腎小球膜改變

第四型狼瘡性腎炎：

瀰漫性狼瘡性腎炎：活動性或非活動性瀰漫性，節段性或整體性毛細血管內或毛細血管腎小球腎炎累及所有腎小球的 ≥50%，通常伴瀰漫性內皮下免疫沉積，有或沒有腎小球膜改變。第四型包括瀰漫性金屬絲環沉積但腎小球增生很少或沒有的病例。

陽性抗磷脂抗體

中或高滴度的陽性抗心磷脂抗體 (IgA · IgG 或 IgM) · (> 40 APL · GPL 或 MPL 或 > 第 99 個百分點) 或陽性抗 β 2GPI 抗體 (IgA · IgG 或 IgM) 或陽性狼瘡抗凝劑檢測

低補體 C3 或 C4

C3 或 C4 低於正常下限

低補體 C3 和 C4

C3 和 C4 均低於正常下限

抗雙鏈 DNA 抗體或抗 Sm 抗體

陽性抗雙鏈 DNA 在免疫分析中對 SLE 的特異性 \geq 90%的抗體(相對於相關疾病控制對照組)或抗 Sm 抗體陽性

發燒 2

血液學

白細胞減少症 3

血小板減少症 4

自身免疫溶血 4

神經精神科

譫妄 2

精神病 3

癲癇發作 5

皮膚粘膜

非疤痕性脫髮 2

口腔潰瘍 2

亞急性皮膚或盤狀狼瘡 4

急性皮膚狼瘡 6

漿膜

胸膜或心包積液 5

急性心包炎 6

肌肉骨骼

關節侵犯 6

腎臟

尿蛋白 24 小時大於 0.5 公克 4

第二型或第五型狼瘡性腎炎(腎臟切片分類) 8

第三型或第四型狼瘡性腎炎(腎臟切片分類) 10

免疫學領域和標準 權重分數

抗磷脂抗體

抗心磷脂抗體或

抗 2GP1 抗體或

狼瘡抗凝劑 2

補體蛋白

低 C3 或低 C4 3

低 C3 和低 C4 4

SLE 特異性抗體

抗 dsDNA 抗體或

抗 Sm 抗體 6

總分：

如果符合進入標準且得分為 10 或更高，則分類為系統性紅斑狼瘡。

**Classification criteria for systemic lupus erythematosus (SLE) 2019
EULAR/ACR**

Entry criterion
Antinuclear antibodies (ANA) at a titer of $\geq 1:80$ on HEp-2 cells or an equivalent positive test (ever)



If absent, do not classify as SLE
If present, apply additive criteria



Additive criteria
Do not count a criterion if there is a more likely explanation than SLE.
Occurrence of a criterion on at least one occasion is sufficient.
SLE classification requires at least one clinical criterion and ≥ 10 points.
Criteria need not occur simultaneously.
Within each domain, only the highest weighted criterion is counted toward the total score§.

Clinical domains and criteria	Weight	Immunology domains and criteria	Weight
Constitutional Fever	2	Antiphospholipid antibodies Anti-cardiolipin antibodies OR Anti- $\beta 2$ GP1 antibodies OR Lupus anticoagulant	2
Hematologic Leukopenia Thrombocytopenia Autoimmune hemolysis	3 4 4		Complement proteins Low C3 OR low C4 Low C3 AND low C4
Neuropsychiatric Delirium Psychosis Seizure	2 3 5	SLE-specific antibodies Anti-dsDNA antibody* OR Anti-Smith antibody	
Mucocutaneous Non-scarring alopecia Oral ulcers Subacute cutaneous OR discoid lupus Acute cutaneous lupus	2 2 4 6		
Serosal Pleural or pericardial effusion Acute pericarditis	5 6		
Musculoskeletal Joint involvement	6		
Renal Proteinuria $>0.5g/24h$ Renal biopsy Class II or V lupus nephritis Renal biopsy Class III or IV lupus nephritis	4 8 10		

Total score:



Classify as Systemic Lupus Erythematosus with a score of 10 or more if entry criterion fulfilled.