



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SYSTÉMOVÝ LUPUS ERYTHEMATOSUS

Co je to?

Sytémový lupus erythematosus (SLE) je chronické autoimunní onemocnění, které může postihnout různé systémy v těle, zejména kůži, klouby, krevní buňky a ledviny. Chronické onemocnění je takové, které může přetrvávat delší dobu. Termín autoimunní vyjadřuje pravděpodobnou příčinu nemoci, spočívající v narušené funkci imunitního systému. Lupus je latinský název pro vlka, pravděpodobně díky často přítomné vyrážce na tvářích, která připomíná vlčí obličej. Erythematosus označuje červené zbarvení kožní vyrážky.

O jak časté onemocnění se jedná?

SLE je vzácná choroba, která postihuje asi 5 dětí z 1 milionu za rok. Zřídka začíná před dosažením 5 let věku a obecně je velmi vzácný v období před dospíváním. Nejčastěji postihuje ženy a dívky v plodném věku (mezi 15 a 45 lety). V této věkové skupině je poměr postižených chlapců (mužů) ku ženám 1:9. U mladších dětí je poměr chlapců a dívek vyrovnaný.

SLE se vyskytuje na celém světě, častěji u Afro-američanů, Hispánců, Asiatů a nativních Američanů.

Jaké jsou příčiny nemoci?

Nikdo neví přesně, co způsobuje lupus. Hlavním mechanismem nemoci je pravděpodobně narušená rovnováha imunitního systému, který ztrácí schopnost rozlišit škodlivé, cizorodé částice od vlastních buněk a tkání, které napadá. Jedním z hlavních prostředků, které imunitní systém používá, jsou tzv. autoprotilátky (autos=vlastní). Autoimunitní reakce se projevuje zánětem. Pokud zánět trvá v napadeném orgánu delší dobu, může způsobit jeho poškození. To je hlavní důvod, proč je léčba lupusu zaměřena na utlumení zánětu.

Příčiny rozvoje této nenormální odpovědi imunitního systému nejsou přesně známy. Předpokládá se součinnost mnohočetných vrozených rizikových faktorů (dědičnost) s vlivy zevního prostředí. Mezi známé rizikové faktory patří hormonální nerovnováha v dospívání, sluneční záření, některé virové infekce a léky.

Je SLE dědičná nemoc? Lze jí předejít?

SLE není dědičný, protože se nepřenáší jednoduše z generace na generaci. Dítě nicméně může zdědit po rodičích některé rizikové faktory, které je mohou činit vnímavějším k případnému rozvoji SLE.

V rodině pacienta s SLE bývají poměrně často příbuzní s jinými autoimunními chorobami, velmi vzácně se však SLE objeví např. u sourozenců.

Podle současných znalostí o této nemoci nelze vzniku SLE předejít. V případě již rozvinuté nemoci lze omezit riziko jejího znovuvzplanutí dodržováním určitých opatření

(ochrana před sluncem, virovými infekcemi, vyvarování se hormonální antikoncepci apod.).

Jde o nakažlivou nemoc?

SLE není nakažlivý, nepřenáší se z osoby na osobu jako infekce.

Jaké jsou hlavní projevy SLE?

Nemoc obvykle začíná plíživě, její projevy se rozvíjejí v průběhu týdnů, někdy měsíců až let. Nejčastějšími úvodními projevy jsou neurčité potíže charakteru únavy a slabosti, provázené zvýšenou teplotou nebo horečkami a ztrátou chuti k jídlu s hubnutím. V průběhu času se rozvíjejí projevy postižení jednotlivých systémů. Zánět kůže se projevuje jako vyrážka různého vzhledu a rozmístění. Na obličeji se díky typickému rozložení na tvářích označuje jako »motýlovitá«. V ústech a nose se mohou tvořit bolavé vřídky, často dochází ke zvýšenému vypadávání vlasů. Změny barvy rukou v chladu někdy provázené bolestí a otokem se označují jako Raynaudův syndrom. Dalšími projevy bývají bolestivé a oteklé klouby, zánět očí, zduřelé uzliny, poruchy menstruace.

Při postižení ledvin se může rozvinout nefritida, jejíž projevy nemusí pacient zpočátku pociťovat. Může být přítomna pouze v podobě nálezů krve a bílkoviny v moči či zvýšeného krevního tlaku (hypertenze). Při větší ztrátě bílkovin močí se mohou objevit souměrné otoky, zejména dolních končetin a očních víček. Projevem postižení mozku mohou být silné bolesti hlavy, křeče nebo výrazné změny nálady a chování. Zánětlivá tekutina se může hromadit v okolí srdce nebo na plicích a působit bolesti na hrudi a zadýchávání.

Projevuje se nemoc u všech dětí stejně?

I když se projevy postižení jednotlivých systémů mohou u různých pacientů podobat, jejich vzájemné kombinace stejně jako závažnost jsou pro každé dítě jedinečné. Různé projevy nemoci mohou být přítomny jak v jejím začátku, tak kdykoli během jejího dalšího průběhu.

Liší se nemoc u dětí od dospělých?

Obecně se dá říci, že SLE u dětí není výrazně odlišný od nemoci u dospělých. Nemoc se však u dětí rychleji mění a může mít závažnější průběh než u dospělých.

Jak se SLE diagnostikuje?

Diagnóza SLE je založena na kombinaci klinických projevů a laboratorních nálezů a na vyloučení jiných možných nemocí. Chorobu lze formálně označit (klasifikovat) jako SLE, pokud se kdykoli v jejím průběhu objeví alespoň 4 z níže uvedených 11 projevů.

- 1) **‘Motýlovitá’ vyrážka** na tvářích a kořenu nosu.
- 2) **Fotosenzitivita** je spojená se vznikem vyrážky na místech těla vystavených světlu.
- 3) **Diskoidní lupus** je vyvýšená, červená, šupící se vyrážka okrouhlého tvaru, která se může hojit jizvením.
- 4) **Slizniční vředy** se objevují hlavně v ústech a nose. Bývají nebolestivé, ale mohou působit krvácení z nosu.
- 5) **Artritida** (zánět kloubů) nebo **artralgie** (bolest kloubů) je přítomna u většiny dětí s SLE. Bolest se může stěhovat, někdy však má trvalejší charakter. Poškození kloubů

vzniká méně často než u jiných nemocí provázených artritidou (např. JIA, viz příslušná kapitola).

6) Pleuritida je zánět pohrudnice, **perikarditida** zánět osrdečníku. V obou případech dochází k nadměrné tvorbě zánětlivé tekutiny v okolí plic nebo srdce, působící bolest na hrudi zejména při dýchání a kašli.

7) Projevy postižení ledvin se v průběhu choroby projeví u většiny dětských pacientů. Jejich závažnost je velmi různorodá od mírných projevů s malými nálezy krve a bílkoviny v moči až po selhání funkce ledvin s otoky a vysokým krevním tlakem (hypertenzí).

8) Postižení centrálního nervového systému se projevuje bolestmi hlavy, křečemi, cévní mozkovou příhodou a různými neuropsychiatrickými příznaky, jakými jsou vážné poruchy nálad a chování, koncentrace a paměti.

9) Postižení krve je způsobeno autoprotílátkami namířenými proti krevním buňkám. Rozpad červených krvinek a jejich úbytek se označuje jako hemolýza a výsledný stav jako hemolytická anemie. Snížení počtu bílých krvinek se označuje jako leukopenie, krevních destiček jako trombocytopenie. Trombocytopenie může vést k projevům krvácení do kůže a sliznic, případně i do vnitřních orgánů.

10) Imunologické projevy znamenají přítomnost určitých autoprotílátek v krvi:

a) protilátky proti dvouvláknové DNA (anti ds-DNA)

b) protilátky anti-Sm

c) antifosfolipidové protilátky (ACLA, viz appendix 1)

11) Antinukleární protilátky (ANA) jsou namířeny proti buněčnému jádru a jsou přítomny téměř u všech pacientů s SLE. Jejich samotná přítomnost však zdaleka nemoc nepotvrzuje, protože se mohou nacházet i u jiných chorob stejně jako asi u 5% zcela zdravých dětí.

Jaký je význam laboratorních testů?

Laboratorní vyšetření pomáhají při stanovení diagnózy lupusu i v jeho dalším sledování (monitorování). Lupus je nemoc, jejíž aktivita kolísá, to znamená, že probíhá ve vlnách, kdy jsou zhoršení následována zlepšeními. Vyšetření používaná k monitorování mohou někdy zachytit rozvoj zhoršení nemoci ještě než se plně projeví. Léčba v této fázi může tedy pomoci předejít dalším problémům.

1) Krevní ukazatele zánětu: Tyto testy zjišťují v krvi látky, jejichž množství je zvýšeno při probíhajícím zánětu. Jsou vhodné k monitorování průběhu nemoci. Patří mezi ně sedimentace (FW) a C-reaktivní protein (CRP), který však nebývá zvýšen díky nemoci samotné, jako spíše v přítomnosti komplikující infekce. Lze hodnotit též množství imunních komplexů (CIK) a látek, které je pomáhají rozkládat (komplement C3,C4).

2) Krevní obraz: V tomto vyšetření se hodnotí jednotlivé druhy krvinek, jejich počet může být u lupusu snížen.

3) Další krevní testy: Biochemické testy, jimiž se vyšetřují krevní ionty, testy ledvinných a jaterních funkcí. Koagulační vyšetření zjistí případnou poruchu srážlivosti krve.

4) Imunologická vyšetření stanovují zejména přítomnost autoprotílátek v krvi (viz výše). Množství protilátky proti ds-DNA může mít význam pro monitorování nemoci.

5) Vyšetření moči je velmi důležité jak při stanovení diagnózy lupusu, tak při dalším monitorování. Pro vyšetření je nevhodnější vzorek první ranní moči po předchozím omytí. Hodnotí se zejména přítomnost bílkoviny a krve. Někdy je třeba vyšetřit množství látek, vyloučených močí během celého dne a noci. V takovém případě je třeba sbírat všechnu moč vyloučenou v průběhu 24 hodin. Jsou-li tyto testy abnormální, mohou být nezbytná další vyšetření ledvin.

6) Jiná vyšetření: Řada testů pomůže lékaři zhodnotit vliv lupusu na různé části těla. Tato vyšetření jsou volena velmi individuálně. Patří sem rentgen plic a srdce, EKG, EEG, vyšetření ultrazvukem, počítačovým tomografem či magnetickou rezonancí, spirometrie (vyšetření plicních funkcí), různé tkáňové biopsie (mikroskopické vyšetření odebraného vzorku tkáně, např. kůže nebo ledviny).

Je možné lupus vyléčit?

SLE lze pomocí léčby zklidnit, popřípadě zastavit, v současné době však neexistují léky, které by nemoc jednoznačně a navždy vyléčily.

Jaká je léčba SLE?

Cílem léčby je zmírnění projevů nemoci a zamezení komplikacím. Jelikož většina projevů je způsobena zánětem, je hlavní léčba protizánětlivá. SLE bývá ve svém začátku velmi aktivní, proto vyžaduje vyšší a častější dávky léků. Jakmile je nemoc pod kontrolou (remise), je často třeba jen minimální udržovací léčba. Podrobné informace o jednotlivých skupinách léků a jejich vedlejších účincích jsou uvedeny v samostatné kapitole.

Nesteroidní antirevmatika (NSA), např. ibuprofen či naproxen, se používají při bolesti a zánětu kloubů a svalů. Obvykle se užívají jenom po omezenou dobu, kdy jsou tyto projevy přítomny. Výjimku tvoří kyselina acetylosalicylová (aspirin, acylpyrin, anopyrin), která se někdy podává v nízké dávce dlouhodobě (trvale) k ovlivnění srážení krve při poruše označované jako antifosfolipidový syndrom.

Antimalarika jako hydroxychlorochin (Plaquenil) jsou účinná zejména u kožních projevů SLE. Mají také příznivý vliv na některé vlastnosti krve a cév. Jejich účinek nastupuje obvykle až po delší době užívání. Jejich podávání u SLE nemá žádnou souvislost s onemocněním malárií. **Glukokortikosteroidy** (kortikoidy) jako prednison či prednisolon tlumí velmi rychle a účinně projevy zánětu i celkovou aktivitu imunitního systému. Jsou hlavním lékem používaným u aktivního SLE. Úvodní dávky a způsob podávání záleží na závažnosti projevů onemocnění. Jejich podání obvykle vede k výraznému zlepšení celkového stavu během několika dnů. Po úvodní léčbě vyššími dávkami a dosažení kontroly nad nemocí je dávka těchto léků snižována na co nejmenší účinnou dávku vzhledem k riziku vedlejších nežádoucích účinků. **Nepatříčné snížení dávky prednisonu či vysazení bez domluvy s lékařem může vést k život ohrožujícím komplikacím.**

Imunosupresivní léky jako azathioprin a cyklofosfamid také tlumí výrazně zánět i funkce imunitního systému. Přidávají se obvykle ke kortikoidům u závažněji probíhajícího onemocnění. Dalšími léky této skupiny jsou cyklosporin A a mykofenolat mofetil.

Mezi **biologickými léky** Rituximab působí proti buňkám, které v těle vyrábějí autoprotilátky. Použití těchto léků u dětí nebylo dosud prověřeno a zůstává zatím omezeno v rámci výzkumných studií.

Pomocné léky se používají k léčbě či prevenci komplikací. Patří mezi ně léky na snížení krevního tlaku (antihypertenziva), ovlivnění srážení krve (antikoagulancia), léky používané k prevenci či léčbě řídnutí kostí, osteoporózy (vápník, vitamin D, kalcitonin, bisfosfonáty).

Výzkum v oblasti léčby SLE je velmi intenzivní. Jeho cílem je blíže určit autoimunitní mechanismy vedoucí k zánětu a cíleně na ně působit tak, aby se zamezil rozvoj nežádoucích účinků spojených zejména s plošným utlumením celého imunitního systému.

Jaké jsou vedlejší nežádoucí účinky léčby?

Léky používané v léčbě SLE jsou velmi účinné, ale také mohou působit řadu vedlejších nežádoucích účinků. Jejich podrobný popis je uveden ve zvláštní kapitole.

Nesteroidní antirevmatika mohou působit zažívací potíže, zřídka snadnější tvorbu modřin či poruchu funkce ledvin nebo jater. Antimalarika se ukládají v oční sítnici a vzácně mohou způsobit poruchu zraku. Kortikoidy mají řadu vedlejších účinků, které závisejí zejména na celkové dávce a délce doby podávání. Jsou z velké části tzv. reverzibilní, což znamená, že vymizí spolu s jejich vysazením. Kortikoidy stejně jako ostatní imunosupresivní léky zvyšují vnímavost k infekcím, které patří k nejzávažnějším komplikacím SLE. Jednotlivé léky mají dále své vlastní charakteristické vedlejší účinky, jejichž případné objevení je třeba monitorovat.

Jak dlouho má léčba trvat?

Léčbu je nutné podávat po dobu trvání nemoci. SLE je chronické, dlouhodobé onemocnění, a tak i jeho léčba je dlouhodobá, obvykle trvající řadu let. Po dosažení remise udržovací léčba pomáhá předejít závažným vzplanutím nemoci, které představují pro pacienta obvykle významně vyšší riziko než vedlejší účinky samotné léčby.

A co jiné, nekonvenční léčebné postupy?

Zázračná léčba pro SLE bohužel neexistuje. Na trhu je k dispozici celá řada různým přípravků, slibujících zaručenou pomoc u řady chronických onemocnění. Jejich použití se může zdát velmi lákavým, zvláště v situaci, kdy se běžné medicínské postupy nezdají být dostatečně úspěšné. Jednotlivci mohou přicházet se zkušeností příznivého účinku toho či onoho prostředku. Bohužel účinnost žádného z nich nebyla prokázána a řada pacientů doplatila na to, že přestali užívat předepsané léky v důvěře v nabízené, často finančně nákladné prostředky. Většina lékařů nebude bránit vyzkoušet neškodné přípravky, pokud bude současně dodržována předepsaná léčba. Je velmi vhodné prohodit případné použití těchto přípravků s ošetřujícím lékařem.

Jaké pravidelné kontroly jsou potřeba?

Pravidelné kontroly jsou nezbytné proto, že řadě komplikací SLE lze předejít nebo je lépe zvládnout, pokud jsou zachyceny včas. Dalším důvodem pravidelných kontrol je monitorování vedlejších nežádoucích účinků léčby. Častost laboratorních vyšetření krve a moči a klinických kontrol s monitorováním krevního tlaku tedy záleží na stadiu a aktivitě

nemoci a na podávaných lécích. Řízení léčby a jejího monitorování by mělo být v rukou specialisty, který je zaměřený na systémové revmatické choroby u dětí (nejčastěji dětský revmatolog). Na komplexní péči se pak dále podílejí specialisté dalších oborů podle potřeby stejně jako další zdravotničtí pracovníci (dietolog, fyzioterapeut), popřípadě jiní odborníci (sociální pracovník, psycholog, učitelé).

Jak dlouho bude nemoc trvat? Jaké jsou dlouhodobé výhledy (prognóza)?

SLE je charakterizován protrahovaným průběhem po řadu let. Období zklidnění (remise) se střídají s obdobími vzplanutí nemoci (relapsy či exacerbace). K relapsu může dojít bez znatelné příčiny, ale také může být vyvolán infekcí či stresem. V některých případech dochází k dlouhodobé remisi, jindy zůstává nemoc dlouhodobě trvale aktivní až do dospělosti. Bohužel nelze předpovědět, kdy a jak dlouho budou jednotlivá období zlepšení a zhoršení nemoci trvat.

Za použití současných léčebných možností jsou výhledy velké části dětských pacientů s SLE příznivé. Nemoc však dokáže probíhat velmi závažně a mít život ohrožující komplikace. Prognóza záleží na závažnosti postižení vnitřních orgánů, zejména ledvin a centrálního nervového systému, které vyžaduje intenzivní léčbu. Prognóza každého jednotlivého pacienta je však velmi obtížně předvídatelná.

Je možné úplné uzdravení?

The disease, if diagnosed early and treated appropriately at an early stage, most commonly settles and ultimately goes into remission. However, as already mentioned, SLE is an unpredictable, chronic disease and children diagnosed with SLE normally remain under medical care with continuing medication. Often, SLE must be followed by an adult specialist when the patient reach adulthood.

Jak může nemoc ovlivnit život dítěte a jeho rodiny?

Akutní či závažné chronické projevy nemoci, spojené s pobytem v nemocnici či častými návštěvami lékaře a omezením oblíbených aktivit ovlivňují významným způsobem běžný život pacienta i jeho rodiny. V tomto období je velmi důležité, aby dítě samo stejně jako členové rodiny měli možnost v dostatečné míře hovořit o problémech a nalézat cesty k jejich řešení za pomoci ošetřujícího zdravotnického týmu. Jakmile nemoc začíná být pod kontrolou, život se pomalu vrací do normálních kolejí. V období dospívání, kdy se SLE u dětí vyskytuje nejčastěji, se může stát dlouhodobým problémem narušení procesu osamostatňování. Vedení dospívajícího k porozumění principům nemoci a jeho léčby spolu s postupným přijetím odpovědnosti za ni je podmínkou jeho dalšího nezávislého života.

Míra dlouhodobého ovlivnění života nemocí se liší podle jejich projevů a závažnosti. Většina mladých pacientů s SLE dokáže po zklidnění nemoci vést prakticky normální život. Někdy je dlouhodobým problémem únava a nízká tělesná výkonnost, které mohou souviset s mírnou trvajícím aktivitou nemoci, ale také mohou být důsledkem předchozí nečinnosti. V takovém případě může dojít ke zlepšení za pomoci pravidelného cvičení. Trvalým omezením je nutnost vyhnout se slunečnímu záření, které může vyvolat znovuvzplanutí nemoci. To znamená zcela se vyhnout cílenému opalování, ve slunných dnech používat ochranné prostředky v podobě oděvu a krémů s vysokým slunečním filtrem (UVA,B faktor 50 a více).

Přes všechny tyto faktory by měl být pacient všemi možnými způsoby podporován v běžných aktivitách, zejména ve společnosti vrstevníků.

Co škola?

Děti a mladiství s SLE mohou chodit normálně do školy, s výjimkou období závažnějších vzplanutí nemoci. Pokud není postižen centrální nervový systém, SLE obecně neovlivňuje schopnost dítěte myslet a učit se. Školní výkonnost však může být snížena únavou či změnami nálady. V případě onemocnění mozku mohou nastat problémy zejména se soustředěním a pamětí, ale i dalšími vyššími nervovými funkcemi. V takovém případě je kromě léčby základního onemocnění třeba vytvořit pro pacienta individuální vzdělávací program.

Jak je to se sporty?

Cílené omezení běžné tělesné aktivity není obvykle nutné a není ani vhodné. Pravidelné cvičení v období remise pomáhá vybudovat a udržet tělesnou kondici, nezbytnou k vedení plnohodnotného života. Doporučována je pravidelná chůze, jízda na kole, plavání. Není vhodné sportovat až do úplného vyčerpání. V období vzplanutí SLE je třeba sportovní aktivity dočasně omezit.

A co dieta?

Na lupus neexistuje žádná speciální dieta. Jíst zdravou, vyváženou stravu je vždycky nejlepší. Při léčbě kortikoidy může strava s nižším obsahem soli pomoci předejít rozvoji vysokého krevního tlaku (hypertenze), strava s nízkým obsahem cukrů pak rozvoji cukrovky (diabetu). Dostatečný obsah vápníku a vitamínu D pomáhá předcházet rozvoji řídnutí kostí (osteoporózy). Malé a častější dávky jídla pomohou předcházet přejídání. Často pomůže nemít doma jídla, po nichž se tloustne a naopak mít dostatek zeleniny a ovoce.

Může podnebí či počasí ovlivnit průběh nemoci?

Z podnebných vlivů má u SLE jednoznačný význam sluneční záření. Ultrafialové (UV) paprsky mohou vyvolat tvorbu nových kožních projevů a hlavně aktivovat celkové onemocnění. Těmto problémům lze předejít důsledným používáním ochranného oděvu s dlouhými rukávy a klobouku s širokou střešou za slunečných dnů. Všechny slunci vystavené části kůže je třeba několikrát denně potřít krémem s vysokým UVA,B filtrem (faktor 50 a více). Vhodné je krém použít asi 30 minut před vystavením kůže slunci, aby se mohl dostatečně vstřebat a mazání opakovat vždy po koupání i v případě vodě odolných krémů. Za slunných dnů je nutné krém používat každé 3 hodiny. Zejména během léta je třeba chránit se i za podmračených dnů, protože část UV paprsků proniká skrz mraky. Některým pacientům dělá potíže i UV záření, produkované fluorescenčními či halogenovými světly a počítačovými monitory.

Může být dítě očkováno?

Nebezpečí infekcí je u dětí s SLE zvýšeno. Proto mají preventivní opatření včetně očkování velký význam. Očkování podle běžného očkovacího kalendáře nemůže ale být vždy dodrženo. Pacienti s těžkým aktivním onemocněním nemohou být očkováni. V případě léčby glukokortikoidy a jinými imunitu snižujícími léky se nepodávají živé

očkovací látky. Živou vakcínou proti dětské obrně by neměl být očkovan ani žádný ze sourozenců, protože se oslabený virus může přenášet z osoby na osobu. Očkování neživými vakcínami včetně očkování proti chřipce je možno podat. Vakcína proti pneumokokovi je dokonce doporučována, zejména u pacientů se sníženou funkcí sleziny.

Jak je to s pohlavním životem, těhotenstvím a antikoncepcí ?

Většina žen s SLE je schopná otěhotnět a přivést na svět zdravé dítě. Těhotenství je třeba pokud možno plánovat tak, aby k početí došlo až dostatečně dlouhou dobu po vysazení léků, které mohou poškodit plod. Nemoc by měla tedy být dostatečně dlouho pod kontrolou bez léčby nebo jen s malou dávkou glukokortikoidů. V době aktivního onemocnění nebo při užívání určitých léků mohou být s případným otěhotněním potíže, ale v žádném případě se nelze spoléhat na žádné z podávaných léků jako na prostředky, které otěhotnění zabrání. SLE může také působit opakované spontánní potraty, předčasný porod a onemocnění novorozence, označované jako neonatální lupus (viz appendix 2). Rizikovým faktorem problémů v těhotenství je přítomnost antifosfolipidových protilátek. Těhotenství může zhoršit příznaky SLE nebo vyvolat jeho znovuzplanutí. Proto ženy s lupusem které plánují těhotenství nebo otěhotní neplánovaně by měly být sledovány na specializovaných pracovištích, kde se porodníci zaměřují na problematiku SLE a úzce spolupracují s revmatology.

Některé léky podávané u SLE mohou způsobit snížení plodnosti mužů. Obecně platí, že jak dívky, tak chlapci mají být včas poučeni o problematice těhotenství v souvislosti s SLE a nutnosti vhodné antikoncepce. Nejbezpečnější formou jsou bariérové metody, zejména kondom, v kombinaci se spermicidními prostředky. Hormonální antikoncepce není vhodná, protože může zvyšovat riziko vzplanutí SLE a u vnímavých jedinců i rozvoje dalších závažných komplikací (žilních trombózy).

APENDIX 1.

Antifosfolipidový syndrom

Antifosfolipidový syndrom (APLS) je označení stavu, při němž dochází díky působení autoprotiátek (antifosfolipidové protilátky) ke zvýšení srážlivosti krve a rozvoji krevních sraženin uvnitř cév, nejčastěji žil (trombóza). APLS může být jedním z klinických projevů SLE (sekundární APLS) nebo může existovat samostatně (primární APLS). Při postižení cév v mozku mohou být kromě bolestí hlavy přítomny různé další neurologické projevy, typickým kožním projevem je tzv. livedo reticularis. Při vzniku sraženiny ve velkých žilách (např. dolních končetin) je pacient ohrožen jejich uvolněním do cévního řečiště a vmetením do plic, které může být život ohrožující komplikací (plicní embolie). Antifosfolipidové protilátky mohou komplikovat těhotenství (viz výše). V léčbě APLS se používají léky ředící krev (antikoagulanty), jako je heparin a warfarin, v prevenci se může uplatnit nízkodávkovaná kyselina acetylosalicylová (aspirin).

U většiny dětí se zjištěnými antifosfolipidovými protilátkami k rozvoji trombózy nikdy nedojde. Je třeba vyvarovat se rizikových faktorů, kterými jsou kouření a hormonální antikoncepce.

APENDIX 2.

Neonatální lupus

Neonatální lupus (NLE) je vzácným onemocněním plodu a novorozence, způsobeným přechodem určitých mateřských autoprotilátek (anti-Ro, La) placentou do oběhu plodu. Tyto autoprotilátky má asi 1/3 žen s SLE, mohou však být přítomny i u žen bez klinických projevů SLE.

NLE se velice liší od SLE. Je to onemocnění časově omezené, většina projevů vymizí bez léčby a bez následků během 3-6 měsíců života dítěte. Nejčastějším projevem je vyrážka, zejména na místech vystavených světlu. Dalším projevem mohou být přechodné změny v krevním obrazu a zvýšení jaterních testů. Vzácnou, ale závažnou komplikací je rozvoj poruchy srdečního rytmu v podobě tzv. vrozeného síňokomorového (AV) bloku, působícího velmi pomalý srdeční tep, v nejtěžších případech vedoucí k úplné zástavě srdce a úmrtí plodu. Tato komplikace se rozvíjí časně v průběhu těhotenství (mezi 15.-25.týdnem) a lze ji zjistit vyšetřením srdce plodu ultrazvukem. U novorozenců je tato porucha trvalého charakteru a větinou vyžaduje použití kardiostimulátoru. Děti, které prodělaly NLE, se vyvíjejí a rostou normálně a riziko rozvoje SLE v pozdějším věku se u nich nezdá být výrazně zvýšeno.