



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SYSTÉMOVÝ LUPUS ERYTHEMATOSUS

Čo to je?

Systémový lupus erythematosus (SLE) je chronická autoimunitná choroba, ktorá môže postihnúť rôzne telesné orgány, hlavne kožu, kĺby, krv a obličky. SLE je chronická choroba, čo znamená, že môže prebiehať dlhý čas. Slovo autoimunitný znamená, že je prítomná porucha imunitného systému, ktorý namiesto toho, aby ochraňoval telo od baktérií a vírusov, napáda vlastné tkanivá pacienta.

Názov systémový lupus erythematosus pochádza zo začiatku 20. storočia. Slovo systémový znamená, že choroba napáda viaceré telesné orgány. Slovo lupus znamená po latinsky vlk. Charakteristická vyrážka motýľového tvaru na tvári pri tejto chorobe pripomínala lekárom biele škvrny na tvári vlka. Erythematosus znamená po grécky červený, kožná vyrážka pri tejto chorobe má červenú farbu.

Ako často sa choroba vyskytuje?

SLE je zriedkavá choroba, ktorá postihuje približne 5 z milióna detí za rok. Vzácnne začína pred 5. rokom života a málokedy pred pubertou.

Najčastejšie sú postihnuté ženy vo veku, kedy môžu mať deti (15 – 45 rokov), v tejto vekovej skupine je pomer postihnutých žien a mužov 9:1. Pred pubertou je zastúpenie postihnutých chlapcov vyššie.

SLE sa vyskytuje všade na svete. Zdá sa, že častejšie sa vyskytuje u ľudí pochádzajúcich z Afriky, Ázie, u amerických Indiánov a u ľudí hispánskeho pôvodu.

Čo je príčinou choroby?

Presná príčina SLE je neznáma. Vieme, že SLE je autoimunitná choroba, kde imunitný systém stráca schopnosť rozoznať medzi cudzorodým votrelcom a vlastnými tkanivami a bunkami. Imunitný systém chybné vyrába autoprotilátky, ktoré sú namierené proti vlastným normálnym bunkám, považuje ich za cudzie a ničí ich. Výsledkom je autoimunitná reakcia, ktorá u SLE zapríčiňuje zápal špecifických orgánov (kĺbov, obličiek, kože, atď.). Zápal znamená, že postihnutá časť tela je horúca, začervenaná, opuchnutá a niekedy bolestivá. Keď zápal trvá dlhšie, ako to u SLE býva, môže dôjsť k poškodeniu tkanív a normálnych funkcií orgánov. Liečba SLE je preto zameraná na zmiernenie zápalu.

Za príčinu tejto abnormálnej imunitnej odpovede sa považujú viaceré dedičné rizikové faktory v kombinácii s náhodnými vplyvmi prostredia. Vieme, že SLE môže byť vyvolaný viacerými faktormi vrátane hormonálnej nerovnováhy počas puberty a vplyvmi prostredia ako je pôsobenie slnečného žiarenia, niektoré vírusové infekcie a určité lieky.

Je to dedičná choroba? Dá sa jej predísť?

SLE nie je dedičná choroba, pretože sa neprenáša priamo z rodičov na deti. Deti však môžu zdediť isté zatiaľ neznáme genetické faktory od rodičov, ktoré môžu spôsobiť náchylnosť na SLE. Neznamená to, že sa u nich určite vyvinie SLE, ale iba že majú väčšie predpoklady na jeho vznik.

Stáva sa, že v jednej rodine majú viacerí príbuzní autoimunitnú chorobu, ale len výnimočne majú dve deti z tej istej rodiny SLE.

Prečo práve moje dieťa dostalo túto chorobu? Dalo sa jej predísť?

Príčina SLE je neznáma, ale pravdepodobne vzniká v kombinácii pôsobenia genetických predpokladov a určitých vplyvov vonkajšieho prostredia, ktoré chorobu bezprostredne vyvolajú. Aká je presná úloha genetických predpokladov a vonkajšieho prostredia, sa nevie.

SLE sa nedá predísť. Dieťa, ktoré už má SLE, by sa malo vyvarovať určitým situáciám, ktoré môžu navodiť zhoršenie stavu (pôsobenie slnečného žiarenia bez ochrany, vírusové infekcie, stres, hormóny, určité lieky).

Je to nákazlivá choroba?

SLE nie je nákazlivý, nemôže sa preniesť z človeka na človeka ako infekcia.

Aké sú hlavné príznaky?

Choroba obyčajne začína pomaly, nové príznaky sa objavujú v priebehu niekoľkých týždňov, mesiacov alebo dokonca rokov. Najčastejšími úvodnými ťažkosťami sú únava a malátnosť. Mnoho detí so SLE má striedavú alebo trvalú horúčku, strácajú hmotnosť a chuť do jedla.

V priebehu času sa u mnohých detí vyvinú špecifické príznaky zapríčinené postihnutím jedného alebo viacerých telesných orgánov. Postihnutie kože alebo slizníc je veľmi bežné. Môže ísť o rôzne typy vyrážok, fotosenzitivitu (teda vyrážku spôsobenú slnkom), alebo vredy v nose alebo v ústach. Typická „motýľovitá“ vyrážka na oboch stranách nosa a na lícach je u jednej tretiny až jednej polovice postihnutých detí. Niekedy nadmerne vypadávajú vlasy (alopecia), alebo ruky pri vystavení chladu postupne sčervenejú, zbelejú a zmodrajú (Raynaudov fenomén). Ďalšími príznakmi sú opuchy až stuhnutosť kĺbov, bolesti svalov, málokrvnosť, ľahká tvorba modrín, bolesti hlavy, kŕče a bolesti na hrudi. Postihnutie obličiek je v rôznom stupni prítomné u takmer všetkých detí so SLE a hlavne ono určuje dlhodobú prognózu a výsledok liečby tejto choroby.

Najčastejšími príznakmi závažného postihnutia obličiek je vysoký tlak krvi, krv v moči a opuch, hlavne nôh, predkolení a očných viečok.

Je choroba rovnaká u všetkých detí?

Príznaky SLE môžu byť u detí veľmi rôzne, takže u každého dieťaťa sa môže vyskytovať iný obraz choroby. Všetky opísané príznaky choroby sa môžu vyskytnúť na začiatku choroby alebo kedykoľvek v jej priebehu.

Je choroba u detí iná než u dospelých?

Všeobecne možno povedať, že choroba u detí a dospievajúcich je podobná chorobe dospelých. Ale v detstve dochádza k rýchlejšim zmenám aktivity a príznakov choroby a častejšie má závažný priebeh než u dospelých.

Ako sa choroba diagnostikuje?

Diagnóza SLE je založená na kombinácii príznakov (ako je bolesť), výsledkov vyšetrenia (napr. horúčka) a laboratórneho vyšetrenia, po vylúčení všetkých ostatných chorôb. Americká reumatologická asociácia zostavila zoznam 11 kritérií, ktoré poukazujú na prítomnosť SLE a pomáhajú ho odlíšiť od iných chorôb.

Tieto kritériá predstavujú niektoré z najbežnejších príznakov a abnormalít, ktoré sa vyskytujú u pacientov so SLE. Aby sa mohla urobiť formálna diagnóza SLE, pacient musí mať aspoň 4 z týchto 11 kritérií kedykoľvek v priebehu choroby. Skúsený lekár však môže urobiť diagnózu SLE aj keď je prítomných menej než 4 kritériá. Kritériá sú nasledovné:

- 1) „Motýľovitá“ vyrážka červenej farby na koreni nosa a oboch lícach.
- 2) Fotosenzitivita – mimoriadne silná kožná reakcia na slnečné svetlo. Obyčajne sa reakcia týka len kože, ktorá bola vystavená slnku, kým koža, ktorá bola chránená, nemá žiadne príznaky.
- 3) Diskoidný lupus je ošupujúca sa vyvýšená vyrážka okrúhleho tvaru na tvári, vo vlasoch, na ušiach, hrudníku alebo ramenách. Po zhojení môžu tieto vyrážky zanechať jazvy. Diskoidný lupus je častejší u čiernych detí než u ostatných rasových skupín.
- 4) Slizničné vredy su malé vyrážky v nose alebo v ústach. Obyčajne nebolia, ale vriediky v nose môžu spôsobiť krvácanie.
- 5) Artritída postihuje väčšinu detí so SLE. Zapríčiňuje bolesť a opuch kĺbov rúk, zápästí, lakťov, kolien alebo iných kĺbov končatín. Bolesť sa môže sťahovať z jedného kĺbu do iného a môže sa vyskytovať v rovnakom kĺbe na oboch stranách tela. Artritída u SLE obyčajne nevedie k trvalým zmenám (deformitám).
- 6) Pleuritída je zápal pohrudnice (pleury), blany obaľujúcej pľúca a perikarditída je zápal perikardu, blany obaľujúcej srdca. Zápal týchto jemných tkanív môže spôsobiť nahromadenie tekutiny okolo pľúc alebo srdca. Pleuritída spôsobuje osobitný typ bolesti na hrudi, ktorá sa zhoršuje pri dýchaní.
- 7) Postihnutie obličiek je prítomné takmer u všetkých detí so SLE a môže byť veľmi mierne ale aj veľmi závažné. Spočiatku býva bezpríznakové a môže sa zistiť len vyšetrením moču a vyšetrením krvi na funkciu obličiek. Deti so závažným postihnutím obličiek môžu mať krv v moči a môžu mať opuchy hlavne nôh a predkolení.
- 8) Postihnutie centrálnej nervovej sústavy môže byť vo forme bolesti hlavy, kŕčov a neuropsychiatrických prejavov, ako sú ťažkosti so sústredením sa a pamäťou, zmeny nálady, depresia a psychóza (ťažká duševná choroba s poruchou myslenia a správania).
- 9) Poruchy krvných buniek sú zapríčinené autoprotilátkami napádajúcimi krvné bunky. Proces poškodenia červených krviniek (ktoré prenášajú kyslík z pľúc

do iných častí tela) sa nazýva hemolýza a môže zapríčiniť hemolytickú anémiu (málokrvnosť). Toto poškodzovanie môže byť pomalé a pomerne mierne alebo veľmi rýchle, vyžadujúce okamžitý zásah.

Pokles bielych krviniek sa nazýva leukopénia a u SLE obyčajne nie je nebezpečný

Pokles krvných doštičiek, trombocytov, sa nazýva trombocytopenia. U detí s trombocytopeniou sa môžu ľahko tvoriť modriny a môžu krváčať z rôznych častí tela, ako je tráviaci trakt, močová sústava, maternica alebo mozog.

10) Imunologické poruchy predstavuje výskyt autoprotílátok v krvi, typických pre SLE:

a) Protílátky proti natívnej DNA sú autoprotílátky proti látke nesúcej genetickú informáciu v bunkách. Tieto protílátky sa vyskytujú predovšetkým u SLE. Vyšetrenie týchto autoprotílátok sa často opakuje, pretože sa zdá, že ich množstvo je zvýšené pri aktívnom SLE a vyšetrenie môže pomôcť lekárom merať aktivitu choroby.

b) Protílátky proti Sm-antigénu (podľa prvej pacientky, u ktorej boli v krvi nájdené – volala sa Smithová) sa nachádzajú takmer výlučne u SLE a často pomáhajú potvrdiť diagnózu.

c) Pozitívny nález antifosfolipidových protílátok (viď Prílohu 1).

11) Antinukleárne protílátky (ANA) sú autoprotílátky namierené proti jadrom buniek. Nachádzajú sa v krvi takmer všetkých pacientov so SLE. Avšak samotná prítomnosť ANA nie je dôkazom SLE, pretože vyšetrenie môže byť pozitívne aj u iných chorôb než SLE a dokonca môže byť slabé pozitívne aj u približne 5% zdravých detí.

Aké dôležité sú laboratórne vyšetrenia?

Laboratórne vyšetrenie môže pomôcť diagnostikovať SLE a zistiť, ktoré vnútorné orgány sú postihnuté. Pravidelné vyšetrenie krvi a moču je dôležité na sledovanie aktivity a závažnosti choroby a znášanlivosti podávaných liekov. U pacientov so SLE by sa mali urobiť nasledovné laboratórne vyšetrenia:

1) Rutinné vyšetrenia, ktoré ukazujú na prítomnosť aktívnej celkovej choroby s postihnutím viacerých orgánov:

Rýchlosť sedimentácie červených krviniek (FW) a C-reaktívny proteín (CRP) sú zvýšené pri zápalových chorobách. Pri SLE môže byť CRP normálny, kým FW je zvýšená. Zvýšený CRP môže poukazovať na infekčnú komplikáciu.

Krvný obraz môže ukázať anémiu (malokrvnosť) a zníženie počtu krvných doštičiek

a bielych krviniek.

Vyšetrenie krvných bielkovín a elektroforéza môžu ukázať zvýšené hodnoty gamaglobulínu (čo svedčí pre zápal) a znížené hodnoty albumínu (čo svedčí pre postihnutie obličiek).

Biochemické vyšetrenie krvi môže poukázať na poškodenie obličiek (zvýšené hodnoty močoviny a kreatinínu, zmeny v koncentráciách elektrolytov – sodíka, draslíka - v krvi), abnormality pečeneových funkčných testov a zvýšenie svalových enzýmov pri postihnutí svalov.

Vyšetrenie moču je veľmi dôležité v čase diagnózy SLE a v priebehu ďalšieho sledovania na určenie postihnutia obličiek. Najlepšie je, keď sa robia pravidelne aj v čase, keď choroba ustúpila. Vyšetrenie moču môže poukázať na rôzne príznaky zápalu obličiek, ako napr. prítomnosť červených krviniek alebo väčšieho množstva bielkovín v moči. Niekedy je potrebné zbierať moč 24 hodín na včasné zistenie postihnutia obličiek.

2) Imunologické vyšetrenia:

Antinukleárne protilátky (ANA) (bližšie vid' pri diagnóze)

Protilátky proti natívnej DNA (bližšie vid' pri diagnóze)

Protilátky anti-Sm (bližšie vid' pri diagnóze)

Antifosfolipidové protilátky (vid' Prílohu 1)

Laboratórne vyšetrenia komplementu v krvi. Komplement je názov pre skupinu krvných bielkovín, ktoré ničia baktérie a zúčastňujú sa regulácie zápalovej a imunitnej odpovede. Niektoré bielkoviny komplementu (C3 a C4) môžu byť počas imunitnej reakcie spotrebované a ich nízke hodnoty znamenajú prítomnosť aktívnej choroby, najmä choroby obličiek.

V súčasnosti existuje mnoho ďalších vyšetrení na zistenie prejavov SLE v rôznych častiach tela. Často je potrebné vykonať biopsiu (vybratie malého kúska tkaniva) obličiek. Toto vyšetrenie dáva veľmi cennú informáciu o type, stupni a trvaní poškodenia pri SLE a je veľmi užitočné pri výbere správnej liečby. Biopsia kože môže niekedy pomôcť diagnostikovať kožnú vaskulitídu (zápal ciev), diskoidný lupus alebo inú príčinu kožnej vyrážky. Ďalšie vyšetrenia sú: röntgenové vyšetrenie hrudníka (srdca a pľúc), EKG a ultrazvukové vyšetrenie srdca, funkčné vyšetrenie pľúc, elektroencefalografia (EEG), magnetická rezonancia (MR) alebo iné zobrazenie mozgu a možné biopsie ďalších tkanív.

Môže sa táto choroba liečiť? Môže sa vyliečiť?

V súčasnosti neexistuje možnosť úplne vyliečiť SLE, ale drvivú väčšinu detí so SLE možno úspešne liečiť. Liečba je zameraná na prevenciu komplikácií a liečbu príznakov a prejavov choroby.

Keď sa SLE prvýkrát diagnostikuje, je obyčajne veľmi aktívny. V tomto štádiu si obyčajne vyžaduje vysoké dávky liekov, aby sa potlačila choroba a predišlo sa poškodeniu vnútorných orgánov. U mnohých detí liečba vedie k potlačeniu vzplanutí choroby, k jej ústupu kedy si nevyžaduje takmer žiadnu alebo úplne žiadnu liečbu.

Čím sa choroba lieči?

Väčšina príznakov SLE je dôsledkom zápalu, takže liečba je zameraná na zmiernenie tohto zápalu. Na liečbu detí so SLE sa používajú štyri skupiny liekov:

Nesteroidové protizápalové lieky (NSAID) sa používajú proti bolesti pri artritíde. Obyčajne sa nasadzujú len krátkodobo a po zlepšení artritídy sa znižuje ich dávka. Najznámejším liekom z tejto skupiny je aspirín (acylpyrín), ale existuje množstvo ďalších. Aspirín sa už používa veľmi zriedka na

potlačenie zápalu, ale u detí so zvýšenými antifosfolipidovými protilátkami sa široko používa na prevenciu zrážania krvi.

Antimalariká (lieky proti malárii) ako napr. hydroxichlorochín sú veľmi užitočné pri liečbe kožnej vyrážky citlivej na slnko, napr. diskoidného alebo subakútneho typu vyrážky. Nástup účinku týchto liekov môže trvať aj niekoľko mesiacov. Aký je vzťah medzi maláriou a SLE, sa nevie.

Glukokortikosteroidy ako prednizón alebo prednizolón sa používajú na potlačenie zápalu a aktivity imunitného systému. Sú hlavným liekom SLE. Na začiatku sa obyčajne nedá potlačiť aktivita choroby bez podávania glukokortikoidov denne po dobu niekoľkých týždňov až mesiacov, ale väčšina detí potrebuje túto liečbu niekoľko rokov. Počiatočná dávka glukokortikosteroidov a spôsob ich podávania závisí od závažnosti choroby a od toho, ktoré vnútorné orgány sú postihnuté. Perorálne (vo forme tabliet) alebo vnútrožilové glukokortikosteroidy vo vysokých dávkach sa používajú na liečbu ťažkej hemolytickej anémie, choroby centrálnej nervovej sústavy a ťažších typov postihnutia obličiek. Už v priebehu prvých dní po nasadení glukokortikosteroidov deti pociťujú významné zlepšenie stavu a zvýšenie životnej energie.

Po zvládnutí počiatočných prejavov choroby sa glukokortikoidy znižujú na najnižšiu možnú dávku, ktorá ešte dokáže udržať dieťa v dobrom stave. Znižovanie dávky glukokortikosteroidov musí byť postupné a dieťa je potrebné často sledovať, aby sa zabezpečila kontrola potlačenia klinických a laboratórnych prejavov choroby.

Niekedy môžu najmä dospievajúce deti chcieť prestať užívať glukokortikosteroidy, prípadne znížiť alebo zvýšiť ich dávku, pretože sa chcú zbaviť vedľajších účinkov alebo sa cítia lepšie, prípadne horšie. Deti a ich rodičia musia rozumieť, ako glukokortikosteroidy fungujú a prečo je veľmi nebezpečná akákoľvek zmena dávky alebo vynechanie lieku bez lekárskeho dozoru. Určite glukokortikosteroidy (kortizón) sa normálne tvoria v tele človeka. Po začatí liečby telo prestane tvoriť vlastný kortizón a nadobličky, žlaza, v ktorej sa kortizón tvorí, sa stanú veľmi pomalými a lenivými. Ak sa glukokortikosteroidy podávajú dlhší čas a potom náhle vysadia, telo nie je istý čas schopné produkovať dostatočné množstvo potrebného kortizónu. Môže dôjsť až k život ohrozujúcemu chýbaniu kortizónu (adrenálna insuficiencia). Navyše príliš rýchle zníženie dávky glukokortikosteroidov môže spôsobiť nové vzplanutie choroby.

Imunosupresívne lieky ako je azatioprin a cyklofosfamid účinkujú iným spôsobom než glukokortikosteroidy. Potláčajú zápal a znižujú imunitnú odpoveď. Tieto lieky sa používajú, keď glukokortikosteroidy samotné nedokážu potlačiť SLE alebo keď sa objavia ich príliš závažné vedľajšie účinky, alebo keď by mohla kombinácia týchto liekov byť lepšia než užívanie samotných glukokortikosteroidov. Imunosupresívne lieky nenahrádzujú glukokortikosteroidy. Cyklofosfamid a azatioprin sa môžu podávať ako tablety a obyčajne sa nedávajú súčasne. Vnútrožilové pulzy cyklofosfamidu sa používajú u detí so závažným postihnutím obličiek alebo iných závažných problémoch spojených so SLE. Pri tejto liečbe sa podáva vysoká dávka cyklofosfamidu do žily (približne 10 – 15-krát vyššia než denná dávka vo forme tabliet). Tento typ

podávania sa môže uskutočniť ambulantne alebo v priebehu krátkej hospitalizácie.

Biologické prípravky sú látky, ktoré blokujú tvorbu autoprotílátok alebo účinkov istých špecifických molekúl. Ich použitie pri SLE je stále experimentálne, podávajú sa len v rámci výskumu.

Výskum v oblasti autoimunitných chorôb a osobitne SLE je veľmi intenzívny. Cieľom je zistiť špecifické mechanizmy zápalu a autoimunity, aby bolo možné lepšie usmerniť liečbu bez súčasného potlačenia celého imunitného systému. V súčasnosti prebieha viacero klinických štúdií v oblasti SLE. Týkajú sa skúšania nových liekov a výskumu zameraného na rozšírenie vedomostí o rôznych aspektoch SLE v detstve.

Tento aktívny výskum sľubuje pre deti so SLE lepšiu budúcnosť.

Aké sú vedľajšie účinky liekov?

Lieky používané v liečbe SLE sú veľmi účinné, ale môžu zapríčiniť aj rôzne vedľajšie účinky. (Detailný opis vedľajších účinkov viď kapitolu o liekovej terapii.)

NSAID môžu zapríčiniť bolesti žalúdka (mali by sa užívať po jedle), ľahšiu tvorbu modrín a zriedkavo zmeny vo funkcii obličiek a pečene.

Antimalariká môžu zapríčiniť zmeny očnej sietnice, preto musia byť pacienti s touto liečbou pravidelne vyšetrovaní očným lekárom.

Glukokortikosteroidy môžu zapríčiniť širokú škálu vedľajších účinkov a to krátkodobo i dlhodobo. Čím vyššia je použitá dávka a čím dlhšie sa podáva, tým je riziko vedľajších účinkov vyššie.

Hlavné vedľajšie účinky glukokortikosteroidov sú:

Zmeny fyzického zjavu (priberanie na hmotnosti, vyduté líca, zvýšené telesné ochlpenie, zmeny kože s purpurovými jazvami, akné, ľahká tvorba modrín). Priberaniu možno zabrániť diétou s nízkym obsahom energie a cvičením.

Zvýšené riziko infekcií, hlavne tuberkulózy a ovčích kiahní (varicelly). Dieťa, ktoré berie glukokortikosteroidy a stretlo sa s ovčimi kiahňami, by malo navštíviť čím skôr lekára. Podaním hotových protílátok (pasívna imunizácia) možno zabezpečiť okamžitú ochranu proti ovčím kiahňam.

Problémy so žalúdkom ako je dyspepsia (zlé trávenie) alebo pálenie žáhy. Tieto ťažkosti možno ovplyvniť liekmi proti žalúdočným vredom.

Vysoký tlak krvi.

Svalová slabosť (deti môžu mať ťažkosti so stúpaním do schodov alebo vstávaním zo stoličky).

Poruchy metabolizmu glukózy (krvného cukru), hlavne pri genetickej náchylnosti na cukrovku.

Zmeny nálady, depresia, náladovosť.

Očné problémy, zákal očnej šošovky (katarakta) a glaukóm (zvýšenie vnútroočného tlaku - „zelený zákal“).

Zrednutie kostí (osteoporóza). Tento vedľajší účinok možno ovplyvniť cvičením, stravou bohatou na vápnik, užívaním dodatočného vápnika a

vitamínu D. Táto prevencia osteoporózy by sa mala robiť vždy pri nasadení vysokých dávok glukokortikosteroidov.

Spomalenie rastu.

Dôležité je povedať, že väčšina vedľajších účinkov glukokortikosteroidov je prechodná a po znížení alebo vysadení liekov sa stratí.

Imunosupresívne lieky majú tiež možné vedľajšie účinky a deti, ktoré ich užívajú musia byť pod starostlivou kontrolou lekára.

Opis vedľajších účinkov imunosupresívnych látok vid' v kapitole o liekovej terapii.

Ako dlho bude trvať liečba?

Liečba by mala trvať tak dlho, ako dlho bude pretrvávajúť choroba. V prvých rokoch liečby je u väčšiny detí so SLE veľmi ťažké úplne vysadiť glukokortikosteroidy. Aj veľmi malá dlhodobá udržiavacia dávka môže minimalizovať vznik náhlych vzplanutí choroby a udržiavať ju pod kontrolou. Pre mnohých pacientov je lepšie užívať dlhodobo nízku dávku glukokortikoidosteroidov ako riskovať vzplanutie choroby.

Ako je to s alternatívnou alebo doplnkovou liečbou?

Neexistuje zázračné vyliečenie SLE. V súčasnosti sa stretávame s mnohými ponukami na alternatívnu liečbu a treba byť veľmi opatrný pri počúvaní medicínsky nekvalifikovaných odporúčaní a ich dôsledkov. Ak chcete vyskúšať alternatívnu liečbu, poraďte sa najprv s vaším pediatrickým reumatológom. Väčšina lekárov nebude nič namietat' proti použitiu niečoho, čo nemôže uškodiť, ak súčasne neprestanete s odporúčanou liečbou. Problém je, že niektoré postupy alternatívnej medicíny vyžadujú od pacientov, aby vysadili všetky užívané lieky aby sa „vyčistilo telo“. Prestať užívať lieky ako sú glukokortikoidosteroidy kým je choroba stále aktívna je však veľmi nebezpečné.

Aké pravidelné kontroly sú potrebné?

Časté kontroly sú dôležité, pretože mnohým komplikáciám, ktoré sa môžu objaviť v priebehu SLE, sa dá predísť, alebo sa ľahšie liečia, keď sa zistia zavčas. Deti so SLE musia mať pravidelne meraný krvný tlak, musia mať vyšetrovaný moč, krvný obraz, krvný cukor, zrážanlivosť krvi, komplement a protilátky proti natívnej DNA. V priebehu liečby imunosupresívnymi látkami sa tiež musí pravidelne vyšetrovať krv, aby sa predišlo prílišnému zníženiu tvorby krviniek v kostnej dreni. Ideálne by mal dieťa so SLE stále kontrolovať jeden a ten istý lekár, pediatrický reumatológ. V prípade potreby sa uskutočnia konzultácie s ďalšími odborníkmi: lekárom špecializovaným na choroby kože (pediatrickým dermatológom), krvi (pediatrickým hematológom) alebo obličiek (pediatrickým nefrológom). Do dlhodobej starostlivosti o deti so SLE sú zapojení aj sociálni pracovníci, psychológovia, špecialisti na výživu a ďalší zdravotnícki pracovníci.

Ako dlho bude choroba trvať?

SLE má dlhodobý priebeh trvajúci mnoho rokov, sprevádzaný striedavými vzplanutiami a ústupmi choroby. Často je veľmi ťažké predvídať, aký bude priebeh choroby u jednotlivého pacienta. Choroba môže vzplanúť kedykoľvek, či už sama od seba alebo ako reakcia na infekciu alebo iný vyvolávajúci činiteľ. Môže dojsť aj k úplnému ústupu choroby. Keď sa objaví vzplanutie, nedá sa predpovedať, ako dlho bude trvať, ani sa nedá predpovedať, ako dlho bude trvať ústup choroby.

Aká je dlhodobá prognóza choroby?

Prognóza choroby je dramaticky zlepšená, keď sa zavčasu a správne v liečbe použijú glukokortikosteroidy a imunosupresívne lieky. Mnohí pacienti so SLE v detskom veku sa majú veľmi dobre. Avšak choroba môže byť aj veľmi vážna a ohroziť život pacienta. Môže pretrvávať aktívna počas celého detstva a dospievania až do dospelosti.

Prognóza SLE v detskom veku závisí od závažnosti postihnutia vnútorných orgánov. Deti so závažným postihnutím obličiek alebo centrálnej nervovej sústavy vyžadujú agresívnu liečbu. Naopak, miernu vyrážku a artritídu možno ľahko liečiť. Prognózu jednotlivého dieťaťa je však pomerne ťažko predpovedať.

Je možné úplné vyliečenie?

Ak je choroba zavčasu zistená a od začiatku správne liečená, obyčajne sa zastaví a napokon ustúpi. Ale ako sme už spomenuli, SLE je nepredvídateľná chronická choroba a deti s diagnózou SLE zostávajú v lekárskej starostlivosti a pokračujú v liečbe. Často po dosiahnutí dospelosti pokračuje v sledovaní pacienta špecialista – reumatológ pre dospelých.

Ako môže choroba ovplyvniť každodenný život dieťaťa a jeho rodiny?

Keď je dieťa so SLE liečené, môže viesť takmer normálny život. Výnimkou je nechránený pobyt na slnku, ktorý môže zhoršiť priebeh SLE. Dieťa so SLE by nemalo chodiť na pláž alebo opaľovať sa pri bazéne.

Deti nad 10 rokov by mali postupne preberať zodpovednosť za pravidelné užívanie liekov a starostlivosť o seba samého. Deti a ich rodičia by mali poznať príznaky vzplanutia choroby. Niektoré príznaky, ako je chronická únava alebo nechúť niečo robiť, môžu pretrvávať aj niekoľko mesiacov po vzplanutí, prípadne neustúpia nikdy.

Tieto ťažkosti a zábrany treba brať do úvahy, ale súčasne treba dieťa povzbudzovať, aby sa v najväčšej možnej miere zúčastňovalo aktivít so svojimi rovesníkmi.

Ako je to so školou?

Deti so SLE môžu a majú navštevovať školu s výnimkou obdobia silnej aktivity choroby. Ak nie je postihnutá centrálna nervová sústava, SLE v podstate neovplyvňuje schopnosti dieťaťa učiť sa a myslieť. Pri postihnutí centrálnej nervovej sústavy sa môžu objaviť ťažkosti s koncentráciou a pamäťou, bolesti hlavy, zmeny nálady. V takýchto prípadoch je potrebné urobiť špeciálne učebné plány.

Pokiaľ to len choroba dovolí, dieťa treba povzbudiť k účasti na všetkých adekvátnych mimoškolských aktivitách.

Ako je to so športovaním?

Všeobecné obmedzenia aktivity obyčajne nie sú potrebné a nie sú ani žiadúce. V čase ústupu choroby by dieťa malo normálne pravidelne cvičiť. Vhodné sú: chôdza, plávanie, bicyklovanie a iné aeróbne činnosti. Je dobré vyhnúť sa cvičeniu do vyčerpania. V priebehu vzplanutia choroby cvičenie nie je vhodné.

Ako je to s diétou?

Neexistuje diéta, ktorá by vyliečila SLE. Deti so SLE by mali mať zdravú vyváženú stravu. Ak berú glukokortikosteroidy, mali by mať v strave menej soli, aby sa predišlo vysokému krvnému tlaku a menej cukru, aby sa pomohlo predísť cukrovke a priberaniu na hmotnosti. Navyše by ich diéta mala obsahovať veľa vápnika a vitamínu D ako prevenciu osteoporózy. Priaznivý účinok žiadnych ďalších vitamínových prídavkov u SLE nie je vedecky dokázaný.

Môže podnebie ovplyvniť priebeh SLE?

Veľmi dobre vieme, že slnečné svetlo môže spôsobiť vznik nových kožných vyrážok a môže tiež vyvolať vznik nových vzplanutí SLE. Odporúčame preto používanie vysokoochranných krémov na opaľovanie na všetkých častiach tela, ktoré sú vystavené svetlu vždy, keď ide dieťa vonku. Aby opaľovací krém dobre prenikol do kože a vyschol, treba ho aplikovať najmenej 30 minút predtým, než ide dieťa von. Počas slnečných dní treba krém natierať každé tri hodiny. Niektoré opaľovacie krémy sú odolné proti vode, ale je dobré po kúpaní alebo plávaní natrieť dieťa znova. Dôležité je tiež, aby dieťa nosilo odevy, ktoré chránia pred slnkom, ako sú klobúky so širokou strieškou alebo čiapky s veľkým šiltom a dlhé rukávy vždy keď je na slnku, dokonca aj keď je zamračené, pretože UV žiarenie ľahko preniká cez oblaky. Niektoré deti so SLE majú ťažkosti po vystavení UV svetlu z fluoreskujúcich svetelných zdrojov, halogénových svietidiel alebo monitorov počítačov. U detí, ktoré majú problémy pri používaní počítačov sú užitočné UV filtre na obrazovke monitora.

Môže byť dieťa očkované?

Riziko infekcie je u detí so SLE zvýšené a prevencia infekcie očkovaním je mimoriadne dôležitá. Ak je to možné, dieťa by malo dodržať normálny očkovací plán. Je ale niekoľko výnimiek:

- Deti s ťažkou aktívnou chorobou by nemali byť očkované
- Deti, ktoré užívajú imunosupresívnu liečbu a glukokortikoidsteroidy nemajú dostávať žiadne očkovacie látky so živými vírusmi (napr. očkovacia látka proti osýpkam, mumpsu, rubeole, detskej obrne a ovčím kiahňam). Očkovanie proti detskej obrne je tiež kontraindikované u rodinných príslušníkov ktorí žijú v spoločnej domácnosti s deťmi užívajúcimi imunosupresívnu liečbu.
- U detí so SLE a zníženou funkciou sleziny sa odporúča použitie očkovacej látky proti pneumokokom

Ako je to s pohlavným životom, tehotnosťou a antikoncepciou?

Väčšina žien so SLE môže byť bezpečne tehotná a mať zdravé dieťa. Ideálny čas na tehotnosť je, keď je choroba vo fáze ústupu bez akejkoľvek liečby s výnimkou malej dávky glukokortikosteroidov (iné lieky môžu byť nebezpečné pre dieťa). Ženy so SLE môžu mať ťažkosti s otehotnením v dôsledku buď aktivity choroby alebo používaných liekov. SLE je tiež spojený so zvýšeným rizikom potratu, predčasného pôrodu a vrodenej poruchy, ktorá sa volá novorodenecký lupus (vid' Príloha 2). Ženy so zvýšenými antifosfolipidovými protilátkami (Príloha 1) majú vysoké riziko problematickej tehotnosti.

Tehotnosť samotná môže zhoršiť príznaky alebo vyvolať vzplanutie SLE, preto musia byť všetky tehotné ženy starostlivo sledované gynekológom, ktorý má dostatočné skúsenosti s rizikovými graviditami a ktorý bude úzko spolupracovať s reumatológom.

Najbezpečnejšou antikoncepciou pre pacientky so SLE sú barierové metódy (prezervatívy alebo pesary) a spermicidné prípravky. Antikoncepčné pilulky, ktoré obsahujú estrogén, môžu zvýšiť riziko vzplanutia SLE.

PRÍLOHA 1.

Antifosfolipidové protilátky

Antifosfolipidové protilátky sú autoprottilátky proti fosfolipidom (súčasťami bunkovej membrány) vlastného tela alebo proti bielkovinám, ktoré sa viažu na fosfolipidy. Antifosfolipidové protilátky a lupus antikoagulans sú dva najznámejšie druhy antifosfolipidových protilátok. Antifosfolipidové protilátky sú prítomné asi u 50 % detí so SLE, ale môžu byť aj pri niektorých ďalších autoimunitných chorobách, rôznych infekciách a môžu byť pozitívne aj u malej časti zdravých detí.

Tieto protilátky zvyšujú schopnosť krvi zrážať sa v krvných cievach a vyskytujú sa u celého radu chorôb, napr. trombózy tepien alebo žíl, nízkeho počtu krvných doštičiek (trombocytopenia), migrény, epilepsie, livedo reticularis (kožné zmeny charakterizované bledými a červenými škvrnami). Krvná zrazenina najčastejšie vzniká v mozgu a môže viesť k mozgovej porážke. Krvné zrazeniny často vznikajú aj v žilách dolných končatín a v obličkách. Keď sa trombóza objaví v prítomnosti pozitívnych antifosfolipidových protilátok, hovoríme o antifosfolipidovom syndróme.

Antifosfolipidové protilátky sú mimoriadne dôležité u tehotných žien, pretože spôsobujú poruchu funkcie placenty. Krvné zrazeniny, ktoré vznikajú v cievach placenty môžu zapríčiniť potrat, spomalenie rastu plodu, preeklampsiu (vysoký tlak krvi v tehotnosti) alebo odumretie plodu. Niektoré ženy s antifosfolipidovými protilátkami môžu tiež mať ťažkosti s otehotnením.

Väčšina detí s pozitívnymi antifosfolipidovými protilátkami nikdy nemala trombózu. V súčasnosti prebieha výskum o najlepšej možnej prevencii u takýchto detí. Deťom s pozitívnymi antifosfolipidovými protilátkami a súčasnou autoimunitnou chorobou sa dnes najčastejšie podáva malá dávka aspirínu

(acylpyrín). Aspirín znižuje vzájomnú príľnavosť krvných doštičiek a tak znižuje schopnosť krvi zrážať sa. U dospelých je súčasťou optimálnej liečby aj odstránenie rizikových faktorov ako je fajčenie a antikoncepčné pilulky.

Po stanovení diagnózy antifosfolipidového syndrómu (u detí s trombózou) je cieľom liečby zníženie zrážanlivosti krvi. Najbežnejším antikoagulačným (protizrážanlivým) prípravkom je warfarin. Podáva sa denne a pravidelne sa musí kontrolovať, či sa dosiahlo potrebné zníženie zrážania krvi. Doba podávania antikoagulačnej liečby závisí od závažnosti choroby a od typu krvných zrazenín.

Ženy s antifosfolipidovými protilátkami, ktoré mali opakované potraty môžu byť tiež liečené, ale nie warfarinom, pretože tento, ak sa podáva v tehotnosti, môže spôsobovať abnormality plodu. Tehotné ženy s antifosfolipidovými protilátkami sa liečia aspirínom a heparínom. Heparín musí byť podávaný vo forme podkožnej injekcie denne počas celej tehotnosti. Pomocou tejto liečby a pri starostlivom sledovaní gynekológom môže byť tehotnosť úspešná u 80 % žien, ktoré donosia zdravý plod.

PRÍLOHA 2.

Novorodenecký lupus

Novorodenecký lupus je zriedkavá choroba plodu a novorodenca získaná prechodom špecifických autoprotilátok cez placentu z matky do plodu. Špecifické autoprotilátky spojené s novorodeneckým lupusom sa nazývajú anti-Ro a anti-La. Sú prítomné asi u jednej tretiny pacientov so SLE, ale mnohé matky, ktoré majú tieto autoprotilátky, porodí deti bez novorodeneckého lupusu. Na druhej strane sa môže stať, že sa novorodenecký lupus vyvinie u dieťaťa, ktorého matka nemá SLE.

Novorodenecký lupus je odlišný od SLE. Vo väčšine prípadov príznaky novorodeneckého lupusu sami zmiznú v priebehu 3 až 6 mesiacov a nezanechajú žiadne následky. Najbežnejším príznakom je kožná vyrážka, ktorá sa objaví niekoľko dní až týždňov po pôrode, predovšetkým po vystavení slnečnému svetlu. Vyrážka je pri novorodeneckom lupuse prechodná a obyčajne zmizne bez zanechania jaziev. Druhým najčastejším príznakom je abnormálny krvný obraz, málokedy závažný, ktorý sa v priebehu niekoľkých týždňov bez liečby upraví.

Veľmi zriedkavo sa objaví osobitná porucha srdcového rytmu známa ako vrodená blokáda srdca. Pri vrodenej blokáde srdca má dieťa veľmi pomalý pulz. Táto porucha je trvalá a často ju možno zistiť už medzi 15. a 25-tým týždňom tehotnosti pomocou ultrazvukového vyšetrenia srdca plodu. V niektorých prípadoch sa dá choroba liečiť už pred narodením dieťaťa. Po narodení si mnohé deti s vrodenou srdcovou blokádou vyžadujú liečbu pacemakerom (prístrojom, ktorý udáva srdcu rytmus). Ak už matka má dieťa s vrodenou blokádou srdca, je riziko vzniku tejto choroby pre ďalšie dieťa asi 10 až 15 %.

Deti s novorodeneckým lupusom rastú a vyvíjajú sa normálne. Predpoklad, že sa u nich neskôr v živote vyvinie SLE je len malý.