https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro

Systémový lupus erythematosus

Verze č 2016

1. CO JE SYSTÉMOVÝ LUPUS ERYTHEMATOSUS

1.1 Co je to?

Systémový lupus erythematosus (SLE) je chronické autoimunní onemocnění, které může postihnout různé orgány, hlavně kůži, klouby, krevní buňky, ledviny a centrální nervový system. "Chronické onemocnění" je takové, které může přetrvávat delší dobu. Termín "autoimunní" vyjadřuje pravděpodobnou příčinu nemoci, spočívající v narušené funkci imunitního systému, který místo aby bránil tělo před bakteriemi a viry, napadá vlastní tkáně.
Název "systémový lupus erythematosus" pochází z počátku 20. století. "Systémový" značí celkový zánět, který může postihnout více orgánů v těle. Lupus je latinský název pro vlka, pravděpodobně kvůli často přítomné vyrážce na tvářích, která připomíná bílou kresbu vlčího obličeje. Erythematosus označuje červené zabarvení kožní vyrážky.

1.2 O jak časté onemocnění se jedná?

SLE se vyskytuje na celém světě, častěji u Afro-američanů, Hispánců, Asiatů a nativních Američanů. V Evropě se vyskytuje přibližně 1 případ na 2500 lidí. Asi 15% všech pacientů se SLE onemocnění v dětském věku, tedy do 18 let, pak mluvíme o tzv. dětské nebo juvenilní formě SLE. Onemocnění začíná zřídka před 5.rokem věku a vzácně před nástupem dospívání. Nejčastěji postihuje SLE ženy a dívky v plodném věku (mezi 15 a 45 lety). V této věkové skupině je poměr postižených dívek (žen) ku chlapcům (mužům) 9:1. V předpubertálním věku je podíl postižených chlapců vyšší a přibližně 1 z 5ti postižených dětí je mužského pohlaví.

1.3 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) na mířené proti vlastním buňkám. Autoimunitní reakce se projevuje zánětem určitých orgánů (kůže, kloubů, ledvin, aj.). Zanícená oblast je zarudlá, teplá, oteklá a může být bolestivá. 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, stres, sluneční záření, některé virové infekce a léky (např. isoniazid, hydralazin, procainamid, antiepileptická léčba).

1.4 Je SLE dědičná nemoc?

SLE není dědičný, protože se nepřenáší jednoduše z generace na generaci. V případě onemocnění jednovaječného dvojčete riziko, že onemocní i druhé dvojče, není vyšší než 50%. Dítě nicméně může zdědit po rodičích některé rizikové faktory, které je mohou činit vnímavějším k případnému rozvoji SLE. V rodině pacienta se SLE bývají poměrně často příbuzní s jinými autoimunními chorobami. V současné době není k dispozici genetické testování ani prenatální diagnostika SLE.

1.5 Lze SLE předejít?

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, stresem, virovými infekcemi, vyvarování se hormonální antikoncepci a některých rizikových léků, apod.).

1.6 Jde o nakažlivou nemoc?

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

1.7 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«, vyskytuje se u jedné třetiny až poloviny postižených dětí. Fotosenzitivita se vyznačuje rozvojem zarudnutí kůže po expozici slunečnímu záření. 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, bolesti svalů, anémie, sklon k tvorbě modřin, zduřelé uzliny, poruchy menstruace. 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. U většiny dětí se SLE se setkáváme s postižením ledvin. 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.

1.8 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.

1.9 Liší se nemoc u dětí od dospělých?

Obecně se dá říci, že projevy SLE u dětí jsou podobné jako u dospělých.

Nemoc se však u dětí rychleji mění a může mít závažnější průběh než u dospělých. U dětí se také častěji vyskytuje postižení ledvin a centrální nervové soustavy.