www.printo.it/pediatric-rheumatology/SK/intro

Systémový lupus Erythematosus

Verzia 2016

1. ČO JE SYSTÉMOVÝ LUPUS ERYTHEMATOSUS

1.1 Čo je to?

Systémový lupus erythematosus (SLE) je chronická autoimunitná choroba, ktorá môže postihnúť rôzne telesné orgány, hlavne kožu, kĺby, krv, obličky a centrálny nervový system. Slovo "chronická" znamená, že môže prebiehať dlhý čas. Slovo "autoimunitná" znamená, že je prítomná porucha imunitného systému, ktorý namiesto toho, aby ochraňoval telo pred baktériami a vírusmi, útočí na vlastné tkanivá pacienta.
Názov systémový lupus erythematosus pochádza zo začiatku 20. storočia. Slovo "systémový" znamená, že choroba napáda mnohé telesné orgány. Slovo "lupus" pochádza z latinčiny a znamená "vlk". Poukazuje na charakteristickú vyrážku motýľového tvaru na tvári pacientov, ktorá pripomínala lekárom biele škvrny na tvári vlka. "Erythematosus" znamená po grécky "červený", pretože kožná vyrážka pri tejto chorobe má červenú farbu.

1.2 Aká častá je táto choroba?

SLE sa vyskytuje všade na svete. Zdá sa, že častejší je u Afroameričanov, Hispáncov, Aziatov a pôvodných obyvateľov Ameriky. V Európe postihuje SLE približne 1 z 2500 ľudí a asi 15 % všetkých pacientov je diagnostikovaných pred dovŕšením 18. roku života. Začiatok pred 5. rokom života je vzácny a je zriedkavý pred pubertou. V prípade, že SLE začne pred dovŕšením 18 rokov, lekári používajú názvy ako: detský SLE, juvenilný SLE alebo SLE s nástupom v detstve. 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 a asi 1 z 5 detí s SLE je chlapec.

1.3 Aké sú príčiny tejto choroby?

SLE nie je nákazlivá choroba. Je to autoimunitná choroba, kde imunitný systém stráca schopnosť rozlišovať medzi cudzími látkami a telu vlastnými tkanivami a bunkami človeka. Imunitný systém urobí chybu a okrem iných látok tvorí aj autoprotilátky, ktoré rozpoznávajú vlastné normálne bunky ako cudzie a poškodzujú ich. Výsledkom je autoimunitná reakcia, ktorá zapríčiňuje zápal učitých orgánov (kĺbov, obličiek, kože, atď.). Zápal znamená, že postihnutá časť tela je horúca, začervenaná, opuchnutá a niekedy bolestivá. Keď zápal trvá dlhšie, ako to býva pri SLE, 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, stresu a vplyvmi prostredia ako je pôsobením slnečného žiarenia, niektoré vírusové infekcie a určité lieky (napr. izoniazid, hydralazín, prokaínamid, protikŕčové lieky).

1.4 Je to dedičná choroba?

SLE sa vyskytuje v rodinách. Deti dedia niektoré, zatiaľ neznáme, genetické faktory od rodičov, ktoré môžu spôsobiť náchylnosť na SLE. Neznamená to, že sa u nich určite vyskytne SLE, ale iba že majú väčšie predpoklady na jeho vznik. Napríklad jednovaječné dvojča má 50 % šancu, že sa u neho rozvinie SLE ak táto choroba bola diagnostikovaná u druhého dvojčaťa. Pre SLE neexistuje žiadne genetické vyšetrenie alebo vyšetrenie pred narodením dieťaťa.

1.5 Dá sa predísť vzniku tejto choroby?

Vzniku SLE nie je možné zabrániť. Dieťa, ktoré už SLE má, by sa ale malo vyhýbať určitým situáciám, ktoré by mohli spôsobiť zhoršenie stavu (napr. pôsobenie slnečného žiarenia bez ochrany, niektoré vírusové ochorenia, stres, hormóny, určité lieky).

1.6 Je to infekčná choroba?

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

1.7 Aké sú hlavné príznaky?

Choroba obyčajne začína pomaly, nové príznaky sa objavujú v priebehu niekoľkých týždňov, mesiacov, alebo dokonca rokov. Najčastejšími úvodnými ťažkosťami u detí sú únava a malátnosť. Mnoho detí so SLE má striedavú alebo trvalú horúčku, strácajú chuť do jedla a chudnú. V priebehu času sa u mnohých deti vyvinú špecifické príznaky zapríčinené postihnutím jedného alebo viacerých telesných orgánov. Postihnutie kože alebo slizníc je veľmi časté. Môže ísť o rôzne typy vyrážok, fotosenzitivitu (vyrážku spôsobenú slnkom), alebo vredy v nose či v ústach. Typická „motýľovitá" vyrážka na oboch stranách nosa a na lícach je prítomná u tretiny až polovice postihnutých detí. Niekedy nadmerne vypadávajú vlasy (alopécia), alebo ruky pri vystavení chladu postupne sčervenejú, zbelejú a zmodrajú (Raynaudov fenomén). Ďalšími príznakmi sú opuchy a stuhnutosť kĺbov, bolesti svalov, chudokrvnosť, ľahká tvorba modrín, bolesti hlavy, kŕče a bolesti na hrudi. Postihnutie obličiek je v rôznom stupni prítomné u takmer všetkých detí s SLE a hlavne ono určuje dlhodobú prognózu a výsledok liečby tejto choroby. Najčastejšími príznakmi závažného postihnutia obličiek je vysoký tlak krvi, prítomnosť bielkoviny a krvi v moči a opuchov,najmä nôh, predkolení a očných viečok.

1.8 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 s rôznou závažnosťou. Užívanie liekov predpísaných lekárom, ktorý lieči dieťa s SLE, pomôže kontrolovať príznaky.

1.9 Je choroba u detí iná ako u dospelých?

Prejavy SLE u detí a adolescentov sú rovnaké ako u dospelých. V detstve má SLE ale závažnejší priebeh a častejšie dochádza k viacerým prejavom zápalu počas celého priebehu choroby súčasne. U detí sa tiež

častejšie ako u dospelých vyskytuje postihnutie obličiek a mozgu.

2. DIAGNOSTIKA A LIEČBA

2.1 Ako sa choroba diagnostikuje?

Diagnóza SLE je založená na kombinácii subjektívnych (napr. bolesť) alebo objektívnych (napr. horúčka) príznakov a laboratórnych vyšetrení krvi a moču, po vylúčení všetkých ostatných chorôb. Nie všetky prejavy zápalu sú prítomné počas celého priebehu choroby súčasne, čo sťažuje diagnostiku SLE. 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/abnormalít pozorovaných u pacientov so SLE. Pre stanovenie diagnózy SLE musí pacient splniť aspoň 4 z týchto 11 kritérií kedykoľvek v priebehu choroby. Skúsení lekári však vedia postaviť diagnózu SLE aj keď sú prítomné menej než 4 kritériá. Kritériá sú nasledovné:

„Motýľovitá" vyrážka

Je to vyrážka červenej farby na koreni nosa a oboch lícach.

Fotosenzitivita

Fotosenzitivita je mimoriadne silná kožná reakcia na slnečné svetlo. Koža zakrytá šatstvom je obyčajne bez príznakov.

Diskoidný lupus

Je to ošupujúca sa, vyvýšená vyrážka okrúhleho tvaru na tvári, vo vlasoch, na ušiach, hrudníku, alebo na ramenách. Po zhojení môžu tieto vyrážky zanechať jazvy. Diskoidný lupus je častejší u černošských detí ako u iných rasových skupín.

Sliznične vredy

Sú to malé rany v nose alebo v ústach. Obyčajne nebolia, ale v nose môžu spôsobiť krvácanie z nosa.

Artritída

Artritída postihuje väčšinu detí s 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).

Serozitída

Pleuritída je zápal pohrudnice (pleury), blany obaľujúcej pľúca, zatiaľ čo perikarditída je zápal perikardu, blany obaľujúcej srdce. Zápal týchto jemných tkanív môže spôsobiť nahromadenie tekutiny okolo pľúc alebo srdca. Pleuritída spôsobuje osobitný typ bolesti na hrudi, ktorá sa zhoršuje pri dýchaní.

Postihnutie obličiek

Postihnutie obličiek je prítomné takmer u všetkých detí s SLE a môže byť veľmi mierne ale aj veľmi závažné. Spočiatku býva bezpríznakové a zistí sa len vyšetrením moču a vyšetrením krvi zameraným na funkciu obličiek. Deti so závažným postihnutím obličiek môžu mať krv v moči či opuchy hlavne nôh a predkolení.

Centrálna nervová sústava

Postihnutie centrálnej nervovej sústavy zahŕňa bolestí hlavy, kŕče a neuropsychiatrické prejavy, ako sú ťažkosti so sústredením sa a pamäťou, zmeny nálady, depresia a psychóza (ťažká duševná choroba s poruchou myslenia a správania).

Poruchy krvných buniek

Poruchy krvných buniek sú zapríčinené autoprotilátkami namierenými proti krvným bunkám. Proces ničenia červených krviniek (prenášajú kyslík z pľúc do iných častí tela) sa nazýva hemolýza a môže zapríčiniť hemolytickú anémiu (chudokrvnosť). Toto poškodzovanie môže byť pomalé a pomerne mierne alebo veľmi rýchle, vyžadujúce okamžitý zásah.
Pokles počtu bielych krviniek sa nazýva leukopénia a pri SLE obyčajne nie je nebezpečná.
Pokles počtu krvných doštičiek - trombocytov sa nazýva trombocytopénia. U detí s trombocytopéniou sa môžu ľahko tvoriť modriny, môžu krvácať z rôznych častí tela, ako je tráviaci trakt, močový trakt, maternica alebo mozog.

Imunologické poruchy

Imunologické poruchy sa vzťahujú na výskyt autoprotilátok v krvi, ktoré svedčia pre SLE:
a) Prítomnosť antifosfolipidových protilátok (viď Príloha 1);
b) Protilátky proti natívnej DNA (autoprotilátky proti genetickému materiálu v bunkách). Tieto protilátky sa vyskytujú predovšetkým pri SLE. Vyšetrenie týchto autoprotilátok sa často opakuje, pretože sa zdá, že ich stúpajú pri aktívnom SLE a vyšetrenie môže pomôcť lekárom merať aktivitu choroby.
c) Anti-Sm protilátky sa nachádzajú takmer výlučne pri SLE a často pomáhajú potvrdiť diagnózu. Pomenované boli podľa prvej pacientky, u ktorej boli v krvi nájdené – volala sa Smithová.

Antinukleárne protilátky (ANA)

Tieto autoprotilátky sú namierené proti jadrám 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 a dokonca môže byť slabo pozitívne aj u približne 5 až 15 % zdravých detí.

2.2 Akýmvýznam majú laboratórne vyšetrenia?

Laboratórne vyšetrenia pomáhajú diagnostikovať SLE a zistiť, ktoré vnútorné orgány sú postihnuté. Pravidelné vyšetrenia krvi a moču sú dôležité na sledovanie aktivity a závažnosti choroby a na stanovenie znášanlivosti podávanych liekov. Je niekoĺko laboratórnych vyšetrení, ktoré môžu pomôcť diagnostikovať SLE aj pri rozhodovaní lekára, ktoré lieky predpísať, prípadne či aktuálne užívané lieky dostatočne potláčajú zápal.

Rutinné vyšetrenia poukazujú 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 normálne, kým FW je zvýšená. Zvýšené CRP môže poukazovať na infekčnú komplikáciu. Krvný obraz odhalí anémiu (chudokrvnosť), zníženie počtu krvných doštičiek a bielych krviniek. Vyšetrenie krvných bielkovín a elektroforéza môžu ukázať zvýšené hodnoty gamaglobulínov, čo svedčí pre zápal a produkciu autoprotilátok. Albumín: znížené hodnoty svedčia pre postihnutie obličiek. Rutinné biochemické vyšetrenie krvi môže

poukázať na poškodenie obličiek (zvýšené hodnoty močoviny a kreatinínu, zmeny v koncentráciách elektrolytov), abnormality pečeňových funkčných testov a zvýšenie svalových enzýmov pri postihnutí svalov. Pečeňové funkčné testy a svalové enzýmy: v prípade poškodenia svalov alebo pečene sú koncentrácie týchto enzýmov zvýšené. Vyšetrenie moču je veľmi dôležité v čase diagnózy SLE a v priebehu ďalšieho sledovania na určenie postihnutia obličiek. Vyšetrenie moču odhalí rôzne príznaky zápalu obličiek, ako napr. prítomnosť červených krviniek alebo väčšieho množstva bielkovín. Niekedy deti trpiace SLE zbierajú moč 24 hodín. Takýmto spôsobom je možné včasné zistenie postihnutia obličiek. Koncentrácia komplementu – bielkoviny komplementu sú súčasťou vrodenej imunity. Určité bielkoviny komplementu (C3 a C4) môžu byť počas imunitnej reakcie spotrebovávané a ich nízke hodnoty znamenajú prítomnosť aktívnej choroby, najmä postihnutia obličiek. V súčasnosti existuje mnoho ďalších vyšetrení na zistenie prejavov SLE v rôznych častiach tela. V prípade postihnutia obličiek sa často vykonáva biopsia (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), ultrazvukové vyšetrenie srdca a EKG, funkčné vyšetrenie pľúc, elektroencefalografia (EEG), magnetická rezonancia (MR) alebo iné zobrazenie mozgu. príapdne biopsie ďalších tkanív.

2.3 Je možné túto chorobu liečiť/vyliečiť?

V súčasnosti špecifický liek, ktorý by SLE vyliečil, neexistuje. Liečba však pomôže kontrolovať prejavy SLE a je zameraná na prevenciu komplikácii, vrátane trvalého poškodenia orgánov a tkanív. 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.

2.4 Čím sa choroba lieči?

Neexistujú žiadne schválené lieky pre liečbu SLE u detí. Väčšina príznakov SLE je dôsledkom zápalu, takže liečba je zameraná na zmiernenie tohto zápalu. Na liečbu detí so SLE sa používa päť skupín liekov:

Nesteroidové protizápalové lieky (NSA)

NSA ako sú ibuprofen či naproxen sa používajú proti bolesti pri artritíde. Obyčajne sa nasadzujú len na krátky čas a po zlepšení artritídy sa ich dávka znižuje. Do tejto skupiny patrí veľa liekov vrátane acylpyrínu. Aspirín sa už používa veľmi zriedka na potlačenie zápalu, ale u detí so zvýšenými antifosfolipidovými protilátkami sa často používa na prevenciu zrážania krvi.

Antimalariká

Antimalariká (lieky proti malárii) ako hydroxychlorochín sú veľmi užitočné pri liečbe kožnej vyrážky citlivej na slnko, ako diskoidného alebo subakútneho typu vyrážky. Nástup účinku týchto liekov môže trvať aj niekoľko mesiacov. Zdá sa, že v prípade ich skorého nasadenia znižujú počet vzplanutí choroby, zlepšujú kontrolu postihnutia obličiek a zabraňujú poškodeniu srdca, ciev a iných orgánov. Nie je známy žiaden vzťah medzi maláriou a SLE. Pri SLE hydroxychlórochín najskôr pomáha regulovať abnormality imunitného systému, ktoré sú tiež dôležité pre jedincov s maláriou.

Kortikosteroidy

Kortikosteroidy ako prednizón alebo prednizolón sa používajú na potlačenie zápalu i aktivity imunitného systému. Sú hlavnou liečbou pri SLE. Kortikosteroidy v kombinácii s antimalarikami môžu byť u detí s miernym priebehom choroby jedinými potrebnými liekmi. V prípade ťažšieho priebehu choroby, postihnutia obličiek alebo iných vnútorných orgánov sa používajú v kombinácii s imunosupresívnymi liekmi (viď nižšie). Na začiatku sa obyčajne nedá potlačiť aktivita choroby bez podávania kortikosteroidov denne po dobu niekoľkých týždňov až mesiacov, ale väčšina detí potrebuje túto liečbu mnoho rokov. Počiatočná dávka kortikosteroidov a častosť ich podávania závisí od závažnosti choroby a od toho, ktoré vnútorné orgány sú postihnuté. Perorálne (vo forme tabliet) alebo vnútrožilové kortikosteroidy 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 kortikosteroidov deti pociťujú významné zlepšenie stavu a zvýšenie životnej energie. Po zvládnutí počiatočných prejavov choroby sa kortikosteroidy znižujú na najnižšiu možnú dávku, ktorá ešte dokáže udržať dieťa v dobrom stave. Znižovanie dávky kortikosteroidov musí byť postupné a dieťa je potrebné často sledovať, aby sa zabezpečila kontrola potlačenia klinických a laboratórnych prejavov choroby.
Dospievajúce deti niekedy môžu chcieť prestať užívať kortikosteroidy, prípadne znížiť alebo zvýšiť ich dávku, pretože sa chcú zbaviť vedľajších účinkov alebo sa cítia lepšie, prípadne horšie. Je dôležité, aby deti a ich rodičia rozumeli, ako kortikosteroidy fungujú a prečo je nebezpečná zmena dávky alebo vynechanie lieku bez lekárskeho dozoru. Určité kortikosteroidy (kortizón) sa normálne tvoria aj v tele človeka. Po začatí liečby telo prestane tvoriť vlastný kortizón a nadobličky, žlazy, v ktorých sa kortizón tvorí, sa stanú veľmi pomalými a lenivými.
Ak sa kortikosteroidy užívajú dlhší čas a potom náhle vysadia, telo nie je istý čas schopné produkovať dostatočné množstvo kortizónu. Môže dôjsť až k život ohrozujúcemu chýbaniu kortizónu (adrenálna insuficiencia). Navyše príliš rýchle zníženie dávky kortikosteroidov môže spôsobiť vzplanutie choroby.

Nebiologické chorobu modifikujúce antireumatické lieky (DMARDs)

Do tejto skupiny patria lieky ako azatioprin, metotrexát, mykofenolát mofetilu a cyklofosfamid. Potláčajú zápal iným spôsobom než kortikosteroidy. Tieto lieky sa používajú, keď kortikosteroidy samotné nedokážu potlačiť SLE. Umožňujú tiež lekárovi znížiť dennú dávku kortikosteroidov v snahe znížiť vedľajšie účinky a súčasne udržať SLE pod kontrolou.
Mykofenolát mofetilu a azatioprin sa užívajú ako tablety, cyklofosfamid sa môže užívať ako tablety alebo ako vnútrožilové pulzy. Liečba cyklofosfamidom sa používa u detí so závažným postihnutím centralnej nervovej sústavy. Metotrexát sa užíva ako tablety alebo ako podkožné injekcie.

Biologické DMARDs

Biologické DMARDs (často jednoducho nazývané biologiká) sú látky, ktoré blokujú tvorbu autoprotilátok alebo účinok špecifických molekúl. Jedným z týchto liekov je rituximab, ktorý sa používa hlavne v prípade

zlyhania štandardnej liečby. Belimumab je biologický liek zameraný proti protilátky-produkujúcim typom krvných B buniek a bol schválený pre liečbu dospelých pacientov so SLE. Vo všeobecnosti sa použitie biologík u detí a adolescentov stále považuje za experimentálnu liečbu. 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 štúdii 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.

2.5 Aké sú vedľajšie účinky liekov?

Lieky používané v liečbe SLE sú pri liečbe jeho prejavov pomerne účinné. Ako všetky lieky, aj užívanie týchto liekov môže viesť k rôznym vedľajším účinkom (Pre detailný opis vedľajších účinkov viď kapitolu o medikamentóznej liečbe).

NSA môžu zapríčiniť bolesti žalúdka (mali by sa užívať po jedle), ľahšiu tvorbu modrín a vzácne aj zmeny vo funkcii obličiek a pečene. Antimalariká môžu zapríčiniť zmeny očnej sietnice, preto musia byť pacienti s touto liečbou pravidelne vyšetrovaní očným lekárom (oftalmológom).

Kortikosteroidy spôsobujú širokú škálu vedlajších účinkov a to krátkodobo i dlhodobo. Čím vyššia je použitá dávka a čím dlhšie sa podáva, tým je riziko vedľajších účinkov vyššie. Ich hlavné vedľajšie účinky sú: Zmeny fyzického zjavu (priberanie na hmotnosti, vyduté líca, zvýšené telesné ochlpenie, zmeny kože s purpurovými jazvami, akné a ľahká tvorba modrín). Priberaniu možno zabrániť diétou s nízkym obsahom energie a cvičením. Zvýšené riziko infekcií, hlavne tuberkulózy a ovčích kiahní. Dieťa, ktoré užíva kortikosteroidy a stretlo sa s ovčími kiahňami, by malo čím skôr navštíviť lekára. Podaním pripravených protilátok (pasívna imunizácia) možno zabezpečiť okamžitú ochranu proti ovčím kiahňam. Môžu sa vyskytnúť problémy so žalúdkom ako dyspepsia (zlé trávenie) alebo pálenie žáhy. Tieto tažkosti možno ovplyvniť liekmi proti žalúdočným vredom. Potlačenie rastu. Menej

časté vedľajšie účinky zahŕňajú: Vysoký tlak krvi. Svalová slabosť (deti môžu mať ťažkosti so stúpaním do schodov alebo vstávanim 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"). Rednutie 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 kortikosteroidov. Dôležité je povedať, že väčšina vedľajších účinkov kortikosteroidov je prechodná a po znížení alebo vysadení liekov sa stratí.
DMARDs (biologické alebo nebiologické) majú tiež vedľajšie účinky, ktoré môžu byť aj závažné.

2.6 Ako dlho by liečba mala trvať?

Liečba by mala trvať tak dlho, ako dlho pretrváva choroba. Všeobecne sa uznáva, že u väčšiny detí s SLE je veľmi ťažké úplne vysadiť kortikosteroidy. Aj veľmi malá dlhodobá udržiavacia dávka môže minimalizovať vznik náhlych vzplanutí choroby a udržiavať ju pod kontrolou. Pre mnohých pacientov je to najlepšia možnosť ako zabrániť riziku vzplanutia choroby. Nízka udržiavacia dávka kortikosteroidov má veľmi málo a vo všeobecnosti nezávažných vedľajších účinkov.

2.7 Ako je to s alternatívnou/doplnkovou liečbou?

V súčasnej dobe sa ponúka veľa doplnkových a alternatívnych typov liečby, čo môže byť pre pacientov a ich rodiny mätúce. Dobre zvážte riziká a prínos pri skúšaní týchto liečebných metód s nízkou mierou dokázanej účinnosti a vysokou mierou náročnosti, či už z hľadiska dieťaťa, času alebo nákladov. Ak chcete vyskúšať alternatívnu liečbu, poraďte sa najprv s vaším detským reumatológom. Niektoré druhy liečby môžu interagovať so štandardnou liečbou. Väčšina lekárov nebude namietať a poskytne odbornú radu. Veľmi dôležité je nevysadzovať predpísanú liečbu. V prípade, že je potrebné na udržanie choroby pod kontrolou užívať lieky, môže byť veľmi nebezpečné ich vysadiť ak je choroba stále aktívna. Prosím, prediskutujte vaše obavy z liekov s lekárom vášho dieťaťa.

2.8 Aké pravidelné kontroly sú potrebné?

Časté kontroly sú dôležité, pretože mnohým stavom, ktoré sa môžu objaviť v priebehu SLE, sa dá predísť, alebo sa ľahšie liečia, keď sa zistia zavčasu. Vo všeobecnosti by deti s SLE mali byť vyšetrené detským reumatológom aspoň raz za tri mesiace. 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 s SLE sú zapojení aj sociálni pracovníci, psychológovia, špecialisti na výživu a ďalší zdravotnícki pracovníci. Deti s SLE by mali mať pravidelne meraný krvný tlak, vyšetrovaný moč, krvný obraz vrátane diferenciálneho krvného obrazu, krvný cukor, zrážanlivosť krvi, komplement a protilátky proti natívnej DNA. Pravidelné vyšetrenia krvi sú nutné v priebehu liečby imunosupresívnymi látkami, aby sme sa uistili, že nedošlo k prílišnému zníženiu tvorby krviniek v kostnej dreni.

2.9 Ako dlho bude choroba trvať?

Ako sme už spomenuli vyššie, v súčasnosti nie je možné SLE vyliečiť. V prípade pravidelného užívania liekov podľa odporúčania pediatrického reumatológa môžu byť príznaky SLE ale minimálne, či dokonca môžu úplne vymiznúť. Naopak, niektoré faktory ako nepravidelné užívanie liekov, infekcie, stres a slnečné žiarenie, môžu viesť k zhoršeniu prejavov SLE; tento stav sa nazýva "vzplanutie" choroby. Predpovedať, aký priebeh bude choroba mať je často veľmi ťažké.

2.10 Aká je dlhodobá prognóza choroby?

Prognóza choroby je dramaticky zlepšená, keď sa zavčasu a dlhodobo v liečbe použijú hydroxychlorochín, krotikosteroidy a DMARDs. Mnohí pacienti so SLE s nástupom v detskom veku sa majú veľmi dobre. Avšak choroba môže byť aj veľmi vážna a ohroziť život pacienta a môže pretrvávať aktívna počas celého 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 je možné ľahko kontrolovať. Prognóza konkrétneho dieťaťa je však pomerne nepredvídateľná.

2.11 Je možné úplné zotavenie sa?

Ak je choroba zistená včas a od začiatku správne liečená, obyčajne sa zastaví a napokon ustúpi (neprítomnosť príznakov). Ale ako sme už spomenuli, SLE je nepredvídateľná chronická choroba a deti s diagnózou SLE zostávajú v lekárskej starostlivosti a pokračujú v liečbe. Po dosiahnutí dospelosti musí v sledovaní pacienta často pokračovať špecialista pre dospelých (reumatológ).

3. KAŽDONENNÝ ŽIVOT

3.1 Ako môže choroba ovplyvniť každodenný život dieťaťa a jeho rodiny?

Keď sú už deti s SLE liečené, môžu viesť takmer normálny život. Výnimku predstavuje vystavovanie sa intenzívnemu slnečnému žiareniu či UV lampám (napr. v diskotékach), ktoré priebeh SLE zhoršujú. Dieťa s SLE by nemalo chodiť na pláž alebo opaľovať sa pri bazéne celý deň. Nutné je používanie opaľovacích krémov s ochranným faktorom 40 a viac. Dôležité je , aby deti nad 10 rokov postupne preberali zodpovednosť za pravidelné užívanie liekov a starostlivosť o seba samého. Deti a ich rodičia by mali poznať príznaky SLE, aby vedeli spoznať vzplanutia choroby. Niektoré príznaky, ako je chronická únava alebo nechuť niečo robiť, môžu pretrvávať aj niekoľko mesiacov po vzplanutí. Pravidelné cvičenie je dôležité pre urdžanie zdravej hmotnosti, kostného zdravia a kondície.

3.2 Ako je to so školou?

Deti s SLE môžu a majú navštevovať školu s výnimkou obdobia silnej activity choroby. Ak nie je postihnutá centrálna nervová sústava, SLE vo všeobecnosti neovplyvňuje schopnosti dieťaťa učiť sa a myslieť. Pri postihnutí centrálnej nervovej sústavy sa môžu objaviť ťažkosti s koncentráciou a pamäťou, bolesti hlavy a zmeny nálady. V takýchto prípadoch je potrebné vytvoriť špeciálny učebný plán. Pokiaľ to len choroba dovolí, dieťa treba povzbudzovať k účasti na všetkých

mimoškolských aktivitách zlučiteĺných s chorobou. Učitelia by mali byť informovaní o chorobe dieťaťa, aby to mohli zohľadniť v čase problémov spojených so SLE, vrátane bolesti kĺbov a iných bolestí, ktoré môžu ovplyvniť učenie.

3.3 Ako je to so športovaním?

Obmedzenia bežných aktivít obyčajne nie sú potrebné a nie sú ani žiadúce. V čase ústupu choroby by dieťa malo pravidelne cvičiť. Vhodné sú: chôdza, plávanie, bicyklovanie a iné aeróbne činnosti na čerstvom vzduchu. Pri pobyte vonku je ale sa odporúča primeraná ochrana kože pred slnkom šatami, krémami s vysokým ochranným faktorom a vyhýbaním sa slnečnému žiareniu v čase jeho najvyššej intenzity. Dobré je vyhnúť sa cvičeniu do vyčerpania. V priebehu vzplanutia choroby by sa malo cvičenie obmedziť.

3.4 Ako je to s diétou?

Neexistuje diéta, ktorá by vyliečila SLE. Deti s SLE by mali mať zdravú vyváženú stravu. Ak užívajú kortikosteroidy, 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. Nebol vedecky preukázaný priaznivý účinok žiadnych ďalších vitamínových prídavkov pri SLE.

3.5 Môže podnebie ovplyvniť priebeh SLE?

Je dobre známe, že slnečné svetlo môže spôsobiť vznik nových kožných vyrážok a môže tiež vyvolať nové vzplanutia SLE. Odporúča sa preto používanie vysokoochranných krémov na opaľovanie na všetkých častiach tela, ktoré sú vystavené svetlu vždy, keď je 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 opalovacie 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 s 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.

3.6 Môže byť dieťa očkované?

Riziko infekcie je u detí s SLE zvýšené, a preto je prevencia infekcie očkovaním 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 a deti, ktoré užívajú imunosupresívnu liečbu, kortikosteroidy vo vysokých dávkach a biologiká nemajú dostávať žiadne očkovacie látky so živými vírusmi (napr. očkovanie proti osýpkam, mumpsu, rubeole, orálna očkovacia látka proti detskej obrne a vakcína proti ovčím kiahňam). Očkovanie proti detskej obrne orálnou (cez ústa) vakcínou je tiež kontraindikované u rodinných príslušníkov, ktorí žijú v spoločnej domácnosti s deťmi užívajúcimi imunosupresívnu liečbu. Očkovania proti pneumokokom, meningokokom a každoročné očkovanie proti chrípke sú u detí so SLE odporúčané aj v prípade užívania kortikosteroidov vo vysokých dávkach a/alebo imunosupresívnych liekov. Odporúča sa aj očkovanie proti HPV infekcii u adolescentných dievčat a chlapcov.
Treba pamätať aj na to, že deti s SLE môžu vyžadovať očkovanie častejšie ako ich zdraví rovestníci, pretože ochrana po očkovaní je u nich krátkodobejšia.

3.7 Ako je to s pohlavným životom, tehotnosťou a antikoncepciou?

Adolescenti si môžu žiť zdravý sexuálny život. Avšak, sexuálne aktívni adolescenti liečení určitými DMARDs alebo v prípade aktivity choroby musia používať bezpečné metódy na zabránenie tehotenstva. Najmä niektoré lieky na zníženie tlaku krvi a DMARDs môžu poškodiť plod. Väčšina žien s SLE môže byť bezpečne tehotná a mať zdravé dieťa. Ideálny čas na tehotnosť je, keď je choroba, hlavne postihnutie obličiek, pod kontrolou dlhodobejšie. Ženy s 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 (viď Príloha 2). Ženy so zvyšenými antifosfolipidovými protilátkami (viď Príloha 1) majú vysoké riziko problematickej tehotnosti.
Tehotnosť samotná môže zhoršit príznaky alebo vyvolať vzplanutie SLE, preto musia byť všetky tehotné ženy starostlivo sledované gynekológom, ktorý má skúsenosti s rizikovými tehotenstvami a ktorý bude úzko spolupracovať s reumatológom.
Najbezpečnejšou antikoncepciou pre pacientky so SLE sú barierové metódy (prezervatívy alebo pesary) a spermicídne prípravky. Antikoncepčné prípravky obsahujúce výhradne progesterón ako aj niektoré typy vnútromaternicových teliesok (IUDs) sú tiež prípustné. Antikoncepčné lieky, ktoré obsahujú estrogén, môžu zvýšiť riziko vzplanutia SLE, aj keď sú nové možnosti ako minimalizovať toto riziko.

4. PRÍLOHA 1. Antifosfolipidové protilátky

Antifosfolipidové protilátky sú autoprotilátky proti fosfolipidom (súčastiam bunkovej membrány) vlastného tela alebo proti bielkovinám, ktoré sa viažu na fosfolipidy. Tri najznámejšie druhy antifosfolipidových protilátok sú antikardiolipínové protilátky, protilátky proti β2 glykoproteínu I a lupus antikoagulans. Antifosfolipidové protilátky sú prítomné asi u 50 % detí so SLE, ale vyskytujú sa 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 spájajú sa s viacerými chorobami vrátane trombózy tepien alebo žíl, nízkeho počtu krvných doštičiek (trombocytopénia), migrény, epilepsie, livedo reticularis (kožné zmeny charakterizované bledými a červenými škvrnami). Častým miestom zrážania býva mozog, čo môže viesť k cievnej mozgovej príhode. Krvné zrazeniny často vznikajú aj v žilách dolných končatín a v obličkách. Ak 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 spontánny potrat, spomalenie rastu plodu, preeklampsiu (vysoký tlak krvi v tehotnosti) alebo pôrod mŕtveho dieťaťa. Niektoré ženy s antifosfolipidovými protilátkami môžu mať tiež ťazkosti 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 acylpyrínu. Aspirín znižuje vzájomnú priľnavosť krvných doštičiek a tak znižuje schopnosť krvi zrážať sa. U dospievajúcich je súčasťou optimálnej liečby aj odstránenie rizikových faktorov ako je fajčenie a perorálna antikoncepcia.
Po stanovení diagnózy antifosfolipidového syndrómu (u detí s trombózou) je cieľom liečby zníženie zrážanlivosti krvi. Zníženie zrážanlivosti krvi sa obyčajne dosahuje protizrážanlivým prípravkom s názvom warfarín. Podáva sa denne a pravidelne sa musí kontrolovať, či sa dosiahlo potrebné zníženie zrážania krvi. Ďalšími možnosťami sú heparínové podkožné injekcie alebo acylpyrín. 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 warfarínom. Ten, ak sa podáva v tehotnosti, môže totiž spôsobovať abnormality plodu. Tehotné ženy s antifosfolipidovými protilátkami sa liečia acylpyrínom 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.

5. 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, porodia 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 srdcová blokáda. Pri vrodenej srdcocvej blokáde má dieťa veľmi pomalý pulz. Táto porucha je trvalá a často ju možno zistiť už medzi 15. a 25.-tym týždňom tehotnosti pomocou ultrazvukového vyšetrenia srdca plodu. V niektorých prípadoch sa dá choroba liečiť už pred narodením dieťaťa. Po narodení 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. Riziko, že sa u nich neskôr v živote vyvinie SLE je len malé.