



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro>

Systémový lupus erythematosus

Verze č 2016

4. APENDIX 1. Antifosfolipidové protilátky

Antifosfolipidové protilátky jsou protilátky proti vlastním fosfolipidům (součást buněčné membrány) nebo bílkovinám, které se na fosfolipidy navazují. Tři nejznámější antifosfolipidové protilátky jsou protilátky proti kardiolipinu, proti $\beta 2$ glykoproteinu I a lupus antikoagulans. Tyto protilátky nacházíme asi u 50% pacientů se SLE, ale také u pacientů s jinými autoimunitními chorobami nebo infekcemi, někdy mohou mít tyto protilátky i zcela zdravé děti.

Antifosfolipidový syndrom (APLS) je označení pro onemocnění, při němž dochází díky působení antifosfolipidových protilátek ke zvýšení srážlivosti krve a rozvoji krevních sraženin uvnitř cév, nejčastěji žil (trombóza). 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). Součástí APLS je nízká hladina krevních destiček (trombocytopenie). APLS může být jedním z klinických projevů SLE (sekundární APLS) nebo může existovat samostatně (primární APLS). Antifosfolipidové protilátky mohou komplikovat otěhotnění nebo těhotenství (viz výše). Krevní sraženiny tvořící se v cévách placenty mohou vést k její nedostatečné funkci a k potratu, poruše růstu plodu, preeklampsii (vysoký krevní tlak v těhotenství) nebo smrti plodu. U většiny dětí se zjištěnými antifosfolipidovými protilátkami k rozvoji trombotiky nikdy nedojde. Stanovení optimálních preventivních patření je předmětem běžícího výzkumu. Pacienti s pozitivními antifosfolipidovými protilátkami často dostávají preventivně nízkodávkovanou kyselinu acetylosalicylovou (aspirin), která snižuje tendenci krve ke srážení. U

adolescentů s antifosfolipidovými protilátkami je doporučováno vyvarovat se rizikových faktorů, kterými jsou zejména kouření a hormonální antikoncepce.

V léčbě APLS (tedy u dětí, které prodělaly trombózu) se používají léky ředící krev (antikoagulancia), jako je heparin (v podkožních injekcích) a warfarin (tablety). Délka podávání těchto léků na ředění krve se řídí charakterem a tíží postižení. Během léčby jsou důležité pravidelné kontroly krve, aby hladina léku a tím i ovlivnění srážlivosti krve bylo přiměřené a nedošlo k recidivě trombózy ani ke krvácivým projevům. Léčba antofosfolipidového syndromu během těhotenství spočívá v podávání heparinu subkutánně nebo aspirinu, warfarin nelze podávat, protože má nepříznivé účinky na vývoj plodu. V případě adekvátní léčby a pečlivého sledování zkušeným gynekologem až 80% žen s APLS úspěšně porodí.