



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 systém. 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 autoprotiľátky, 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, protikrčové 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 detí 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.