LEPŠIE POROZUMENIE LUPUSU A JEHO KOMPLIKÁCIAM

Výzvy spojené s lupusom

Je imunitný systém rozhodujúci pri autoimunitnom ochorení?

Aká je úloha nášho imunitného systému?

Imunitný systém je súbor buniek, ktoré sa organizujú, aby ochránili naše telo proti vonkajším organizmom, ako napríklad mikróby. Táto obrana sa vykonáva priamou elimináciou agresora špecifickými bunkami (bielymi krvinkami), ktoré prehltnú votrelca alebo, ktoré produkujú rôzne obranné látky, ako sú protilátky (synonymum imunoglobulíny), enzýmy, cytokíny alebo antimikrobiálne peptidy. V niektorých situáciách si imunitný systém dokáže „zapamätať“ infekcie, a tak efektívnejšie reagovať na iné podobné infekcie. Tento princíp pamäte imunitného systému sa používa počas očkovania a chráni nás pred baktériami, vírusmi a inými mikroorganizmami, ako sú napríklad parazity a huby.

Ako sa vytvára imunitný systém?

Imunitný systém existuje vo všetkých živých bytostiach a je tvorený dvoma úrovňami imunitnej obrany, ktoré sa navzájom dopĺňajú.

Prvá úroveň imunitnej obrany, vrodená imunita, je tvorená tkanivami tvoriacimi bariéru, ako sú koža alebo sliznice a imunitné bunky, ako sú určité biele krvinky (polymorfonukleárne bunky a monocyty). Úlohou tejto imunity je eliminovať mikrób jeho trávením a vyvolaním zápalovej reakcie. Zložky tejto zápalovej reakcie (enzýmy, voľné radikály, cytokíny) prispievajú k eliminácii votrelca. Po eliminovaní sa zvyšky mikróbu použijú na aktiváciu špecifických buniek (lymfocytov) druhej úrovne imunitnej obrany. Vrodená imunita účinkuje okamžite, ale nedáva vznik imunologickej pamäti.

Druhá úroveň imunitnej obrany, adaptívna alebo aj získaná imunita, je špecifická a spolieha sa na biele krvinky nazývané T a B lymfocyty. Tieto lymfocyty, akonáhle sú „edukované“, špecificky rozpoznávajú agresora alebo jeho zvyšky a následne sú schopné votrelcov, ktorí prežili účinok prvej úrovne imunitnej odopovede, odstrániť. Každý agresor sa potom eliminuje pôsobením T-lymfocytov a pôsobením protilátok produkovaných B-lymfocytmi. Počas prvého kontaktu s agresorom je odpoveď lymfocytov pomerne pomalá v porovnaní s prirodzenou imunitnou odpoveďou, ktorá je bezprostrednejšia. V prípade ďalšej agresie je však reakcia lymfocytov oveľa rýchlejšia, intenzívnejšia a trvalejšia, pretože lymfocyty si zachovali pamäť agresora. Je to spomienka, ktorá nás chráni po očkovaní.

Čo je autoimunitné ochorenie?

Autoimunitné ochorenie je dôsledkom hyperaktivity vlastného imunitného systému, ktorý presahuje jeho úlohu obranyschopnosti proti vonkajším činiteľom a útočí na vlastné bunky tela. Biele krvinky nazývané lymfocyty sú "abnormálne" aktivované vonkajšími prvkami, ktoré

narúšajú imunitný systém pacientov s genetickými predispozíciami. Tieto aktivované lymfocyty potom "napádajú" tkanivá pôsobením, buď priamo ako T-lymfocyty alebo prostredníctvom autoprotilátok produkovaných B-lymfocytmi.

Táto tkanivová agresia spôsobí zápalovú reakciu zahŕňajúcu aj iné imunitné bunky (polymorfonukleárne bunky a makrofágy), ktoré zosilnia lézie.

Autoimunitné ochorenia sú časté a postihujú celkovo 3 - 5 % populácie v krajinách ako napríklad Francúzsko.

Schematicky existujú dva hlavné typy autoimunitných ochorení:

- Systémové autoimunitné ochorenia, t. j. ochorenia schopné postihnúť niekoľko orgánov. Je to napríklad reumatoidná artritída, systémový lupus erythematosus, systémová skleróza (sklerodermia), Sjögrenov syndróm a určité vaskulitídy. Zatiaľ čo reumatoidná artritída je častá (približne 3 milióny pacientov v Európe), iné stavy sú zriedkavejšie, ako napríklad lupus, ktorý postihuje približne 300 000 až 400 000 pacientov v Európe.

- Autoimunitné ochorenia orgánov (t. j. lokalizované do jedného orgánu), ako sú diabetes typu I (postihnutie pankreasu), tyreoitída (postihnutie štítnej žľazy), skleróza multiplex (postihnutie mozgu a miechy), určité postihnutia pečene alebo poškodenie kože (bulózny pemfigoid). Medzi týmito ochoreniami sú niektoré časté, ako napríklad diabetes typu 1 alebo tyreoitída a iné oveľa zriedkavejšie, ako napríklad ochorenia pečene. Tieto ochorenia môžu existovať izolovane alebo v kombinácii, ako je primárna biliárna cirhóza so systémovou sklerodermiou (Raynaudov syndróm).

Prečo sa táto choroba nazýva lupus?

Termín lupus, čo znamená "vlk" v latinčine, má niekoľko predpokladaných pôvodov. Tento termín sa pôvodne používal na opis stavu pokožky, ktorý pripomína uhryznutie vlkom. Po prvýkrát bol lupus popísaný u biskupa z Liège, Eracliusa, o ktorom informoval Herbert z Tours v roku 916 A. C.: "On, Eraclius, trpel ulceróznou chorobou, lupus, ktorá sa prejavila červenou čiarou na čele." Názov lupus sa priraďuje k tejto erytematóznej (červenej) vyrážke s ulceráciami, ktoré pokrývajú rôzne dermatologické lézie, ako je tuberkulózny lupus a lupus vulgaris. Ďalší údajný pôvod je spojený s tvarom karnevalovej masky vlka, ktorá mala mať vyrážku na tvári (vespertilio), ktorá je stelesnením choroby.

Mechanizmy, ktoré toto ochorenie spôsobujú, sú komplexné.

Čo je lupus?

Ako sa choroba vyvinie?

Lupus je veľmi špecifická porucha imunitného systému. Abnormálna aktivita obranných imunitných buniek nášho tela môže viesť k sebanapádaniu vlastných orgánov tela vrátane kože, kĺbov, obličiek, srdca a/alebo mozgu. Táto autoagresia sa nazýva "autoimunitná", pretože je reakciou imunitných buniek proti vlastným zložkám hostiteľského organizmu.

Táto "autoimunitná" reakcia je sprevádzaná napríklad abnormálnou tvorbou interferónu alfa, cytokínu, ktorý sa podieľa na lupuse a iných autoimunitných ochoreniach.

Ako často sa toto ochorenie vyskytuje?

Táto choroba postihuje takmer jedného z 2000 ľudí, najmä ženy (ženy predstavujú 90 % prípadov). Systémový lupus je veľmi zriedkavý u detí do 16 rokov a títo pacienti predstavujú len 5 - 10% z celkového počtu pacientov so systémovým lupusom.

Prečo sa priebeh lupus môže líšiť od pacienta k pacientovi?

Nadmerná aktivita imunitného systému pri lupuse je výsledkom viacerých príčin. Preto sa u každého pacienta môže prejaviť inak. Lupus môže byť výlučne kožný (bez rizika postihnutia vitálneho orgánu), alebo difúznejší a závažnejší. Pri absencii liečby môže táto forma niekedy viesť k poškodeniu obličiek, srdca alebo k neurologickému poškodeniu. Táto rôznorodosť v prejavoch ochorenia vedie k liečbe lupusu prispôsobenej každému pacientovi na mieru.

Aké formy lupusu poznáme? Čo je indukovaný lupus?

Existujú 2 formy lupusu:

spontánny lupus, ktorý sa vyskytuje bez známych alebo rozpoznaných spúšťajúcich faktorov **a indukovaný lupus,** ktorý je spôsobený expozíciou environmentálnym faktorom, vrátane určitých liekov.

Spontánny lupus má rôzne formy:

čistý alebo izolovaný kožný lupus, pri ktorom je poškodenie obmedzené na kožu, a systémový lupus, ktorý je chorobou postihujúcou niekoľko orgánov alebo systémov (kožu, kĺby, obličky, srdce, cievy ...).

Tieto rozdiely sa pravdepodobne vysvetľujú tým, že lupus nemá jednu "príčinu", ale vzniká dôsledkom viacerých "príčin", ktoré stále neboli úplne objasnené a ktoré sa líšia medzi pacientmi. Rôznorodosť príznakov vysvetľuje, prečo liečba lupusu musí byť prispôsobená každému pacientovi individuálne.

Čo je liekmi navodený lupus?

Indukovaný lupus vzniká v dôsledku expozície environmentálnym činiteľom, ako sú aj niektoré lieky. Lupus je potom považovaný za "indukovaný" užívaním týchto liekov. Medzi tieto lieky patrí napríklad doxycyklín (antibiotiká predpísané proti akné), sulfametoxazol + trimetoprim (iné antibiotiká), niektoré antiepileptiká (karbamazepín), niektoré antituberkulotiká, *zriedkavejšie betablokátory (antihypertenzíva) a anti-TNF*. Zoznam potenciálne indukujúcich liekov je veľmi dlhý *(pozri otázku 43)*. Zvyčajne, vysadenie "induktora" a teda lieku vedie k pomerne rýchlemu vymiznutiu klinických prejavov ochorenia.

Niektoré environmentálne činitele (najmä oxid kremičitý) pravdepodobne tiež podporujú vznik lupusu, ktorý môže byť v niektorých prípadoch uznaný za chorobu z povolania *(pozri otázku 12)*.

Čo je neonatálny lupus?

Neonatálny lupus je zriedkavá komplikácia spojená s prítomnosťou určitých autoprotilátok u matky: anti-SSA (tiež nazývané anti-Ro) alebo SSB (nazývané aj anti-La), ktoré môžu ovplyvniť plod alebo novorodenca. Matka má niekedy lupus alebo Sjögrenov syndróm.

Tieto protilátky sú schopné prechádzať cez prirodzenú bariéru placenty medzi matkou a plodom a môžu interagovať s určitými orgánmi dieťaťa. Potom spôsobia:

- Vyrážku **u novorodenca**, ktorá pripomína kožný lupus (preto sa nazýva neonatálny lupus)

- Spomalenie **elektrického vedenia srdca plodu**, nazývaného vrodený srdcový blok (CHB), vyskytujúci sa bez vrodenej poruchy

- Zriedkavejšie **ochorenia pečene alebo neurologické poruchy**

Novorodenecká vyrážka spontánne ustupuje, nakoľko dochádza k postupnej eliminácii materských anti-SSA protilátok

Na druhej strane, spomalenie elektrického vedenia srdca pretrváva častejšie a môže byť dôvodom pre zavedenie kardiostimulátora u dieťata v 1. týždni po pôrode.

Je veľmi dôležité špecifikovať, že riziko spomalenia elektrického vedenia srdca je nízke: ohrozených je 1 % detí matiek, ktoré sú nosičmi protilátok anti-SSA. Toto riziko sa zvyšuje na 15 - 20%, pokiaľ matka už mala dieťa s takouto dysfunkciou.

U pacientok s lupusom, môže byť prítomnosť protilátok anti-SSA dôvodom na ultrazvukové monitorovanie srdca dieťaťa, najmä na začiatku a v polovici tehotenstva.

Vývoj neonatálneho lupusu nepredurčuje vývoj lupusu v detstve alebo v dospelosti.

Môžu lupusom trpieť aj deti?

Áno. Je to veľmi zriedkavé ochorenie, ktoré sa u detí vyskytuje oveľa menej často ako u dospelých.

Systémový lupus sa vyskytuje hlavne po puberte, ale môže začať v akomkoľvek veku, vrátane malých detí, s menej výraznou ženskou prevahou. Poškodenie je rovnaké ako u dospelých, ale u detí býva poškodenie obličiek oveľa častejšie ako u dospelých. Preto je potrebné vyšetrovať detských pacientov na tieto komplikácie viackrát do roka. U detí sa takisto môžu vyskytnúť výnimočné genetické formy.

Čo je to antifosfolipidový syndróm?

Antifosfolipidový (protilátkový) syndróm (APS) je autoimunitné "ochorenie" klinicky charakterizované výskytom krvných zrazenín alebo potratov a biologicky prítomnosťou protilátok proti fosfolipidom. Tieto protilátky aktivujú zrážanie krvi a vedú k vzniku krvných zrazenín (trombózy), ktoré môžu byť lokalizované vo všetkých cievach tela: tepny mozgu, obličiek, srdca ... alebo žíl končatín, krku, pečene... V závislosti od typu cievy a jej umiestnenia, kde je cieva upchatá, sa príznaky odlišujú (ale mechanizmus je rovnaký).

APS môže byť buď izolovaný (nazývaný primárny APS) alebo je asociovaný s iným systémovým autoimunitným ochorením, predovšetkým s lupusom (tento stav sa nazýva asociovaný APS).

U tehotných žien môžu tieto protilátky upchať cievy placenty, čím sa obmedzí výmena medzi matkou a dieťaťom, čo vedie u týchto žien k opakovaným potratom.

Aj keď je ťažké docieliť, aby antifosfolipidové protilátky vymizli, je pomerne jednoduché bojovať proti ich účinkom, pričom sa podávajú antikoagulačné lieky (Acylpirin v závislosti od situácie). Tieto lieky, ak sa užívajú podľa predpisu, umožňujú normálne tehotenstvo.

Antikoagulanciá sa užívajú dlhodobo v prípade, že v minulosti bola prítomná flebitída alebo arteriálna zrazenina.

Odhliadnuc od tehotenstva, je takisto dôležité vedieť, že u pacientov s lupusom prítomnosť protilátok proti fosfolipidom zvyšuje riziko krvných zrazenín. V tomto prípade lekári môžu predpísať malé dávky aspirínu ako prevenciu tvorby zrazenín.

Hydroxychlorochín predpisovaný u pacientov s lupusom, má takisto pozitívny vplyv na riziko tvorby zrazenín vyvolaných prítomnosťou protilátok proti fosfolipidom.

© Katana santé

Poznáme "príčiny" lupusu?

Lupus nemá jednu konkrétnu "príčinu", ale pravdepodobne sa vysvetľuje niekoľkými "príčinami", ktoré sú kombinované ako kúsky skladačky.

Tieto "kúsky" sú špecifické pre každého jedinca (imunogenetické faktory) a tiež pochádzajú z nášho prostredia (environmentálne faktory).

Genetický pôvod lupusu

Systémový lupus nie je dedičnou chorobou, ale do hry vstupujú genetické faktory. Každý genetický faktor samostatne nestačí na to, aby spôsobil lupus, okrem veľmi zriedkavých foriem. Preto sa systémový lupus veľmi zriedkavo vyskytuje v rodinnej forme. Tieto genetické abnormality nie sú až na niekoľko výnimiek, hlavnou abnormalitou jedného génu (ako pri genetickom ochorení, akým je hemofília), ale skôr sú zakotvené v "genetickom pôvode".

Zdá sa, že tento "pôvod" súvisí s malými rozdielmi (nazývanými polymorfizmus), ktoré charakterizujú určité imunitné gény.

Keď sa spoja (čo reprezentuje termín "multigénna choroba"), podporia vznik porúch v rámci imunitného systému.

Environmentálny pôvod lupusu

Environmentálne faktory, ktoré môžu spustiť lupus, sú tiež pomerne početné, ale žiadny nemôže spustiť chorobu sám. Na vyvolanie ochorenia je určite potrebných niekoľko environmentálnych faktorov (spojených s genetickým narušením imunitného systému).

Najpravdepodobnejšími environmentálnymi faktormi sú vírusy, ako napríklad infekčná mononukleóza (Epstein-Barrovej vírus), rôzne lieky a pravdepodobne aj niektoré toxické faktory (oveľa menej známe).

Do hry vstupujú aj ďalšie dôležité faktory, ako je UV svetlo (zo slnka) a niektoré ženské hormóny (estrogén). Tabak tiež zvyšuje riziko vzniku lupusu.

Lupus je teda ochorenie, ktoré sa opisuje ako multifaktoriálne, pretože súvisí so spojením viacerých predispozičných, imunogenetických a environmentálnych faktorov. Tento multifaktorový pôvod vysvetľuje, prečo existuje lupus rôznej závažnosti, z ktorých niektoré môžu začať u detí, iné u "starších" dospelých.

Prečo lupus postihuje hlavne ženy? Existuje mužský lupus?

Lupus postihuje ženy oveľa častejšie ako mužov (pomer pohlaví: 9 žien na každého muža v dospelosti), ako väčšina autoimunitných ochorení. Túto predispozíciu u žien možno vysvetliť rôznymi spôsobmi:

Úloha niektorých ženských hormónov (estrogénov)

Najviac "klasické" vysvetlenie je hormonálne. Estrogén všeobecne podporuje nadmernú imunitu, ktorá sa pozoruje v prípade lupusu. To vysvetľuje, prečo sa ochorenie môže zhoršiť počas tehotenstva alebo pri užívaní antikoncepcie s obsahom estrogénu.

Úloha ženského chromozómu X

X chromozóm, z ktorého ženské bunky (XX) nesú dve kópie (kým mužské bunky (XY) nesú len jednu), je chromozóm, na ktorom nachádzame dôležité gény nášho imunitného systému. Nedávno sa ukázalo, že žena s lupusom exprimuje odlišne imunitné gény prenášané chromozómom X v porovnaní s inými ženami, čo podporuje nadmernú aktivitu imunitného systému.

Z iných dôvodov?

Existuje niekoľko ďalších dôvodov, o ktorých nevieme alebo ktoré nie sú dobre známe. Nedávno bolo navrhnuté, že ženy by mohli produkovať určité látky imunity vo väčších množstvách.

Táto hypotéza je veľmi zaujímavá, pretože interferón je cytokín, ktorý môže uľahčiť vznik lupusu.

Zatiaľ čo lupus najčastejšie postihuje ženy, formy, ktoré postihujú mužov, majú spočiatku zvyčajne ťažší priebeh s častejším postihnutím obličiek.

© Fotolia

Existuje mužský lupus?

Ak je prevalencia (alebo frekvencia) výskytu lupusu vyššia u žien (takmer 90% pacientov), 1 pacient z 10 je muž. V porovnaní so ženami, niektoré prejavy choroby sú o niečo častejšie, ako je serozitída (zápal pohrudnice na pľúcach a perikardia na srdci), poškodenie obličiek, hemolytická anémia, prítomnosť antifosfolipidových protilátok. Formy, ktoré postihujú mužov, sú zvyčajne spočiatku závažnejšie s častejším postihnutím obličiek. Klinické skúsenosti ukazujú, že predĺžená remisia môže byť častejšie prítomná u mužov ako u žien.

Sú prejavy lupusu iné v závislosti od etnickej príslušnosti?

Áno, klinické prejavy systémového lupusu sa môžu líšiť v závislosti od etnickej príslušnosti. Často sa vyskytuje v populáciách tmavej pleti (hlavne v Karibiku a u Afroameričanov), u Hispáncov, u Ázijcov a u Indiánov. V týchto populáciách je frekvencia výskytu lupusu 2 - až 3-krát vyššia ako u kaukazských pacientov. Existuje tiež zvýšené riziko poškodenia obličiek. V týchto populáciách pacientov sa navyše vyskytujú aj ďalšie dôsledky súvisiace s lupusom, ale to môže závisieť aj od variability v prístupe k zdraovtnej starostlivosti, ktorá sa niekedy pozoruje v týchto populáciách.

Existuje vzťah medzi lupusom a stresom?

Stres môže zhoršiť lupus, ale nespôsobuje ho.

"Stresová" udalosť v živote môže facilitovať vzplanutie lupusu, ale samotný stres nemôže spôsobiť vznik lupusu. Pacienti niekedy hlásia, že ich choroba začala po nehode, rozvode atď., ale je ťažké preukázať existenciu priamej súvislosti medzi udalosťou a samotným ochorením.

V súčasnosti mnoho vedeckých prác skúma úlohu stresu na imunitný systém. Celkovo bolo hlásené, že stres môže spôsobiť poruchu imunitného systému charakterizovanú nadmernou aktivitou imunity. Je dôležité pokúsiť sa lepšie zvládať stres, aby nedochádzalo k poruchám imunity.

Niekoľko tipov vám môže pomôcť

Pochopte svoju chorobu, prijmite ju... vďaka tímovej práci vašich lekárov a blízkych:

Udržiavajte - ak je to možné - fyzickú aktivitu a aktívny sociálny život volaním si s priateľmi, stretávaním sa s príbuznými a zapájaním sa do profesionálnej alebo dobrovoľníckej práce.

Neváhajte vyskúšať relaxačné cvičenia a v prípade ťažkostí sa obrátiť na zdravotnícky personál.

Vyhľadajte pomoc psychológa alebo psychiatra a tí vám pomôžu nájsť stratégie, ako sa lepšie "vyrovnať s každodenným životom".

Stav "zen" je stav, ktorý chcete dosiahnuť pri autoimunitnom ochorení!

© Fotolia

Je lupus nákazlivý?

Nie, lupus nie je nákazlivý. Frekvencia výskytu ochorenia u manželov/manželiek a/alebo známych pacientov s lupusom sa nezvyšuje. V praxi preto nie je potrebné prijať žiadne preventívne opatrenia.

Infekčný agens alebo choroboloďný zárodok môže pôsobiť na imunitný systém, ale nemôže prenášať lupus.

V súčasnosti sa pracuje na tom, aby sme pochopili, ako môže infekčné prostredie (najmä vírusy) pôsobiť na imunitný systém a prípadne uľahčiť nástup ochorenia.

V skutočnosti niektoré faktory pravdepodobne zohrávajú úlohu pri lupuse a iných autoimunitných ochoreniach, ale pôvodca, aj keby bol prenosný, by nestačil na to, aby sám spôsobil lupus.

Môže byť lupus spojený s inými autoimunitnými ochoreniami?

ÁNO, niekoľko autoimunitných ochorení môže byť spojených s lupusom. Spoločný genetický základ je pravdepodobne pôvodcom týchto asociácií. Sjögrenov syndróm (autoimunitné ochorenie prejavujúce sa hlavne suchosťou ústnej dutiny a/alebo očí) môže byť spojený s lupusom, v približne 20 % prípadov.

Antifosfolipidový syndróm, ktorý je charakterizovaný tvorbou krvných zrazenín (trombózy) v tepnách alebo žilách a tvorbou konkrétnych protilátok, sa často spája aj s lupusom.

S lupusom sa môžu spájať aj iné systémové autoimunitné ochorenia, ako sú zápalové myopatie alebo sklerodermia – zmiešané ochorenie spojivového tkaniva.

Nakoniec sa lupus môže spájať aj s "lokalizovanými" autoimunitnými ochoreniami, vrátane tyreoitídy alebo myasténie gravis.

Mám lupus. Mám tiež príznaky Sjögrenovho syndrómu alebo antifosfolipidového syndrómu. Naozaj mám niekoľko chorôb?

Áno, výskyt niekoľkých autoimunitných ochorení môže byť spojených so systémovým lupusom. Spoločný genetický základ je pravdepodobne príčinou týchto asociácií.

Sjögrenov syndróm, ktorý sa prejavuje hlavne suchosťou v ústach a/alebo očiach, býva spojený s lupusom v asi 20% prípadov, je často menej závažný a menej postihujúci ako izolovaný Sjögrenov syndróm (tiež nazývaný primárny). Podobne, prítomnosť protilátok proti fosfolipidom

je bežným znakom samotného lupusu. Keď tieto protilátky spôsobujú tvorbu krvných zrazenín (trombózu), nazýva sa to antifosfolipidový syndróm, ale je to špecifický klinický prejav ochorenia. Čo sa týka Raynaudovho syndrómu, je to jeden z častých príznakov pozorovaných pri systémovom lupuse.

Zriedkavejšie sa môže systémový lupus spájať s iným autoimunitným ochorením s rozličným klinickým obrazom, ako je reumatoidná artritída, sklerodermia alebo zápalová myopatia. Toto sa nazýva syndróm prekrytia (systémový lupus + ďalšie ochorenie spojivového tkaniva).

LEPŠIE POCHOPENIE PRÍZNAKOV LUPUSU

Príznaky lupusu

Aké sú prvé príznaky lupusu?

Lupus zvyčajne začína sériou príznakov, ktoré sa postupne objavujú, v priebehu niekoľkých dní alebo týždňov: únava, niekedy horúčka, bolesť kĺbov, kožné príznaky, bolesť na hrudníku, dýchavičnosť...

V ostatných prípadoch sa počiatočná prezentácia nazýva monosymptomatická, to znamená, že prevláda jeden klinický príznak.

Choroba často začína **poškodením kože**, ktoré postihuje 50 až 75% pacientov v priebehu ochorenia.

Tieto kožné lézie sú stimulované expozíciou na slnku alebo niekedy len ultrafialovému svetlu.

Môže to zahŕňať:

- **Prehnaná reakcia kože** so sčervenaním, ako je "spálenie sa na slnku", po miernom vystavení sa slnku: toto sa nazýva **fotosenzitivita**.

- Sčervenanie v tvare "motýlích krídel" na tvári (alebo erytém v tvare "vespertilio", to znamená v tvare krídel netopiera). Táto vyrážka je umiestnená symetricky na lícnych kostiach, krídlach nosa a niekedy na čele. Toto začervenanie sa môže šíriť do výstrihu a postihnúť zadnú časť rúk a predlaktia.

- **"diskoidný" lupus**, ktorý vyvoláva chronické zaoblené začervenania, rovnakej topografie, sprevádzané šupinami (zhrubnutím kože), ktoré, žiaľ, zanechajú jazvy.

- V ostatných prípadoch sú na začiatku ochorenia prítomné bolesti kĺbov alebo "artralgia". Sú to zápalové bolesti kĺbov, ktoré narúšajú spánok a sú charakterizované bolestivým stuhnutím, najmä ráno po prebudní pri rozhýbavaní kĺbov. Aj keď môžeme hovoriť o polyartritíde (alebo zápalovom reumatizme), opuch kĺbov je zriedkavejší ako počas reumatoidnej artritídy. Spoločné zapojenie sa týka hlavne rúk a zápästí. Na rozdiel od reumatoidnej artritídy, táto artritída nie je sprevádzaná poškodením kĺbov. Kĺby sa opäť stávajú bezbolestnými počas pokojového stavu ochrenia (to znamená v remisii), čo je podporené samotnou liečbou.

- Niekedy sa choroba môže prejaviť zápalom, ktorý postihuje blany obklopujúce pľúca (pleuritída) alebo srdce (perikarditída).

- V iných prípadoch môže ochorenie začínať poškodením obličiek, ktoré sa prejavuje prítomnosťou bielkovín (proteinúria) alebo červených krviniek (hematúria) v moči. Toto poškodenie obličiek je často prítomné u detí s diagnostikovaným lupusom.

- Možné sú aj iné príznaky nástupu ochorenia, ale sú zriedkavejšie: neurologické, psychické, zažívacie (pankreatitída, hepatitída..), kardiovaskulárne (poškodenie srdcových chlopní, zápal srdcového svalu, nazývaný aj myokarditída, arteriálna alebo venózna trombóza, nazývaná aj flebitída).

Vzhľadom na všetky tieto prvé možné klinické príznaky, je to zvyčajne odber krvi, ktorý poukáže na diagnózu systémového lupusu. Prakticky všetci pacienti v tomto štádiu majú vo vysokých koncentráciách autoprotilátky, nazývané antinukleárne protilátky. Protilátky proti dvojvláknovej DNA sú pre diagnostiku špecifickejšie v porovnaní s antinukleárnymi protilátky.

Ako je lupus diagnostikovaný?

Lekári špecialisti budú využívať svoje skúsenosti a klasifikačné kritériá, ktoré boli pôvodne navrhnuté na účely vedeckého výskumu, na stanovenie diagnózy.

Medzinárodná vedecká obec definovala klasifikačné kritériá, ktoré umožňujú diagnostikovať systémový lupus. Boli navrhnuté dve hlavné klasifikácie *(pozri prílohu 2).*

Klasifikácia podľa ACR (z angl. *American College of Rheumatology*), ktorý obsahuje 11 kritérií.

Prítomnosť najmenej 4 z týchto 11 kritérií umožňuje klasifikovať pacienta ako trpiaceho systémovým lupusom.

Podľa kritérií ACR/EULAR z roku 2019, podľa ktorých možno u pacienta klasifikovať systémový lupus, musí pacient dosiahnúť skóre 10 alebo viac, ak je splnené vstupné kritérium.

Aké testy sú potrebné na diagnostiku lupusu?

Diagnóza lupusu závisí veľa od prejavov, ktoré napokon vyústia do samotnej choroby. Účelom potrebných vyšetrení je na jednej strane vylúčiť možnosť ochorenia, ktoré by sa podobalo

lupusu, a na druhej strane potvrdiť diagnózu, ak je to možné. Najužitočnejšie testy na diagnostiku lupusu sú:

„Rutinné“ biologické vyšetrenia

< Hľadanie poklesu krvných buniek v krvnom riečišti (cytopénia): anémia (hemolytická alebo zápalová, pokles červených krviniek), lymfopénia, neutropénia (pokles bielych krviniek, lymfocytov alebo neutrofilov), autoimunitná trombocytopénia (pokles počtu krvných doštičiek).

< Poškodenie obličiek sa zisťuje analýzou funkcie obličiek (meranou podľa kreatinínu v krvi) a moču, čo umožňuje zistiť, či renálny filter nevykazuje abnormality. Ak je tento filter poškodený, moč bude obsahovať proteíny (vrátane albumínu), ale aj červené krvinky (hematúria) alebo biele krvinky (leukocytúria). Tieto renálne abnormality nie sú špecifické pre lupus, ale je dôležité pátrať po nich, keď hovoríme o tomto ochorení. Môžu byť detegované jednoduchou analýzou za použitia diagnostického pásika, určeného pre analýzu moču.

< Analýza funckie pečene (transaminázy, alkalické fosfatázy) je obzvlášť užitočná pri eliminácii ďalšieho ochorenia (spôsobeného vírusom).

Imunologické vyšetrenia

< Je to predovšetkým hľadanie vysokej hladiny imunoglobulínov (hypergamaglobulinémia), ktorá odráža aktiváciu imunitného systému

< Najdôležitejšie biologické vyšetrenia na potvrdenie diagnózy sú imunologické s celkovou identifikáciou antinukleárnych protilátok a ich zložiek (anti-dsDNA, anti-Ro/SS-A a anti-La/SS-B, anti-Sm, anti-RNP ...) a prípadne s hľadaním aktivácie komplementového systému, čo vedie k poklesu týchto proteínov v krvi (nazývanej aj hypokomplementémia).

Tieto imunologické vyšetrenia musia systematicky zahŕňať aj hľadanie protilátok proti fosfolipidom. Sú to autoprotilátky, ktoré môžu "zahustiť" krv a viesť k riziku zrážania (trombózy) v žilách (nazývanej flebitída) alebo v artériách.

Niekoľko ďalších vyšetrení môže byť užitočných v závislosti od príznakov, ktoré sú prítomné u pacienta.

< Biopsia kože môže byť potrebná na potvrdenie, prostredníctvom histologickej analýzy, diagnózy lupusu, pokiaľ je na koži prítomná vyrážka podobná lupusovej vyrážke. Ale to je užitočné len vtedy, keď nie je diagnóza jednoznačná.

< V prípade podozrenia na poškodenie srdca alebo ciev (žily alebo artérie), je potrebné vykonať ultrazvuk - srdcový Doppler

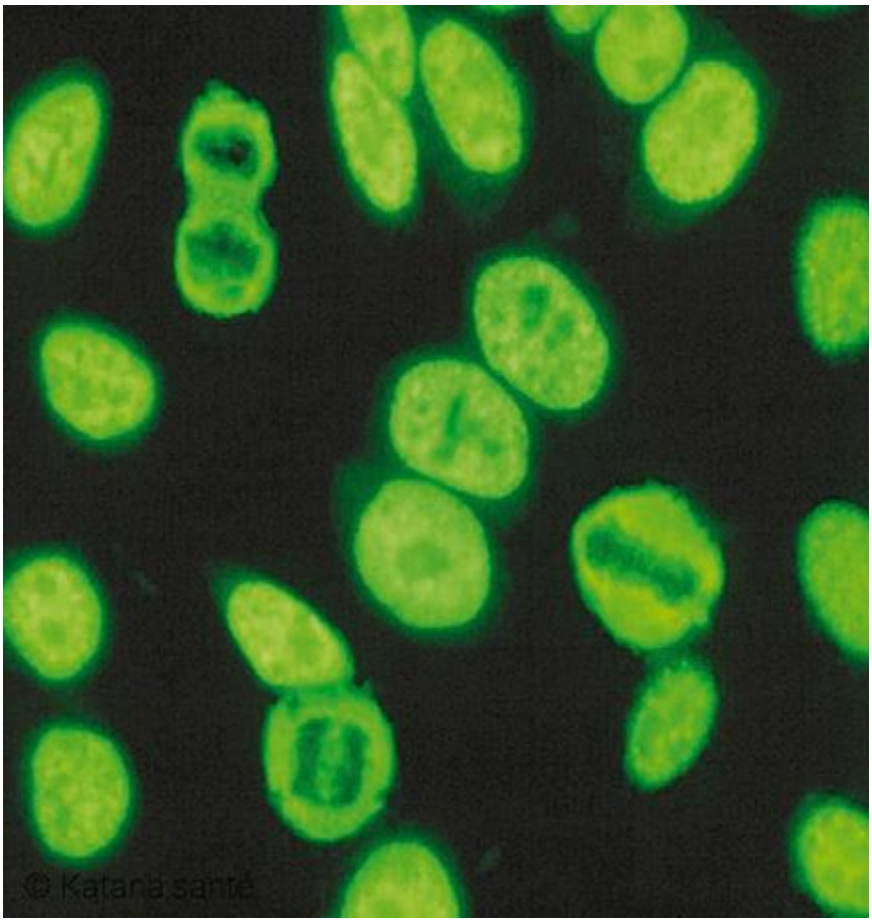
< V prípade poškodenia obličiek je potrebné prediskutovať biopsiu obličiek, aby sa zistilo, aké vážne je poškodenie.

< V prípade neurologického poškodenia je potrebné vyšetriť mozog takými vyšetreniami, ako je MRI, a/alebo vykonať lumbálnu punkciu tekutiny, ktorá cirkuluje v mozgu (nazývaná mozgomiechová tekutina)

< Významné zníženie počtu krviniek (cytopénia) si môže vyžadovať vyšetrenie hematopoetickej kostnej drene (produkujúcej krv), ktorá sa realizuje v lokálnej anestézii (myelogram).

< V prípade bolesti kĺbov a/alebo kostí je niekedy potrebné použiť RTG alebo iné zobrazovacie vyšetrenie (MRI, ultrazvuk) na vylúčenie ďalšej choroby.

Zoznam potrebných vyšetrení lupusu závisí od prejavov ochorenia u každého pacienta v danom okamihu. Všetky tieto vyšetrenia môžu byť potrebné na stanovenie diagnózy lupusu, ale tiež, a predovšetkým, na určenie typu a rozsahu poškodenia každého orgánu, na monitorovanie vývoja ochorenia a na včasnú liečbu relapsov. Toto hodnotenie je nevyhnutné na výber správnej liečby.



Aký je účel vyhľadávania antinukleárnych protilátok a protilátok proti DNA? Definícia autoprotilátky

"Autoimunitná" imunitná odpoveď (ako je to pri lupuse) môže viesť k tvorbe abnormálnych protilátok, nazývaných autoprotilátky. Tieto autoprotilátky sú namierené proti zložkám našich vlastných buniek, ktoré sa najčastejšie nachádzajú v jadre týchto buniek, preto sa nazývajú antinukleárne (nukleárny = pochádzajúci z jadra).

Terminológia autoprotilátok

Tieto antinukleárne protilátky sú namierené proti zlúčeninám v jadre našich buniek, ako je **DNA** chromozómov (anti-dsDNA protilátky) a proti iným štruktúram, ktoré sa nazývajú **ribonukleoproteíny, napríklad anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B, anti-Sm alebo anti-RNP.** Táto trochu komplikovaná terminológia označuje buď písmená mena pacienta, u ktorého bola autoprotilátka prvýkrát popísaná (príklad: Ro, La, Sm), alebo štruktúru rozpoznanú touto autoprotilátkou (príklad: RNP pre **ribonukleoproteín**), alebo chorobu spojenú s touto protilátkou (príklad: SS-A pre Sjögrenov syndróm A).

Ako sa tieto autoprotilátky zisťujú?

Tieto autoprotilátky sa detegujú v krvi pacientov rutinnými laboratórnymi testami. Ich detekcia prebieha v dvoch fázach. Po prvé, skríning potvrdzuje prítomnosť a koncentráciu týchto autoprotilátok. Táto koncentrácia sa vyjadruje meraním koncentrácií titrácie v sére (1/80, 1/160, 1/320, 1/1280..). Toto číslo napríklad znamená, že v sére, ktoré bolo zriedené 320-krát, sú stále viditeľné protilátky: toto sérum je 1/320 pozitívne. Prah pozitivity sa medzi laboratóriami líši, ale vo všeobecnosti sa u dospelých považuje za pozitívny od zriedenia 1/160.

Druhým krokom je identifikovať bunkový antigén, na ktorý je autoprotilátka zameraná. Tento krok využíva špecifické testy, ktoré budú detekovať protilátky anti-dsDNA, anti-Sm, anti-RNP, anti-Ro/SS-A... Vykonávajú sa v mnohých laboratóriách.

Užitočnosť autoprotilátok v diagnostike a prognóze

Tieto autoprotilátky slúžia ako diagnostické markery, pretože v praxi absencia protilátok vylučuje možnosť systémového lupusu. Nie sú však špecifické pre lupus, pretože sa môžu vyskytovať pri mnohých iných chorobách a dokonca aj u zdravých ľudí. Tieto protilátky môžu mať aj prognostickú hodnotu, pretože niektoré z nich pôsobia priamo indukovaním lézií (napríklad: anti-dsDNA protilátky indukujú poškodenie obličiek).

Ako môžeme hľadať protilátky proti natívnej DNA?

Protilátky proti dvojvláknovej DNA sú podskupinou antinukleárnych protilátok zistených špecifickými identifikačnými testami. Tieto testy sú v podstate imunoenzymatické, nazývané ELISA (z angl. *Enzyme Linked Immuno Sorbent Assay*) a Farr test. Cieľom týchto testov je identifikovať a kvantifikovať vyvinutú autoimunitnú reakciu proti DNA chromozómov. Táto chromozómová DNA sa nazýva natívnaalebo. dvojvláknová, pretože je to naozaj "čistá" DNA zložená zo slávneho dvojitého helixu. Skutočnými markermi lupusu sú preto antinatívne DNA protilátky, ale nie anti-denaturované DNA protilátky (ktoré sú tvorené iba jedným helixom). Antidenaturované protilátky sa dajú zistiť za mnohých okolností, patologických alebo nepatologických, ale ich hľadanie nie je užitočné na diagnostiku alebo liečbu lupusu.

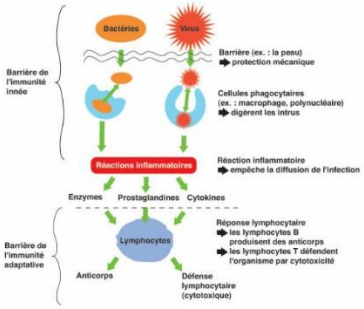
Protilátky proti natívnej DNA sú veľmi charakteristické pre lupus, ale nemusia byť prítomné u všetkých pacientov. Tieto anti-dsDNA protilátky sú vynikajúce diagnostické markery lupusu, prítomné od začiatku ochorenia. Zisťujú sa však len u 60 až 70% pacientov, najmä ak je ochorenie aktívne. Inými slovami, môžete trpieť skutočným lupusom bez natívnych DNA

protilátok. V tomto prípade určite máte protilátky proti iným štruktúram jadra (napríklad anti-Ro/SS-A a/alebo anti-La/SS-B), ale je tiež možné, že sa anti-natívna DNA objaví neskôr, v priebehu ochorenia.

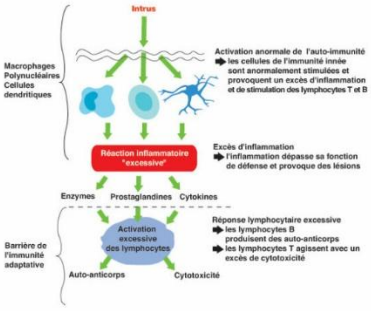
Protilátky anti-dsDNA môžu priamo spôsobovať poškodenie v dôsledku lupusu, ako je poškodenie obličiek. Ich miera sa mení s aktivitou ochorenia. Tieto anti-dsDNA protilátky majú tiež patogénnu úlohu, pretože usadzovaním v obličkách pacientov spôsobujú glomerulárnu nefropatiu.

Čím je vaša choroba aktívnejšia, tým vyššie hladiny anti- dsDNA protilátok sa budú nachádzať v krvi. Ak máte lupus s pozitívnymi anti-dsDNA, váš lekár použije tento test na zistenie priebehu ochorenia.

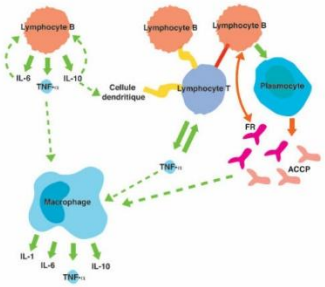
Les barrières de l'immunité



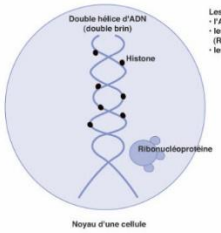
Les maladies auto-immunes



L'ensemble de cette activité "anormale" et "excessive" provoque des lésions inflammatoires des organes comme la peau, le coeur, les reins. Pour chaque organe, les mécanismes immunitaires qui génèrent les lésions peuvent être particuliers.

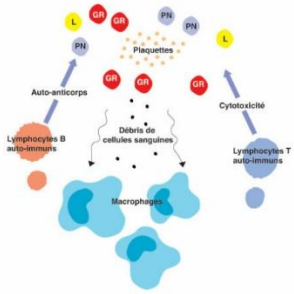


Les différentes maladies auto-immunes systémiques et d'organes

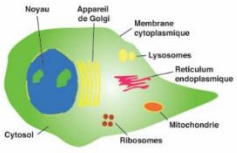


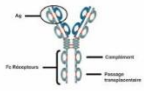
Les auto-anticorps sont dirigés contre :
- l'ADN double brin
- les ribonucléoprotéines (RNP, Sm, Ro/SS-A, La/SS-B)
- les histones

Le code génétique est codé par l'ADN qui forme les 46 chromosomes présents dans les noyaux de toutes nos cellules

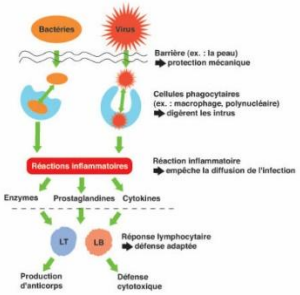


Les cellules sanguines (globules rouges, globules blancs, polynucléaires, lymphocytes et plaquettes) sont détruites par des auto-anticorps et par des lymphocytes T auto-immuns.
Ces cellules agressées et détruites sont "digérées" par les macrophages.





Cascade immunologique



Prečo sa meria sérový komplement?

Čo je to komplement?

Sérový komplement je súbor malých proteínov nazývaných C1, C2, C3, C4... (C ako z angl. „*complement*“) prítomných v krvi a tkanivách. Jeho úlohou je regulovať imunitný systém uľahčením eliminácie mikróbov a bunkových zvyškov, napríklad zničených vírusom. Komplement je svojím spôsobom "zberačom odpadu" imunitného systému. Chyba komplementu tak vedie k "neporiadku" zo zvyškov po bunkách. Zhlukovanie imunitného systému, najmä na základe podnetu (autoimunitného), uľahčuje vznik autoimunitnej reakcie voči zvyškom našich vlastných buniek, čo zosilňuje autoimunitnú reakciu.

Prečo sa hladina komplementu stanovuje pri lupuse?

Dôvod má dve príčiny:

V prípade niektorých pacientov trpiacich lupusom je z genetických dôvodov **produkcia niektorých frakcií komplementu nižšia** (najmä C4, zriedkavo C1 alebo C2).

Rutinne sa najčastejšie v praxi stanovujú **frakcie C3 a C4, ale aj celkový komplement, nazývaný CH50 (celkový hemolytický komplement).** Toto stanovenie umožňuje sledovať aktivitu lupusu, pretože v prípade abnormálnej aktivácie imunity sa v krvi zníži výskyt proteínov komplementu (najmä C3 a C4).

Preto "**hypokomplementémia"** vo všeobecnosti odráža aktívne obdobie ochorenia, pomerne často s poškodením obličiek.

Znížená hladina komplementu nie je konštantná najmä, ak nedochádza k poškodeniu obličiek. Meranie komplementu sa bežne používa na monitorovanie lupusu.

Existuje spojenie medzi anémiou a lupusom?

ÁNO. Čo je anémia?

Anémia je pokles počtu červených krviniek, ktorý vedie k zníženiu hladiny hemoglobínu. Hemoglobín je transportér kyslíka, ktorý je základnou zložkou červených krviniek.

Existujú anémie veľmi odlišného pôvodu, súvisiace s chronickým krvácaním (napríklad počas silnej menštruácie), nedostatkom železa, chronickým zápalom alebo nadmernou deštrukciou červených krviniek.

Prečo vzniká anémia v dôsledku lupusu?

V prípade lupusu je možné mať anémiu z niekoľkých dôvodov.

Anémia je najčastejšie spôsobená zápalom spôsobeným systémovým lupusom (zápalovou anémiou). Upraví sa liečbou tohto ochorenia.

Najzávažnejšia anémia súvisí s autoprotilátkami proti antiglobulínu. Tieto autoprotilátky vedú k zničeniu červených krviniek. Toto sa nazýva autoimunitná hemolytická anémia. Táto hemolýza má za následok často pomerne brutálny a významný pokles hladiny hemoglobínu.

Tento typ anémie je pomerne zriedkavý, ale často ide o stav núdze, ktorý si vyžaduje bezodkladnú liečbu.

Rôzne typy liečby môžu viesť k anémii prostredníctvom rôznych mechanizmov. Preto je spravidla potrebné vždy brať do úvahy mechanizmus účinku liečiv.

Anémia sa tiež môže spájať s poruchou tvorby mladých červených krviniek v kostnej dreni, ale táto forma je výnimočná.

Pôvod tejto výrobnej chyby červených krviniek je spojený aj s narušením imunitného systému.

Pri silnom poškodení funkcie obličiek je znížená tvorba červených krviniek. Tento mechanizmus sa netýka len lupusu.

V každom prípade **anémia nemusí priamo súvisieť s lupusom**, ale môže sa vysvetliť iným súvisiacim javom, ako je chronické krvácanie, nedostatok železa alebo iná abnormalita (napr. nedostatok vitamínu B12 alebo hypotyreóza).

Prítomnú anémiu preto treba vyhodnotiť, klinicky vyšetriť, odobrať vzorky krvi, aby sme sa pokúsili porozumieť jej pôvodu a liečiť ju.

Čo treba urobiť v prípade anémie?

V prípade závažnej anémie by sa mala príčina liečiť čo najskôr a v prípade slabej znášanlivosti terapie by sa mali červené krvinky doplniť transfúziou.

Môže mi lupus znížiť biele krvinky?

ÁNO. Lupus môže znižovať počet bielych krviniek.

Čo je pokles počtu bielych krviniek (nazývaný leukopénia)?

Môžeme rozlíšiť dva typy bielych krviniek v krvnom obraze, nazývanom hemogram:

Polymorfonukleárne bunky, ktoré priamo ničia mikróby a sú súčasťou našej vrodenej imunity,

a **lymfocyty**, ktoré sa aktívne podieľajú na imunitnej odpovedi, narušenej počas lupusu. Tieto biele krvinky sa tiež môžu stať cieľom autoimunitnej reakcie. Výsledkom toho je stav nazývaný leukopénia.

Čo spôsobuje leukopéniu pri lupuse?

V prípade lupusu je najčastejšou formou leukopénie **pokles lymfocytov, ktorý sa nazýva lymfopénia**. Táto lymfopénia je veľmi častá a je kritériom na klasifikáciu lupusu, ale nie je jeho

špecifickým príznakom, pretože mnohé iné ochorenia a liečby, ako sú imunosupresíva a kortikosteroidy, môžu túto abnormalitu tiež spôsobiť.

Počas lupusu môže byť tiež pozorovaný **pokles polymorfonukleárnych buniek**, **nazývaný neutropénia**, ale musíme sa uistiť, že neexistuje iná, jednoduchšia príčina, ako napríklad nedostatok vitamínov, v dôsledku ktorej vzniká.

Neutropénia je tiež spojená s autoimunitným fenoménom namiereným proti polynukleárnym bielym krvinkám.

Významná neutropénia môže uľahčiť rozvoj mikrobiálnych infekcií.

Čo treba urobiť v prípade leukopénie?

V praxi, počas lupusu, väčšina leukopénií (najčastejšie lymfopénia) nevyžaduje žiadnu liečbu. Ak však lupus zapríčiní významný pokles všetkých bielych krviniek, vrátane polynukleárnych neutrofilov a možno aj iných krviniek (červených krviniek a krvných doštičiek), môže byť potrebné liečiť tento stav imunosupresívnou liečbou.

Tento liek sa zameriava na zníženie autoimunitnej odpovede, aby umožnila kostnej dreni znovu produkovať krvné bunky.

Môže lupus znížiť hladinu krvných doštičiek?

ÁNO.

Čo je pokles počtu trombocytov (nazývaný trombocytopénia)?

Doštičky sú "mini globuly", ktoré cirkulujú v krvi a pomáhajú zrážaniu krvi vytvorením steny ako z tehál, aby blokovali krvácanie. Lupus môže viesť k **poklesu počtu krvných doštičiek**, nazývanému **trombocytopénia**. Táto autoimunitná trombocytopénia je často spojená s lupusom a zriedkavejšie s inými autoimunitnými ochoreniami. Môže existovať aj samostatne pod názvom "imunologická trombocytopenická purpura". Táto niekedy veľmi závažná trombocytopénia (menej ako 10 000 krvných doštičiek/mm3) môže potom všeobecne spôsobovať benígne krvácanie. Tieto krvácania majú za následok malé purpurové škvrny na koži, odrážajúce subkutánne krvácanie (nazývané purpura), ale aj iné prejavy ako krvácanie ďasien alebo nosa, zriedkavejšie krvácanie v iných orgánoch (gastrointestinálne alebo cerebrálne krvácanie).

Tieto závažné krvácavé komplikácie sú počas lupusu veľmi zriedkavé.

Čo spôsobuje trombocytopéniu v lupuse?

Trombocytopénia pri lupuse sa zvyčajne vysvetľuje autoprotilátkami namierenými proti krvným doštičkám, ktoré sú schopné tieto krvné doštičky zničiť.

Čo treba urobiť v prípade trombocytopénie?

Iba významná trombocytopénia s hemoragickou hrozbou si vyžaduje urgentnú liečbu, často vrátane kortizónu, ale niekedy aj iných liekov, ako sú intravenózne imunoglobulíny.

Zvyčajne nie je potrebná transfúzia krvných doštičiek, okrem prípadov, keď sa vyskytne závažný hemoragický syndróm ohrozujúci život pacienta. V prípade výraznej chronickej trombocytopénie s epizódami krvácania je niekedy nevyhnutné okrem kortikoidov a hydroxychlorochínu použiť aj bioterapiu alebo imunosupresívnu liečbu. V minulosti, keď táto liečba nefungovala, zvažovalo sa odstránenie sleziny (splenektómia), dnes však zvyčajne postačujú iné medicínske zásahy. Toto odstránenie sa vykoná dobre definovanou chirurgickou operáciou. Je možné žiť normálny život aj bez sleziny, pretože tento orgán, ktorý sa môže podieľať na ničení krvných doštičiek, nie je nevyhnutný pre dospelých. Toto odstránenie sleziny si vyžaduje špecifické očkovanie na zabezpečenie ochrany pred určitými infekciami, vrátane pľúcnych infekcií (pneumokoková pneumónia), ktoré sú častejšie u ľudí bez sleziny. Za týmto účelom budete očkovaný (pneumokoková vakcína, meningokoková vakcína a vakcína proti hemofilu a chrípke) a v prípade mikrobiálnej infekcie budete musieť byť veľmi rýchlo liečený.

Aký je vývoj lupusu?

Bez liečby lupus postupuje v vzplanutiach, ktoré striedajú fázy relatívneho pokoja. Bohužiaľ, tento "prirodzený" priebeh bez riadnej liečby môže viesť nielen k nezvratnému poškodeniu orgánov postihnutých týmto ochorením, najmä obličiek (zlyhanie obličiek) a mozgu, ale môže tiež posunúť život pacienta na hranu.

Počas liečby sa lupus zvyčajne vyvinie smerom k remisii: vymiznutie klinických príznakov a zlepšenie určitých biologických príznakov, ako je hladina protilátok proti DNA. Antinukleárne protilátky (ANA) však často zostávajú prítomné, dokonca aj keď je lupus úplne kontrolovaný. Cieľom liečby je udržať remisiu za použitia minimálnej dávky liečiva (minimálna účinná liečba).

To zvyčajne znamená liečbu syntetickými antimalarikami (ako je hydroxychlorochín, chlorochín), ktorá sa má užívať niekoľko rokov po dosiahnutí remisie.

Dlhodobo sa predpisujú aj kortikoidy a niekedy imunosupresíva.

Ak je liečba dobre udržiavaná, bez predčasných prerušení, riziko vzplanutia je nižšie a vzplanutia sú takisto zriedkavejšie. Včasná a dostatočne intenzívna liečba vzplanutí umožňuje výrazne obmedziť následky vzplanutí a vyhnúť sa smrteľným dôsledkom, ktoré sú v dnešnej dobe veľmi zriedkavé.

Môžu kožné lézie lupusu zmiznúť?

Existujú 3 typy kožného postihnutia špecifické pre lupus, ktoré sa zhoršujú vplyvom slnečného žiarenia:

Akútny kožný lupus, je červená vyrážka, ktorá sa objavuje symetricky na nose a lícnych kostiach, vo výstrihu alebo na končatinách, a môže trochu pripomínať tvarom motýľa, preto

mnoho lupusových skupín si volí motýľa ako svoje logo, alebo niektorým pripomína karnevalovú masku, vyzerajúcu ako vlčie oči a z toho pramení názov lupus. Akútny kožný lupus vymizne bez následkov. Na tmavej koži môžu niekedy zostať hyperpigmentované (tmavšie) jazvy.

Subakútny kožný lupus, je prstencová alebo polycyklická vyrážka v tvare platničky. Ľahko sa objavuje na končatinách alebo trupe. Najčastejšie zmizne bez zanechania stopy, ale niekedy môže zanechať pigmentované jazvy.

Chronický kožný lupus (najčastejšou formou je diskoidný lupus). Sú to dobre definované červené škvrny s hrubými šupinami, ktoré sú umiestnené na tvári, ušiach a pokožke hlavy. Stred vyrážky je belavý a zodpovedá zjazvenému tkanivu.

Toto belavé centrum je trvalé**.** Na pokožke hlavy vedie k vypadávaniu vlasov (alopécia) v plakoch, ktoré sú často trvalé.

Môže lupus progredovať až do poškodenia obličiek? Ako si môžem byť istý, že nemám poškodenie obličiek súvisiace s lupusom?

Áno, lupus môže viesť až ku poškodeniu obličiek, ale je to celkom zriedkavé, výnimku tvoria detí.

Bežné formy lupusu nastupujú kožným a kĺbovým prejavmi. Spôsobujú poškodenie kože a bolesti kĺbov. Tieto formy, ak sa rýchlo a dostatočne liečia (zvyčajne syntetickými antimalarikami {hydroxychlorochín, chlorochín}, kortikoidmi v malých dávkach na obmedzený čas a v prípade potreby sa pridáva metotrexát navyše k predchádzajúcej liečbe), nemusia byť pravdepodobne nikdy sprevádzané inými poruchami.

Výskyt poškodenia obličiek, ak neexistuje na začiatku, je zriedkavejší po niekoľkých rokoch vývoja ochorenia. Je však potrebné ho pravidelne vyšetrovať, pretože poškodenie obličiek lupusom spočiatku nevyvoláva žiadne ťažkosti, ani spôsobuje bolesť obličiek. Pacienti s tmavou kožou a ázijskí pacienti sú náchylnejší na rozvoj komplikácií obličiek.

Obličkové postihnutie lupusu má za následok zápal obličiek, ktorý vedie k výskytu bielkovín v moči (**albuminúria alebo proteinúria**) a/alebo červených krviniek (**hematúria**). Hľadanie albumínu a krvi v moči sa častejšie vykonáva u detí než u dospelých. Dá sa to ľahko urobiť u vášho všeobecného lekára alebo v nemocnici pomocou rýchlych testov – pásikov, ktoré sa ponoria do moču. Ide o veľmi citlivé skríningové vyšetrenie, ktoré by sa malo robiť aspoň každých 6 mesiacov a niekedy oveľa častejšie na začiatku ochorenia, najmä ak je vysoká úroveň prirodzených DNA protilátok alebo pokles komplementu. Presnejšia analýza proteinúrie sa vykonaná v laboratóriu na vzorke moču alebo na vzorke moču zbieraného 24 hodín.

Takže, ak je hľadanie albumínu a/alebo krvi negatívne na pásiku, znamená to, že neexistuje žiadne vážne poškodenie obličiek. Ak je výsledok vyšetrenia pozitívny, je najprv potrebné pomocou biologického vyšetrenia moču skontrolovať, či prítomnosť bielkovín a/alebo krvi súvisí

s lupusom. V skutočnosti môže byť test pozitívny aj pri banálnej infekcii močových ciest alebo zle uskutočnenom odbere moču počas menštruácie. Ak prítomnosť albumínu a/alebo krvi súvisí s lupusom, váš lekár vám odporučí biopsiu obličky, ktorá sa zvyčajne robí punkciou v lokálnej anestézii pod ultrazvukovým sledovaním. Z tej istej obličky sa odoberú dva milimetrické fragmenty, ktoré sa analyzujú pod mikroskopom. V prípade antikoagulačnej liečby sa biopsia môže vykonať cez žilu na krku s vodidlom, ktoré ide do žily obličky, aby sa odobrali vzorky (transjugulárna biopsia) a tak sa obmedzí riziko krvácania. Zvyčajne, v oboch prípadoch, biopsia obličky nie je veľmi bolestivým vyšetrením (okrem nepohodlia miestnej anestézie), pretože vo vnútri obličky nie sú žiadne nervy. Po biopsii existuje nízke riziko vzniku renálneho hematómu.

Tento dôležitý krok umožní analýzu vašich obličiek pod mikroskopom a určí rozsah poškodenia obličiek.

Keďže poškodenie obličiek je rozptýlené, t. j. rozšírené po celej obličke, biopsia niekoľkých milimetrov poskytuje informácie o celkovom stave 2 obličiek.

Prítomnosť albumínu v moči počas lupusu môže byť výsledkom mierneho postihnutia obličiek, ktoré nemusí obličky poškodiť, alebo aj závažného postihnutia, ktoré môže viesť k zlyhaniu obličiek, pokiaľ chýba účinná liečba. Biopsia obličiek je preto základom pre usmernenie liečby.

© Annie Eggerman for Katana santé

Ako progreduje lupus nephritis (t. j. postihnutie obličiek)?

Asi u 20 - 40% dospelých pacientov s lupusom a u 30 - 80 % detí dôjde k poškodeniu obličiek. Poškodenie je častejšie u Ázijcov a pacientov afrického pôvodu ako u belochov.

Výsledok biopsie obličky definuje závažnosť tohto postihnutia obličky a do veľkej miery diktuje liečbu potrebnú na jej kontrolu. Ťažké formy lupusovej nefritídy (nazývanej proliferatívna) si vyžadujú kombinovanú liečbu kortikosteroidov v úvode vo vysokých dávkach (prednizón: 0,5 až 1 mg/kg/deň) a imunosupresívnu liečbu (mykofenolátmofetil alebo cyklofosfamid) k hydroxychlorochínu, ktorá zníži zápal obličiek.

Táto terapeutická stratégia takmer vždy umožňuje zlepšiť poškodenie obličky lupusom, často ho dokonca dokáže vyliečiť, alebo aspoň stabilizovať. Prínos sa väčšinou prejavuje v dlhodobom horizonte. Z tohto dôvodu je dôležité pokračovať v imunosupresívnej liečbe dlhší čas (najmenej 2 roky). Niekedy je potrebné po niekoľkých mesiacoch vykonať kontrolnú biopsiu obličiek, aby sa skontrolovala účinnosť liečby. Ak máte vysoký krvný tlak, alebo ak významná proteinúria pretrváva aj bez hypertenzie, dostanete liek, ktorý znižuje krvný tlak a tlak v obličkových filtroch, aby sa znížil únik bielkovín do moču a ochránili sa tak obličky (toto sa nazýva "nefroprotekcia").

Stále existuje riziko relapsu, ktoré si vyžaduje pravidelné monitorovanie a pokračujúce užívanie hydroxychlorochínu, dokonca aj v prípade, ak bola imunosupresívna liečba zastavená.

Zriedkavo sa môže poškodenie obličiek, napriek uvedenej terapii, zhoršovať, čo postupne vedie k potrebe transplantácie obličiek alebo dialýzy (toto sa nazýva "konečné štádium" zlyhania obličiek, ktoré hovorí, že obličky úplne stratili svoju čistiacu schopnosť).

Ako sa lupus vyvíja u detí?

Najčastejšie je lupus, ktorý začal v detstve, naďalej aktívny aj v dospelosti a vyžaduje liečbu a lekársky dohľad. Súčasná dostupná terapia vo všeobecnosti pomáha udržiavať lupus pod kontrolou.

Menej často príznaky zmiznú, ale nevieme, či je možné natrvalo vyliečiť systémový lupus.

Nazýva sa to skôr predĺžená remisia a vždy je potrebné pravidelné monitorovanie.

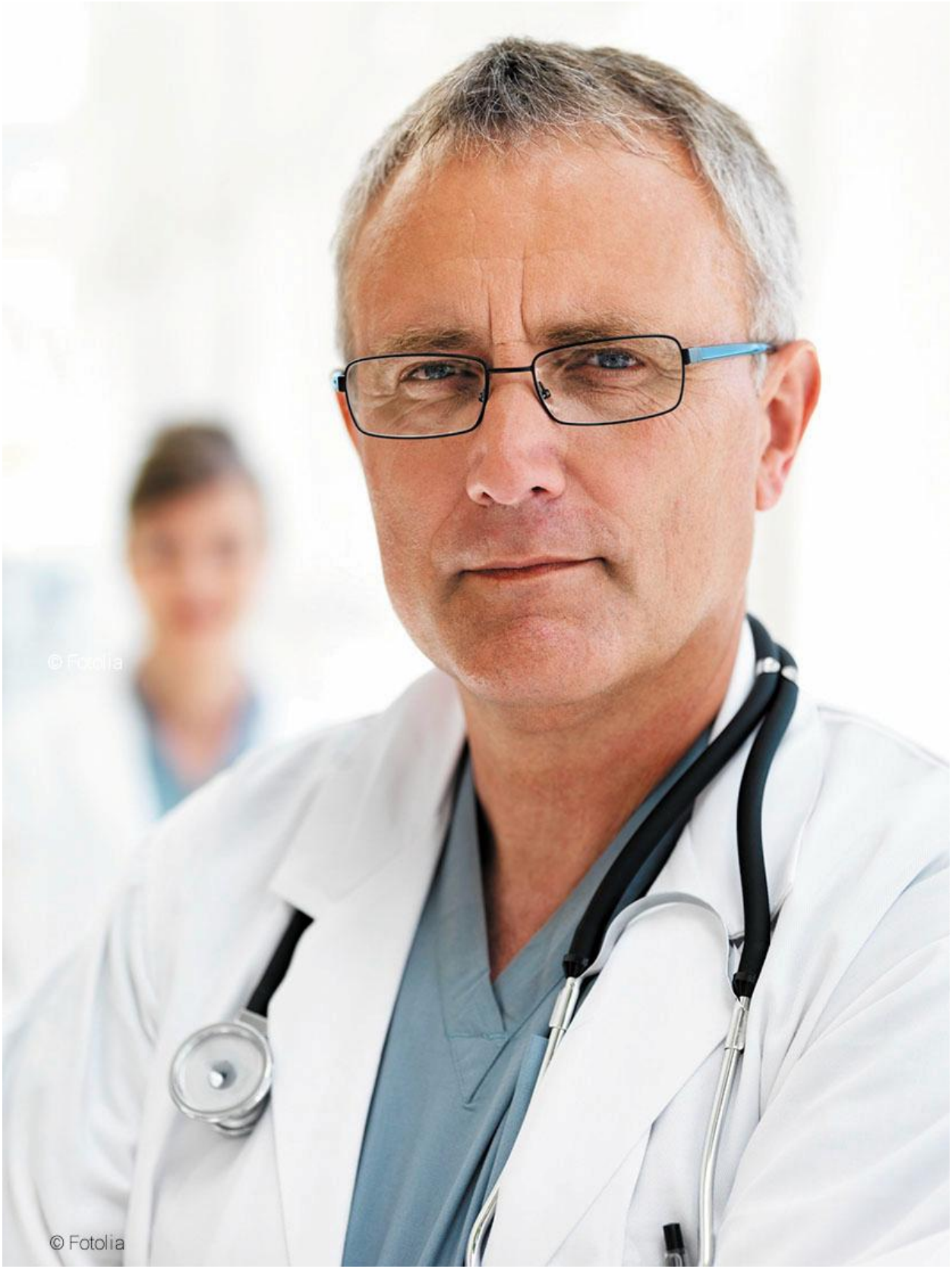
Môže môj doktor vedieť, či môj lupus bude závažný alebo nie?

NIE, je ťažké s istotou predpovedať priebeh lupusu. Vedomosti o tomto ochorení nás naučili, že existujú "benígne" formy, ktoré nemajú žiadne komplikácie aj po mnohých rokoch, ale existujú aj „závžnejšie" formy. Tieto dve formy majú svoje špecifiká, ale žiadne neumožňujú s istotou predpovedať budúcnosť.

Z tohto dôvodu je dôležité dôsledné lekárske monitorovanie počas celého priebehu ochorenia.

Bez ohľadu na počiatočnú závažnosť je manažment tejto choroby často veľmi účinný. Rezistentné formy (tie, ktoré nereagujú dobre na liečbu) sú zriedkavé. Nedávny terapeutický

pokrok navyše umožnil vývoj mnohých nových liekov, ktoré ponúkajú nádej na riešenie aj v najťažších situáciách.


© Fotolia
© Fotolia

Môže byť lupus vyliečený?

Striktne povedané, dnes neexistuje žiadna liečba, ktorá odstraňuje lupus "navždy", ale vo väčšine prípadov je možné liečiť lupus takým spôsobom, že pacient s lupusom môže žiť normálny život, a lupus môže „spať“ dlhšiu dobu. V niektorých prípadoch môže lupus „zmiznúť“ spontánne, najmä v období po menopauze, ale nie vo všetkých prípadoch. Žiadny lekár sa však dnes nemôže sľúbiť "vyliečenie" systémového lupusu, pretože existujúce liečby, vrátane moderných bioterapií, sú primárne zamerané na kontrolu ochorenia. Dnes neexistuje žiadna liečba, ktorá by korigovala počiatočný spúšťač lupusu „raz a navždy“.

V skutočnosti existujú dva „stupne“ uzdravenia, ktoré je potrebné rozlíšiť:

Udržateľné vymiznutie (počas niekoľkých rokov) všetkých príznakov po prerušení liečby (najprv vysadiť kortikosteroidy a potom hydroxychlorochín). To je celkom bežné vo veku 50-55 rokov, to znamená po menopauze.

Opisuje sa aj skoršie „zdravenie“ najmä po imunosupresívnej liečbe. Ako preventívne opatrenie hovoríme o predĺženej remisii, pretože protilátky často zostávajú v krvi. Ich trvalá negativita, ktorá predstavuje „skutočný liek“, je možná, ale oveľa zriedkavejšia.

Vo väčšine prípadov liečba pomôže udržať chorobu na úrovni nízkej aktivity ochorenia a odstráni väčšinu jej príznakov. Pravidelné sledovanie, starostlivé dodržiavanie nepretržitej liečby a preventívne opatrenia, ako napríklad zabránenie vystaveniu sa slnečnému žiareniu, však ostávajú naďalej mimoriadne dôležité.

Aký je vzťah medzi lupusom a únavou?

Únava je často hlásená počas väčšiny chronických ochorení. Postihuje takmer 9 z 10 pacientov s lupusom.

Únava je zníženie výkonu fyzickej a duševnej činnosti. Môže brániť každodennému životu, zabraňovať realizácii určitých projektov a môže brániť sociálnym vzťahom. Ide o symptóm, ktorý polovica pacientov považuje za najviac paralyzujúci. Keď je lupus aktívny, únava je priamo spojená s ochorením, najmä ak spôsobuje bolesť alebo silný zápal.

Na druhej strane, keď sa zdá, že lupus je pod kontrolou, príčina únavy nie je dobre známa.

Zúčastňuje sa na ňom niekoľko faktorov: úroveň svalovej výkonnosti (svalová slabosť vyvolaná dlhodobým príjmom kortikosteroidov, strata fyzického kondície), možná súvislosť s fibromyalgiou a poruchami spánku niekedy poukazuje na depresívny stav.

Únava: znak lupusovej aktivity, ale nielen. Ďalšia príčina organickej únavy sa musí odstrániť. Príčinou môže byť anémia alebo dysfunkcia štítnej žľazy.

Únava je často odrazom aktivity ochorenia. Pretrvávajúca bolesť kĺbov alebo svalov a obavy z aktivity ochorenia, ktoré spôsobujú poruchy spánku, sú všetko možné príčiny únavy súvisiacej s

lupusom. Únava však niekedy pretrváva napriek dobrej kontrole choroby, čo naznačuje existenciu iných faktorov.

Tieto môžu zahŕňať:

Autoimunitná choroba spojená s lupusom, vrátane dystyroidizmu (hypo alebo hypertyroidizmus), myastenie gravis alebo Sjögrenovho syndrómu (ktorý niekedy spôsobuje stratu draslíka alebo fosforu v moči). Fibromyalgia, ktorá je prítomná približne u 15% pacientov s lupusom, môže byť tiež dominantnou príčinou únavy.

Anémia, ktorá má mnoho príčin. Únava je potom sprevádzaná dýchavičnosťou.

Adrenálna insuficiencia po prerušení dlhodobej kortikosteroidnej terapie.

Hormonálne problémy: únava často sprevádza ovulačné ťažkosti a potom sa vyskytuje skôr v druhej časti cyklu: mnoho žien sa cíti byť vyčerpaných v predvečer svojej menštruácie.

Choroba nesúvisiaca s lupusom vrátane infekcií.

Psychosociálne faktory sa často spájajú s únavou, ako to pri chronických ochoreniach býva:

Úzkosť je často prítomná a môže pretrvávať, dokonca aj mimo relapsu ochorenia.

Niekedy sú prítomné **depresívne stavy**, ktoré možno vyjadriť stavom chronickej únavy, ktorá je izolovaná. Potom je potrebné hľadať hypotyreoidizmus. V situácii takzvanej „nervovej“ únavy, akou je úzkosť alebo nervové napätie, vám umožnia práve tieto stavy zotrvať a vydržať. Depresia môže byť rozbehnutá, ale práve úzkosť niekedy človeku pomáha vydržať. V tomto prípade, čím viac ste unavení, tým viac budete bojovať proti vyčerpaniu, pomocou svojich rezerv a pomocou stimulantov, ako je káva.

Únava môže byť tiež dôsledkom nadmerného stresu. Potom je to výsledok adaptácie.

Únava, ktorá pretrváva po lupusovom vzplanutí tzv. „flare“ má často niekoľko príčin:

Úzkosť alebo depresia môžu byť výsledkom obáv o svoje ochorenie.

Každodenný stres spojený s moderným tlakom spoločnosti podať výkon: práca (rozvrhy, profesionálny stres, strach z prepustenia), verejná doprava, rodinné problémy, nadmerný tlak čítať a odpovedať na e-maily, textové správy...

V hre môžu byť však aj lieky a samotná choroba.

Aké psychologické štádiá možno očakávať pri vývoji ochorenia?

Diagnóza samotného ochorenia môže trvať u niektorých ľudí veľmi dlho, pretože lupus je zložité ochorenie a môže napodobňovať veľa ďalších možných ochorení. V priebehu času sa niektorí ľudia môžu stať tak frustrovaní absenciou diagnózy pri pretrvávavjucich bolestiach, únave a mnohých ďalších príznakoch, že pomenovanie choroby prináša úľavu.

Pre väčšinu ľudí je však veľmi ťažké dostať diagnózu „systémového lupus erythematosus“. Môže to byť prvýkrát, čo počuli názov tejto choroby a rôzne príznaky, ktorým môžu čeliť, sa vysvetlia. Tento problém zhoršuje chronický aspekt ochorenia, zlá povesť niektorých zložiek liečby a neužitočný tón sociálnych médií. Neexistuje pre nich iná možnosť, ako začať svoju cestu života s lupusom.

Väčšina bude najprv čeliť obdobiu „popierania“: Prečo ja? Čo som urobil zle? Nie je možné, že mám túto chorobu, ste si istý, že to nie je niečo iné? Pre niektorých to bude obdobie hnevu a depresie. Po prijatí tejto skutočnosti sa často presunú do fázy "prebudenia", počas ktorej začnú chápať toto ochorenie a jej liečbu, ktorá je zameraná na obmedzenia a hrozby spôsobené lupusom. Pre väčšinu ľudí v priebehu času dochádza ku pochopeniu choroby sa stanú sa

kompletnejší a vyrovnanejší. Toto je fáza tzv. „priľnavosti“. Pripúšťajú, že majú lupus vo svojom živote, že to nie je ich „chyba“, a zameriavajú sa na minimalizáciu jeho vplyvu, vytváranie rutín, ktoré im pomôžu bojovať alebo riešiť jeho dôsledky. Nakoniec, niekoľko pacientov dosiahne „eudemonické“ štádium, kde sa lupus stáva integrálnou a „pozitívnou" súčasťou ich života.

Prežívanie týchto psychologických štádií alebo období nie je pevne dané. Pozitívna sociálna podpora, vzdelávanie pacientov, účasť na diskusiách s inými, ktorí žijú s lupusom, otvorený dialóg s lekárom alebo lupusovým tímom a niekedy psychologická podpora môžu pomôcť ľuďom pohybovať sa, každý svojím tempom, v rôznych psychologických fázach života s lupusom. Môžu sa vyskytnúť recidívy, momenty beznádeje a frustrácie z choroby, to je tiež normálne a stáva sa to väčšine ľudí žijúcich s chronickým ochorením. Vzplanutie ochorenia môže vytvoriť dočasný návrat do predchádzajúceho psychologického štádia, ale skúsenosť so zapojením do riadenia choroby zostáva aktívom pre lepší život s realitou.

Všetko ma bolí, je to kvôli lupusu?

Bolesť spôsobená lupusom má rôzne príčiny. V lupuse sa často vyskytuje bolesť kĺbov (artralgia alebo artritída) a bolesť svalov (myalgia alebo myozitída). Tieto poruchy kĺbov a svalov sú zápalové a vo väčšine prípadov sa veľmi dobre zmierňujú protizápalovou alebo dokonca imunomodulačnou liečbou. Bolesti na hrudníku vyskytujúce sa pri nádychu sú tiež možné: zodpovedajú zápalu perikardu alebo pohrudnice, ktoré obklopujú srdce, resp. pľúca; tieto bolesti sú pri vhodnej liečbe znížené.

Bolesť môže byť difúzna a úzkostná, nesúvisiaca so zápalom, čo vedie k slovnému spojeniu fibromyalgia asociovaná s lupusom.

Niekedy sa pacienti sťažujú na viac rozptýlenú bolesť s dojmom „všetko ma bolí". Tieto bolesti sú často spojené s veľkou únavou a ťažkosťami pri zvládaní každodenných úloh, niekedy s inými príznakmi, ako sú poruchy koncentrácie a učenia sa.

Pri konfrontácii s týmto typom prejavu sa musíme najprv uistiť, že neexistuje zápal súvisiaci s lupusom. Pokiaľ sa zápal nepotvrdí je potom potrebné zvážiť „narušenie" kontroly bolesti mozgom. Táto porucha sa často nazýva "fibromyalgia". Fibromyalgia spojená s lupusom neohrozuje orgány poškodením alebo zničením, ale bolesti, ktoré pacient skutočne pociťuje, sú obzvlášť obťažujúce, vzhľadom na ich dlhotrvajúci charakter a obmedzenú účinnosť liekov proti bolesti. Je dôležité, aby ste si boli istí a nezvyšovali liečbu kortikoidmi alebo imunosupresívami pre tento typ bolesti, pretože budú aj tak neúčinné. Užívanie liekov inak predpísaných na depresiu alebo epilepsiu môžu byť užitočné pri utlmovaní tohto typu bolesti. Pomoc psychológa a psychiatra je tiež niekedy prospešná, rovnako ako starostlivosť o fyzické zdravie.

Difúzna bolesť môže niekedy súvisieť s príliš prudkým vysadením kortikoidov. V skutočnosti, keď telo bolo „zvyknuté" na užívanie kortikoidov, nadobličky (ktoré bežne produkujú kortizón-

prirodzený kortikosteroid pre naše telo), nie sú produktívne. Náhle zastavenie (ktorému sa treba úplne vyhnúť) akéhokoľvek príjmu kortikosteroidov spôsobí bolesť (najmä bolesť svalov, niekedy v oblasti brucha) a veľkú únavu, pretože telo nebolo schopné dostatočne rýchlo obnoviť produkciu "endogénneho" kortizónu. Váš lekár vám bude schopný určiť diagnózu rýchlo a bude vám musieť okamžite odporučiť, aby ste užili primeranú dávku kortikoidov.

V prípade objavenia sa „benígnej " gastroenteritídy, ak nebudete udržiavať nízke hladiny perorálneho kortikosteroidu, musí byť bezpodmienečne aplikovaný v injekčnej forme na jeden alebo dva dni. To isté platí v prípade chirurgického zákroku, ktorý vyžaduje, aby ste boli nalačno.

Bolia ma kĺby, hrozí mi deformácia rúk?

Väčšina lupusu spôsobuje bolesť kĺbov (artralgia), zriedkavejšie opuch kĺbov (artritída). Zvyčajne v lupuse nedochádza k deformácii kĺbov, ale možno pozorovať niekoľko abnormalít.

Artritída: opuch kĺbov, ktorý zmizne s liečbou. Bolestivý opuch kĺbov, najčastejšie prstov, sprevádzaný rannou stuhnutosťou („zasekávaním") súvisí so zápalom (artritída). Pri liečbe vymizne rýchlo.

Jaccoudova artropatia

Zriedkavo sa môžu objaviť deformity súvisiace s dislokáciou šliach prstov. Tieto deformácie sa podobajú na deformácie pri reumatoidnej artritíde, ale nie sú spojené s ničením kostí kĺbu. Postihnuté sú len šľachy a deformity sa môžu od počiatočnej fázy znížiť.

Tento typ deformácie nazývaný "Jaccoudova ruka" neodráža skutočnú aktivitu lupusu. Vyžaduje si rehabilitačné cvičenia, nočné nosenie ortézy a možno aj chirurgický zákrok.

Výnimočne sa lupus môže spájať aj s reumatoidnou artritídou (u dospelých) alebo juvenilnou idiopatickou artritídou (v detstve).

Táto asociácia sa niekedy nazýva "rupus": "r" pre reumatoidnú artritídu a "upus" pre lupus. V tomto prípade môže byť pozorované poškodenie kĺbov rovnaké ako pri reumatoidnej artritíde s eróziami a niekedy neredukovateľným zničením postihnutých kĺbov.

Toto ochorenie sa lieči rovnakým spôsobom ako reumatoidná artritída, často s vynikajúcimi výsledkami, aby sa predišlo deštrukcii kĺbov.

Moje prsty sa niekedy stávajú "úplne bielymi", je to Raynaudov fenomén? Aká je úloha lupusu?

Raynaudov fenomén alebo syndróm je prechodná porucha krvného obehu v končatinách, postihujúca prsty na rukách, niekedy prsty na nohách a zriedkavejšie nos alebo uši. Môže byť zhoršený určitými liekmi s vazokonstrikčnou aktivitou, čo spôsobuje uzavretie tepien končatín.

Príznaky sa objavujú v epizódach, počas ktorých sa postihnuté kožné teritóriá stávajú bielymi (ischemická fáza) *(pozri fotografiu pod textom)* a necitlivými, následne prechádzajú cez fialovú/modrú fázu (cyanotická fáza) a potom sa stávajú červenými (reperfúzna fáza, čo naznačuje návrat cirkulácie v cievach, ktoré sa uvoľnia). Často je spájaný s bolestivým brnením, pulzovaním a znecitlivením so stratou alebo bez straty citlivosti.

Vyskytuje sa bežne v populácii (jeden z 10 ľudí), u pacientov s lupusom je častejší (asi 20 až 30 zo 100 pacientov), kde zostáva benígny a bez následkov.

Aké sú spúšťače?

Najčastejšie je tento jav vyvolaný vystavením chladu, ktorý vedie k vazokonstrikcii (zúženie malých ciev prehnaným kontrahovaním ich steny). Ďalšie spúšťacie faktory sú: intenzívne

emócie, stres, vibrácie (opakované a pravidelné používanie vibrujúcich mechanických nástrojov, ako je zbíjačka). Tento jav sa zhoršuje užívaním tabaku.

Mám suché oči a sucho v ústach, je to kvôli lupusu?

Suchý syndróm môže vyvolať autoimunitnú chorobu vylučovacích žliaz (exokrinných žliaz): Sjögrenov syndróm. „Suchý syndróm" je celkom bežný počas lupusu. Viac ako tretina pacientov s lupusom sa sťažuje na sucho v ústach a/alebo a alebo má suché oči. Táto suchosť je spojená s imunoindukovaným zápalom žliaz, ktoré produkujú sliny (slinné žľazy) a slzy (slzné žľazy). Na stanovenie diagnózy sa môže urobiť biopsia týchto (slinných) žliaz a potvrdí sa tak „suchý syndróm“. V tomto prípade biopsia ukazuje infiltrát buniek (lymfocytov), ktoré napádajú tieto žľazy. Tento infiltrát je klasifikovaný podľa jeho intenzity (Chisholmova a Masonova klasifikácia). Len významný lymfocytárny infiltrát má diagnostickú hodnotu.

Tento suchý autoimunitný syndróm, nazývaný Sjögrenov syndróm, môže byť spojený s lupusom, ale aj s inými autoimunitnými ochoreniami, ako je reumatoidná artritída.

Menopauza a niektoré lieky (napríklad antihistaminiká na alergiu a antidepresíva) môžu tiež spôsobovať suchosť.

Ako by sa mal tento suchý syndróm zvládnuť?

Výskyt Sjögrenovho syndrómu počas lupusu neodráža aktivitu ochorenia. Na tento syndróm neexistuje žiadny liek, a preto môžeme len zmierniť jeho príznaky s použitím umelých sĺz a očných gélov, umelých slín a liekov, ktoré stimulujú sekréciu (hydrochlorid pilokarpínu).

V prípade silnej suchosti môže byť užitočné konzultovať stav s oftalmológom, aby sa skontrolovalo, či nie sú žiadne očné komplikácie (suchá keratokonjunktivitída).

Zabezpečenie pravidelnej zubnej starostlivosti je nevyhnutné, pretože absencia slín znižuje prirodzenú obranyschopnosť zubov, čo môže spôsobovať poškodenie.

Súvisí moja strata vlasov s lupusom?

Vypadávanie vlasov (v lekárskej terminológii „alopécia"), zvyčajne rozšírené po celej pokožke hlavy, **niekedy vzniká v dôsledku lupusu**. Ustupuje bez následkov použitím základnej liečby ochorenia. Rast ale býva pomalý... Na druhej strane, pri diskoidnom lupuse sa vytvárajú lokalizované oblasti alopécie a dosiahnutie opätovného rastu je neisté. Ak sa vypadávanie vlasov vyskytne mimo lupusového vzplanutia, je potrebné hľadať inú príčinu. Alopécia môže byť sekundárna v dôsledku užívania liekov (imunosupresívum), nedostatku železa alebo vitamínov, abnormálnej funkcie štítnej žľazy, nadbytku testosterónu (hyperandrogenizmus), stresovej situácii alebo niekedy súvisí so samotným účesom a starostlivosťou o vlasy (zapletené vlasy do vrkočov s trakčnou alopéciou).

Napokon, zvýšenie vypadávania vlasov je bežné u všetkých žien v období po pôrode. Preto to nesúvisí s lupusovou aktivitou počas tohto obdobia.

Mám problémy s trávením, je to kvôli lupusu?

Vo väčšine prípadov tráviace poruchy nesúvisia s lupusom. Počas tohto ochorenia je zažívací trakt zriedkavo postihnutý. Tráviace poruchy sú najčastejšie spojené s užívaním liekov, a to protizápalových liekov, syntetických antimalarík alebo imunosupresív. Môže sa vyskytnúť pálenie záhy, nevoľnosť, bolesť brucha, slabé trávenie alebo dokonca hnačka. Niektoré príznaky sú dočasné, najmä ak súvisia s užívaním syntetických antimalarík, ktoré spontánne vymiznú po niekoľkých týždňoch liečby. V iných prípadoch môže pálenie záhy viesť ku gastroduodenálnej fibroskopii, aby sa zabezpečilo, že nedôjde k zápalu alebo vzniku vredu sliznice. Stres, úzkosť, tabak a alkohol sú tiež bežné príčiny tráviacich porúch. Výnimočnejšie sa môže vyskytnúť cievne postihnutie zápalom alebo trombózou tráviacich ciev. Pacienti potom počas trávenia popíšu „kŕče" v bruchu. Môže ísť aj o funkčnú kolopatiu („podráždené črevo"), ako možno pozorovať v bežnej populácii.

Súvisia moje časté bolesti hlavy s lupusom?

Zriedkakedy priamo súvisí s aktivitou ochorenia. Napriek tomu sa pacienti s lupusom často sťažujú na bolesti hlavy. Najčastejšie je to bolesť hlavy z „vypätia“ spôsobená stresom a nie je priamo spojená s lupusom (okrem toho, že stres môže súvisieť s chronickým ochorením).

Niekedy sú to migrény, ktoré sú jednostranné a niekedy im predchádzajú poruchy videnia, alebo sinusitída, ktorá nesúvisí s lupusom. Zriedkavo môžu bolesti hlavy naznačovať komplikácie súvisiace konkrétne s lupusom, ako je mozgová príhoda alebo vysoký krvný tlak. V týchto prípadoch bolesti hlavy odolávajú (alebo sú odolné) bežným liekom proti bolesti, pretrvávajú niekoľko dní a sú často sprevádzané inými príznakmi. Je potrebné sa rýchlo poradiť so svojím lekárom, ktorý po podrobnom klinickom vyšetrení posúdi potrebu vykonania ďalších neurologických vyšetrení (CT vyšetrenie alebo MRI mozgu).

Môže byť flebitída alebo pľúcna embólia spojená s lupusom?

Áno. Ale najčastejšie je to antifosfolipidový syndróm spojený s lupusom, ktorý je zodpovedný za tieto prejavy. Tento syndróm je autoimunitná porucha charakterizovaná tvorbou krvných zrazenín v žilách (flebitída) alebo v tepnách. V prípade flebitídy je potrebné hľadať protilátky proti fosfolipidom, pretože ich prítomnosť si vyžaduje dlhodobú antikoagulačnú liečbu.

Mal som mŕtvicu, je to kvôli lupusu?

Je to vzácne. Mŕtvica spojená so zrazeninou upchávajúcou artériu v mozgu (trombóza) môže komplikovať lupus. Táto trombóza zvyčajne odhaľuje antifosfolipidový syndróm spojený s lupusom, ale aj možnú zrýchlenú aterosklerózu (vznik aterosklerotického plaku, ktorý sa môže oddeliť a upchať tepnu v mozgu). Prevencia relapsov je založená na dlhodobej antikoagulačnej liečbe zameranej na INR (z angl. *International Normalized Ratio*, štandardiozvaný ukazovateľ

zrážanlivosti krvi) medzi 2 a 3, alebo dokonca medzi 3 a 3, 5 v kontexte antifosfolipidového syndrómu.

Ak je táto mozgová príhoda spôsobená aterosklerózou, bude liečená ako klasická mozgová príhoda, zameraná na cievne rizikové faktory a predpísanie antiagregačných liečiv. Niekedy je ťažké určiť rozdiel v mozgovej príhode, ktorá môže postihovať aj bežnú populáciu (komplikácia aterosklerózy).

Môže lupus spôsobiť zväčšenie lymfatických uzlín?

ÁNO, lymfatické uzliny sa môžu zväčšiť (**adenomegália** alebo **lymfadenopatia**), keď je lupus aktívny. Sú to zápalové lymfatické uzliny, ktoré si nevyžadujú špeciálnu liečbu. Svedčia o aktivácii imunitného systému, ktorý sprevádza vzplanutie ochorenia a následne regredujú, pokiaľ sa ochorenie dostane pod kontrolu. Niektoré však môžu pretrvávať aj v čase.

Lymfadenopatia sa však môže vyskytnúť aj pri iných chorobách, infekčných alebo nádorových, čo si vyžaduje špecifickú analýzu. Niekedy je potrebné jeden z týchto uzlov chirurgicky odstrániť, aby sa analyzoval pod mikroskopom, najmä aby sa hľadali mikróby.

LEPŠIE POROZUMENIE LUPUSU A JEHO MANAŽEMNTU

Manažment lupusu

Aké možnosti liečby lupusu sú k dispozícii?

Liečba lupusu zahŕňa niekoľko terapeutických možností:

Lieky *(pozri prílohu 4)*: sú to molekuly, ktorých účelom je znížiť alebo upraviť hyperaktivitu imunitného systému, ako aj zápal.

Pre konkrétnych formách kožného postihnutia používame: lieky proti bolesti (analgetiká), nesteroidné protizápalové lieky (NSAID), syntetické antimalariká, niekedy nízka kortikosteroidná terapia a/alebo metotrexát v týždennej dávke.

Pre ťažké viscerálne formy používame: hydroxychlorochín, terapiu kortikosteroidmi a imunosupresívnu liečbu, najmä pri glomerulonefritíde alebo vážnom neurologickom poškodení.

Zdravý životný štýl

Pacienti sa musia naučiť, ako sa vyhnúť faktorom, ktoré môžu aktivovať ich lupus:

Vyhnite sa pôsobeniu slnka a UV žiarenia vo všeobecnosti: odporúčame nosiť dlhé rukávy a klobúk, a čo je najdôležitejšie, je potrebné používať silné opaľovacie krémy.

Dávajte si pozor na perorálne kontraceptíva obsahujúce estrogény.

Prestaňte fajčiť, pretože fajčenie nielen zvyšuje riziko kardiovaskulárnych ochorení, ale znižuje aj účinnosť hydroxychlorochínu a dokonca zvyšuje riziko vzniku lupusu.

Užite svoje lieky, najmä kortizón...

Zásadný význam má dodržiavanie lekárskych pokynov (dodržiavanie liečby): lupus je chronické ochorenie a často, v priebehu času, majú pacienti tendenciu prerušiť užívanie niekoľkých liekov, najmä z dôvodu neistoty. Toto prerušenie liečby (slabá adherencia), trvajúca dlhšie či kratšie, vystavuje pacienta značnému riziku vzplanutia lupusovej choroby, a teda riziku negatívnych dôsledkov.

Edukácia pacienta o možnostiach terapie má preto zásadný význam. Pacienti musia vedieť, ako rozpoznať varovné signály reaktivácie ich lupusu. Je to individuálny proces učenia sa, pretože príznaky sa môžu líšiť u každého pacienta.

Aké sú ciele liečby?

Krátkodobé

Ide o zabezpečenie denného komfortu a boj proti príznakom lupusovej aktivity, najmä o zachovanie funkcií životne dôležitých orgánov pri silných vzplanutiach. Dosiahne sa to bojom proti zápalu (hydroxychlorochín, nesteroidové protizápalové lieky alebo kortikosteroidy) a znížením aktivácie imunitného systému (hydroxychlorochín, kortikosteroidy a imunosupresíva).

Stredné

Má zabrániť vzplanutiam (hydroxychlorochín, kortikosteroidy a imunosupresíva), zabrániť vzniku nových krvných zrazenín alebo trombotickej recidívy (aspirín, antikoagulanciá) a bojovať proti vzniku viscerálneho poškodenia.

Dlhodobé

Cieľom je obmedziť negatívne účinky lupusu a oneskorené vedľajšie účinky liečby prevenciou infekcií, osteoporózy vyvolanej kortikosteroidmi a kardiovaskulárnych rizík.

Akým liekom by sa mali vyhnúť pri lupuse?

Treba zvážiť niekoľko veľmi odlišných aspektov.

Niektoré lieky sú potenciálnymi induktormi lupusu. U geneticky predisponovaných ľudí môže ich dlhodobý príjem vyvolať navodený lupus, ktorý vymizne pri prerušení liečby. Preto sa zdá logické zakázať tieto lieky pacientom so "spontánnym" lupusom (neznámej príčiny), zo strachu, že sa choroba zhorší, aj keď je takéto riziko veľmi nízke. Takže lieky na liečbu hypertenzie alebo vysokého cholesterolu môžete užívať bez strachu.

Lekári sa však budú vyhýbať predpisovaniu karbamazepínu alebo minocyklínu, pokiaľ existuje alternatívna liečba.

Antikoncepčné tabletky obsahujúce estrogén, dokonca aj v nízkych dávkach, nie sú induktormi lupusu, ale môžu ho zhoršiť. Sú preto kontraindikované, najmä ak sú v krvi prítomné protilátky proti fosfolipidom vzhľadom na zvýšené riziko trombózy.

Nesteroidové protizápalové liečivo (NSAID) ibuprofén môže niekedy veľmi rýchlo vyvolať silné bolesti hlavy a niekedy dokonca „chemickú" meningitídu (bez mikróbov), najmä u pacientov s lupusom. Tento liek, ktorý je možné vydať bez lekárskeho predpisu, je preto vo vašom prípade kontraindikovaný.

Niektoré lieky, ako je fenobarbital (antiepileptikum) alebo rifampicín (antituberkulotikum) urýchľujú deštrukciu kortizónu vo vnútri tela. Ak sa majú použiť, váš lekár vám preventívne zvýši dávku kortizónu, aby sa zabránilo vzplanutiu lupusu.

Nakoniec, ak užívate perorálnu antikoagulačnú liečbu, mnoho liekov môže vyvrátiť INR (z angl. *International Normalized Ratio*) z rovnováhy. Porozprávajte sa o tom so svojím lekárom.

Aké lieky ovplyvňujú vývoj lupusu?

Základná liečba je liečba, ktorá bude pôsobiť na imunitný systém a viesť k zmene vývoja lupusovej choroby v dlhodobom horizonte. Do tejto kategórie je preto možné zaradiť mnohé lieky, ktoré majú len jednu spoločnú vec: zmeniť prirodzený vývoj ochorenia.

Hydroxychlorochín/Chlorchín

Tieto lieky patria do triedy syntetických antimalarík. Sú to veľmi dôležité lieky na liečbu lupusu. Mechanizmus ich pôsobenia nie je úplne objasnený, ale predpokladá sa, že zasahuje na niekoľkých úrovniach imunitnej odpovede, a tak ju moduluje.

Kortizón

Kortizón je liek používaný na boj proti zápalu pri vzplanutiach. Je to tiež liečba, ktorá môže modifikovať aktivitu určitých imunitných buniek, ako sú lymfocyty, a tak redukovať príznaky lupusovej aktivity. Ako taký patrí medzi základnú liečbu. Avšak nie je vhodný na dlhodobé užívanie a váš lekár sa vám bude pokúšať liek postupne vysádzať.

„Klasické" imunosupresíva

Ich cieľom je znížiť imunitnú hyperaktivitu pri lupuse a obmedziť dávky podávaných kortikosteroidov („kortikoidy šetriace").

Hlavné imunosupresíva používané pri lupuse sú:

- metotrexát

- azatioprín

- cyklofosfamid

- mykofenolátmofetil a jeho blízka príbuzná kyselina mykofenolová

- takrolimus

Metotrexát sa používa najmä pri vážnom poškodení kĺbov a niektorých kožných formách.

Azatioprin, cyklofosfamid a kyselina mykofenolová sa predpisujú pri lupuse so závažným viscerálnym postihnutím (poškodenie obličiek, neurologické poškodenie).

„Nové" imunomodulátory nazývané biologiká

Biologická liečba je liek, ktorý bude pôsobiť na veľmi presný „biologický" cieľ, ktorý sa vyberá preto, že zasahuje do mechanizmov zapojených do autoimunitných ochorení.

Belimumab je venózna bioterapia s povolením na uvedenie lieku na trh (MA), ktorá sa používa vtedy, keď systémový lupus napriek štandardnej liečbe zostáva veľmi aktívny. K dispozícii je aj subkutánna forma. Belimumab sa môže použiť aj v prípadoch proliferatívneho poškodenia obličiek a u detí od 5 rokov. Táto biologická liečba je monoklonálna protilátka, ktorá sa zameriava na proteín nazývaný Blys. Tento proteín hrá úlohu vo vývoji B-lymfocytov.

Rituximab je ďalšia cielená biologická liečba proti B-lymfocytom, ktorá sa niekedy môže použiť na liečbu niektorých závažných foriem lupusu.

Anifrolumab je monoklonálna protilátka proti receptorom interferónu typu I. Modifikuje často zvýšenú interferónovú odpoveď pri systémovom lupuse. Indikuje sa ako prídavná terapia na liečbu dospelých pacientov so stredne závažným až závažným aktívnym systémovým lupus erythematosus (SLE) pozitívnym na autoprotilátky napriek tomu, že dostávajú štandardnú liečbu.

Čo je kortizón a aké sú ciele kortikosteroidnej liečby? Aké sú zásady tejto liečby?

Kortizón je hormón, ktorý prirodzene produkujú v tele žľazy nachádzajúce sa tesne nad obličkami, nazývané nadobličky. Tento hormón má silný a okamžitý protizápalový a bolesť zmierňujúci účinok.

Môže tiež pôsobiť na určité imunitné bunky, ako sú lymfocyty, a tak zmierňovať príznaky lupusovej aktivity.

Prednizón je kortizónový derivát s posilnenými protizápalovými účinkami.

Cieľom kortikosteroidov je dostať lupus pod kontrolu.

V závislosti od klinického stavu sa dávka kortizónu, ktorá je potrebná, môže líšiť. V prípade, že sa vyskytne iba postihnutie kĺbov a kože, na zastavenie alebo podstatné zníženie aktivity lupusu môže postačovať nízka denná dávka 0,10 až 0,20 mg/kg ekvivalentu prednizónu. V iných prípadoch je potrebná vyššia dávka 0,5 až 1 mg/kg ekvivalentu prednizónu denne, najmä v prípade zápalu obalu srdca alebo pohrudnice. V prípade poškodenia obličiek s významnou

stratou albumínu je potrebná denná dávka 0,5 až 1 mg/kg ekvivalentu prednizónu, niekedy užívaná po podaní vysokých dávok intravenóznou infúziou počas 1 až 3 dní (bolus kortikosteroidov). To pomáha rýchlo znížiť aktivitu lupusu.

Vykonáva sa to indukčnou liečbou trvajúcou spravidla 3 týždne za použitia viac či menej zvýšených dávok. Potom je cieľom postupne znižovať dávky tak, aby sa dosiahla najnižšia možná dávka na udržanie remisie (minimálna účinná dávka).

Často sa pohybuje okolo 0,1 mg/kg (6 mg, pri hmotnosti 60 kg) ekvivalentu prednizónu denne.

U niektorých pacientov možno podávanie kortizónu prerušiť, ak je základná liečba (hydroxychlorochín) dostatočná na zvládnutie ochorenia.

Odporúča sa užívať kortikosteroidy perorálne v jednej dávke ráno. Ak sa užíva večer, existuje riziko poruchy spánku. Užívanie kortikoidov ráno lepšie rešpektuje prirodzený denný cyklus hladín prirodzeného kortizónu produkovaného organizmom. Môže sa stať, že napríklad pri silnej bolesti kĺbov, sa na konci dňa na určitý čas odporúča druhá, nižšia dávka.

© Fotolia

Ako sa kortikoidy podávjú?

Kortikoidy možno podávať perorálne (per os) pomocou tabliet, intramuskulárnou injekciou alebo intravenóznou infúziou, ďalej lokálne instiláciou do kĺbov, alebo nakoniec aplikáciou priamo na kožu (perkutánne) v súvislosti s kĺbom (gél, krém..) alebo na určité miesto pri lupusovej vyrážke.

Obvyklý spôsob podania je vo forme tabliet a teda perorálne. Liek, ktorý sa odporúča, je prednizón/prednizolón, pretože je menej toxický v prípade dlhodobého užívania, ako niektoré iné prípravky.

Pre intravenózne podanie je najčastejšia infúzia. Zámerom je podať v priebehu niekoľkých hodín (2 až 6 hodín) veľké množstvo kortikoidu, aby sa dosiahlo veľmi dôležité okamžité zníženie bolesti a protizápalový účinok (bez škodlivých účinkov tohto typu liečby, ak by bola podaná perorálne v ekvivalentnej dávke).

Infúzie sa zvyčajne opakujú 3 dni po sebe. Táto terapeutická modalita sa nazýva „pulzy“ kortikosteroidov. Účinok tejto infúzie zvyčajne trvá niekoľko týždňov.

Tento typ liečby si však vyžaduje osobitné opatrenia (vyšetrenia pred infúziou, prísny odpočinok a monitorovanie počas a po infúzii). To odôvodňuje hospitalizáciu kvôli jej vykonaniu. Zriedkavejšie v lupuse môže byť kortikoid podávaný ako injekcia do kĺbu. Je to možné najmä pri veľkých kĺboch, ako je koleno, v prípade opakovaného výpotku kĺbu, ktorý je ale zriedkavý.

Aké sú hlavné riziká kortikosteroidov pre dospelých a ako im predchádzať?

Riziká súvisia s dávkou nahromadenou v tele a s charakterom použitého lieku. Okrem toho existuje v závislosti od jednotlivca väčšia alebo menšia tolerancia. Niektorí ľudia dobre znášajú vysoké dávky, zatiaľ čo iní budú mať vedľajšie účinky, dokonca aj pri nízkych dávkach. **Existujú spôsoby, ako zabrániť alebo aspoň znížiť intenzitu týchto nepríjemností, nazývaných vedľajšie účinky alebo nežiaduce účinky. Hlavné vedľajšie účinky sú nasledovné**:

Opuch tváre, prírastok na hmotnosti, najmä na začiatku liečby a pri vysokých dávkach: odporúča sa vyhnúť sa pridávaniu soli, obmedziť cukry (rýchle aj pomalé cukry, ktoré sa vyskytujú v škrobových potravinách: cestoviny, chlieb, ryža, zemiaky, krupica...), nejesť medzi jedlami a nezvyšovať prídel potravy. Ak sa to aj stane, čo je však pri odporúčanom stravovaní zriedkavé, postupne príznaky vymiznú so znižujucími sa dávkami kortikoidov.

Vysoký krvný tlak: odporúča sa pravidelne kontrolovať váš krvný tlak, najmä v prípade poškodenia obličiek

Zvýšené riziko infekcie: odporúča sa pravidelné očkovanie a vyhýbať sa kontaktu s chorými jedincami počas akútnych období infekcií.

U **pacientov z tropických oblastí** alebo tých, ktorí v týchto oblastiach strávili dlhú dobu, môže začatie liečby kortikoidnmi „prebudiť" parazity prítomné v tele, ako je napríklad anguilóza. Tomuto problému možno predísť podaním antiparazitárnej liečby pred začatím liečby kortikoidmi.

Riziko cukrovky: pravidelná kontrola hladiny cukru v krvi, najmä na začiatku liečby.

Dlhodobé riziko **krehkosti kostí** (osteoporóza): Odporúča sa pravidelne užívať vápnik, vitamín D a niekedy lieky, ktoré podporujú rekonštrukciu kostí, ako sú bisfosfonáty (najmä po menopauze), ako aj pravidelne cvičiť.

Cievna kožná krehkosť s možnosťou výskytu „modrín" počas šokov a strií.

Avaskulárna osteonekróza, t. j. zníženie krvného obehu dlhých kostí, ktoré môže byť spôsobené samotným lupusom, antifosfolipidovými protilátkami a/alebo kortikosteroidmi

Atrofia určitých svalov: odporúča sa vykonávať pravidelné silové tréningy a šport.

Zvýšené kardiovaskulárne riziko a ateroskleróza, najmä pri vysokých/stredne vysokých dávkach kortikosteroidov (nad 5 - 7, 5 mg/kg)

Riziko katarakty: riziko katarakty a glaukómu (zvýšený vnútroočný tlak): odporúča sa každý rok vykonať oftalmologickú kontrolu vrátane merania vnútroočného tlaku. Tieto riziká sú vyššie, keď sa kortikosteroidy podávjú veľmi dlho.

Na rozdiel od všeobecného presvedčenia, kortikosteroidy nemajú škodlivý účinok na žalúdok (na rozdiel od nesteroidných protizápalových liekov a aspirínu vo vysokých dávkach). Avšak, ak sa kortikosteroidy užívajú v kombinácii s malou dávkou aspirínu, môže sa pridať liek na ochranu žalúdočnej sliznice. Na úrovni čriev môžu kortikosteroidy podporovať superinfekciu divertikulovej sigmoidy. Nakoniec sa musí vziať do úvahy, že náhle prerušenie liečby kortikosteroidmi predstavuje riziko adrenálnej insuficiencie, najmä ak sa táto liečba užíva dlhodobo.

Ako sa vyhnúť vedľajším účinkom kortikosteroidov?

Prevencia vysokého krvného tlaku:

Aby sa predišlo vysokému krvnému tlaku, v prípade kortikosteroidnej terapie sa niekedy odporúča „bezsoľná" diéta. V skutočnosti je „nízkosoľná" diéta určená iba pacientom, ktorí dostávajú vysoké dávky kortikosteroidov (> 15 mg/d). Jednoduché odstránenie slaných potravín (arašidy, lupienky...) zvyčajne stačí. V ostatných (najčastejších) prípadoch nie je potrebné obmedzenie soli.

Prevencia a úprava straty soli (draslíka)

Keďže kortikosteroidy spôsobujú stratu draslíka, pri predpisovaní kortizónu v stredných alebo vysokých dávkach (zvyčajne viac ako 15 mg/d) sa vyžaduje perorálny príjem draslíka, ktorý však závisí aj od pridruženej liečby. Úbytok draslíka je u detí veľmi zriedkavý.

Prevencia rizika cukrovky, prírastku na hmotnosti a abnormálneho cholesterolu

Aby sa zabránilo prírastku hmotnosti a možným metabolickým poruchám (ako je vysoký cholesterol a cukrovka), odporúča sa diéta s nízkym obsahom tukov a cukrov. Vyhnite sa alebo obmedzte množstvo cukru (rýchly aj pomalý cukor, ktorý sa vyskytuje v škrobových potravinách: cestoviny, chlieb, ryža, jablká, zemiaky, krupica atď.), nejedzte medzi jedlami a nezvyšujte príjem potravy. Pravidelné cvičenie tiež zvýši kalorické spaľovanie a pomôže zabrániť priberaniu na váhe.

Prevencia rizika krehkosti kostí (osteoporóza)

Na prevenciu osteoporózy sa odporúča dodržiavať diétu bohatú na vápnik. Odporúčaný denný príjem vápnika je väčšinou pokrytý vyváženou stravou, ale ak nie, je potrebný doplnkové užívanie vápnika. Predpis súvisiaceho vitamínu D je žiaduci. Pravidelná rutina vhodných cvičení je tiež potrebná, aby stimulovala kostné bunky a tonus svalov. Na boj s osteoporózou, najmä po menopauze, niektoré antiosteoportiká, nazývané bisfosfonáty, môžu byť užitočné a môžu byť predpísané hneď po začatí liečby kortikosteroidmi u dospelých.

Tieto lieky neovplyvňujú účinok liekov na lupus ako taký.

Prevencia infekcií: Aby ste sa vyhli ťažkým infekciám, v prípade horúčky alebo príznakov vyvolávajúcich infekciu (kašeľ, pálenie močových ciest, vyrážka...) sa musíte rýchlo poradiť so svojím lekárom. Pravidelná osobná hygiena (čistenie zubov, intímnych partií) by mala byť dostačujúca a používanie hydroalkoholického gélu na ruky sa taktiež odporúča najmä ak pacient užíva aj imunosupresívnu liečbu. Odporúča sa pravidelné očkovanie. Pneumokoková vakcinácia sa systematicky odporúča u pacientov s lupusom a chrípková vakcína sa tiež odporúča, najmä v prípade imunosupresívnej terapie alebo v prípade plánovaného tehotenstva.

Neexistuje žiadne konkrétne opatrenie na zabránenie zrýchlenej aterosklerózy, okrem ukončenia fajčenia. Toto riziko je o to väčšie, ak je liečba kortikosteroidmi spojená s ďalšími podpornými faktormi, ako sú obezita, vysoká hladina cholesterolu a/alebo menopauza. Na týchto faktoroch, ktoré sa môžu navzájom spájať, je potrebné vedieť, ako v prípade potreby konať (strava, lieky na zníženie hladiny cholesterolu).

Edukácia o týchto opatreniach je dostupná na školeniach alebo pri stretnutí s dietológom. Nakoniec, najlepší spôsob, ako sa vyhnúť nepriaznivým účinkom kortikosteroidov, je použiť minimálnu účinnú dávku, a dokonca zastaviť túto liečbu v prípade remisie, po dohode s lekárom. Je potrebné vyhnúť sa samoliečbe.

Aké konkrétne preventívne opatrenia sa majú prijať pri podávaní kortikosteroidov deťom?

Dlhodobá celková kortikosteroidná terapia pri dávkach vyšších ako 0, 3 mg/kg/deň u detí spôsobuje popri iných vedľajších účinkoch, ktoré sú časté u dospelých a detí, pomalší rast. Ak je toto spomalenie významné a žiadna súvisiaca liečba nemôže znížiť dávku kortikosteroidov, o liečbe rastovým hormónom sa možno porozprávať s pediatrickým endokrinológom.

Ostatné komplikácie sú rovnaké ako u dospelých.

Aké stravovacie opatrenia možno prijať na boj proti komplikáciám spôsobeným kortizónom?

Kortizón je vynikajúci protizápalový liek, ale vystavuje pacienta množstvu takzvaných „metabolických" rizík, ako je strata svalov, osteoporóza a „tukové abnormality" (dyslipidémia). Na boj s týmito komplikáciami je potrebných niekoľko stravovacích opatrení.

Obmedzte rýchlo absorbované cukry (cukry do kávy alebo čaju, sladkosti, pečivo ...): nezbavujte sa všetkého, ale obmedzte rýchlo absorbované cukry. Pečivo je napríklad možné konzumovať raz týždenne.

Vyvážená bielkovinová strava v kombinácii s pravidelnou fyzickou aktivitou pomáha bojovať proti strate svalov.

Obmedzte živočíšne tuky (studené nárezy, smotana ...) a nahradte ich „dobrými tukmi" (rastlinné oleje).

Vyhnite sa skrytým cukrom (ovocné šťavy, cukrovinky) a nadbytku škrobových potravín (chlieb, cestoviny, ryža, zemiaky...) na zníženie rizika „dyslipidémie" a tým aj aterosklerózy.

Dodržiavajte diétu s nízkym obsahom sodíka (v prípade poškodenia obličiek), ale bohatú na draslík, pretože kortizón uľahčuje jeho elimináciu. Pokiaľ ide o chlieb, napriek tomu, že je bohatý na pomalé cukry, obsahuje aj soľ. Neodporúča sa používať chlieb bez soli, ale obmedziť chlieb na 4 až 5 štandardných plátkov za deň.

Doprajte si stravu bohatú na vápnik s dostatočným príjmom vitamínu D na obmedzenie rizika osteoporózy (popri fyzickej aktivite). Vitamín D sa za normálnych okolností dodáva prostredníctvom potravy a slnečného žiarenia (pretože je syntetizovaný pokožkou pod vplyvom slnka). V lupuse, pretože slnečné žiarenie sa často neodporúča, je lepšie zvážiť suplementáciu vitamínu D (napríklad 50.000 UI cholekalciferolu každý mesiac aspoň počas zimy). Odporúčaný príjem vápnika je 1200 mg/deň alebo 4 porcie mliečnych výrobkov denne. Okrem mliečnych výrobkov a syra, bohatého na vápnik, ale tiež bohatého na tuk, môžu niektoré minerálne vody zlepšiť príjem vápnika. Niektoré vody sú bohaté na vápnik (vápnik > 150 mg/l) a obsahujú veľmi málo soli (sodík od 0 do 15 mg/l). Buďte však opatrní, niektoré vody sú slané (Na >150 mg/l) alebo veľmi slané (sodík až do 1700 mg/l) a neodporúčajú sa pri užívaní kortikosteroidov. V prípade predĺženej liečby kortikosteroidmi bude potrebná skutočná následná lekárska starostlivosť vrátane vyšetrenia na posúdenie rizika zlomenín kostí, vyšetrenia na krehkosť kostí (kostnou denzitometriou) a možno aj preventívnej lekárskej liečby osteoporózy u dospelých, pri ktorej sa najčastejšie používajú molekuly z bisfosfonátovej rady. Tieto lieky pomáhajú znižovať riziko degradácie kostí.

© Fotolia

Môžem si sám upraviť svoju kortikosteroidnú liečbu?

NIE, pričom pri tomto pokušení platia 2 pravidlá:

Prvé jednoduché pravidlo: nikdy nevysádzajte kortikosteroidy náhle.

Druhé pravidlo: nepovažujte túto liečbu za neškodnú a nezvyšujte alebo neznižujte si dávku bez lekárskeho odporúčania.

Je hydroxychlorochín/chlorochín dôležitým liekom na môj lupus?

Áno. Hydroxychlorochín/chlorochín, ktorý patrí do triedy syntetických antimalarík, je veľmi dôležitým liekom na liečbu lupusu. Mechanizmus jeho pôsobenia nie je úplne objasnený, ale predpokladá sa, že zasahuje na niekoľkých úrovniach imunitnej reakcie, ktorá ho pomáha "prevýchovať".

Pri lupuse má hydroxychlorochín/chlorochín niekoľko účinkov.

Je účinný pri poškodení kože a kĺbov. Zvyčajne trvá 3 až 4 týždne, kým jeho účinok nastúpi. Táto liečba zabraňuje aj vzplanutiam.

Má tiež preventívny účinok na iné poruchy lupusu, najmä poškodenie obličiek, a znižuje riziko vzplanutia. Ide teda o dlhodobú liečbu, ktorá mení priebeh ochorenia.

Môže tiež pôsobiť proti tvorbe krvných zrazenín (antitrombotický účinok) a môže znižovať hladiny cholesterolu (účinok na zníženie cholesterolu) a cukru (antidiabetický účinok). Môže (a má sa) užívať počas gravidity a laktácie.

Ako sa monitoruje liečba hydroxychlorochínom/chlorochínom?

Hydroxychlorochín/chlorochín je dobre tolerovaný liek. Hydroxychlorochín sa odporúča podávať v dávke nepresahujúcej 5 mg/kg skutočnej telesnej hmotnosti dlhodobo, aby sa obmedzili očné vedľajšie účinky. Keď je lupus aktívny, môže byť potrebná vyššia dávka, nepresahujúca 6, 5 mg/kg bežnej hmotnosti (u pacientov so SLE vážiacich viac ako 80 kg sa odporúča maximálna denná dávka 400 mg).

Kontraindikácie uvedené v súhrne charakteristických vlastností lieku zahŕňajú ochorenie sietnice v anamnéze a známu precitlivenosť na antimalariká.

V prípade alergickej reakcie môže byť účinná desenzibilizácia. Hydroxychlorochín môže byť udržiavaný počas dojčenia bez akýchkoľvek obáv. Nezabudnite, že tehotenstvo a dojčenie nie sú dôvodom na ukončenie liečby.

Anamnéza retinopatie (poškodenie sietnice, ktorá je membránou v zadnej časti oka, čo umožňuje videnie) zostáva jedinou absolútnou kontraindikáciou u dospelých pacientov s lupusom. Monitorovanie liečby hydroxychlorochínom/chlorochínom má za cieľ zabrániť vzniku jeho potenciálnych nepriaznivých účinkov. Najproblematickejším vedľajším účinkom je jeho možný vplyv na sietnicu (retinopatia).

Výskyt tejto komplikácie je v klinickej praxi nízky. U niekoľkých tisíc jedincov s reumatickým ochorením liečených hydroxychlorochínom sa nezistila žiadna alebo len malá toxicita.

Odporúčania pre oftalmologické monitorovanie hydroxychlorochínu sú uvedené v nasledujúcej tabuľke.

• Recommendation for ophtalmological monitoring of Hydroxychloroquine

	Baseline Review	1 to 5 years	≥ 5 years of exposure
Ophthalmological examination with fundoscopic exam	YES	*	/yearly
SAP - Visual Field test	YES	*	/yearly
Multifocal electroretinogram or FAF or SDOCT	YES (Preferably)	*	/yearly (Preferably)

SAP: Standard Automated Perimetry
FAF: Fundus AutoFluorescence
SDOCT: Spectral Domain Optical Coherence Topography

The ophthalmological examination is necessary, but it is not a screening examination for retinopathy because when the fundoscopic exam abnormalities appear, they already indicate advanced retinopathy (clinical retinopathy).

** Assessment should be carried out if there are risk factors for toxicity (use of the usual dosage of 400 mg/day in a patient of smaller size, dosage higher than 400 mg/day, renal or hepatic insufficiency, use in elderly subjects and in patients with pre-existing retinopathy or maculopathy).*

Ďalšími vedľajšími účinkami hydroxychlorochínu sú poruchy trávenia, ktoré sú často prechodné alebo vymiznú so znížením dávky.

Existuje veľmi nízke riziko poklesu počtu bielych krviniek, čo však odôvodňuje stanovenie krvného obrazu (najčastejšie integrovaný do zvyčajného monitorovania lupusu).

Nakoniec je vhodnejšie urobiť elektrokardiogram (EKG) pred a po užití hydroxychlorochínu, aby sa skontroloval akýkoľvek vplyv na vedenie srdca, ale toto riziko je výnimočné.

Stanovenie koncentrácie hydroxychlorochínu (hydroxychlorochinémie) v krvi sa čoraz častejšie používa v bežnej praxi. Je možné zistiť, či sa hydroxychlorochín užíva tak, ako by sa mal, keďže jeho vylučovanie z krvi je veľmi dlhé. Zjednodušuje tiež prispôsobovanie dávky hydroxychlorochínu jednotlivcovi.

Čo je imunosupresívny liek a aké sú základné imunosupresíva používané v terapii?

Ako už názov napovedá, cieľom imunosupresívnej liečby je zníženie aktivity imunitného systému. Skutočne, počas lupusu vieme, že existuje "hyperaktivácia" imunitného systému, vrátane špecifických bielych krviniek nazývaných lymfocyty. Mnoho imunosupresívnych terapií

sa preto zameriava na tieto lymfocyty a snaží sa znížiť ich počet a aktivitu. Hoci niektoré z týchto imunosupresív môžu byť použité v onkológii pri vyšších dávkach ako „chemoterapia" (protinádorová liečba). Tento termín by sa nemal používať, ak sú tieto lieky predpísané počas lupusu.

Základné imunosupresíva používané na liečbu lupusu sú:

Metotrexát, užívaný perorálne alebo subkutánne.

Perorálne užívaný azatioprín.

Cyklofosfamid, hlavne vo forme intravenóznej infúzie a zriedkavejšie perorálne.

Perorálna kyselina mykofenolová.

Metotrexát sa používa najmä pri vážnom poškodení kĺbov. Azatioprín, cyklofosfamid a kyselina mykofenolová sa predpisujú pri iných formách lupusu so závažným viscerálnym postihnutím (poškodenie obličiek, neurologické poškodenie).

Erwin Wodicka, Siedlerzeile 3, A-4062 Thening, Rakúsko, Tel. + 43 676 5103678

Aké sú hlavné vedľajšie účinky, ktorých sa treba obávať, ak dlhodobo užívate imunosupresíva?

Imunosupresíva majú viaceré vedľajšie účinky, z ktorých niektoré sa líšia v závislosti od druhu imunosupresíva. Vždy si prečítajte písomnú informáciu pre používateľa (príbalový leták) a v prípade akýchkoľvek pochybností sa poraďte so svojím lekárom.

Riziko infekcie

Najobávanejším vedľajším účinkom pri predpisovaní imunosupresíva je zvýšené riziko infekcie. Toto riziko priamo súvisí s mechanizmom účinku imunosupresív, ktoré znižujú počet a aktivitu bielych krviniek. Tieto biele krvinky sú hlavným terapeutickým cieľom imunosupresív pri lupuse, keďže sú nadmerne aktivované počas autoimunitného procesu, ktorý je základom tohto ochorenia. Problémom je, že imunosupresíva znižujú počet bielych krviniek bez rozlišovania medzi „dobrými" bielymi krvinkami, ktoré chránia pred infekciami, a „zlými", ktoré sú „zodpovedné" za lupus. Čím silnejšie je imunosupresívum, tým väčšie je riziko infekcie.

Imunosupresíva pôsobia navyše ku kortikosteroidom a umožňujú zníženie dávok kortikosteroidov. Kortikosteroidy taktiež zvyšujú riziko infekcií a preto ich zníženie znižuje aj trochu toto riziko.

Riziko nižších hladín krviniek

Imunosupresíva inhibujú proliferáciu rýchlo sa rozmnožujúcich buniek, ako sú biele alebo červené krvinky a krvné doštičky. Preto môžu blokovať rast iných zložiek krvi a podporovať rozvoj anémie (pokles červených krviniek), trombocytopénie (pokles počtu krvných doštičiek) alebo leukopénie (pokles počtu bielych krviniek). Toto riziko odôvodňuje pravidelné sledovanie krvného obrazu (stanovenie počtu bielych a červených krviniek ako aj krvných doštičiek).

Riziko sterility

Toto riziko sa má vziať do úvahy pri cyklofosfamide a zvyšuje sa s celkovým množstvom užívaného cyklofosfamidu a vekom pacienta v čase zahájenia liečby. Týka sa mužov aj žien. Užívanie cyklofosfamidu s ohľadom na vek pacienta a súbežné užívanie iných liekov môže toto riziko znížiť.

S výnimkou azatioprínu existuje má väčšina z nich teratogénne riziko (malformácie plodu).

Tento druh terapie počas tehotenstva váš lekár preruší.

Riziko rakoviny

Riziko vzniku rakoviny je nízke dlhodobé riziko, ktorému sa však musí predchádzať. Zapojených je niekoľko mechanizmov:

znížená telesná obrana proti rakovinovým bunkám alebo proti určitým vírusom, ktoré uľahčujú proces rakoviny (papilomavírus cervikálneho karcinómu, Epstein-Barr vírus lymfómov);

priama toxicita imunosupresív alebo ich katabolitov (karcinóm močového mechúra vyskytujúci sa pri liečbe cyklofosfamidom). Táto toxicita je mimoriadne zriedkavá a dá sa jej predísť použitím mesny. U pacientov liečených azatioprínom sa môže zvýšiť riziko vzniku rakoviny

expozíciou iným rizikovým faktorom, ako je napríklad predĺžená expozícia slnku. Imunosupresíva používané pri systémovom lupuse nezvyšujú riziko lymfómu. Samotný lupus, bez liečby, je spojený s mierne zvýšeným rizikom lymfómu, rovnako ako mnoho iných autoimunitných ochorení. V skutočnosti môžu imunosupresíva dokonca znížiť riziko lymfómu „upokojením" lymfocytov.

Aký je záujem o biologickú liečbu pri lupuse?

Výraz bioterapia/biologická liečba sa nahrádza výrazom biomedicína. Je to liek produkovaný živými bunkami (teda bio), ktoré sú naprogramované na syntézu protilátky (monoklonálnej) alebo fúzneho proteínu. Táto imunomodulačná biologická liečba sa široko používa pri zápalovom reumatizme (reumatoidná artritída,...), pri zápalových ochoreniach čriev (Crohnova choroba), psoriáze a skleróze multiplex.

Biologická liečba je imunosupresívum, ktoré pôsobí na veľmi presný „biologický" cieľ. Tento cieľ je špeciálne vybraný, pretože zasahuje do mechanizmov autoimunitných ochorení. Napríklad, hlavná úloha B lymfocytov, ako aj zásah na úrovni interferónu typu I, bola preukázaná pri lupuse.

Belimumab účinkuje tak, že znižuje aktivitu samovoľne reagujúcich B-lymfocytov. Túto liečbu môžu užívať deti od 5 rokov. Belimumab sa môže podávať ako mesačná intravenózna infúzia alebo ako týždenná subkutánna injekcia. Je to prvá biologická liečba, ktorá bola schválená na liečbu systémového lupus erythematosus. Jeho účinnosť sa prejavuje najmä na koži a pri konkrétnych formách ochorenia alebo pri proliferatívnom poškodení obličiek. Účinnosť belimumabu však nebola hodnotená v prípade postihnutia mozgu. Preto sa v súčasnosti neodporúča pre tento druh lupusu.

Iné anti-B-lymfocytové molekuly ako rituximab sa používajú pri niektorých ťažkých formách lupusu, ale vo vývoji sú aj iné lieky, ktoré zasahujú iné mechanizmy, najmä blokáda T-lymfocytov.

Anifrolumab je monoklonálna protilátka, ktorá blokuje aktivitu interferónových receptorov typu I, modulujúc často zvýšenú interferónovú odpoveď pri systémovom lupuse, ktorý je spojený so zvýšenou aktivitou a závažnosťou ochorenia. Anifrolumab sa môže používať ako prídavná terapia na liečbu dospelých pacientov so stredne závažným až závažným systémovým lupus erythematosus (SLE), ktorý je aktívny aj napriek štandardnej liečbe.

V prípade liečby lupusu je aktuálne vo fáze výskumu viac ako päťdesiat rôznych bioterapií, ktoré určite zásadne zmenia terapeutické stratégie v budúcnosti.

Ako zvládnuť antikoagulačnú a antiagregačnú liečbu?

Pri lupuse v prípade trombózy (zrazenina v žilovej alebo artériovej cieve), obzvlášť v súvislosti s antifosfolipidovým syndrómom, môže byť predpísaná **antikoagulačná liečba**.

Ako je táto liečba zvyčajne vedená?

Spočiatku sa používajú antikoagulanciá založené na heparíne [najčastejšie heparíny s nízkou molekulovou hmotnosťou (LMWH)], ktoré účinkujú veľmi rýchlo. LMWH sa podávajú injekciou jedenkrát alebo dvakrát denne s odstupom 12 hodín. Veľmi často po tejto LMWH bude nasledovať antikoagulačný liek, ktorý sa môže užívať perorálne, a ktorý patrí do skupiny antagonistov vitamínu K (VKA), ako je warfarín alebo zriedkavejšie acenokumarol (v krajinách, v ktorých je dostupný).

Tieto lieky účinkujú tak, že blokujú syntézu určitých koagulačných proteínov. Antikoagulačný účinok VKA je preto oneskorený. V dôsledku tejto doby latencie sa musí heparín udržiavať v nezmenenej dávke tak dlho, ako je to potrebné, t. j. až kým sa parameter INR (z angl. *International Normalized Ratio*) nevráti do požadovanej terapeutickej zóny počas 2 po sebe nasledujúcich dní.

INR je biologický test, ktorý umožňuje monitorovanie a úpravu dávky VKA (okrem akejkoľvek liečby VKA je INR zdravého jedinca rovné 1). Kvôli signifikantnej variabilite medzi jednotlivcami je dávka VKA striktne individuálna.

Rovnováha liečby sa niekedy dosiahne až po niekoľkých týždňoch. Po zmene dávkovania sa pravidelne vykonávajú kontroly INR až do stabilizácie.

Pri antifosfolipidovom syndróme je cieľová hodnota INR pri venóznej trombóze medzi 2 a 3, a pri arteriálnej trombóze od 3,5. V súčasnosti sú k dispozícii aj iné antikoagulanciá (priame perorálne antikoagulanciá s anti-Xa aktivitou), ktoré nevyžadujú monitorovanie INR, ale ich účinnosť sa musí pravidelne hodnotiť pri lupuse, najmä v prípade antifosfolipidového syndrómu. Neodporúčajú sa ako liečba prvej voľby.

Antiagregačná terapia, reprezentovaná nízkymi dávkami kyseliny acetylsalicylovej, zabraňuje „zhlukovaniu krvných doštičiek“. Táto terapia účinkuje okamžite a v prípade kyseliny acetylaslicylovej trvá účinok až 10 dní po prerušení liečby. Liečba antiagreganciami si nevyžaduje biologické monitorovanie. Počiatočná dávka býva rovnaká (často nižšia ako 100 mg kyseliny acetylsalicylovej).

Keď sa porežete, doštičky sa agregujú/zhlukujú (ako tehly) a zablokujú tak prerušenie ciev. Ak užívate kyselinu acetylsalicylovú, budete krvácať dlhšie v prípade, že sa porežete.

Ako znížiť únavu?

kontrola vzplanutia ochorenia a dať lupus do remisie.

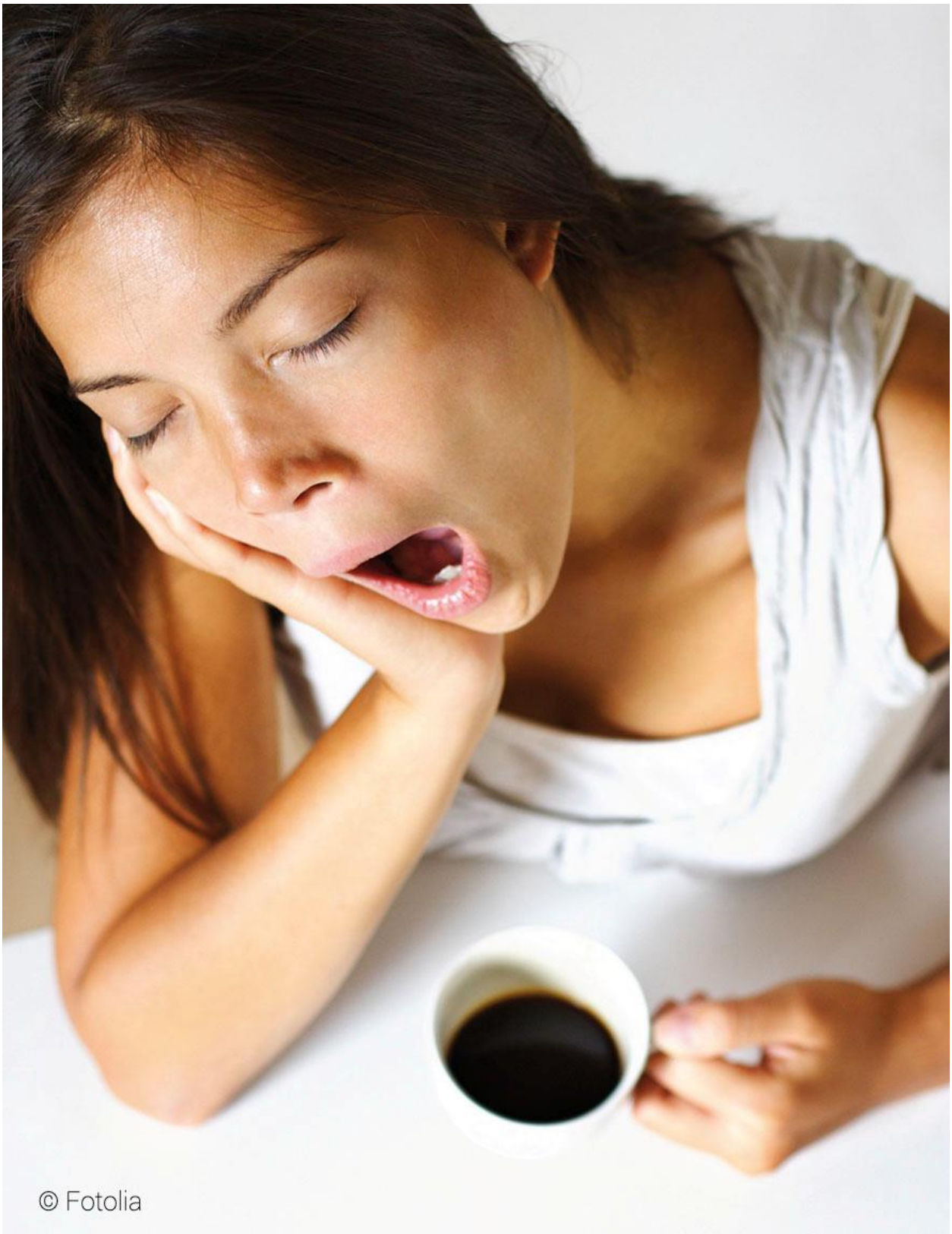
odstrániť všetky obvyklé príčiny únavy. Napríklad anémia alebo nedostatok železa, ktoré sú veľmi časté u žien (jedna z troch žien vo fertilnom veku).

identifikujte svoj prirodzený rytmus: telo má rytmus počas 24 hodín s obdobím bdenia a obdobím spánku. Počas dňa sú 2 vrcholy bdelosti: o 10. hodine a o 15. hodine. Nedostatok energie a ospalosť sa môžu objaviť po obede v dôsledku hypoglykémie, ktorá sa vyskytuje v úvode trávenia. Ak sa chcete vrátiť do formy, musíte žiť vlastným tempom: niektorí ľudia sú „ranné vtáčatá“, iní sú „nočné sovy“. Ak chcete mať pokojný spánok, musíte vedieť, ako sa odpojiť od každodenných problémov. Najhoršou prekážkou spánku je neustály tok myšlienok. Relaxácia, sofrológia, hypnóza môžu mať priaznivé účinky na spánok. Odporúča sa vyhnúť tabletkám na spanie benzodiazepínového typu. Vo všeobecnosti nezabezpečujú dobrý spánok plný odpočinku. Umelý spánok je ľahký, s poklesom fázy hlbokého spánku, ktorý je potrebný na zotavenie. V skutočnosti, ľudia, ktorí spia dlho a sú unavení počas dňa, môžu mať kvalitneší hlboký spánok, pokiaľ spia menej.

majú alebo pokračujú v pravidelnej progresívnej fyzickej aktivite, ako je chôdza, cyklistika, plávanie.

mať vyváženú stravu, vyhýbať sa spotrebe príliš veľkého množstva cukrov, pretože tieto stimulujú prudký nárast inzulínu a spôsobujú prudký pokles cukru v krvi. Hypoglykémia má za následok ospalosť alebo odtok energie. Je tiež potrebné vyhnúť sa konzumácii čokolády vo večerných hodinách, pretože tá môže mať podobný účinok ako šálka kávy.

ovládajte svoj pracovný priestor, eliminujte denné obmedzenia týkajúce sa dopravy a stresu.


© Fotolia

Ako liečiť Raynaudov syndróm?

Hlavným odporúčaním je chrániť sa pred chladom:

Obliekajte sa teplo: viac vrstiev oblečenia podporuje udržiavanie dobrej telesnej teploty. Spodná vrstva udržiava telo suché a mala by urýchliť odvádzanie potu počas cvičenia (bavlna nie je najvhodnejšia, pretože nie je rýchloschnúca). Stredná vrstva pomáha udržiavať teplo uvoľnené telom, pretože musí zabrániť prechodu vzduchu (vlna, vlnený sveter). Tretia vrstva sa používa na ochranu pred počasím (vetrovka, pršiplášť, plášť ...).

Udržujte hlavu a krk v teple, pretože je to oblasť tela, ktorá eliminuje teplo.

Noste rukavice (odporúča sa tenká hodvábna rukavica ako extra vrstva pod vlnenou rukavicou); prsty a ruky by nemali byť stiesnené, priliehavý strih okolo zápästia môže zabrániť vniknutiu studeného vzduchu.

Noste teplé a široké topánky, najlepšie kožené, s teplými ponožkami.

Vyhnite sa kontaktu so studenou vodou (umývajte riad, upratujte a čistite zeleninu s horúcou vodou) a často aplikujte hydratačné krémy na ruky, aby sa zabránilo poraneniam a prasklinám pokožky.

Vyhnite sa uchopeniu studených predmetov bez ochrany (mrazené výrobky, volant v aute ráno, vonkajšia kľučka dverí v zime,...).

Buďte opatrní s klimatizáciou, pretože rýchla zmena teploty môže spustiť vzplanutie.

Pitie horúcich nápojov môže tiež pomôcť telu udržať jeho teplo.

Prestaňte fajčiť: Nikotín znižuje prietok krvi v končatinách.

Použite ďalšie umelé teplo: môže byť užitočné v určitých situáciách za predpokladu, že uvoľnené teplo nie je dostačujúce (ohrievače, elektrické ohrievače nôh, elektrické deky atď.).

Majte pod kontrolou stres: vyhnúť sa stresovým situáciám alebo naučiť sa, ako ich zvládať.

Ostatné opatrenia

Buďte opatrní, aby ste sa vyhli poraneniam rúk alebo palcov na nohách.

Udržiavajte fyzickú aktivitu, po lekárskom doporučení, ktorá umožňuje nahrievanie, relaxáciu a fyzickú a duševnú pohodu.

Pri práci s mechanickými nástrojmi, ktoré spôsobujú vibrácie, musí byť nástroj držaný zľahka s malou priľnavosťou a bez napätia, čo umožňuje väčšiu flexibilitu prevádzky a menej nárazov na ruky a ramená.

Lieky

Pre väčšinu ľudí lieky proti Raynaudovmu syndrómu nepomáhajú. Niekedy, keď je Raynaudova kríza vážna a invalidizujúca, váš lekár vám môže predpísať vazodilatanciá, ktoré podporujú krvný obeh zvýšením otvorenia krvných ciev.

Ako zmierniť bolesť kĺbov?

Zmiernenie bolesti kĺbov, artralgie alebo artritídy (bolesť + opuch kĺbov) je primárne založené na predpisovaní nesteroidných protizápalových liekov (po kontrole absencie kontraindikácií, vrátane aktívneho poškodenia obličiek) a liekov proti bolesti, ktoré predpisuje lekár. Ak pretrváva postihnutie iba jedného kĺbu, je možné ho zmierniť intraartikulárnou injekciou kortizónu (instilácia kortikosteroidov). Syntetické antimalariká (hydroxychlorochín/chlorochín) sú v tomto prípade liekom voľby. Hlavným cieľom je dosiahnuť zníženie, a potom, ak je to možné, úplne vysadenie kortikosteroidov, bez znovu objavenia sa bolesti alebo progresie ochorenia do závažnejšej formy.

Niekedy sa môže bolesť kĺbov vyriešiť podaním iných liečiv, ako je metotrexát (široko používaný pri reumatoidnej artritíde) alebo, v prípade neriešiteľnej bolesti môžu byť použité iné imunosupresívne a biologické liečivá, ako je belimumab alebo ánifrolumab.

Ako liečiť kožné alebo slizničné prejavy?

Môžu sa použiť kortikosteroidné masti (lokálne), ktoré ale môžu vyvolať trvalú atrofiu kože. V prípade pretrvávania aktívnych kožných lézií je možné zvýšiť lokálnu účinnosť kortizónových mastičiek pomocou okluzívneho obväzu. Celková kortikosteroidná terapia nemá indikáciu na liečbu čisto dermatologických lézií.

Takrolimus môže byť pre kožu prospešný pri lokálnej aplikácii. Má tú výhodu, že nespôsobuje atrofiu kože na rozdiel od lokálneho kortizónu.

Liečba kožného lupusu je tiež založená na ochrane pred slnkom a užívaní hydroxychlorochínu v dávke 2 tablety denne (400 mg /deň), ktorá podporuje zlepšenie lézií vo viac ako 6 z 10 prípadov. Účinnosť sa hodnotí po 3 mesiacoch.

Talidomid sa môže tiež použiť a zvyčajne navodzuje rýchlu remisiu. Táto liečba s vysokou pravdepodobnosťou vyvolá závažné malformácie plodu, ak je žena počas liečby tehotná. Preto si vyžaduje predbežný tehotenský test a predpísanie povinnej účinnej antikoncepcie. Z dôvodu rizika neuropatie je potrebné monitorovanie elektromyogramu. Liečba sa má užívať večer, pretože spôsobuje ospalosť. Taktiež zvyšuje riziko tvorby krvných zrazenín.

Nízka dávka metotrexátu (10 až 20 mg/týždeň) je tiež niekedy účinná pri postihnutí kože.

Belimumab, prvá biologická liečba systémového lupusu, je možnou alternatívou pre dospelých, ak postihnutie kože zostane aktívne, najmä ak sa v krvi nájdu anti-dsDNA protilátky na vysokej úrovni.

V klinických skúškach anifrolumab znížil aktivitu ochorenia aj v postihnutých orgánoch vrátane kože a kĺbov.

Môže homeopatia zlepšiť môj lupus?

Nie, nie je to vedecky dokázané. Homeopatická liečba nemôže nahradiť bežnú liečbu. Ak sa však podá navyše k štandardnej liečbe, nepredstavuje to žiadny problém.

Homeopatia používa rovnaké základné zložky ako tradičná medicína, ale v nekonečne nariedenom množstve.

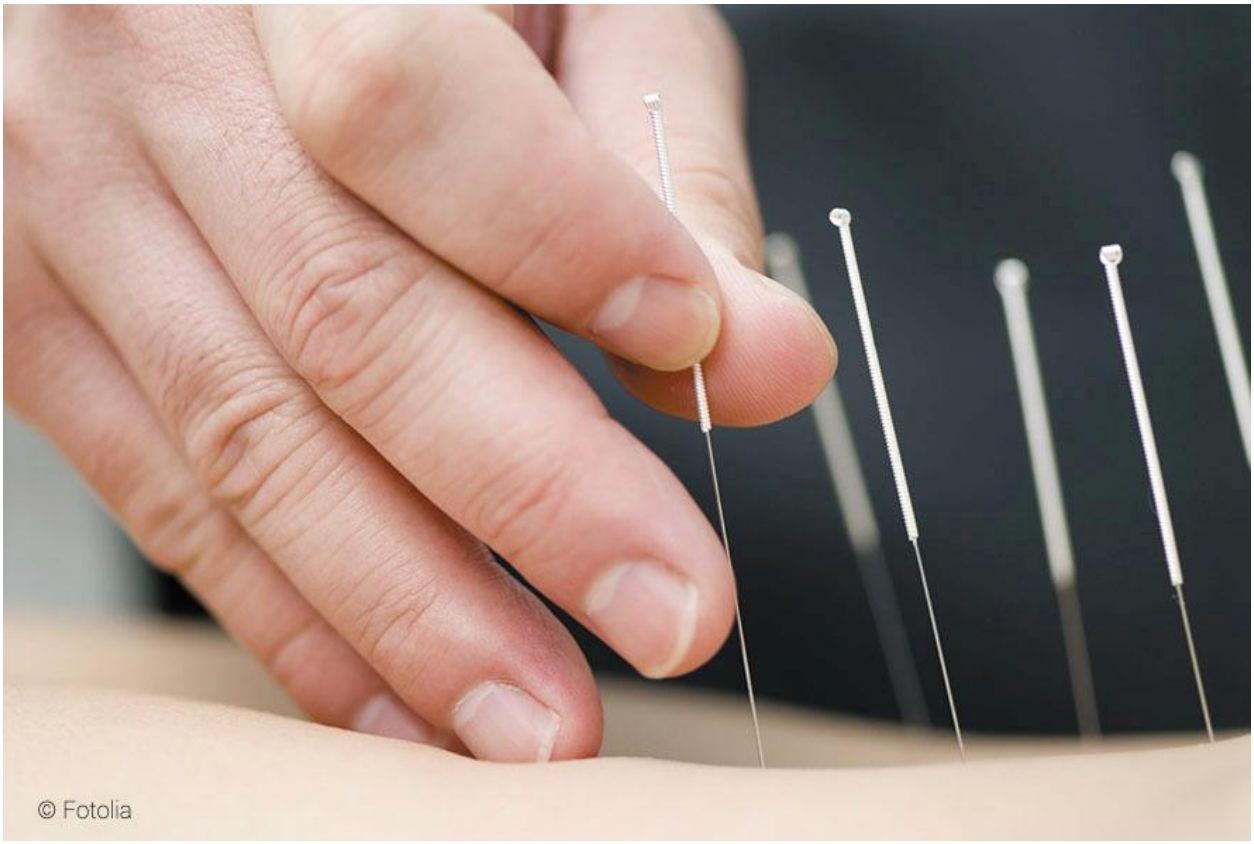
Správne vykonané vedecké štúdie (týkajúce sa lupusu) dospeli k záveru, že homeopatia je neúčinná, to znamená, že neexistuje validovaná nadradenosť homeopatickej liečby v porovnaní s placebom. Počas užívania lupusu sa nikdy neuskutočnili štúdie skúmajúce účinnosť homeopatickej liečby. To však mnohým pacientom nebráni v tom, aby lieky používali. Homeopatickú liečbu je možné kombinovať s konvenčnou liečbou, pokiaľ ide o homeopatickú liečbu predpísanú lekárom a získanú v lekárni.

Musíme si však dávať pozor na určité druhy liečby, nazývané „homeopatické“, ktoré v skutočnosti nie sú a obsahujú všetky druhy liečivých látok (kortikosteroidy, diuretiká, anabolické lieky, sedatíva...), ktoré môžu zasahovať do konvenčnej terapie.

A čo alternatívna medicína pri liečbe lupusu?

Akupunktúra, homeopatia a alternatívna medicína nepreukázali pri liečbe lupusu účinnosť.

Akupunktúra a mezoterapia (pozostávajúca z vykonania viacnásobných subkutánnych injekcií liekov) môže niekedy priniesť úľavu, ale neumožní kontrolu ochorenia. Rizikom mezoterapie je, že molekuly injektované počas tejto liečby môžu interagovať s tradičnou liečbou, ale môžu tiež spôsobiť lokálnu alergickú reakciu, či dokonca infekciu.



Je žiaduce termálne ošetrenie alebo thalassoterapia? Sú uhrádzané?

Termálna liečba a thalassoterapia nemajú preukázanú účinnosť na priebeh lupusu, ale môžu zlepšiť blahobyt a pohodu. V niektorých krajinách môžu byť niektoré poruchy (kĺbové, svalové...) dôvodom pre žiadosť adresovanú fondu sociálneho poistenia alebo zdravotného poistenia spolu s lekárskym predpisom.

Treba poznamenať, že vo všeobecnosti sú preplácané len náklady na liečbu. Väčšina nákladov na ubytovanie a všetky cestovné výdavky ostávajú na pacienta, s výnimkou veľmi špecifických prípadov.

LEPŠIE POROZUMENIE ŽIVOTA S LUPUSOM

Život s lupusom

Mám prestať fajčiť?

ÁNO, prestať fajčiť je nevyhnutné, keď máte lupus. Tabak spôsobuje zníženie účinnosti syntetických antimalarík, aj keď nemení cirkulujúce hladiny týchto liečiv v krvi. Negatívny vzťah medzi lupusom a tabakom je síce slabší a menej zrejmý ako vzťah, ktorý bol stanovený medzi reumatoidnou artritídou a tabakom. Ukončenie fajčenia sa dôrazne odporúča, najmä kvôli riziku zrýchlenej aterosklerózy, ktorá je 1. dlhodobou komplikáciou spolu s rizikom infekcie.

V rôznych štúdiách sa zistili tieto skutočnosti:

Je pozorované zvýšené riziko medzi lupusom samotným a kardiovaskulárnym rizikom (zvýšené riziko vzniku cholesterolových plakov v artériách), ktoré ďalej zvyšuje riziko srdcového infarktu súvisiaceho s tabakom.

Lupus, najmä kožný lupus, je počas fajčenia rezistentnejší voči liekom.

Zdá sa, že tabak je schopný interagovať so syntetickými antimalarikami tým, že znižuje ich účinnosť.

Mali by sme dodržiavať špeciálnu diétu pri lupuse?

Áno. Správny výber potravín (vyvážená strava) je potrebný pri všetkých zápalových ochoreniach ako aj pre každého človeka! Východiskovým bodom je takzvaná stredomorská strava, ktorá má zdravotné výhody, ktoré sa prejavujú pri niekoľkých reumatických ochoreniach. Táto strava zahŕňa pomerne vysokú spotrebu olivového oleja, strukovín, obilnín, ovocia a zeleniny, miernu až vysokú spotrebu rýb, miernu spotrebu mliečnych výrobkov (najmä syrov a jogurtov) a nízku spotrebu nerybích mäsových výrobkov. Prínosy konkrétnej lupusovej diéty sa uvádzajú veľmi často. V skutočnosti môže mať táto diéta tri rôzne ciele.

Diéta môže pomôcť kontrolovať možnú nadváhu, a najmä vyhnúť sa riziku aterosklerózy artérií, čo je významná komplikácia lupusu (aj pri absencii obezity).

Ateroskleróza je ochorenie cievnej steny, čiastočne spôsobené abnormalitami tukových pomerov (hypercholesterolémia, hypertriglyceridémia), ale aj existenciou chronického zápalového ochorenia, ako je lupus. Vyvážená strava by preto mala umožniť normalizáciu hladín cholesterolu tak, že sa zredukuje príjem „zlých“ živočíšnych tukov (maslo, smotana, studené

nárezy) v prospech „dobrých" rastlinných tukov (olivový olej...). V niektorých prípadoch je nevyhnutná následná lekárska starostlivosť a sledovanie diétneho režimu.

Správna strava môže eliminovať riziká súvisiace s kortizónom.

Strava môže byť tiež zameraná na snahu o kontrolu lupusu „oklamaním" imunitnej odpovede. S týmto zámerom boli navrhnuté rôzne prístupy, ale žiadny z nich nebol v prípade lupusu validovaný. Pri niektorých diétach sa odporúča vylúčenie jednej alebo viacerých potravín. Určité potraviny (mliečne výrobky, živočíšne tuky, glutén, obilné výrobky atď.) by mohli narúšať imunitný systém a zmeniť flóru črevného traktu. Aj keď tento typ diéty niekedy vyvoláva dojem, že sa stav zlepšuje, neexistuje žiadny vedecký dôkaz, ktorý by to potvrdzoval. Dlhodobé vylúčenie týchto potravín môže navyše viesť k mnohým poruchám v stravovaní a môže mať následky na celkový stav a prípadne aj na hustotu kostí (riziko osteoporózy).

V zriedkavých prípadoch niektorí pacienti hlásia bolestivé prejavy po konzumácii určitých potravín. Tie by mohli odrážať existenciu potravinovej intolerancie na určité zložky (najmä na mlieko alebo obilniny). Často je ťažké túto reakciu potvrdiť. Túto situáciu môžete prediskutovať so svojím lekárom, ktorý vás môže požiadať, aby ste podozrivé jedlo vylúčili zo svojej diéty na 6 týždňov (test ukončenia) a potom ho znovu zaviedli.

Udáva sa, že pôst, po ktorom môže nasledovať lakto-vegetariánska strava, pomáha zmierniť zápal, ale tento postoj nemá základ pri lupuse. Okrem toho je nebezpečné hladovať počas dlhšieho obdobia, vzhľadom na riziko nedostatku vitamínov. Uskutočnili sa vedecké experimenty s cieľom pokúsiť sa zmeniť správanie imunitného systému prostredníctvom absorpcie rôznych molekúl s cieľom vyvolať perorálnu imunitnú toleranciu. V súčasnosti to nie je v prípade lupusu aplikovateľné.

Zvyšuje lupus riziko alergie?

NIE, neexistuje žiadny jasný dôkaz o zvýšenom výskyte alergických reakcií pri lupuse, ale niektoré situácie môžu byť zamieňané s alergiami.

Niektorí lupusoví pacienti zle znášajú slnko, čo vedie k výskytu červených škvŕn (niekedy so svrbením) na miestach vystavených slnečnému žiareniu (tvár, výstrih, ruky a predlaktia). Ide o jav nazývaný „fotosenzitivita“, ktorý nie je špecifický pre lupus. Nie je to alergia na slnko, ale kožný imunitný prejav, vyvolaný slnkom.

Niektoré lieky môžu spôsobiť vzplanutie lupusu, nazývané indukovaný lupus. Tieto formy lupusu nie sú alergiou na lieky, ale imunitným fenoménom vyvolaným liekmi.

V každom prípade, pacient s lupusom môže „rovnako ako všetci ostatní“ mať alergickú reakciu na liek. Okrem špeciálnych prípadov, táto alergia nebude nič nezvyčajné, ale bude potrebné príslušný liek vysadiť.

Môžem cvičiť ?

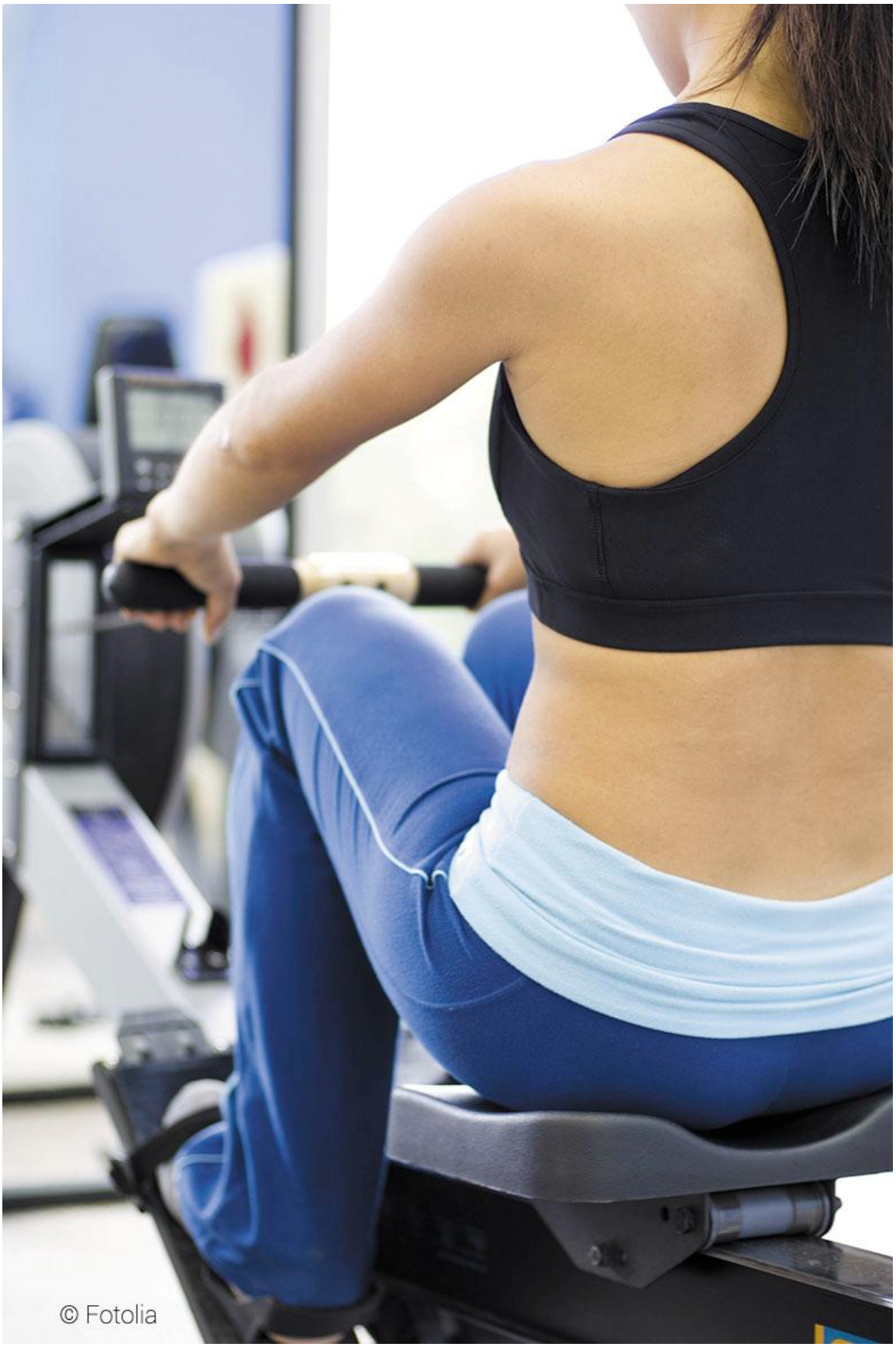
Áno. Šport alebo fyzická aktivita sa môžu a mali by sa vykonávať čo najčastejšie. Pravidelná rutina v športe je základným prvkom blahobytu pre telo a myseľ. Fyzická aktivita má tiež priaznivý účinok na únavu. Šport pomáha udržiavať svalovú hmotu, ktorá môže byť narušená určitými spôsobmi liečby, napríklad užívaním kortikosteroidov. Šport pomáha v boji proti

kardiovaskulárnym ochoreniam, ktoré sú častejšie pri lupuse. Nakoniec pomáha regulovať hmotnosť.

Situácie, v ktorých by sa malo športu počas lupusu vyhnúť, sú zriedkavé. Pri antikoagulačnej liečbe alebo nízkom počte krvných doštičiek existuje riziko krvácania v prípade poranenia (napríklad šplhanie, rýchly šport alebo bojové športy sa neodporúčajú).

Samozrejme, v prípade vzplanutí, sa treba vyhýbať intenzívnemu športu a nahradiť ho chôdzou alebo jemnou gymnastikou, pokiaľ nespôsobujú bolesť kĺbov alebo svalov. Skutočné kontraindikácie sú veľmi výnimočné: ťažká polyartritída pri vzplanutí, závažné srdcové alebo pľúcne postihnutie.

Spoločnosť LUPUS EUROPE vyvinula osobitný program, ktorý vám pomôže cvičiť bez ohľadu na vašu súčasnú fyzickú zdatnosť. Obsahuje 5 úrovní, počnúc tým, čo môžete robiť, keď ste pripútaný na lôžko až ku skákaniu a aerobiku. Program bol schválený Európskou referenčnou sieťou ReCONNET a Európskou ligou proti reumatizmu EULAR. Program je k dispozícii na internetovej stránke LUPUS EUROPE: https://www.lupus-europe.org/me-lupus/


© Fotolia

Môžem sa opaľovať s lupusom?

Nie. Expozícia slnku sa absolútne neodporúča, pokiaľ máte lupus. Ochrana pred slnkom je potrebná pre všetkých pacientov, dokonca aj pre tých s lupusom, ktorí nikdy nemali kožné príznaky.

Keď sú pacienti s lupusom vystavení slnečnému žiareniu, môže dôjsť k nadmernej reakcii pokožky. Slnko následne podporuje vznik lupusovej vyrážky v oblastiach pokožky vystavených slnečnému žiareniu, ktorá je neúmerná stupňu vystavenia slnečnému žiareniu. Táto citlivosť na slnečné svetlo (fotosenzitivita) je niekedy prvým prejavom lupusu. Expozícia slnku môže tiež spôsobiť relaps ochorenia a objavenie sa iných prejavov, ako sú kĺbne príznaky, únava a možno závažnejšie poškodenie. Tieto prejavy sa často objavujú niekoľko týždňov alebo dokonca mesiacov po vystavení sa slnečnému žiareniu. Preto sú vzplanutia lupusu častejšie na jeseň a začiatkom zimy. Oneskorenie medzi vystavením sa slnku a nástupom lupusového vzplanutia vysvetľuje to, prečo často pacient nevytvára spojenie medzi nimi.

Čo robiť

> **Vyhýbajte sa opaľovaniu a miestam, kde je žiarenie intenzívnejšie, ako je more, vysoké hory (sneh a voda odrážajú ultrafialové lúče slnka)**

> **Vyhýbajte sa vychádzaniu a vystaveniu slnku počas najhorúcejších hodín dňa, medzi 12:00 a 16:00, keď ultrafialové (UV) žiarenie je na jeho maxime**

> Nenoste biele, mokré ani riedko tkané oblečenie, pretože nebezpečne priťahuje slnečné lúče a biela farba odráža svetlo.

> **Nedomnievajte sa, že slnečník používaný samostatne stačí na účinnú ochranu, pretože piesok a voda odrážajú slnečné lúče**

> **Aplikujte opaľovací krém** na tvár a telo, s maximálnym ochranným faktorom (50+), ktorý chráni pred UVA a UVB lúčmi.

- Aby bol krém účinný, musí:

- sa aplikovať každé 2 hodiny a po každom plávaní,
- aplikuje sa aj v prípade zamračeného počasia, pretože takmer 80 % UVB lúčov prechádza oblakmi a hmlou,
- aplikuje sa aj v prípade pobytu pod dáždnikom.

> **Uprednostňujte nosenie suchého oblečenia, tesne tkaného (bavlna, džínsy) a tmavého oblečenia. Na trhu sú aj odevy proti UV žiareniu (v niektorých športových obchodoch)**

> **Myslite na to, že** tričká s krátkym rukávom nechránia ruky a je lepšie uprednostňovať dlhé rukávy. Podobne by ste mali uprednostniť nohavice pred šortkami.

> **Chráňte si tvár klobúkom so širokým šiltom alebo čiapkou a oči slnečnými okuliarmi s UVA/UVB filtrom**

> **Vyhnite sa fotosenzibilizujúcim liekom: lokálnym (nesteroidné protizápalové lieky a fenotiazín) a perorálnym liekom (nesteroidné protizápalové lieky, cyklíny, chinolóny)**

V neprítomnosti slnka sú povolené samoopaľovacie prípravky, ale treba mať na pamäti, že vôbec nie sú fotoprotektívne...

Môžem ísť na operáciu?

ÁNO, je absolútne možné vykonať operáciu, keď máte lupus, ale existujú 3 dôležité opatrenia, ktoré je potrebné brať do úvahy.

V prípade antifosfolipidového syndrómu (s rizikom „zrazeniny“) musíte byť opatrní, pretože musíte vysadiť perorálne antikoagulanciá (antagonistu vitamínu K) tesne pred operáciou a okamžite ju obnoviť na základe odporúčaní vášho lekára. V prípade vysadenia perorálnych antikoagulancií je potrebné ich v období operácie nahradiť subkutánnymi prípravkami. Niektoré „chirurgické“ procedúry sa môžu vykonávať so strednou mierou antikoagulácie. Váš ošetrujúci lekár vás určite nasmeruje na správnych špecialistov. Ľudia s antifosfolipidovým syndrómom môžu niekedy čeliť poškodeniu srdcových chlopní, ktoré si vyžaduje dokončenie operácie s antibiotickou terapiou.

V prípade imunosupresívnej liečby a/alebo kortizónu existuje po chirurgickom zákroku riziko infekcie. Ak je to potrebné, podľa odporúčaní vášho lekára môže byť vaša liečba dočasne upravená, aby sa znížilo riziko infekcie. Pred operáciou vám môžu byť ponúknuté aj antibiotiká.

Ak už dlhodobo užívate kortikosteroidy, po operácii **sa nemajú prestať** užívať, pretože hrozí riziko adrenálnej insuficiencie. Dlhotrvajúci príjem kortikosteroidov uvádza vaše nadobličky do stavu „pokoja“, takže nie sú schopné produkovať dostatok kortizónu na kontrolu stresu pri operácii.

Akýkoľvek chirurgický zákrok je pri lupuse možný, ale je dôležité informovať svojho lekára a chirurga, ktorý sa o vás postará. Kontaktujte svojho ošetrujúceho lekára, aby správne a dôkladne uviedol, všetky lieky, ktoré užívate. Ak uvažujete o kozmetickom chirurgickom zákroku, porozprávajte sa o tom so svojím lekárom, ktorý sa stará o váš **lupus**. Je to určite realizovateľné, ak si to želáte, ale bez toho, aby ste museli podstupovať riziko (**vrátane predčasného vysadenia antikoagulačnej liečby**!).

Aké gynekologické monitorovanie sa odporúča pre ženy postihnuté lupusom?

Lupus a lieky predpísané na jeho liečbu vystavujú pacientov zvýšenému riziku gynekologických komplikácií. Gynekologické sledovanie je pre týchto pacientov veľmi dôležité. Pri imunokompromitovaných pacientoch s lupusom sa odporúča každoročný skríning rakoviny krčka maternice pomocou cervikálno-uterinného steru (u pacientiek liečených imunosupresívnymi a/alebo biologickými liekmi).

So skríningom sa môže začať pred dosiahnutím 25. roku života v závislosti od individuálneho rizika.

U ostatných pacientov, ako aj v bežnej populácii, sa odporúčajú cervikálno-uterinné stery u žien vo veku od 25 do 65 rokov každé tri roky po tom, ako mali dva normálne stery s odstupom jedného roka.

Môžem ísť k zubárovi?

Áno. Kortikosteroidy a imunosupresívne lieky podporujú vznik infekcie. Odporúča sa mať dôslednú ústnu hygienu a pravidelne navštevovať zubára.

Môžem darovať svoje orgány, ak trpím lupusom?

Pacienti so systémovými autoimunitnými ochoreniami si niekedy kladú otázku o možnosti darovania svojich orgánov. Ide o dôležitú otázku, ktorou sa na vnútroštátnej úrovni zaoberajú agentúry pre biomedicínu. Pacienti so systémovými autoimunitnými ochoreniami môžu vo všeobecnosti darovať svoje orgány na transplantáciu za predpokladu, že príslušný orgán nie je postihnutý autoimunitným ochorením.

Čo sa týka čisto kožného lupusu, vnútorné orgány nepostihuje, preto je darcovstvo orgánov absolútne možné. Pokiaľ ide o systémový lupus, to všetko závisí od orgánov postihnutých chorobou. Kožno-kĺbové formy lupusu zvyčajne nesprevádza poškodenie srdca, pľúc, obličiek alebo pečene a potom je možné darovanie orgánov. Pri ťažších formách, ktoré by napríklad ovplyvnili obličky, nie je darcovstvo orgánov často možné.

Hoci v prípade formy, ktorá by ovplyvnila obličky, ale neovplyvnila by srdce a pľúca, darovanie srdca a pľúc je teoreticky možné, aj keď pacient užívali kortikosteroidy alebo imunosupresíva.

Samozrejme, treba brať do úvahy aj ochorenia, ktoré môžu byť spojené s autoimunitným ochorením a ktoré môžu kontraindikovať darovanie orgánov, ako je napríklad cukrovka, ktorá môže postihnúť srdce a obličky, alebo poškodenie pľúc súvisiace s užívanim tabaku. Rovnaké uvažovanie možno uplatniť na všetky systémové autoimunitné ochorenia. Rozhodnutie v súvislosti s darcovstvom orgánov je dlhodobá záležitosť, aj keď ju možno kedykoľvek odvolať. Pacienti s autoimunitnými ochoreniami sú v prvom rade ľudia ako ostatní, a preto by sa ich uvažovanie nemalo odlišovať od iných:

„Som darca alebo nie? Keď sa rozhodnem, poviem o tom svojim blízkym, aby som im pomohol, v prípade, že im niekedy lekár bude musieť položiť túto otázku o mne.“

Môžem s lupusom darovať krv?

NIE, aj keď krv lupusových pacientov nie je o nič menej „dobrá“ v porovnaní s ostatnou populáciou, všetky autoimunitné ochorenia s autoprotilátkami sa považujú za kontraindikáciu darovania krvi, aj keď sa choroba neprenáša autoprotilátkami. Okrem toho, pacienti s lupusom môžu mať anémiu, čo je ďalšia kontraindikácia darovania krvi.

Mám lupus, môžem lietať?

Áno. Cestovanie nie je kontraindikované, za predpokladu, že sa dostatočne chránite pred slnkom, keď sa dostanete do svojej slnečnej destinácie! Všetky druhy dopravy sú možné. Vo veľmi zriedkavých prípadoch môže byť lupus komplikovaný hypertenziou pľúcnych artérií (pľúcna arteriálna hypertenzia alebo PAH). Počas cvičenia potom dochádza k respiračnému nepohodliu a často dochádza k poklesu kyslíka v krvi. Preto sa neodporúča cestovať v lietadle bez pretlakovej kabíny, ale všetky hlavné lietadlá sú pod tlakom, takže zvyčajne nie je žiadny problém (opýtajte sa svojho lekára).

Pri cestách, ktoré by trvali viac ako 1 mesiac, musíte zabezpečiť, aby ste mali dostatočné množstvo liekov pred odchodom. Je známe, že diaľkové lety zvyšujú riziko flebitídy. Nosenie kompresných ponožiek alebo pančúch znižuje toto riziko.

Pacienti, ktorí užívajú antikoagulanciá, pretože sa u nich už vyskytla flebitída alebo pľúcna embólia, sú chránení antikoagulačnou liečbou, ak je dobre nastavená.

U pacientov s lupusom, ktorí majú anifosfolipidový syndróm, sa môže v niektorých prípadoch odporučiť, aby si jednu hodinu pred odletom lietadla subkutánne podali injekciu heparínu s nízkou molekulovou hmotnosťou. Váš lekár vám určite poradí.

Môžem pri cestovaní do krajiny s rizikom malárie užiť ďalšie antimalarikum (okrem hydroxychlorochínu)?

Parazit spôsobujúci maláriu je čoraz rezistentnejší na antimalariká. Je potrebné poznať klasifikáciu príslušnej krajiny vzhľadom na rezistenciu voči antimalarikám, a najmä voči chlórchínu.

Táto klasifikácia je medzinárodná, zavedená WHO, a rozdeľuje krajiny do 3 rizikových zón, od 1 do 3:

Zóna 1: žiadna odolnosť voči chlorchínu

Zóna 2: stredná odolnosť

Zóna 3: krajiny s vysokou odolnosťou

V prípade cesty do zóny 1 je odporúčanou liečbou chlorochín. Ak je táto liečba už predpísaná, je možné v nej pokračovať v rovnakej dávke ako pri lupuse a je a priori dostačujúca. Ak je lupus liečený hydroxychlorochínom (najbežnejší prípad) a máte užiť ešte chlorochín, liečbu hydroxychlorochínom musíte prerušiť a pokračovať v nej, keď sa chlorochín vystaví (hydroxychlorochín nie je proti malárii taký účinný, ako chlorochín, ale pri lupuse je účinnejší). V prípade cesty do zóny 2 a zóny 3 (zóny, ktoré sa týkajú väčšiny krajín Afriky a Ázie), vaša

liečba nebude dostatočná na Vašu ochranu pred maláriou a musí sa pridať ešte špecifická liečba. Dostupné produkty sú:

- Proguanil + chlorochín

- Atovachón + proguanil

- Meflochín

- Doxycyklín

Všetko sú to lieky na predpis. Stanovisko lekára je v tomto prípade povinné, či predpisovať tieto lieky bez rizika, v závislosti od možných kontraindikácií jednotlivého pacienta s ohľadom na jeho súbežnú liečbu. Meflochínu sa treba vyhýbať z dôvodu interakcie s hydroxychlorochínom a potenciálnych neuropsychiatrických nežiaducich účinkov.

V prípade kombinovanej liečby proguanilom a chlorochínom je možné dočasne prerušiť akékoľvek užívanie hydroxychlorochínu alebo chlorochínu na lupus.

Užívanie doxycyklínu je možné, ale predstavuje riziko fototoxicity (toxicity slnka na koži pri užívaní tohto lieku), preto je potrebné posilniť ochranu proti UV žiareniu.

Na základe navštevovaných miest a životného štýlu, špecializované konzultácie umožňujú vyhodnotiť skutočné riziko vystavenia sa parazitovi a výber profylaxie (pobyt v meste alebo na vidieku, obdobie sucha alebo dažďov, obchodné stretnutie alebo dovolenka, ...).

V každom prípade si uvedomte, že prvým preventívnym opatrením týkajúcim sa malárie zostáva ochrana pred ušipnutím komárom: použitím repelentov, nosením dlhých rukávov a nohavíc večer a používaním siete proti komárom. To bude mať navyše tú výhodu, že vás to ochráni pred inými infekciami, ktoré môžu komáre prenášať (ako napríklad horúčka dengue, chikungunya alebo vírus zika).

Ako pristupovať k očkovaniu, keď máte lupus?

Pri lupuse sa očkovanie odporúča, ale s určitými preventívnymi opatreniami.

Počas vzplanutia ochorenia sa treba v čo najväčšej miere vyhnúť očkovaniu, ale v prípade potreby je to možné.

V prípade dlhodobej kortikosteroidnej terapie, viac ako 10 mg prednizónu denne, a najmä v prípade imunosupresívnej terapie, sú kontraindikované živé oslabené vakcíny kvôli riziku silnej reakcie na vakcínu (vakcína proti žltej zimnici, varicella zoster, rubeole, osýpkam a mumpsu). Perorálne vakcíny proti detskej obrne a BCG vakcíny, ktoré sú tiež živými vakcínami, sa v dospelosti nikdy neodporúčajú.

Užívanie kortikosteroidov, a najmä imunosupresív, môže znížiť účinnosť vakcín, ich používanie však nie je kontraindikované (s výnimkou živých oslabených vírusových vakcín).

Niektoré očkovacie látky sa dôrazne odporúčajú najmä, ak sa dlhodobo predpisuje imunosupresívna liečba: očkovanie proti COVID- 19, očkovanie proti chrípke, pneumokokové očkovanie.

Keďže infekcie papilomavírusom sú bežnejšie u pacientov s lupusom, mladým pacientom s lupusom, chlapcom a dievčatám sa môže ponúknuť očkovanie proti HPV v ideálnom prípade pred prvými sexuálnymi vzťahmi.

Veľa sa hovorilo, o riziku výskytu alebo nástupu lupusu alebo iných autoimunitných ochorení po očkovaní očkovacou látkou proti hepatitíde B. Epidemiologické štúdie nepotvrdili existenciu jasnej súvislosti. Ak je z pracovných dôvodov alebo z dôvodu rizika expozície potrebné očkovanie proti hepatitíde B, je to možné. Na zabezpečenie dostatočnej účinosti očkovacej látky však bude niekedy potrebných viac injekcií.

Môžem mať normálny sexuálny život?

ÁNO, nie je dôvod, prečo by vám mal lupus zabrániť v normálnom sexuálnom živote... či už ste žena alebo muž!

U žien sú najčastejšie sa vyskytujúce problémy psychologické.

Choroba, ktorá často postihuje mladé ženy, môže viesť k strate sebadôvery a môže byť sprevádzaná znížením libida. Táto strata dôvery môže byť zdôraznená ťažkosťami pri hľadaní účinnej antikoncepcie, pretože pri aktívnom lupuse je lepšie vyhnúť sa tabletkám, ktoré obsahujú

estrogény. Problém sexuality sa často nerozoberá s ošetrujúcim lekárom, zatiaľ čo na jeho vyriešenie by postačovalo demystifikovať ho a diskutovať o ňom.

V niektorých prípadoch môže byť sexuálny život narušený ťažkosťami, ktoré priamo súvisia s týmto ochorením, ako je napríklad suchá vaginálna sliznica (Sjögrenov syndróm) alebo časté vaginálne infekcie (mykózy) súvisiace s užívaním liekov vrátane kortizónu. Aby sa predišlo týmto nepríjemnostiam, môže byť v spolupráci s gynekológom navrhnuté použitie hydratačných kapsúl pre vaginálnu sliznicu a opatrenia na zníženie rizika mykózy.

U mužov sa niekedy zaznamenávajú poruchy libida alebo erekcie, ale organické abnormality, ako napríklad porucha obehu krvi, sú veľmi zriedkavé. Najčastejšie sú to psychologické problémy, ktoré niekedy súvisia s užívanými liekmi, alebo hormonálnou dysreguláciou. Je dôležité hovoriť s lekárom a vykonať ďalšie vyšetrenia, ktoré pomôžu pochopiť tieto abnormality.

Aké antikoncepčné metódy môžem použiť?

Okrem bariérových antikoncepčných metód (kondómy, membrány atď.) existuje mnoho rôznych antikoncepčných metód.

Ženy so systémovým lupusom môžu používať mnoho metód antikoncepcie, ako napríklad intrauterinné teliesko, tiež nazývané IUD, vrátane tých, ktoré prinášajú levonorgestrel (čo je progesterón). Je to tak aj v prípade, ak ešte nemali dieťa alebo ak dostávajú rôzne druhy liečby vrátane antikoagulancií, kortizónu alebo imunosupresív. Je tiež možné použiť implantáty (implantovateľné progestíny), čo je malá pomôcka, ktorá je vložená pod kožu, čím nie je potrebné užívať tabletku každý deň, pričom je veľmi účinná. Pri tabletových formách sa uprednostňuje antikoncepcia iba s progesterónom (POP alebo "mini-pilulka") (desogestrel). Chlormadinónacetát, nomegestrolacetát a cyproterónacetát sa už neodporúčajú z dôvodu rizika meningómu. Použitie konvenčných estrogénových tabletiek možno zvážiť u pacientov, ktorí nikdy nemali trombózu (flebitídu alebo pľúcnu embóliu), ktorí nemajú antifosfolipidový syndróm a ktorí majú lupus v remisii bez klinických prejavov.

Tieto rôzne možnosti by mali byť vždy prediskutované s gynekológom, pretože okrem lupusu existuje mnoho obmedzení na použitie estrogénových tabletiek (napríklad prítomnosť genetických faktorov podporujúcich flebitídu alebo pľúcnu embóliu).

Nakoniec je celkom možné predpísať núdzové antikoncepčné prostriedky, ako napríklad tablety ráno po jedle, ktoré obsahujú iba progestíny. Antikoncepcia, nech je už akákoľvek, je nevyhnutná, ak prebieha liečba, ktorá je potenciálne nebezpečná v prípade gravidity (metotrexát, talidomid, cyklofosfamid, kyselina mykofenolová). Podobne, keď je lupus aktívny a gravidita nie je okamžite žiaduca, je potrebná spoľahlivá a účinná antikoncepcia.

© Fotolia

Je lupus dedičný?

NIE, lupus nie je dedičný v prevažnej väčšine prípadov, hoci sa čiastočne vysvetľuje genetickými faktormi. Riziko prenosu ochorenia na vaše deti je preto veľmi nízke. Deti pacienta s lupusom majú menej ako 1% riziko vzniku ochorenia, pretože mnoho ďalších faktorov je pôvodcom lupusu. Váha genetických faktorov je skutočne nízka, ako to ilustruje príklad identických dvojčiat (homozygotných), ktoré majú rovnaký genetický základ. V prípade lupusu pri jednom z dvojčiat, druhé dvojča má len 30% riziko vývoja tohto ochorenia v priebehu svojho života. Toto relatívne nízke riziko dokazuje, že určujúce sú iné faktory a nie genetické.

Je potrebné vysvetliť dve špecifické situácie:

Novorodenecký lupus je nesprávne pomenovaný stav, pretože toto ochorenie nemá veľa spoločného so systémovým lupusom. U novorodencov sa vyskytuje veľmi zriedkavo. Je priamo spojený s prechodom určitých protilátok, ktoré matka vytvára na dieťa cez placentu počas

tehotenstva. Toto sú anti-SSA alebo anti-SSB protilátky, ktoré možno pozorovať u niektorých autoimunitných ochorení vrátane systémového lupusu, ale aj u Sjögrenovho syndrómu. Tieto protilátky môžu byť prítomné aj u matky bez toho, aby bola chorá. Táto forma lupusu môže byť detekovaná fetálnym ultrazvukom.

Môže byť charakterizovaný výskytom vyrážky, ktorá sa vyskytuje v prvých týždňoch života dieťaťa, a potom postupne zmizne, keď materské protilátky zmiznú z krvi dieťaťa (v prvých 6 mesiacoch života).

Môžu sa vyskytnúť závažnejšie a trvalé lézie, ktoré ovplyvňujú srdce dieťaťa, čo vedie k abnormalitám elektrického vedenia srdca. Tie možno zistiť na fetálnom ultrazvuku, meraním frekvencie srdcového rytmu dieťaťa.

Táto komplikácia je veľmi zriedkavá a postihuje menej ako 1% detí narodených matkám s anti-SSA alebo SSB protilátkami. Niekedy je to dôvod na osobitné zaobchádzanie pri narodení.

Existuje niekoľko rodín so značným rizikom vzniku lupusu v rodine. Je to spôsobené vzácnymi genetickými faktormi (ako sú určité deficity v zložkách komplementu), ktoré sa môžu prenášať z generácie na generáciu. Najčastejšie to nie je možné predpovedať, ak tento presný genetický faktor nie je známy. V praxi tieto vzácne výnimky nie sú dôvodom na rodinnú genetickú analýzu predtým, ako sa dieťa narodí (pokiaľ nie je známe, že ostatní členovia rodiny majú genetickú abnormalitu predisponujúcu k lupusu). Tento komplikovaný výskum by nepredvídal presné riziko. V súčasnosti preto nie je dôvod systematicky poskytovať genetické poradenstvo pred zvažovaním tehotenstva pri pacientoch s lupusom. Jedinou výnimkou by bolo poznanie genetickej abnormality v rodine jedného člena z páru.

Budem môcť mať deti? Môžem pokračovať v liečbe počas tehotenstva?

ÁNO, najčastejšie je možné mať deti, ale za niekoľkých podmienok:

Vo všeobecnosti pacienti s lupusom nemajú žiadne problémy otehotnieť. Niektorí pacienti, ktorí dostávali vysoké dávky cyklofosfamidu - veľmi dôležitého lieku pri liečbe závažného lupusu (poškodenie obličiek alebo neurologického poškodenia) - však môžu mať predčasnú menopauzu

Počas tehotenstva, v prípade antifosfolipidového syndrómu, sa môžu v cievach placenty tvoriť zrazeniny, ktoré zabraňujú výmene medzi matkou a dieťaťom a zapríčiňujú skoré potraty. Táto patológia sa musí zistiť a liečiť pred tehotenstvom.

Vďaka pokroku v medicíne manažment tehotenstva pacientok s lupusom značne pokročil a tehotenstvo teraz najčastejšie prebieha dobre za predpokladu, že:

Tehotenstvo je „naplánované“, to znamená plánovanie počatia, keď bol lupus neaktívny aspoň 6 až 12 mesiacov.

Tehotná žena je sledovaná častejšie, aby sa zistilo, či sa jej lupus nezaktivizoval.

Tvorbe zrazenín sa predchádza užívaním kyseliny acetylasylicylovej a/alebo antikoagulačných liekov.

V niektorých prípadoch, najmä v prípade zlyhania obličiek, bude riziko spôsobené tehotenstvom také, že lekár môže pacientke odporučiť, aby predčasne ukončila tehotenstvo. Zoznam lupusových liekov, ktoré sa môžu užívať počas gravidity, je uvedený *v dodatku 6*.

Aké sú dôsledky lupusu na moje tehotenstvo a naopak, vplyv môjho tehotenstva na lupusu?

Dôsledky lupusu na tehotenstvo sú v podstate zvýšené riziko:

> Rekurentné včasné spontánne potraty alebo úmrtia plodu (spojené s prítomnosťou antifosfolipidového syndrómu), predčasná zrelosť alebo hypotrofia (nízka pôrodná hmotnosť).

> **Novorodenecký lupus** (asociovaný s prítomnosťou anti-SSA alebo anti-SSB protilátok).

Dôsledky tehotenstva na lupus sú hlavne riziko vzplanutia lupusovej choroby a/alebo zhoršenia lupusových prejavov, vrátane ochorenia obličiek.

Tieto riziká môžu byť značne obmedzené prijatím určitých preventívnych opatrení *(pozri otázku 4).*

Pacientky s lupusom majú tiež vyššie riziko komplikácií v tehotenstve nazývaných preeklampsia, kde je veľká hypertenzná kríza s rizikom krvácavých stavov.

Je možné oplodnenie *in vitro*, ak máte lupus?

In vitro oplodnenie je často sprevádzané hormonálnou premedikáciou, ktorá môže „aktivovať“ lupus a spôsobiť dočasné zosilnenie jeho liečby. V prípade hormonálnej terapie je potrebné venovať mimoriadnu pozornosť riziku vzniku krvnej zrazeniny (flebitídy) u pacientov, ktorí majú APS. Je nevyhnutné, aby sa tento postup vykonával pod dôslednou lekárskou kontrolou s obzvlášť prispôsobenými liečebnými postupmi.

Je potrebná psychologická pomoc, keď máte lupus?

ÁNO, pokiaľ to je potrebné. Môže vám to pomôcť v ťažkých časoch. Lupus je chronická choroba, s ktorou môže byť „ťažké" žiť“. Tento stav vedie k únave, bolesti a predovšetkým k významným psychologickým dopadom. Choroba môže byť príčinou osobných problémov súvisiacich s nepochopením príbuznými a s pracovnými ťažkosťami. V ťažkých časoch, najmä pri skutočnom vyčerpaní a pocite smútku a frustrácie, je potrebné hovoriť s ľuďmi okolo vás a ak to nestačí, aj s vaším zdravotníckym tímom vrátane ošetrujúceho lekára a vášho špecialistu.

V tomto prípade môže byť veľmi nápomocný zásah špecialistu (psychiatra alebo psychológa). Iné svojpomocné štruktúry, najmä združenia pacientov, môžu tiež umožniť prekonať „ťažké“ obdobie.

Môže mať dieťa normálne vzdelanie? Môže dospelý pracovať?

Čo je terapia na pracovisku?

Lupus je chronické ochorenie, ktoré je sprvádzané vzplanutiami, ale ktorého hlavným problémom je únava.

V prípade detí s lupusom by mal byť informovaný školský lekár a učitelia.

Užitočné môže byť zavedenie individualného študijného plánu.

Pre dospelých je práca možná a dokonca preferovaná, ak únava spôsobená lupusom nie je trvalá, s cieľom podporiť lepšiu rovnováhu života a sociálno-profesionálnu integráciu. Odporúča sa však vyhnúť sa veľmi stresujúcim profesiám a dopriať si čas odpočinku.

Liečba na pracovisku znamená „liečbu prácou“, a preto využíva činnosť ako terapeutickú metódu. Musíme sa naučiť najlepší spôsob, ako vykonávať každodenné životné činnosti napriek vplyvu choroby. Pracovný terapeut vám môže poradiť, ako si nastaviť svoju domácnosť, školu alebo prácu, poukázaním na špeciálne nástroje, nazývané v odbornom jazyku „technická pomoc“, ktoré vám umožnia robiť veci, ktoré sa stali ťažko realizovateľnými pre vás.

Rehabilitácia v pracovnej terapii sa vykonáva aj prostredníctvom manuálnych cvičení, remeselných činností (tkanie, pletenie ...), cieľom je posilňovať kĺby a svalstvo počas zábavnej a bezbolestnej činnosti. Pracovný terapeut pozoruje ťažkosti a potom opravuje postoje a gestá. Opakovanie týchto manuálnych činností umožňuje získať „správne návyky“. Profesijná terapia je povolanie, ktoré sa vyučuje na špecializovaných školách. Okrem nemocníc a rehabilitačných stredísk je len málo profesionálnych terapeutov.

Poradenstvo terapeuta z povolania však môžete získať tak, že sa porozprávate so svojím lekárom, priamo kontaktujete určité asociatívne štruktúry alebo požiadate o sociálne služby vo Vašom meste. Starostlivosť o pacientov pri práci zvyčajne predpisuje lekár. Ak ste hospitalizovaný, liečba prácou je často zahrnutá ako súčasť vašej hospitalizácie.

Ako bude organizované monitorovanie ochorenia počas prechodu z detskej vekovej skupiny do dospelosti?

Je potrebné pripraviť presun starostlivosti od pediatrického tímu do tímu lekárov pre dospelých.

Počas tohto takzvaného „prechodného“ obdobia musia opakované konzultácie a edukácia dospievajúceho pacienta umožniť posilniť jeho postavenie voči jeho rodine, s cieľom vytvoriť „životný projekt“ (profesijná integrácia, tehotenstvo, sexualita) a zaoberať sa osobitnými otázkami, ako sú znalosti v oblasti jeho ochorenia, týkajúce sa liečby a komplikácií lupusu, prevencii fajčenia, užívania antikoncepcie a dodržiavania liečby. Pri zmene tímov pediater odovzdá všetky lekárske informácie novému tímu. Táto zmena nastane, keď teenager a jeho rodičia sú pripravení, zvyčajne medzi 16. -18. rokom života.

Musím prestať pracovať kvôli svojmu lupusu? Aké mám možnosti, keď mi choroba už neumožňuje vykonávať moju prácu?

Lupusoví pacienti najčastejšie môžu vykonávať svoju profesiu. Lupus vás niekedy donúti nanovo predefinovať svoje profesijné zameranie alebo možno prestať pracovať, najmä z dôvodu únavy. Je ťažké vymenovať všetky situácie, v ktorých človek môže prestať pracovať, keď má systémový lupus. V praxi sa rozlišuje medzi akútnymi a chronickými situáciami. Pri akútnych situáciách si každá progresívna komplikácia systémového lupusu, ako je výskyt polyartritídy, poškodenia obličiek, infekčnej pneumónie vedúcej k hospitalizácii, bude vyžadovať prerušenie práce v trvaní v závislosti od konkrétnej situácie, až kým nie je možný návrat do práce. Konkrétnejšie, v závislosti od druhu povolania a najmä typu postihnutia môže byť niekedy potrebné veľmi dlhé prerušenie práce. Môžeme spomenúť zlyhanie obličiek v konečnom štádiu, ktoré si vyžaduje dialýzu. Treba rozlišovať medzi dočasnou práceneschopnosťou, ktorá môže viesť k vypísaniu „PN-ky“ od lekára na dobu určitú, a trvalou práceneschopnosťou spojenou so zhoršením systémového lupusu. V závislosti od kontextu to môže byť dôvodom pre zmenu profesie alebo úplnú neschopnosť pracovať v dôsledku lupusu.

Chronická únava sa často vyskytuje počas lupusu a niekedy si vyžaduje zmenu v profesijnom smerovaní.

Ako sa môžete pripraviť na vašu návštevu u lekára?

Pacienti aj lekári sú často frustrovaní nedostatkom času, ktorý majú vyhradený pri ambulantnom vyšetrení. Nemocnice v niekoľkých krajinách umožňujú dvojnásobné predĺženie návštev pri pacientoch s lupusom. Niekoľko mesiacov môže prejsť z jedného stretnutia na druhé. Je preto veľmi dôležité pripraviť sa na vašu návštevu u lekára, aby ste tento obmedzený čas využili efektívne.

Pred návštevou lekára:

- Pripravte zoznam otázok a zoraďte ich podľa dôležitosti, pretože nemusí byť čas odpovedať na všetky otázky počas jedného stretnutia.
- V tomto čase premýšľajte a zaznamenávajte si všetko, čo stojí za zmienku o lupuse alebo o tom, čo ovplyvnilo vaše zdravie vo všeobecnosti od poslednej návštevy.
- Ak vám váš všeobecný lekár alebo iný odborník predpísal nový liek, zaznamenajte si ho.
- Skontrolujte, či stále máte predpisy na vaše potrebné lieky. Zaznamenajte si tie, ktoré by mohli chýbať.
- Myslite tiež na jasné vyjadrenie toho, ako sa v súčasnosti správate a ako sa správa váš lupus.
- Vhodne sa oblečte a voľte oblečenie, ktoré sa dá ľahko vyzliecť v prípade lekárskej prehliadky.
- Nezabudnite si zobrať poznámkový blok na stretnutie!

Počas návštevy lekára:

- Sústreďte sa a minimalizujte spoločenské rozhovory.
- Buďte úprimní o svojich príznakoch, Vašich rutinách a dodržiavaní užívania liekov.
- Uistite sa, že sa opýtate najdôležitejšie otázky a uveďte si ich ako prvé (ak sa obávate, že na niečo zabudnete, dajte váš zoznam priamo lekárovi).
- Neváhajte požiadať lekára, aby vám vysvetlil niečo znovu, pokiaľ hovorí niečo, čomu nerozumiete.
- Ak je nejaký nový liek, ktorý vám predpísal, informujte sa, prečo je dôležitý a prečo by ste ho mali užívať, a aké krátkodobé a dlhodobé vedľajšie účinky sú spojené s jeho užívaním.
- Ak máte pravidelne problémy s pamäťou, zapisujte si dôležité pokyny alebo požiadajte lekára, aby vám pokyny dal aj písomne.

Mnohí pacienti majú ťažkosti s užívaním liekov podľa predpisu. Je veľmi dôležité, aby ste sa o tom otvorene porozprávali so svojím lekárom. Majte jasno v tom, aké lieky užívate, a ktoré z nich niekedy alebo pravidelne „zabúdate“ užívať alebo, pri ktorých si dávkovanie „upravujete“.

Toto pomôže vášmu lekárovi urobiť vhodné úpravy vo vašej liečbe a spolupracovať s vami na tom, ako najlepšie kontrolovať váš lupus a jeho príznaky. Ak lekárovi nepoviete pravdu o Vašom „dodržiavaní liečby“, môže to viesť k predpisovaniu liekov, ktoré majú väčšiu tendenciu spôsobovať vedľajšie účinky alebo ktoré je potrebné podávať vo vyšších dávkach ako lieky, ktoré už užívate.

Na konci návštevy:

- Zopakujte nahlas pokyny, ktoré ste dostali.
- Skontrolujte si zoznam, aby ste sa uistili, že na nič dôležité ste nezabudli.
- Opýtajte sa, či váš všeobecný lekár dostane súhrn tejto návštevy. Je dôležité, aby váš všeobecný lekár mal aktuálne údaje o vývoji vášho lupusu. Ak nedostanete žiadnu správu, uistite sa, že ste zaznamenali všetky kľúčové správy, ktoré vám špecialista povedal.
- Ak má vaše zdravotnícke zariadenie „lupusovú zdravotnú sestru“, neváhajte sa u nej zastaviť a porozprávajte sa o tom, aké dôležité informácie ste sa dozvedeli pri návšteve lekára a položte jej všetky zvyšné otázky, ktoré môžete mať.
- Po niekoľkých stretnutiach s vašim lekárom, premýšľajte o vzťahu s ním; veríte mu, že sa vie postarať o váš lupus? Je vzťah dobrý? Ak nie, možno budete musieť požiadať o zmenu špecialistu.

Aká je úloha sociálneho pracovníka a ako ho kontaktovať?

Úlohou sociálneho pracovníka je zasahovať na úrovni jednotlivca, rodín a skupín s cieľom zlepšiť životné podmienky a predchádzať sociálnym, medicínsko-sociálnym, hospodárskym a kultúrnym ťažkostiam. Sociálny pracovník je odborník, ktorý usmerňuje pacientov v procese v rámci sociálneho systému. Stretáva sa s ľuďmi, navštevuje ich domov a preberá administratívne úlohy. Je sprostredkovateľom medzi verejnosťou a príslušnými orgánmi pri podávaní žiadostí jednotlivcov. Sociálny pracovník je zapojený do sociálnej starostlivosti (edukovanie ohľadom práv, nárokov, poistenia atď.), do pomoci pri uznávaní zdravotného postihnutia orgánmi, pomáha riešiť zameranie/zotrvanie v zamestnaní, preradenie na iné miesto alebo odbornú prípravu, podporu v domácnosti, realizáciu finančnej pomoci. Ak sa chcete skontaktovať so sociálnym pracovníkom, musíte sa obrátiť na zdravotnícke zariadenie, v ktorom sás sledujú, na mestský úrad alebo na vaše centrum sociálneho zabezpečenia.

Čo je terapeutické vzdelávanie?

Každý dnes hovorí o terapeutickom vzdelávaní pacientov (TPE). Ale čo môže TPE priniesť pre ľudí so systémovým lupusom? Podľa WHO „terapeutická výchova pacientov má pomôcť pacientom získať alebo udržať si zručnosti, ktoré potrebujú na to, aby mohli lepšie riadiť svoj život s chronickým ochorením.“ V praxi je TPE program, ktorého cieľom je, aby ste sa stali

partnerom vo vašej zdravotnej starostlivosti. Je zameraný na pacientov s chronickými ochoreniami, aby im individualizovaným spôsobom pomohol lepšie žiť s ich chorobou: lepšie ju poznať, lepšie vysvetľovať, lepšie zvládať možné komplikácie a liečbu. TPE zlepšuje kvalitu života, umožňuje pacientom rozvíjať si vedomosti, a takzvané „*know-how*“ a zároveň si zlepšovať medziľudské vťahy. TPE nie je súčasťou vašej zvyčajnej kontroly u lekára a takisto ju nenahrádza. TPE vám umožňuje stretávať zdravotníckych odborníkov, lekárov, zdravotné sestry, ošetrovateľov, terapeutov na pracovisku, fyzioterapeutov, dietológov, lekárnikov, sociálnych pracovníkov a psychológov vyškolených a schopných odpovedať na vaše otázky o ochorení a liečbe, reflektovať vaše potreby alebo pomáha pri riadení každodenného života.

TPE aktivity sa môžu vykonávať vo forme individuálnych workshopov, ale aj vo forme tematických kolektívnych workshopov v závislosti od navrhovaného programu. Umožňujú pacientom, ktorí majú rovnaké ochorenie stretávať sa. Tieto vzdelávacie aktivity o systémovom lupuse ponúkajú niektoré nemocničné služby alebo pacientske organizácie

Počiatočný individuálny pohovor s poskytovateľom takýchto služieb; umožňuje spoznať vás a zistiť, čo zažívate, čo viete a čo by ste chceli vedieť o vašich projektoch, zdrojoch, ťažkostiach... Na konci tohto pohovoru spoločne definujete svoj personalizovaný program.

A čo výskum lupusu? Čo je výskumný protokol?

Výskumný protokol je štúdia, ktorej cieľom je zlepšiť poznatky o frekvencii výskytu, mechanizmoch a liečbe ochorenia.

Rozlišuje sa medzi základnými výskumnými protokolmi, ktorých cieľom je zlepšiť pochopenie príčin vzniku choroby, a protokolmi klinického a terapeutického výskumu, ktorých cieľom je lepšie ochorenie pochopiť a testovať nové liečivá alebo terapeutické stratégie v porovnaní s referenčnou liečbou alebo placebom.

Zaradenie do jedného z týchto protokolov sa môže uskutočniť iba po získaní súhlasu pacienta, ktorý si prečítal informačný list a podpísal informovaný súhlas. Vykonávanie výskumného protokolu si vyžaduje nájdenie sponzora, získanie súhlasu poradného výboru na ochranu osôb a získanie finančných prostriedkov na vykonanie a praktické vykonanie štúdie.

Výskumné protokoly v systémovom lupuse sú stále početnejšie. Často ide o európske alebo medzinárodné protokoly. Za posledných 15 rokov viedli k mnohým pokrokom v riadení a poznaní nových terapeutických cieľov. V súčasnosti sa kladú veľké nádeje na nové lieky modulujúce imunitu, ktoré sa aktuálne hodnotia.

Ako môžem podporiť výskum lupusu alebo urobiť niečo pre moje ochorenie?

O lupuse sa stále veľa nevie a všetci pacienti sú nabádaní, aby sa aktívne zapojili do boja za zníženie vplyvu lupusu na životy ľudí, ktorí ním trpia. Každý môže pomôcť: môže to byť podporou výskumu alebo pomocou komunite.

Môžete začať s niečím veľmi jednoduchým, ako je dokončenie prieskumu alebo súhlas s lekárom, že vaše údaje alebo vzorky krvi, ktoré vám odoberajú ako súčasť vášho pravidelného klinického sledovania, sa môžu použiť aj na výskumné účely. Alebo sa môžte zapojiť priamo do klinického skúšania, zdieľanie svoje skúsenosti alebo odpovedajte na otázky študentov.

Niektorí pacienti sa túžia zúčastniť klinického skúšania, prostredníctvom ktorého sa schvaľuje nová liečba. Iní sa môžu radšej zapojiť do podpory iných ľudí žijúcich s touto chorobou, napríklad výmenou skúseností; alebo rozhovorom s ľuďmi, ktorí boli práve novodiagnostikovaní, alebo možno organizovaním konferencií s cieľom budovať povedomie o lupuse. Niektorí môžu mať záujem o získanie peňazí na výskum lupusu. Takže existuje mnoho možných spôsobov, ako sa zapojiť a každý malý kúsok pomoci sa počíta.

Ľudia s lupusom, ktorí vykonávajú takéto aktivity, často hovoria, koľko im to dáva na oplátku. Už nie sú len obeťou svojho lupusu, ale sú aj aktérmi v boji proti tejto chorobe; podniknutie pozitívnych krokov na pomoc komunite alebo výskumu im pomáha budovať lepší život so svojím lupusom. Ak sa chcete vydať touto cestou, porozprávajte sa so svojím lekárom, miestnou skupinou pacientov alebo oboma, aby ste vyjadrili svoj záujem a spoločne zvážili, ako môžete začať.

Môžete zmeniť svoje celoživotné skúsenosti s týmto ochorením na odborné znalosti v službách spoločnosti?

Každý rok sa iniciuje viacero projektov, ktoré sú zamerané na lepšie pochopenie lupusu, jeho vplyvu na život a potenciálne liečivá, ktoré sú vo fáze výskumu. Aby sa dosiahol pokrok, väčšina týchto projektov si vyžaduje spoluprácu viacerých odborníkov s rôznymi zručnosťami, skúsenosťami a znalosťami. Klinici, biológovia, dátoví experti, metodológovia, ale aj ľudia žijúci s lupusom sú základnou súčasťou takýchto projektov. Zatiaľ čo lekári prinášajú svoje medicínske a klinické zručnosti, pacienti prispievajú špecifickými odbornými znalosťami: svojími životnými skúsenosťami s touto chorobou a svojimi znalosťami o pacientskej komunite. Tieto skúsenosti sú nevyhnutné na usmerňovanie projektov, zabezpečenie toho, aby pacienti zostali v jadre, aby kládli a odpovedali na otázky pri hodnotení dopadu projektu na pacientov, pri preskúmaní dokumentov (ako sú informované súhlasy alebo informačné listy), aby sa zabezpečilo, že pacienti, ktorí ich vidia, pochopia kľúčový obsah, zúčastnia sa na zasadnutiach etických komisií alebo preložia vedeckú prácu do „laického jazyka“.

V celej Európe sa pacienti, ktorí sa zaujímajú o výskum, dobrovoľne zúčastňujú na takýchto projektoch. Úroveň viazanosti času je často pomerne flexibilná. Je veľmi dôležité, aby títo pacienti boli prepojení so svojou komunitou. Poradná sieť prepájajúca pacientov, LUPUS EUROPE, koordinuje medzinárodnú odbornú prípravu, prepojenie a zapojenie ľudí žijúcich s lupusom v Európe, ktorí sú ochotní túto oblasť podporovať. Na vnútroštátnej úrovni niekedy takéto iniciatívy realizujú lekári alebo vnútroštátne pacientske organizácie. Výhodou členstva v takejto štruktúre je, že iný člen tímu môže poskytnúť podporu alebo dokonca náhradu, keď sa u niekoho aktivuje lupus, alebo keď sa objavia iné naliehavé priority.

Partneri v oblasti pacientského výskumu nie sú odborníci na lekárske, biologické alebo vedecké aspekty lupusu, ale sú odborníkmi na svoj vlastný život s touto chorobou. Dostupná odborná príprava je navrhnutá tak, aby pacientom pomohla preniesť túto odbornosť na lekárov alebo biológov alebo iných odborníkov zapojených do projektu. Najlepší spôsob, ako sa zapojiť, je kontaktovať Vašu národnú pacientsku organizáciu združujúcu pacientov s lupusom alebo priamo LUPUS EUROPE a vyjadriť tak svoj záujem. V niektorých štátoch je vzdelávanie dostupné v národnom jazyku.

Mimo týchto organizácií je k dispozícii viacero vzdelávacích zdrojov online. Iniciatíva EPAP „*The Expanded Professional Associates*“ (dostupná v ôsmich jazykoch) je jednoduchý začiatok vysvetľujúci, ako najlepšie reprezentovať pacientov. Otvorená akadémia *EURORDIS* ponúka mnoho modulov vysokej kvality, ktoré sa venujú viacerým problematikám. *The European Patients' Academy on Therapeutic Innovation* (EUPATI) ponúka vysokokvalitný tréning celého cyklu medicínskeho výskumu (časovo pomerne náročnú).

Pre tých, ktorí sa zapojili do týchto aktivít, sa podpora výskumu premení na aktivitu, ktorá buduje ich vedomosti o lupuse, ich schopnosti vyrovnať sa s ním, ale tiež zvyšuje ich zručnosti a ich sebavedomie.

Čo je sieť ReCONNET?

ERN ReCONNET je názov Európskej referenčnej siete, ktorá sa stará o systémový lupus a iné choroby spojivového tkaniva.

Európska komisia vytvorila v roku 2017 Európske referenčné siete s cieľom spojiť odborníkov v oblasti zriedkavých alebo komplexných chorôb. Cezhraničnou spoluprácou na európskej úrovni, pri ktorej sa spoločne využívajú odborné poznatky o zriedkavých alebo komplexných chorobách, je cieľom zlepšiť včasnú diagnostiku, riadenie pacientov, poskytovanie starostlivosti a ponúknuť virtuálne konzultácie o zložitých klinických prípadoch, ktoré si vyžadujú odborné znalosti z ERN.

Jednou z myšlienok je, že všetci pacienti v celej Európe by mali mať prostredníctvom nemocnice vo svojej vlastnej krajine alebo regióne prístup k najlepšej starostlivosti a najlepším európskym odborným poznatkom, aby mohli využívať najlepšie dostupné spôsoby liečby súvisiace s ich konkrétnou situáciou bez ohľadu na to, aká vzácna je patológia alebo jej prezentácia.

Sieť zlepšuje vedecké poznatky o zriedkavých chorobách spojivového tkaniva. Uľahčuje vytváranie rozsiahlych databáz, ktoré zlepšujú vzdelávanie, diagnostiku, výskum a vývoj liečby. ERN ReCONNET podporuje aj vzdelávacie programy pre pacientov, rodiny a zdravotnícky personál, ako aj vypracovanie nových usmernení a opatrení na zabezpečenie kvality. Medzi priority patria vylepšené terapeutické protokoly a väčšie zapojenie pacientov.

Aby sa centrá stali členmi siete, musia preukázať svoje odborné znalosti v oblasti špecifických ochorení, na ktoré sa vzťahujú. To sa definuje tak, že musia mať v sledovaní veľa takýchto pacientov (aby získali skúsenosti), majú multidisciplinárne tímy, správne vybavenie, ale aj tým,

že demonštrujú hĺbku odbornosti prostredníctvom výskumu a publikácií. Kandidátske centrá, ktoré preukážu túto vysokú úroveň odbornosti, musia potom schváliť ich vnútroštátne orgány a musia ich posúdiť externí hodnotitelia. Úplný zoznam členov ERN ReCONNET je k dispozícii na internetovej stránke https://reconnet.ern-net.eu/

Spolu s lekármi klinikmi a výskumníkmi zohrávajú v ERN ReCONNET ústrednú úlohu pacientske organizácie nazývané ePAG (z angl. *European Patient Advocacy Groups*). Ich aktívnou účasťou sa zabezpečí, aby sa práca naďalej zameriavala na to, čo pacienti najviac potrebujú, a aby ePAG mohli vniesť názory pacientov do diskusií, projektov a odporúčaní, ktoré sa realizujú v rámci ERN.

Čo je FAI2R?

Francúzsky „*Filière des Maladies Auto-immunes et Auto-inflammatoires Rares*“ (FAI2R: https://www.fai2r.org) je zdravotnícka sieť určená pre pacientov so zriedkavými autoimunitnými a zápalovými ochoreniami. Zahŕňa viac ako 8O expertných centier pre dospelých a deti, početné výskumné centrá, diagnostické laboratóriá a 12 asociácií pacientov združených okolo „*Alliance Maladies Rares*“ (aliancia pre zriedkavé choroby).

Cieľom FAI2R je

- spojiť všetky strediská pre diagnostiku a manažment zriedkavých autoimunitných alebo zápalových ochorení do jednej siete starostlivosti a skrátiť čas na diagnostiku;

- definovať opatrenia v oblasti zdravia v spolupráci s pacientskymi organizáciami;

- podporovať vzdelávanie pacientov v oblasti terapie a šírenie vedomostí;

- zosúladiť diagnostický, terapeutický a medicínsko-sociálny manažment,

- uľahčiť prechod z detstva do dospelosti a presun medzi pediatrickými lekármi a lekármi pre dospelých.

FAI2R prispel k vydaniu zbierky „Choroby spojivového tkaniva - 100 otázok" a ako taký je hlavným prispievateľom do materiálu Lupus v 100 otázkach

Existujú nejaké združenia pre pacientov s lupusom?

Život s lupusom môže byť veľmi náročná cesta, na ktorej je ťažké putovať sám. Takmer v každej európskej krajine si ľudia žijúci s lupusom a ich blízki príbuzní vytvorili organizácie pacientov, kde sa môžu podeliť o svoje skúsenosti, získať kvalitné informácie, zvýšiť informovanosť o chorobe, podporiť výskumné programy a ponúknuť pomocnú ruku tým (často novodiagnostikovaným), ktorí čelia ťažkostiam.

Každá skupina krajín má svoje špecifiká. Vo veľkých krajinách majú národné lupusové združenia často miestne „pobočky“ rozšírené po celej krajine. Vďaka tomu vytvárajú malú komunitu, kde si ľudia navzájom rozumejú vďaka podobným životným skúsenostiam.

Na európskej úrovni spája organizácia LUPUS EUROPE existujúce národné pacientske organizácie, aby spolupracovali na medzinárodných otázkach, podporovali výmenu medzi krajinami, navzájom sa podporovali v ťažkých časoch, zjednotili svoje názory na zložité otázky, informovali národné skupiny o dôležitých vývojových trendoch alebo koordinovali prácu odborníkov na pacientov.

V Európe sú skupiny pacientov s lupusom až na výnimky plne založené na dobrovoľníctve. Vedú ich jednotlivci žijúci s lupusom, ich blízki príbuzní alebo spoločne, a tak profitujú z dobrovoľnej podpory najlepších lupusových lekárov. Poskytujú spoľahlivé informácie a rôznorodú škálu služieb, ktoré môžu pacientom pomôcť. Poskytujú tiež dobrovoľnícke príležitosti tým, ktorí chcú pomáhať komunite.

Pacienti a ich príbuzní môžu nájsť kontaktné údaje národných organizácií na internetovej stránke LUPUS EUROPE alebo v prílohe 8 tejto knihy. Môžu tiež hovoriť o podporných skupinách s lekárom, ktorý bude často v kontakte s národnou organizáciou.