

Diagnóza: Lupus erythematosus - ošetrovateľská starostlivosť (Diagnosis: Lupus erythematosus – Nursing Care)

Bónová, I., Kurucová, J.

Dermatovenerologická klinika SZU, FNŠP F.D. Roosevelta, Banská Bystrica

Súhrn

Systémový lupus erythematosus (SLE) je chronická zápalová systémová autoimunitná choroba postihujúca celý organizmus; najčastejšie postihuje kožu, kĺby, obličky, nervový systém, serózne obaly (pohrudnicu, osrdcovník) a iné orgány ľudského tela. Patrí do skupiny kolagenóznych chorôb. V strednej Európe trpí na toto ochorenie cca. 10 – 30 ľudí/100 000 obyvateľov. Najčastejšie začína medzi 25. a 35. rokom života, pričom asi 9 z 10 chorých ľudí sú ženy.

Kľúčové slová: systémový lupus erythematosus, motýľovitý erytém, lupusová nefritída

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic inflammatory autoimmune system disorder which affects the whole body, most commonly the skin, joints, kidneys, nervous system, pleuritis and pericarditis, but also other organs. It belongs to a group of collagenous diseases. In Central Europe, approximately 10 – 30 people/100,000 inhabitants are suffering from this disease. Most often it starts between the 25th and 35th year of life and about 9 of 10 sick people are women.

Key words: systemic lupus erythematosus, butterfly erythema, lupus nephritis

Vznik SLE

SLE je autoimunitnou chorobou. Značí to, že imunitný systém reaguje proti zložkám vlastného tela a spôsobuje tým chronický zápal. Dôležitú úlohu tu zohrávajú hlavne protilátky – obranné bielkoviny ako auto-protilátky. Auto-protilátky sú pri SLE namierené najmä proti častiam bunkového jadra. Pri SLE možno napríklad nájsť protilátky proti dvojzávitnici DNA, čiže proti molekulám, ktoré obsahujú genetickú informáciu, tak často, že sa používajú ako diagnostické kritérium. Preto tieto autoimunitné reakcie vznikajú, nie je zatiaľ známe. Predpokladá sa síce, že spúšťacími faktormi sú infekcie, dôkazy na to však zatiaľ neexistujú. Nápadné však je, že náchylnosť na SLE alebo iné autoimunitné ochorenia sa v niektorých rodinách vyskytuje častejšie, takže tu môže ísť o veľký genetický faktor. Existujú tak napríklad príznaky genetickej poruchy programovanej smrti buniek, tzv. apoptózy, ktorá je zodpovedná za odstraňovanie imunitných reakcií. Zdá sa, že ďalšiu úlohu tu zohráva ultrafialové žiarenie, napríklad slnečné svetlo, pretože silným slnečným žiarením môžu byť vyvolané exacerbácie ochorenia.

Symptómy SLE

SLE môže postihovať rôzne orgány, takže klinický obraz je často veľmi rôznorodý. Existujú však isté veľmi typické symptómy, pri ktorých spoločnom výskyte by sa malo uvažovať o SLE:

- koža – typický je motýľovitý erytém na tvári, ktorý sa zosilňuje slnečným žiarením. Vyskytujú sa však aj

symptómy ako kruhové vypadávanie vlasov, väčšinou ireverzibilné vypadávanie vlasov, zápal malých ciev kože (vaskulitída) alebo zápal sliznice ústnej dutiny;

- cievny – pri podráždení chladom vzniká spazmus ciev prstov na rukách, ktorý prsty sfarbuje na bielo a sčasti na modrasto (Raynaudov syndróm). Tento symptóm, ktorý majú v slabšom „prevedení“ aj mnohí zdraví ľudia, možno pozorovať pri mnohých ochoreniach zo skupiny kolagenóz (SLE, sklerodermia a i.);
- pohrudnica – stále sa opakujúca pleuritída so silnými bolesťami toraxu pri dýchaní;
- kĺby – väčšinou ranné bolesti veľkých a malých ciev (artralgie), čiastočne s opuchmi (artritída) a deformáciami kĺbov (tenosynovitída);
- celkové príznaky – pacienti sa takmer vždy cítia unavení, chorí a „ubití“, niekedy sa objaví horúčka alebo subfebrilné teploty.

Častot' symptómov pri SLE:

- neurologické symptómy 30%;
- postihnutie pečene 30%;
- pleuritída, perikarditída 35%;
- postihnutie obličiek 35%;
- vypadávanie vlasov 40%;
- Raynaudov syndróm 50%;
- lymfadenopatia (zväčšenie lymfatických uzlín) 50%;
- motýľovitý erytém 50%;
- kožné zmeny (spolu) 70%;
- všeobecné príznaky (horúčka, malátnosť) 90%;
- artralgie, artritída, tenosynovitída 90%.

Diagnostika SLE

Krvné vyšetrenia

Rôzne, sčasti veľmi špecifické laboratórne vyšetrenia, pomáhajú pri diagnóze SLE. Najdôležitejšie sú nasledovné protilátky, ktoré možno dokázať v krvi:

anti-nukleárne protilátky (ANA) s homogénnou vzorkou v imunofluorescenčnom teste	pozitívne u viac než 90%
protilátky proti dvojzávitnici-DNA (anti-DNA)	veľmi špecifické pre SLE
anti-Sm-protilátky	veľmi špecifické pre SLE
protilátky proti fosfolipidom (protilátky proti kardiolipínu)	spájané s rizikom trombózy a embólií
protilátky proti histónu	v prípade, že sú pozitívne samotné (bez anti-DNA), sú špecifické pre lupus vyvolaný liekmi

Okrem toho sa v krvnom nátere zistí zvýšená sedimentácia krviniek a často znížený počet hemocytov s redukciami bielych krviniek (leukocytov), krvných doštičiek (trombocytov) a s málokrvnosťou (anémiou). Viazané protilátky (imunokomplexy) môžu aktivovať a spotrebovať bielkoviny tzv. komplementového systému. To vedie k zníženému dôkazu faktorov komplementu C3 a C4 ako i celkového komplementu CH50 v krvi. Tým možno dobre sledovať hlavne zápalovú aktivitu SLE počas priebehu.

Vyšetrenie moču

Dôkaz červených krviniek usporiadaných do valca v močovom sedimente (cylinder erythrocytov) a/alebo dôkaz bielkoviny v moči ako i dôkaz zvýšeného krvného tlaku hovorí o postihnutí obličiek v rámci SLE (lupusová nefritída).

Odbery tkaniva

Koža – hlavné prejavy SLE možno histologicky skúmať po odbere malého kúska kože. Pritom sa hlavne na tých miestach na koži, ktoré sú vystavované svetlu, pri imunohistológii zistí typický tzv. lupusový pruh, ktorý dokazuje ukladanie imunokomplexov v koži.

Obličky – účasť obličiek (lupusová nefritída) má rozhodujúci význam pre plánovanie liečby a pre prognózu vývoja ochorenia. Preto je niekedy nutné získať materiál pre histologické vyšetrenie punkciou obličiek. WHO klasifikovala lupusovú nefritídu podľa histologického obrazu (Tabuľka č. 1).

Zlá prognóza je hlavne v triede IV a VI, pretože často dochádza k zlyhaniu obličiek. V triede IV s ešte aktívnymi zápalovými zmenami však môže postupovaniu ochorenia eventuálne zabrániť intenzívna terapia liekmi potláčajúcimi imunitný systém.

Tabuľka č. 1

trieda I	normálny nález
trieda II	mezangiálna glomerulonefritída
trieda III	fokálna segmentálna glomerulonefritída
trieda IV	difúzna proliferatívna glomerulonefritída
trieda V	difúzna membránózna glomerulonefritída
trieda VI	chronicky sklerotické zmeny

Terapia SLE

Terapia SLE závisí od orgánových prejavov ochorenia, to znamená, ako ťažko je ktorý orgán postihnutý a ako sa manifestuje momentálna aktívnosť ochorenia. Najdôležitejší pokrok pri liečbe SLE prinieslo zavedenie glukokortikoidov, čiže derivátov kortizónu. Často sú však nutné dodatočné terapie, ktoré potláčajú imunitný systém (imunosupresívne lieky, ako cyklofosfamid alebo azatioprin). Indikáciou pre imunosupresívu je hlavne ťažká lupusová nefritída, ale aj istá účasť centrálného nervového systému, ako napr. cerebrálna vaskulitída, ktorá môže tvoriť rôznorodý obraz neurologických symptómov - od mozgovej porážky po psychózy. Imunosupresíva sa nasadzujú aj pri iných život ohrozujúcich postihnutiach orgánov, ako napríklad pri zápale srdcových chlopní, tzv. Libmanova-Sachsova abakteriálna endokarditída.

Zvláštne formy lupus erythematosus

Anti-fosfolipidový syndróm

Protilátky proti fosfolipidom (napr. protilátky proti kardiolipínu) sú autoprotilátky, ktoré sú namierené proti zložkám bunkovej steny a ktoré sa pri SLE často vyskytujú. Aktiváciou systému zrážania spôsobujú trombózy, embólie a artériové upchatia ciev. Pacienti, ktorí majú tieto protilátky a ktorí utrpeli takýto tromboembolický jav, ako napr. pľúcnu embóliu, musia väčšinou celý život podstupovať anti-koagulačnú liečbu, čo má za následok, že zrážaniu krvi sa musí zabráňovať liekmi.

Lupus erythematosus vyvolaný liekmi

Osobitná forma lupus erythematosus môže byť spôsobená liekmi. Bolo pritom objavené množstvo úplne rozličných látok, ktoré môžu ochorenie spôsobovať. Typické je, že liekmi vyvolaný lupus erythematosus prebieha miernejšie než normálny SLE, často postihuje len kožu, kĺby a niekedy pohrudnicu, a po vysadení liekov (aj keď pomaly) opäť sám zmizne. Silné imunopresívne terapie nie sú nutné. Postihnutie obličiek alebo nervového systému však hovorí proti lupusu erythematosus vyvolaného liekmi.

Kutánný lupus erythematosus (Lupus erythematosus kože)

Lupus erythematosus napáda niekedy výlučne len kožu. Ani len v krvi vtedy nemožno často nájsť inak typické autoprotilátky. Dôležitá je prísna ochrana pred snečným žiarením.

Liek	Zvyčajná dávka	Najčastejšie nasadenie lieku
nízka dávka glukokortikoidov (napr. Decortin [®] , Urbason [®] , a mnoho iných)	5 až cca. 20 mg ekvivalentu prednizonu/deň p.o.	mierne, život neohrozujúce prejavy alebo ako udržiavacia terapia
vysoká dávka glukokortikoidov (napr. Solu-Decortin H [®] , Urbason roztok [®] , alebo iné)	ako "megadávka steroidov" napr. 250 až 1000 mg prednizolonu i.v. po dobu viacerých dní	napr. lupusová nefritída WHO stupeň IV podporne súčasne s imunosupresívnou liečbou a iné akútne a ťažké prejavy
cyklofosfamid (Endoxan [®])	600 – 1000 mg i.v. každé 3 - 4 týždne alebo 1 - 2 mg/kg telesnej hmotnosti p.o. denne ("Fauci-schéma")	lupusová nefritída WHO trieda IV alebo iné ťažké manifestácie
azatioprin (napr. Imuran [®])	1 – 2 mg/kg telesnej hmotnosti p.o.	pri stredne ťažkých prejavoch a ako udržiavacia liečba po cyklofosfamide
hydroxychlorochin (Quensyl [®] alebo chlorochin (Resochin [®]))	1 – 2-krát 200 mg p.o. 1– 1-krát 250 mg p.o	hlavné prejavy, mierna artritída, pleuritída, môže zabrániť exacerbáciám ochorenia
metotrexat (napr. Lantarel [®] , Metex [®] o.a.)	15 – 27,5 mg 1-krát/týždeň p.o., i.m. alebo i.v.	hlavne lupusová artritída
cyklosporin A (Sandimmun neoral [®])	2 – 5 mg/kg telesnej hmotnosti p.o.	mezangiálna lupusová nefritída (WHO trieda II) a iné

Prognóza SLE

SLE je vážne ochorenie, na ktoré pred objavením účinných liekov dokonca mnoho pacientov zomieralo. Ochorenie je najproblematickejšie pri postihnutí obličiek. Priaznivú prognózu nemá hlavne lupusová nefritída (podľa WHO trieda IV) a nezriedka môže viesť k zlyhaniu obličiek s nutnosťou dialýzy. Našťastie SLE väčšinou veľmi dobre reaguje na kortizónové prípravky ako i na imunosupresívum cyklofosfamid. Cyklofosfamid, ktorý by sa mal podávať len pri veľmi ťažkých manifestáciách SLE, má však žiaľ veľkú nevýhodu, že do istého percentuálneho podielu, a síce v závislosti od užívaných celkových množstiev, môže spôsobovať zhubné ochorenia, najmä rakovinu močového mechúra a leukémiu. Potláčaním imunitného systému sa okrem toho „napomáha“ mnohým infekciám. Tie sú okrem ochorení obličiek a ciev najčastejšími príčinami úmrtia pacientov so SLE.

Kvalita života u pacientov s diagnózou SLE

Pacienti so SLE by mali byť bezpodmienečne v pravidelnej opatere reumatológov, ktorí majú s ochorením skúsenosti, a prípadne nefrológov. Pri vhodnom dohľade a terapii je pravdepodobnosť 10-ročného prežitia chorých v súčasnosti viac než 80%.

Ale ako i pri mnohých iných ochoreniach nie je pre kvalitu života bez významu ani vnútorný postoj postihnutého k ochoreniu. Preto by sa malo dbať na nasledovné pravidlá správania:

- snažiť sa o principiálne pozitívny postoj k životu;
- akceptovať ochorenie (moje „domáce zviera“ lupus);
- nezabúdať sa smiať;
- naučiť sa akceptovať a vysporiadať sa s bolesťou aj bez liekov;
- nepiť alkohol;
- športovať s mierou;
- vyhýbať sa slnku, ultrafialovému žiareniu;
- dbať nadobruochranupredchladom (vreckový ohrievač), najmä na jeseň a v zime.

Edukácia je širšie chápaný proces výchovy a vzdelávania, pretože si kladie za cieľ nielen nadobudnutie určitých poznatkov či dosiahnutie určitej zmeny v správaní, ale aj vytváranie a „prebudovanie“ hodnotových, vzťahovo-postojových, citových, vôľových a vzdelanostných štruktúr osobnosti jedinca. Nadobudnuté vedomosti sa prejavujú zmenou správania.

Edukácia u pacientov s diagnózou SLE

Zdravotno-výchovné pôsobenie na pacienta a jeho rodinu má veľký význam. Sestra pacientovi a jeho príbuzným

vysvetlí a názorne ukáže terapeutický postup ošetrovania kože a zároveň pôsobí na jeho postoj k zdraviu a formovanie zdravotného uvedomenia. Usiluje sa ňho dosiahnuť zmenu správania, najmä úpravu prostredia, režim dňa, spôsob stravovania, adekvátne ošetrovanie kože, užívanie liekov a špeciálnu hygienu.

Zdroj

<http://primar.sme.sk/c/4116896/systemovy-lupus-erythematosus-sle.html>