

LABORATORNÍ LISTY

č. 37/2018

Prosinec 2018

Vážené kolegyně a kolegové,
v tomto čísle laboratorních listů Vám přinášíme podrobnější informace o Lupusu. Příjemné čtení.

BRAIN LUPUS & SPINAL CHORD LUPUS

Lupus erythematoses je onemocnění lokální i systémové. Symptomy onemocnění jsou značně variabilní. Nejčastějšími příznaky jsou motýlovitý exantém nebo erytém v obličeji, u chronického průběhu se může vyskytnout erytém s nadměrnou pigmentací. Tělo napadá své vlastní orgány včetně mozku a míchy, odtud tedy Brain Lupus a Spinal Chord Lupus. Postižena může být kůže, klouby, ledviny, serózní blány včetně pleury a perikardu, cévy, srdce. V souvislosti s onemocněním CNS dochází k demenci, paranormálním i sexuálním bludům a to i v průběhu dospívání.

Epidemiologie:

Postiženo je 5000 - 7000 pacientů v ČR, ženy převládají u dospělých v poměru 9:1, nejčastěji ve věku 20 - 40 let. Mimořádným problémem jsou dětské pacienti. 60. léta - 5 až 10-leté přežití 30 - 20% (totéž v současnosti v USA u sociálně slabých rodin). V ČR nyní 10-leté přežití až 80% dětí. Někteří z nich dospívají, nicméně v různém klinickém stavu.

Epidemiologie onemocnění tak prokazuje lepší prognózu a delší přežívání u sociálně silnější populace a daleko horší prognózu a kratší přežívání u vrstev sociálně slabých.

Klinický obraz:

Klinický obraz je velmi různorodý, typický je motýlovitý exantém v obličeji, při chronickém průběhu pak i hyperpigmentace a exantém v dutině ústní. Často bývají postiženy drobné ruční klouby. Obvyklé je postižení pleury a perikardu. Postižení ledvin vede k rozvoji DPGN - difúzní proliferativní glomerulonefritis, která často vede k selhání ledvin. I postižení myokardu může být příčinou úmrtí pacienta. Postižení CNS bývalo v minulosti hlavní příčinou smrti, nyní je však k dispozici do jisté míry účinná imunosupresivní terapie. Aplikace imunosupresiv však často vede k rozvoji nežádoucích účinků, těmi jsou infekce kryptokokové a pneumokokové, dále velmi závažné infekce herpetické, zejména zoster.

Laboratorní diagnostika prováděná v naší laboratoři:

- ANA - anti-nukleární protilátky:
 - Typu anti-Yo ANA 1
 - Typu anti-Hu ANA 2
- Protilátky ENA = extrahovatelné anti-nukleární protilátky:
 - ENA-typizace - Proti DNA

Laboratorní diagnostika je v naší zemi na vysoké úrovni a opírá se o průkaz autoagresivních protilátek, protilátky ANA se dále dělí na typy ANA 1 a ANA 2, některé z nich jsou identické s protilátkami stanovovanými u limbických encefalitid. Velmi podstatné jsou pak extrahovatelné anti-nukleární protilátky ENA. Zvláště pak ENA typizace slouží k odlišení jiných systémových chorob pojiva, mezi které Lupus patří.

Terapie v dětském věku:

V terapii onemocnění je první volbou kombinace Azathioprinu a Prednisonu, tedy razantního imunosupresiva s kortikoidem. Další možností je kombinace Cyklofosfamidu, tedy cytostatika, též s Prednisonem. Častými důsledky jsou trombocytopenie a hemolytické anémie. Další možností je aplikace kortikoidu metylprednisolonu. Metotrexat, jiné cytostatikum, nebývá doporučován, protože indukuje intersticiální nefritidu.

Častou komplikací je pleurální a perikardiální výpotek, který je obvykle nutné odstraňovat punkcí, ke zlepšení může často vést i zvýšení dávek léků. Při selhání ledvin při DPGN je možno zvýšit stávající dávku kortikoidů. Avšak u dospívajících či dospělých pacientů se špatnou prognózou, je nutné přistoupit k transplantaci ledviny, kde životnost štěpu je samozřejmě limitována.

Terapie dětských pacientů je limitována dalšími negativními faktory, např. u Metotrexatu chybí kontrolovaná studie, protože tyto pacienty není možné neléčit. Hydrochoryny se poněkud osvědčují u kožních projevů a u výpotků.

Objevují se nové možnosti léčby dětských pacientů, je to imunosupresivum Mycophenolát Mofetil, dále plazmaferéza, která odstraňuje z oběhu cirkulující imunokomplexy. Cyklosporin A je staronovým antibiotikem s imunosupresivním účinkem. Léčba biologická pak je v samotných počátcích.



Institut laboratorní
medicíny

Sang Lab - klinická laboratoř, s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Karlovarské imunologické centrum s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
TECTUM spol. s r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary
Jiří Voženilek spol. s r. o.
Pražská 258, 276 01 Mělník

Hematocentrum s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary
VARAPALO s. r. o.
nám. Dr. M. Horákové 1313/8, 360 01 Karlovy Vary
ALERGOAMB s. r. o.
Bezručova 10, 360 01 Karlovy Vary

www.labin.cz