

Tytuł: Młodzieńczy toczeń układowy – aktualne spojrzenie na etiopatogenezę, obraz kliniczny, leczenie i konsekwencje psychofizyczne choroby / Juvenile systemic lupus – a current view to etiopathogenesis, clinical pattern, treatment and psychophysical consequences of disease

Słowa kluczowe: BIOPSJA NERKI JAKOŚĆ ŻYCIA LECZENIE OBJAWY POWIKŁANIA WCZESNE I PÓŹNE PRZECIWCIAŁA PRZECIWIJĄDROWE ROKOWANIE WIEK ZACHOROWANIA ZABURZENIA IMMUNOLOGICZNE MŁODZIEŃCZY TOCZEŃ UKŁADOWY

Keywords: AGE ON ONSET ANTINUCLEAR ANTIBODIES CLINICAL COURSE EARLY AND LATE COMPLICATIONS IMMUNE SYSTEM KIDNEY BIOPSY PROGNOSIS QUALITY OF LIFE TREATMENT JUVENILE SYSTEMIC LUPUS

Autorzy:

Lidia Hyla-Klekot - Oddział Nefrologii Dziecięcej, Chorzowskie Centrum Pediatrii i Onkologii

Michał Chyra - Oddział Nefrologii Dziecięcej, Chorzowskie Centrum Pediatrii i Onkologii

Sylwia Dudek - Oddział Nefrologii Dziecięcej, Chorzowskie Centrum Pediatrii i Onkologii

Ewa Gacka - Oddział Nefrologii Dziecięcej, Chorzowskie Centrum Pediatrii i Onkologii

Tomasz Koszutski - Klinika Chirurgii Dziecięcej i Urologii, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka, Katowice

Streszczenie:

Młodzieńczy toczeń układowy jest przewlekłą chorobą zapalną o podłożu autoimmunologicznym, na którą wpływają czynniki genetyczne, epigenetyczne, środowiskowe i hormonalne. Wiek zachorowania ma kluczowe znaczenie dla przebiegu choroby i rokowania. Zachorowanie przed okresem dojrzewania dowodzi dominującej roli czynników genetycznych i wiąże się z niedojrzałością układu immunologicznego. Ujawnienie choroby w okresie dojrzewania płciowego wskazuje na rolę hormonów płciowych. Młodzieńczy toczeń układowy charakteryzuje się ciężkim, agresywnym przebiegiem z zajęciem ważnych dla życia narządów: nerek, układu krwiotwórczego, układu nerwowego. Objawy ogólnoustrojowe, takie jak gorączka, utrata masy ciała, osłabienie, bóle kostno-stawowe i zmiany skórne mogą wyprzedzać zmiany narządowe bądź występować równocześnie. Choroba wymaga wieloletniej terapii z wykorzystaniem GK, leków immunosupresyjnych (takich jak cyklofosfamid, MMF, CsA) lub leków biologicznych. Leczenie powinno być prowadzone w wyspecjalizowanych ośrodkach i dostosowane do aktywności choroby, ze szczególnym dążeniem do ograniczenia skumulowanej dawki steroidów. Toczeń trzewny układowy to choroba destrukcyjna w zakresie zarówno zdrowia

fizycznego, jak i psychicznego. Choroba i jej wieloletnie leczenie powodują nieodwracalne zaburzenia w rozwoju i funkcjonowaniu organizmu, obniżają jakość życia, upośledzają rozwój psychoemocjonalny i społeczny młodego człowieka.

Abstract:

Juvenile systemic lupus is a chronic inflammatory autoimmune disease and genetic, epigenetic, environmental and hormonal factors play a role in its aetiopathogenesis. The age on onset is of vital significance for a course and prognosis of this disease. Falling ill before puberty is associated with a predominant role of genetic factors and immaturity of the immune system. Pubertal manifestation indicates the leading role of sex hormones. Juvenile systemic lupus has a severe, aggressive course with involvement of vital organs such as kidneys, haematopoietic system and nervous system. Systemic symptoms such as fever, body weight loss, asthenia, dermal lesion, and bone and joints pain may precede organ lesions or appear simultaneously. Long-term treatment with glucocorticosteroids, or immunosuppressive therapy with cyclophosphamide, mycophenolate mofetil, and cyclosporine A or biological agents, is necessary. Treatment should be conducted in specialised centres and must be individualised depending on the disease activity, with a special aim of steroid sparing. Visceral lupus is a destructive disease with regard to physical and mental health alike. Along with treatment lasting for many years this disease has irreversible effects on the growth and functions of the body, reduces the quality of life, disturbs the psychoemotional and social development of young people.