

LUPUS ERYTHEMATOSUS

MUDr. Olga Faustmannová

Dermatovenerologická klinika, FN Brno

Obsah sdělení vychází z připravovaného standardu Lupus erythematosus (LE) pro obor dermatovenerologie. Ve sdělení jsou popsány podrobně kožní léze u pacientů se všemi typy erythematosu. Jsou rozděleny na léze specifické (histologie odpovídá diagnóze lupus erythematosus) a léze nespecifické, které se u pacientů s LE vyskytují také poměrně často. Zdůrazněny jsou kožní projevy specifické, které udává Americká revmatologická asociace jako klasifikační kritéria pro SLE. Okrajově je zmíněn neonatální lupus a lékově indukovaný LE.

Další část je věnována diagnostickým krokům z pohledu dermatologa. Připomenuta je také terapie – více je popsána terapie lokální a užití slunečních ochranných prostředků u pacientů s LE. Závěr patří prognóze a prevenci u tohoto onemocnění.

Klíčová slova: lupus erythematosus, klinické kožní projevy, diagnostický proces, terapie a prognóza.

LUPUS ERYTHEMATOSUS

The contents of this article emanates from preparing standard of lupus erythematosus for division of dermatovenerology. Skin lesions in patients suffering from all types of erythematoses are described in detail. They are divided into specific lesions (their histology corresponds with the diagnosis of lupus erythematosus) and nonspecific lesions, which occur quite often in patients with LE. Attention is shifted towards specific skin lesions, which are considered by American Association of Rheumatology as the classifying criteria for SLE. Neonatal lupus and drug-induced LE are mentioned marginally.

The other part is dedicated to diagnostic evaluation from a dermatologist point of view. Therapy is mentioned also, specially the local therapy and use of sunscreens in patients with LE. The author concludes with prognosis and prevention of this disease.

Key words: lupus erythematoses, clinical skin symptoms, diagnostic evaluation, therapy and prognosis.

Lupus erythematosus představuje prototyp autoimunitní choroby. Zejména ve své systémové formě představuje problém interdisciplinární. Pacienti se svými obtížemi vyhledávají specialisty různých oborů. Dermatolog je často prvním lékařem, ke kterému přicházejí. Kožní exantém, lokalizovaný kdekoli na těle, pacienta znepokojuje. Kožní projevy mohou řadu let předcházet další chorobné změny. Správná diagnostika těchto projevů a adekvátní léčba často může zabránit rozvoji irreverzibilních změn vnitřních orgánů.

Lupus erythematosus je autoimunitní zánětlivé onemocnění neznámé etiologie. Kožní léze jsou přítomny u 70–80% pacientů. Vyšetření kožních lézí má diagnostickou, ale i prognostickou hodnotu.

LE můžeme rozdělit na tři základní typy:

- chronický kožní LE (CLE)
- subakutní kožní LE (SCLE)
- systémový LE (SLE).

Řadu případů, se kterými se v ordinacích běžně setkáváme, nelze jednoznačně přiřadit k určitému typu, ale tvoří formy přechodné, jimž je třeba věnovat zvýšenou pozornost. Kožní eflorescence jsou na kůži pacientů zřetelně viditelné a kterýkoliv lékař může pacienta odeslat k odbornému vyšetření na dermatologii.

Chronický kožní erythematosus postihuje všechny rasy, ženy a muže v poměru 3:1–2, nejvíce mezi 20–40 roky.

Subakutní kožní erythematosus je také chorobou, která se vyskytuje v mladším a středním věku nejčastěji u žen bílé rasy. Je popisováno, že 10–15% případů SCLE je vlastně nerozpoznaný SLE.

Systémový lupus erythematosus postihuje ženy a muže v poměru 6–10:1. U 60% nemocných první příznaky vznikají mezi 13.–40. rokem života. Roční incidence je přibližně 10

nových případů, prevalence se udává kolem 50 nemocných na 100 000 obyvatel (10).

ACR (American College of Rheumatology) vypracovala pro nejzávažnější formu LE systémový lupus erythematosus diagnostická kritéria (5). K základním kritériím patří přítomnost kožních lézí u nemocného – motýlovitý erytém, diskoidní exantém, dále fotosenzitivita a přítomnost ulcerací v dutině ústní. Kromě těchto čtyř základních symptomů na dermatologii pacienty s LE přivádí řada dalších projevů.

Kožní léze rozlišujeme na specifické (diagnostické), které při histologickém a imunohistologickém vyšetření vykazují charakteristické znaky pro LE, a projevy nespecifické (přidružené), které se u pacientů s LE vyskytují často a při jejich přítomnosti na kůži je u nemocného třeba vyloučit SLE.

Kožní projevy specifické

Motýlovitý erytém (malariformní exantém, butterfly blush)

Je popisován jako typický kožní projev pro SLE. Erytém bývá nejvíce v oblasti lících kostí a v oblasti nosu. Nasolabiální rýhy bývají ušetřeny. Erytém je fixní, plochý nebo elevovaný, na povrchu může jemně šupinatět. U některých pacientů přechází na horní část hrudníku, zad a extenzory končetin. Subjektivně pacient udává pálivé až bolestivé pocity. Často nemocný poukazuje na vznik exantému po oslunění. V diferenciální diagnostice je třeba odlišit dermatomyositidu, kontaktní dermatitidu, seboroickou dermatitidu, rosaceu i vzácnou celulitidu na tvářích.

U akutně probíhajícího SLE pacient často přichází vedle klasického znaku – motýlovitého erytému s generalizovaným exantémem, který má histologické rysy LE. Na kůži mohou být přítomny i změny bulózní. Exantémy obvykle nereagují na zevní terapii. Zde je třeba odlišit exantém od projevů pemfigus erythematosus, Sweetova syndromu, multiformního exantému.

Diskoidní léze

Další specifickou lézí pro LE jsou léze diskoidní. Diskoidní léze dle Vlašiny v 70 % případů prezentuje CLE, ve 30 % případů představuje systémový lupus erythematosus. Ve 20 % případů se objevuje v průběhu choroby SLE a u 10 % jsou přítomny tyto léze v počátku choroby (16). Esstes popisuje diskoidní léze na kůži v počátku nemoci u 15 % pacientů se SLE a u 25 % v průběhu choroby (3). Nejběžnějšími místy postižení jsou oblasti kůže vystavené slunečnímu záření, a to tvář, vlasatá část hlavy a ušní boltce. Izolované diskoidní léze na kůži pod úrovní krku jsou méně běžné (méně než u 4 % pacientů). Diskoidní léze na hranici červeně rtů (obvykle na dolním rtu) jsou stříbřitě bílého povrchu. Kožní léze začínají jako ploché nebo mírně elevované lividní papule na povrchu se šupinami. Po odstranění šupin lze na jejich spodní straně nalézt rohové kuželíky tvořené čepy folikulární hyperkeratózy – tento jev je označován jako fenomén kartáčku. Hyperpigmentace je často přítomna v počátečních fázích, depigmentaci lze nalézt u starších zjizvených projevů v centrální zóně lézí. Aktivní projevy onemocnění jsou zarudlé s hyperpigmentovaným lemem. Léze se stupňovitě šíří a hojí se depigmentovanými jizvami. Přetrvávají měsíce až roky. Onemocnění ve křtici je provázeno jizvící alopecií, která je zapříčiněna destrukcí vlasových folikulů. Méně obvyklé jsou diskoidní projevy hypertrofické, kde jsou na ložiscích navrstveny hyperkeratotické šupiny.

Pacienti se systémovým LE s diskoidními lézemi na kůži mají benignější formu systémového LE. Přežití těchto nemocných je delší ve srovnání se SLE pacienty bez diskoidních lézí. Většinou tito pacienti mají větší incidenci Raynaudova fenoménu, vaskulitidy. Protilátky anti ds-DNA nejsou u nich běžné, ale protilátky proti ribonukleoproteinům jsou relativně časté.

Diskoidní léze je třeba odlišit od chronické polymorfni solární dermatitidy, lymfocytární infiltrace kůže (Jessner – Kanof), mykotického postižení, lichen ruber planus zvláště lichen actinicus a sarkoidózy.

Exantém u SCLE

Kožní exantém u SCLE představuje také léze specifické pro LE. Exantém je lokalizován obvykle nad úrovní pasu – ramenou, extenzorovém povrchu paží, dorzech rukou, horní třetině zad a hrudníku. Primární morfu je papula s mírnou tvorbou šupin. Papuly se postupně zvětšují a splývají. Projevy potom mají vzhled psoriaziformní u formy papulosquamózní, nebo morfy vytvářejí anulární a polycyklické obrazce u formy anulární. U některých nemocných lze na kůži nalézt současně léze diskoidní. Na aktivních okrajích ložisek mohou být přítomny vezikuly, centrální zóny anulárních lézí jsou často hypopigmentované, ale k atrofickému jizvení nedochází. Teleangiektazie jsou konstantní u projevů časných i pozdních.

Přibližně polovina pacientů se SCLE vykazuje pozitivitu čtyř nebo více kritérií ACR pro klasifikaci SLE. Nejčastější extrakutánní manifestací jsou kloubní bolesti, nevysvětlitelné febrilie, únava. Při posuzování tíže jednotlivých typů LE, SCLE tvoří přechod mezi CLE a SLE. V diferenciální diagnostice je třeba odlišit od exantému u SCLE: psoriázu, dermatomyositidu, erythema annulare centrifugum nebo erythema multiforme. Tvorbu diagnózy nám usnadní přítomnost výrazné fotosenzitivity, přítomnost

omnost nízkého titru antinukleárních protilátek v séru pacienta, nepřítomnost protilátek proti ds-DNA, vysoká frekvence protilátky anti Ro/SS-A. Nízká frekvence těžké lupózní nefritidy.

Nehojivé ulcerace v dutině ústní

Nehojivé ulcerace v dutině ústní jako další diagnostický znak především SLE, jsou zjišťovány při objektivním fyzikálním vyšetření. Subjektivně pacientům nečiní žádné potíže. Jsou nepravidelného tvaru a často bývají lokalizovány na tvrdém patře.

Fotosenzitivita

Jejím projevem je kožní exantém, který vzniká jako neobvyklá reakce na oslunění. Exantém zjistíme buďto objektivním vyšetřením, nebo anamnesticky. Fotosenzitivitu udává 58 % pacientů se SLE, téměř 100 % pacientů s SCLE i velká část pacientů s CLE. Exantém obvykle vzniká po expozici UVB záření. Někteří pacienti jsou citliví i k UVA záření a viditelnému světlu. Předpokládá se, že lymfocyty těchto nemocných jsou citlivé na světlo v oblasti 360–400 nm vlivem tzv. klastogenního faktoru, který je v nich obsažen. Poškozený chromatin pak pravděpodobně tvoří substrát pro tvorbu autoprotilátek (3).

Zvláštní formou při popisu kožních změn u erytematodu zůstává lupus erythematosus profundus (lupózní panniculitis). Tato varianta LE se vyznačuje tuhými perzistujícími uzly na tvářích, vlasaté části hlavy, prsou, horní části paží, stehnech a hýždích. Epidermální změny nemusí být vždy přítomny. Nad noduly mohou být typické léze diskoidní eventuálně se mohou vyvinout ulcerace. Zánětlivá reakce je lokalizována v hlubší dermis nebo podkožní oblasti. Přibližně 70 % pacientů s tímto typem LE má typické diskoidní léze a 50 % pacientů má mírné orgánové projevy. V diferenciální diagnostice je třeba odlišit při lokalizaci na prsu karcinom mammy, u lineárních lézí lineární sklerodermii a jiné typy sklerodermie. Někteří autoři uvádí, že aby tyto kožní změny mohly být dávány do souvislosti s lupusovým onemocněním, musí mít nemocný současně diskoidní formu LE nebo splňovat klasifikační kritéria pro SLE a teprve poté lze použít termínu lupus profundus (1).

Systémový lupus erythematosus často doprovázejí kožní projevy nespecifické (10):

- vaskulární léze
- alopecie
- pigmentové abnormality
- sklerodaktylie
- kalcinóza kůže
- bulózní léze.

Nejčastěji na kůži pacientů nacházíme léze podmíněné vaskulárním postižením. Patří k nim: dermální vaskulitida, tromboflebitida, Raynaudův fenomén (RF), livedo reticularis, chronické ulcerace, revmatoidní uzlíky, periferní gangrény, „Degos-like“ dermální infarkty, atrophie blanche, urtikaria.

Vaskulitické změny postihují často malé dermální cévy, ale i větší podkožní cévy, a proto vedle sebe často koexistují purpura, periferní gangréna, bolestivé podkožní uzly, chronické recidivující ulcerace, livedo reticularis. Vaskulitické změny

jsou časté kolem nehtových valů. Pacienti se SLE mají v anamnéze hluboké a superficiální flebitidy. Revmatoidní uzly nalezneme asi u 5 % pacientů, u 30 % pacientů se SLE je vyvinut Raynaudův fenomén. Značná část pacientů s podezřením na systémové onemocnění pojiva ve své anamnéze udává parestezie, bolesti prstů horních i dolní končetin v chladu. Popisuje v těchto místech barevné změny prstů končetin, obvykle výrazné záchvatovité zblednutí a jejich cyanózu. Jedna třetina z nich popisuje ještě následné zčervenání. Tyto údaje nás vedou k podezření na Raynaudův fenomén a k nutnosti dalšího vyšetření pacienta. Raynaudův fenomén je stav záchvatovitých vazospazmů vyvolaných chladem nebo emocemi provázený typickými barevnými změnami. Vyskytuje se buď samostatně (idiopatický, primární), nebo je příznakem určitého onemocnění (sekundární). Rozvoj systémového onemocnění pojiva může předcházet i o řadu let. Z těchto důvodů pacienti s pozitivním Raynaudovým fenoménem sledujeme a vyšetřujeme pro možné systémové onemocnění. Patofyziologie RF je nejasná. Jde o nepřiměřenou odpověď periferních arteriol na normální stimuly projevující se jejich protrahovaným vazospazmem. Vazospazmus je nejvíce patrný na prstech končetin. Zdá se však, že u některých pacientů jde o systémové vazospastické onemocnění postihující i vnitřní orgány (např. srdce, plíce). Prevalence RF je mezi 3–16 % u žen, u mužů je RF spojován častěji s aterosklerózou, u žen se systémovým onemocněním pojiva.

V anamnéze pacienti s RF často také udávají artralgie, dysfagii, fotosenzitivitu, sicca symptomatologii, často jsou u nich přítomny kožní léze.

Asi u 19 % pacientů RF předznamenává kolagenózu. Při vyšetření těchto pacientů zjišťujeme v 10 % případů hypomotilitu jícnu, v 35 % snížení kapacity plic, u 5 % snížení renálních funkcí a kožní změny na prstech u 80 % nemocných, 50 % z nich má muskuloskeletální symptomatologii. V séru pacientů jsou nalézány pozitivní antinukleární protilátky (6).

Prognózu lze stanovit podle kapilaroskopie nehtových valů – u aktivního typu jsou popisovány avaskulární zóny s redukcí kapilár. U pomalého typu jsou kapiláry dilatovány a nejsou redukovány. Právě aktivní typ velmi často předznamenává rozvoj systémového onemocnění pojiva (8).

Sekundárně z chronického vazospazmu vzniká chilblain lupus. Léze tvoří lividní noduly na prstech dolních a horních končetin, na patách. Vyskytuje se zejména v chladném počasí u 10 % pacientů se SLE.

Rovněž urticaria vasculitis může měsíce až roky předcházet klinickou manifestací plně rozvinutého systémového onemocnění. Všechny kopřivky s torpidním průběhem, nereagující na léčbu antihistaminiky doporučujeme komplexně vyšetřit a z kožních lézí provést imunohistologické a histologické vyšetření. Histologicky a imunohistologicky urticaria vasculitis odpovídá nekrotizující vaskulitidě. Urticaria vasculitis se vyskytuje u 1–5 % pacientů s chronickou kopřivkou. Může být však přítomna nejen u SLE, ale i u revmatoidní artritidy, kryoglobulinémie, neoplazí, sérové hepatitidy (9).

Alopecie u SLE je obvykle alopecíí difúzní nejizvíci charakteru telogenního defluvia. Je obvykle přechodná a doprovází akutní exacerbaci SLE.

Frontální alopecie (lupus hair) se vyznačuje zvýšením vlasové fragility. Krátce odlomené vlasy ve frontální oblasti označujeme jako vlasy lupusové.

Bulózní léze se vyskytují u těžkých forem erytematodu, kdy lze na kůži nalézt subepidermální puchýře v oblastech s vystupňovanou likvefakční degenerací bazální vrstvy kožních buněk.

Posuny pigmentu ve směru difúzní hyperpigmentace jsou u SLE velmi časté. Mechanismus vzniku pigmentových změn není v tomto případě objasněn.

Podkožní kalcifikace lze pozorovat především u lupózní panniculitidy (10).

Vzhledem k úplnosti výčtu forem SLE ještě krátká zmínka o neonatálním lupusu a lékově indukovaném LE.

Neonatální lupus

Onemocnění je zapříčiněno transferem mateřských protilátek anti Ro/SS-A nebo anti La/SS-B přes placentu. U dětí se vyvíjejí typické diskoidní kožní léze eventuálně léze připomínající SCLE krátce po narození a po expozici UV světlem. Přibližně polovina těchto dětí má kongenitální srdeční blok (u jedné třetiny z nich je smrtelný). Z dalších projevů je přítomna hemolytická anémie, trombocytopenie, hepatosplenomegalie (7).

Lékově indukovaný lupus

Vytváří klinický a imunologický syndrom podobný spontánnímu SLE. Dříve se objevil u jedinců, kteří jsou pomalými acetylátory. S touto chorobou je spojován výskyt HLA -DR4. Léky indukovaný lupus je reverzibilní – symptomy po ukončení medikamentózní léčby mizí.

Příklady vyvolávajících preparátů: hydralazin, procainamid, isoniazid, chlorpromazin, metyldopa, penicillamin (12).

Ke stanovení diagnózy LE je nutné nejen pečlivě klinické vyšetření pacienta, ale také vyšetření laboratorní.

U pacientů s kožními lézemi, které jsou spojovány s diagnózou LE, jsou vyšetřovány:

- a) základní hematologické a biochemické parametry včetně clearance kreatininu, odpadů bílkoviny v moči za 24 hodin, při podezření na SLE dále elektroforéza bílkovin, imunoelektroforéza, jsou stanovovány koagulační parametry (APTT)
- b) hladiny cirkulujících imunitních komplexů (CIK) v séru
- c) spektra antinukleárních protilátek (ANA) v séru pacienta
 - vyšetření ANA nepřímou imunofluorescenční metodou na substrátu Hep₂ buněk
 - stanovení protilátek anti ds-DNA (proti dvouvláknové kyseliny deoxyribonukleové)
 - protilátek anti DNP (proti deoxyribonukleoproteinu)
 - protilátek anti ENA (proti extrahovatelným nukleárním antigenům)
 - u podezření na SCLE doplňujeme typizaci protilátek anti ENA o stanovení protilátek anti Ro, anti La u SLE

Obrázek 1. Pacientka s diskoidními lézemi



Obrázek 2. Exantém u onemocnění typu SCLE u 65leté ženy



Obrázek 3. Projevy exantému multifornního typu u pacientky se SLE



Obrázek 4. Projevy Raynaudova fenoménu u pacientky se SLE



vyšetřujeme celé spektrum antinukleárních protilátek včetně protilátek anti Sm/RNP a protilátek orgánových anti TG (proti thyroglobulinu) a anti TPO (proti thyreoidní peroxidáze)

- d) ACLA (protilátky proti kardiolipinu) v séru
- e) u SLE vyšetření složek komplementu C_3 , C_4 a celkové hladiny komplementu CH-50
- f) biopsie z kůže s následným imunohistologickým a histologickým vyšetřením; pro imunohistologické vyšetření je u CLE vhodné vyšetření kůže z léze, u SCLE vyšetřujeme kůži lézionální i zdravou, u SLE vyšetřujeme kůži z kožní morfy i kůži zdravou – nejlépe neosluněnou
- g) při podezření na orgánové změny je nutné konziliární vyšetření pacienta na revmatologii, interně, kardiologii, nefrologii, pneumologii, neurologii, oftalmologii.

Pro stanovení diagnózy SLE využíváme kritéria ARC. Dle Schura klasický SLE splňuje mnoho kritérií, definovaný SLE čtyři a více kritérií, pravděpodobný SLE tři kritéria a možný SLE dvě kritéria (12).

Terapie

Na dermatologii jsou léčeni především pacienti s chronickým diskoidním erytematodem. V celkové terapii jsou nejčastěji indikována antimalarika (chlorochin, hydroxychlorochin),

vzácně u rezistentních případů podáváme nízké dávky glukokortikoidů (prednison, methylprednisolon).

U hyperkeratotických diskoidních lézí lze v terapii použít také retinoidy (11).

Lokální terapie spočívá v aplikaci kortikosteroidních extern v příslušné lékové formě. Často se kortikosteroidní masti aplikují v okluzi. Mírné formy CLE (většina pacientů) léčíme pouze lokálně. Kortikosteroidní externa jsou velmi účinné zevní léky, jejich použití patří do rukou dermatologa. Využíván je jejich účinek protizánětlivý a antiproliferativní. Vždy je nutno využít vhodnou lékovou formu. Moderní přípravky nám umožňují aplikaci na kůži 1 × denně, postrádají zápach, nejsou zbarveny, nedráždí. Aplikaci 1 × denně provádíme ve večerních hodinách, kdy je nízká hladina endogenních steroidů a v nočních hodinách je také zvýšena metabolická aktivita kůže.

Vhodná je ochrana před sluncem (užití krémů s UV filtry – sunscreenů), zákaz návštěv solárií.

Krémy s UV filtry ochrání kůži před UV poškozením. V našich zemích nejsou považovány za léky, ale pouze kosmetické přípravky.

Mají řadu forem – krémy, mléka, roztoky, gely, tyčinky na rty. Většinou jsou zaměřeny na ochranu proti UVB záření, ale existují přípravky, které chrání před UVB i UVA zářením.

Ochranné prostředky dělíme na chemické absorbery a fyzikální blokátory, které rozptylují a odrážejí UV záření i viditelné záření. Existují přípravky ve kterých, jsou obsaženy chemické i fyzikální blokátory. Ochranný faktor (SPF) je definován jako minimální erytémová dávka chráněné kůže ku kůži krémem nechráněné. Čím je SPF vyšší, tím je ochrana účinnější. Ochranný prostředek je nutno na kůži nanášet v patřičném množství. Přípravky označené water-resistant vydrží 40minutové máčení kůže ve vodě, přípravky označené water-proof 80minutové máčení než dojde ke snížení ochrany. Čerstvá a slaná voda snižují SPF více než voda chlorovaná. Ochrana proti slunečnímu záření by se měla stát každodenním návykem našich pacientů. Pacient musí vědět, že i prostředky označené water-proof je nutno obnovovat, zejména když se zvýšeně potí nebo často koupe. Opakované natření stejným přípravkem se SPF podstatně nezvýší jen udrží. Úvodní aplikace je doporučována dvakrát – podruhé se zatrou zapomenutá místa. U chemických prostředků je aplikace vhodná asi 20 minut před expozicí slunci, aby se dostatečně vstřebaly a navázaly na rohovou vrstvu (15).

U SCLE celkově pacienty obvykle léčíme antimalariky. V terapii lze použít nízkých dávek kortikoidů (prednison, methylprednisolon), u rezistentních případů i v kombinaci s imunosupresivy (nejčastěji azathioprin). Lze také podávat retinoidy (u bulózních forem SCLE). Lokálně aplikujeme kortikosteroidní externa, indiferentní pasty. Doporučujeme užívání krémů s UV filtrem.

Celková terapie SLE u plně rozvinutého onemocnění s orgánovými změnami patří do rukou revmatologa (13).

Mírné formy se léčí nesteroidními antirevmatiky, antimalariky, těžší formy glukokortikoidy (dávky dle aktivity choroby) a imunosupresivy (azathioprin, cyclofosfamid, methotrexat). Lokálně i u těchto pacientů aplikujeme kortikosteroidní externa, preventivně krémy s UV filtrem.

Při terapii LE je nutno dodržovat pravidla správné farmakoterapie při terapii lokální, ale zejména při terapii celkové.

Je třeba, co nejvíce zabránit vzniku nežádoucích účinků léčby a neopomenout u léčby antimalariky provádět pravidel-

né oční kontroly, sledovat parametry krevního obrazu, jaterních testů. U perorální terapie steroidy podávat terapii antiosteoporotickou. Monitorovat glykémii, iontový metabolismus, provádět 1 × ročně rtg plic.

Při imunosupresivní terapii sledovat krevní obraz, hladinu trombocytů, jaterní testy a 1 × ročně rtg plic.

Prognóza

CLE

Z hlediska života dobrá. Asi u 5 % pacientů se vyvine během deseti let systémové onemocnění. CLE je chronické onemocnění s exacerbacemi a remisemi, které probíhá desetiletí.

SCLE

Prognóza je dána orgánovým postižením a možným přechodem v SLE. Jsou známy i trvalé nebo dlouhodobé remise choroby.

SLE

Prognóza závisí na stupni orgánového postižení (ledviny, plíce, CNS, srdce), rozvoji komplikací léčby.

V literatuře se udává, že 5 let přežívá 90 % pacientů, 10 let 80 % pacientů.

Prognózu zhoršují hypertenze a nefritida (4).

Primární a sekundární prevence

Účinná primární prevence vzhledem k neznámé etiologii LE není možná.

Sekundární prevence u všech forem LE s kožním postižením (vzhledem k časté fotosenzitivitě) spočívá v ochraně před slunečním zářením (neslunit se, krémy s UV filtry), v zákazu práce s umělými zdroji UV záření a rovněž zákazu návštěv solárií. U těžších forem LE (SLE, CLE a SCLE se suspektním přechodem do systémového onemocnění) je nutná správná životospráva, pravidelný odpočinek, vyloučení fyzické námahy, pobytu v chladu a vlhku, omezení kontaktu s infekcemi. V pracovním zařazení je třeba zvolit profesi bez velké fyzické a psychické zátěže.

Literatura

1. Dostál C. Klinické projevy – kožní choroba. In Dostál C, Vencovský J, et al. Systémový lupus erythematosus. Mediprint 1997: 80–85.
2. Emerit I, Michelson AM. Mechanism of photosensitivity in SLE patients. Proc Natl Acad Sci USA 1989; 78: 2537–2540.
3. Estes D, Christian CL. The natural history of systemic lupus erythematosus studied by prospective analysis. Medicine Baltimore 1971; 50: 85–95.
4. Gladmann DD. Indicators of disease activity, prognosis and treatment of systemic lupus erythematosus. Curr Opin Rheumatol 1994; 6: 487–492.
5. Hochbert MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 1997; 40: 1725.
6. Kallenberg CGM, Wouda AA. The TH Systemic involvement and immunological findings in patients presenting with Raynaud's phenomenon. Amer J Med 1980; 69: 675–680.
7. Lee LA. Maternal autoantibodies and pregnancy – II: The neonatal lupus syndrome. In Parke AL, ed. Ballière's Clinical Rheumatology, Pregnancy and the Rheumatic diseases. London 1990: 9.
8. Maricq H.R. Raynaud's phenomenon and microvasculature abnormalities. In Jayson MIV, Black CM. Systemic sclerosis scleroderme. Chichester John Wiley and Sons Ltd. England 1988: 151–163.

9. Novák M, Pánková R. Urticaria a angioedém. Novinky v medicíně Praha Avicenum 1990; 49: 3–41.
10. Rothfield NF. Lupus erythematosus. In Fitzpatrick TB. Dermatology in general Medicine. Mc Graw Hill 1993: 2138–2155.
11. Rowell NR, Goodfield MJD. Lupus erythematosus. In Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG. Textbook of Dermatology Champion RN. 1998: 2438–2501.
12. Schur PH. Clinical features of SLE. In Kelley WN. Textbook of Rheumatology. Sandeers WB. Philadelphia 1989: 1101–1129.
13. Standard Systémový lupus erythematosus oboru revmatologie Čs. revmatologie 1999; suppl.: 17–23.
14. Štork J. Lupus erythematosus. In Vosmik F. a kol. Dermatovenerologie 1999: 133–170.
15. Vaníček K, Janouch M, Ettler K. UV index pro veřejnost, Český hydrometeorologický ústav Praha 2000: 11–15.
16. Vlašín Z. Klinický obraz CDE. In Vlašín Z. Imunologická diagnostika chronického diskoidního erythematosu. Praha Avicenum 1973: 34–32.