



Joanna Świdrowska-Jaros, Elżbieta Smolewska

Klinika Kardiologii i Reumatologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

# Diagnostyka i leczenie toczenia rumieniowatego układowego u dzieci — aktualne rekomendacje według SHARE-EULAR 2017

## Diagnosis and treatment of childhood-onset systemic lupus erythematosus — current recommendations SHARE-EULAR 2017

### WSTĘP

Toczeń rumieniowaty układowy u dzieci (cSLE, *childhood onset systemic lupus erythematosus*.) to przewlekła, układowa zapalna choroba tkanki łącznej o podłożu autoimmunologicznym. Częstość występowania cSLE wynosi 0,3–0,9/100 000 dzieci i tym samym spełnia kryteria choroby rzadkiej w Europie, co do tej pory przyczyniało się do braku ustalonych rekomendacji leczenia w populacji pediatrycznej. Mimo że w ciągu ostatnich lat doszło do ogromnego postępu w leczeniu chorób autoimmunologicznych, to jeszcze do niedawna istniały tylko algorytmy leczenia dla pacjentów dorosłych z SLE. Powodowało to duże różnice w postępowaniu nie tylko pomiędzy różnymi krajami, ale również pomiędzy poszczególnymi ośrodkami oraz klinicystami. Ciężki i niejednokrotnie podstępny przebieg tej choroby przysparza od lat wielu problemów i niekiedy wymagał podjęcia indywidualnych, a czasem niestandardowych decyzji. Zainspirowało to do powstania projektu SHARE-EULAR (*Single Hub and Access point for paediatric Rheu-*

*matology in Europe-European League Against Rheumatism*), dzięki któremu od 2017 roku istnieje ujednolicony schemat postępowania terapeutycznego w różnych postaciach cSLE.

### I. OGÓLNE ZASADY DIAGNOSTYKI CSLE

Najbardziej kluczowym punktem w diagnostyce cSLE jest **szybkie postawienie pewnego rozpoznania w specjalistycznym ośrodku reumatologicznym**, co umożliwi wdrożenie odpowiedniego leczenia w jak najkrótszym czasie. Pomimo że kryteria klasyfikacyjne SLICC 2012 zostały utworzone dla dorosłych, mogą one być stosowane w rozpoznaniu cSLE. Najbardziej charakterystyczna wśród badań laboratoryjnych jest obecność przeciwciał przeciwjądrowych ANA, wraz z obecnością przeciwciał anty-dsDNA, jednak rutynowo należy oznaczać obecność przeciwciał anty-Sm, anty-RNP, anty Ro/SS-A i anty-La/SS-B z uwagi na ich powszechność występowania w cSLE. Należy pamiętać, że u pacjentów bez obecności przeciwciał anty-dsDNA nadal można rozpoznać chorobę. Wśród badań

**Adres do korespondencji:**  
Prof. dr hab. n. med.  
Elżbieta Smolewska  
Klinika Kardiologii i Reumatologii  
Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi  
e-mail:  
elzbieta.smolewska@umed.lodz.pl

laboratoryjnych istotne jest również oznaczenie aktywności hemolitycznej dopełniacza CH50 oraz poziom jego składowych C3 i C4, gdyż ważną predyspozycją do cSLE w młodym wieku są dziedziczne niedobory dopełniacza. U wszystkich pacjentów manifestujących objawy zajęcia poszczególnych układów i narządów zaleca się wykonanie specjalistycznych badań oceniających ich wydolność (zaś ocena układu oddechowego i krążenia powinna być przeprowadzona u wszystkich pacjentów, niezależnie od prezentowanych objawów). **Ciężkim powikłaniem zagrażającym życiu pacjentów z cSLE i trudnym do różnicowania z posocznicą jest zespół aktywacji makrofagów (MAS, *Macrophage Activation Syndrome*), dlatego u wszystkich gorączkujących pacjentów, a w szczególności z towarzyszącą cytopenią, należy wykonać biopsję szpiku kostnego.**

Polskie tłumaczenie zaleceń dotyczących diagnostyki cSLE przedstawiono w tabeli 1.

## II. MONITOROWANIE PACJENTÓW Z CSLE

Wizyty kontrolne powinny być ustalone regularnie, zaś ich częstotliwość różni się w zależności od aktywności choroby, obrazu klinicznego oraz wieku pacjenta. **Zaleca się rutynowe pomiary wzrostu i masy ciała u dzieci leczonych glikokortykosteroidami (GKS), jak również rutynową ocenę aktywności choroby oraz ocenę uszkodzenia narządowego za**

**pomocą wystandaryzowanej skali.** Coroczne konsultacje okulistyczne są niezbędne u pacjentów leczonych hydroksychlorochiną.

Niezwykle ważnym aspektem dla pacjentów z cSLE jest **sprawne przechodzenie z ośrodków pediatrycznych pod opiekę oddziałów dla dorosłych**, co może zapewnić kontynuację opieki i odpowiednie dostosowanie leczenia.

Polskie tłumaczenie zaleceń dotyczących monitorowania cSLE przedstawiono w tabeli 2.

## III. OGÓLNE ZASADY LECZENIA PACJENTÓW Z CSLE

Obraz kliniczny cSLE jest zróżnicowany — od łagodnie przebiegającej postaci po stan zagrożenia życia dziecka. W jego przebiegu występują okresy zaostrzeń, dlatego głównym celem leczenia jest jak najszybsze opanowanie aktywnej choroby i doprowadzenie do przetrwałej remisji. Leczenie cSLE opiera się na zapobieganiu nawrotom choroby, jak najszybszej redukcji dawek GKS i zapobieganiu uszkodzeniom narządowym. Zaleca się, aby wszyscy pacjenci z cSLE byli **rutynowo** leczeni hydroksychlorochiną — lekiem o bezpiecznym profilu działania i o szerokim spektrum korzyści. Każdorazowo, w przypadku braku odpowiedniej odpowiedzi na leczenie, należy ocenić tak zwane *compliance*. **Jeśli przebieg choroby nie pozwala na redukcję dawki GKS, należy zastosować dodatkowy lek modyfikują-**

**Tabela 1.** Ogólne zasady diagnostyki cSLE

1. Kryteria SLICC mogą być używane jako kryteria klasyfikacyjne dla pacjentów z młodzieńczym toczniem rumieniowatym układowym (cSLE)
2. Obecność dodatniego miana przeciwciał ANA w skojarzeniu z dwoma klinicznymi kryteriami SLICC lub obecność dodatniego miana przeciwciał ANA w skojarzeniu z jednym klinicznym i jednym immunologicznym kryterium jest wskazaniem do skierowania pacjenta do reumatologa dziecięcego
3. Przy podejrzeniu cSLE oznaczenie przeciwciał anti-Sm, anti-RNP, anti-Ro/SS-A oraz anti-La/SS-B powinno być rutynowe
4. W przypadku pacjentów z klinicznym podejrzeniem cSLE oraz obecnością przeciwciał ANA bez obecności przeciwciał antygenowo-swoistych dsDNA i ENA, rozpoznanie cSLE wciąż jest możliwe
5. U pacjentów z cSLE dziedziczne niedobory dopełniacza powinny być brane pod uwagę, w szczególności u młodych pacjentów
6. Wszyscy pacjenci z cSLE w chwili rozpoznania powinni mieć wykonywane RTG klatki piersiowej
7. Wszyscy pacjenci z cSLE w chwili rozpoznania powinni mieć wykonywane badania przesiewowe w kierunku zaburzeń ze strony układu krążenia (tj. EKG, ECHO)
8. Pacjenci z cSLE z objawami ze strony układu oddechowego (przy braku ostrych objawów sugerujących infekcję) powinni mieć przeprowadzoną ocenę funkcjonowania układu oddechowego zawierającą badanie zdolności dyfuzji gazów w płucach ( <i>CO diffusion</i> )
9. Pogorszenie tolerancji wysiłku u pacjentów z cSLE powinno być diagnozowane. Wstępne badania powinny zawierać RTG klatki piersiowej, ocenę wydolności układu oddechowego (wraz z <i>CO diffusion</i> ), ECHO oraz EKG
10. U pacjentów z cSLE każda gorączka o niewyjaśnionej przyczynie powinna być przyczyną do rozszerzenia diagnostyki w kierunku infekcji oraz zespołu aktywacji makrofagów (MAS)
11. Kiedy istnieje podejrzenie MAS, powinno się rozważyć biopsję szpiku kostnego celem ułatwienia rozpoznania MAS oraz wykluczenia innych chorób. Kiedy pacjent z podejrzeniem MAS jest niestabilny, leczenie nie powinno być opóźniane ze względu na konieczność wykonania punkcji szpiku kostnego.

**Tabela 2.** Monitorowanie pacjentów z cSLE

1. Aktywna choroba powinna być regularnie kontrolowana poprzez: pełne badanie kliniczne zawierające pomiar masy ciała, wzrostu, ciśnienia tętniczego krwi; wykonanie badania ogólnego moczu z oceną białkomoczu; badania krwi zawierające oznaczenie albuminy, kreatyniny (wraz z eGFR), OB, składowych dopełniacza C3 i C4, przeciwciała dsDNA oraz pełną morfologię krwi obwodowej
2. Ocena kliniczna powinna być przeprowadzana co 2–4 tygodnie przez pierwsze 2–4 miesiące od rozpoznania lub zaostrzenia, a następnie w zależności od odpowiedzi na zastosowane leczenie
3. Pacjenci pediatryczni otrzymujący kortykosteroidy systemowo powinni mieć przeprowadzony regularny pomiar wzrostu z naniesieniem na siatki centylowe
4. U wszystkich pacjentów z cSLE aktywność choroby powinna być oceniana za pomocą wystandaryzowanej skali (SLEDAI-2K lub pBILAG-2004)
5. U wszystkich pacjentów z cSLE ocena uszkodzenia narządowego powinna być przeprowadzana co roku za pomocą wystandaryzowanej skali (SDI dla pacjentów pediatrycznych)
6. Wszyscy pacjenci z cSLE powinni mieć dostęp do okulisty
7. U pacjentów leczonych hydroksychlorochiną wskazane są coroczne konsultacje okulistyczne
8. U pacjentów ze skórными objawami cSLE ochrona przed słońcem może mieć korzystny wpływ i powinna być rozważona
9. Niezwykle ważnym elementem dla pacjentów z cSLE jest skoordynowany program przechodzenia z oddziałów pediatrycznych do dorosłych składający się z reumatologów dziecięcych i reumatologów dorosłych. Ma on zapewnić kontynuację opieki oraz dostosowanie leczenia celem optymalizacji długofalowych efektów leczenia (w tym przede wszystkim zapobiegania niepowodzeniom)

**Tabela 3.** Ogólne zasady leczenia cSLE

1. Wszyscy pacjenci z cSLE powinni być leczeni hydroksychlorochiną
2. W sytuacjach konieczności modyfikacji leczenia powinno się oznaczyć <i>compliance</i> (czyli tzw. współpracę pacjenta z lekarzem oraz przestrzeganie zaleceń terapeutycznych)
3. Jeśli redukcja dawki GKS jest niemożliwa, do leczenia powinno się dołączyć DMARD
4. W przypadku łagodnego/umiarkowanego zajęcia układu krwiotwórczego pod postacią obecności hemolizy oraz obniżenia poziomu hemoglobiny, do leczenia powinno się dołączyć DMARD
5. W sytuacji konieczności włączenia do leczenia RTX, rekomendowana dawka wynosi 750 mg/m <sup>2</sup> /dawkę (maks. 1 g) w dniu 1. i 15., lub 375 mg/m <sup>2</sup> /dawkę raz w tygodniu w 4 dawkach

**cy przebieg choroby (DMARD)**, wśród których zaleca się mykofenolan mofetylu (MMF), cyklosporynę (CsA), azatioprynę (AZA), metotreksat (MTX) lub — w ciężkich przypadkach — cyklofosfamid (CYC). W przypadku braku odpowiedzi na powyższe leczenie, można rozważyć zastosowanie rytuksymabu (RTX).

Polskie tłumaczenie zaleceń dotyczących ogólnego leczenia cSLE przedstawiono w tabeli 3.

## IV. TOCZENIE NEUROPSYCHIATRYCZNE U DZIECI (NP-CSLE, NEUROPSYCHIATRIC)

### 1. ZASADY DIAGNOSTYKI NP-CSLE

Objawy NP-cSLE są zbliżone do manifestacji tocznia neuropsychiatrycznego osób dorosłych, dlatego stosuje się wspólne kryteria klasyfikacyjne zaproponowane przez ACR. Należy jednak pamiętać, że niektóre z badań dodatkowych stosowanych u dorosłych nie powinny być stosowane w populacji pediatrycznej. Ponadto, nie ma swoistego testu, który mógłby jednoznacznie odróżnić objawy NP-cSLE od innych chorób neuropsychiatrycznych, manifestujących

się w zbliżony sposób. Każdorazowo — w przypadku podejrzenia NP-cSLE lub zaostrzenia już rozpoznanego NP-cSLE — należy wnikliwie przeanalizować wszystkie możliwe przyczyny i wykonać wiele badań dodatkowych, odpowiednich dla aktualnie prezentowanych objawów. Badanie NMR ośrodkowego układu nerwowego może być pomocne w diagnostyce NP-cSLE, jednak jest to badanie niespecyficzne, często nieróżnicujące przyczyny obserwowanych zaburzeń.

Polskie tłumaczenie zaleceń dotyczących diagnostyki NP-cSLE przedstawiono w tabeli 4.

### 2. LECZENIE NP-CSLE

**Leczenie pacjentów z NP-cSLE jest trudne i opiera się głównie na rekomendacjach stosowanych w leczeniu pacjentów dorosłych.** Podstawą leczenia (po wykluczeniu innych możliwych przyczyn prezentowanych objawów neuropsychiatrycznych) są GKS oraz leki immunosupresyjne. Leki przeciwpadaczkowe stosowane są tylko w przypadku nawracających drgawek.

Polskie tłumaczenie zaleceń dotyczących leczenia NP-cSLE przedstawiono w tabeli 5.

**Tabela 4.** Zasady diagnostyki NP-cSLE

1. Nazewnictwo oraz kryteria rozpoznania zaproponowane przez ACR ad hoc committee powinny być używane do klasyfikacji i opisu objawów neuropsychiatrycznych u pacjentów z cSLE
2. Pacjenci z cSLE z nowymi lub niewytłumaczalnymi objawami i dolegliwościami sugerującymi chorobę neuropsychiatryczną powinni mieć ponownie przeprowadzoną pełną diagnostykę, która jest rutynowo przeprowadzana u pacjentów bez rozpoznania cSLE
3. Pacjenci z podejrzeniem NP-cSLE lub z postępującymi objawami neuropsychiatrycznymi powinni mieć wykluczone inne możliwe przyczyny dolegliwości, takie jak infekcje, nadciśnienie tętnicze, zaburzenia metaboliczne czy działania niepożądane leków
4. W zależności od typu manifestacji neuropsychiatrycznej, tor diagnostyczny powinien uwzględniać punkcję lędźwiową z analizą płynu mózgowo-rdzeniowego (przede wszystkim celem wykluczenia infekcji OUN), EEG, pełne badanie neurologiczne wraz z oceną funkcji kognitywnych, konsultację okulistyczną, badanie przewodnictwa nerwowego, badania obrazowe OUN (NMR) celem oceny czynnościowej i strukturalnej mózgu
5. Prawidłowy wynik NMR OUN nie wyklucza rozpoznania NP-cSLE
6. Upośledzenie funkcji poznawczych należy badać we współpracy z neuropsychologiem lub przy użyciu zwalidowanych testów dla zaburzeń poznawczych w cSLE, takich jak Ped-ANAM

**Tabela 5.** Zasady leczenia NP-cSLE

1. Kiedy objawy neuropsychiatryczne są spowodowane immunologicznym lub zapalnym procesem, a przyczyny niezwiązane z SLE zostały wykluczone, w leczeniu wskazane są wówczas GKS oraz leczenie immunosupresyjne
2. Leki przeciwpadaczkowe zwykle nie są potrzebne po jednokrotnym epizodzie drgawek przy braku zmian w NMR oraz ewidentnych nieprawidłowości w EEG wykonanych w okresie następującym po napadzie drgawek
3. Przewlekła terapia lekami przeciwpadaczkowymi powinna być rozważona w nawracających drgawkach
4. Istnieje potrzeba badań dotyczących leczenia pacjentów pediatrycznych z NP-cSLE

**Tabela 6.** Zasady diagnostyki LN-cSLE

1. W przypadku łagodnego białkomoczu* u pacjentów z (podejrzeniem) cSLE należy wykluczyć białkomocz ortostatyczny poprzez pobranie porannej porcji moczu zebranej bezpośrednio po obudzeniu. Dla pacjentów płci żeńskiej próbka moczu powinna być pobrana w okresie bez menstruacji
2. Podejrzenie zajęcia nerek — a w rzeczywistości powtarzający się białkomocz, powinien być wskazaniem do biopsji nerki po wykluczeniu białkomoczu ortostatycznego**
3. Białkomocz*** i/lub nieprawidłowy GFR**** powinien nakłonić do konsultacji z nefrologiem dziecięcym celem przedyskutowania konieczności biopsji
4. Zajęcie nerek powinno być klasyfikowane według ISN/RPS 2003
5. Powinno się dążyć do tego, aby biopłat był oceniony przez patomorfologa mającego duże doświadczenie kliniczne w patologii nerek, nawet jeśli wymagałoby to konsultacji poza ośrodkiem macierzystym
6. W klasie I lub II LN, przetrwały białkomocz powyżej 3 miesięcy jest bardzo rzadki. W takich przypadkach powinna być przeprowadzona ponowna diagnostyka w kierunku zaburzeń funkcji nerek

\*Łagodny białkomocz: wskaźnik białko:kreatynina w moczu 50–100 mg/mmol

\*\*Ta rekomendacja jest oparta na zaleceniach EULAR dla dorosłych z SLE

\*\*\*Białkomocz:  $\geq 0,5$  g/dobę lub wskaźnik białko:kreatynina w moczu  $\geq 50$  mg/mmol w próbce moczu

\*\*\*\*Nieprawidłowy GFR:  $< 80$  ml/min/1,73 m<sup>2</sup> obliczony za pomocą wzoru Schwartza

## V. ZAJĘCIE NEREK (LN, LUPUS NEPHRITIS) W PRZEBIEGU CSLE

### 1. ZASADY DIAGNOSTYKI LN

Nefropatia w przebiegu cSLE (LN-cSLE) dotyczy 50–60% chorych dzieci. Szybkie rozpoznanie i potwierdzenie zajęcia nerek jest niezwykle istotne w zapobieganiu ich niewydolności. Objawami, które mogą sugerować LN są: białkomocz, krwinkomocz, krwiomocz, nadciśnienie tętnicze. **Białkomocz jest najczęstszą manifestacją zajęcia nerek w przebiegu cSLE**, jednak w diagnostyce różnicowej na-

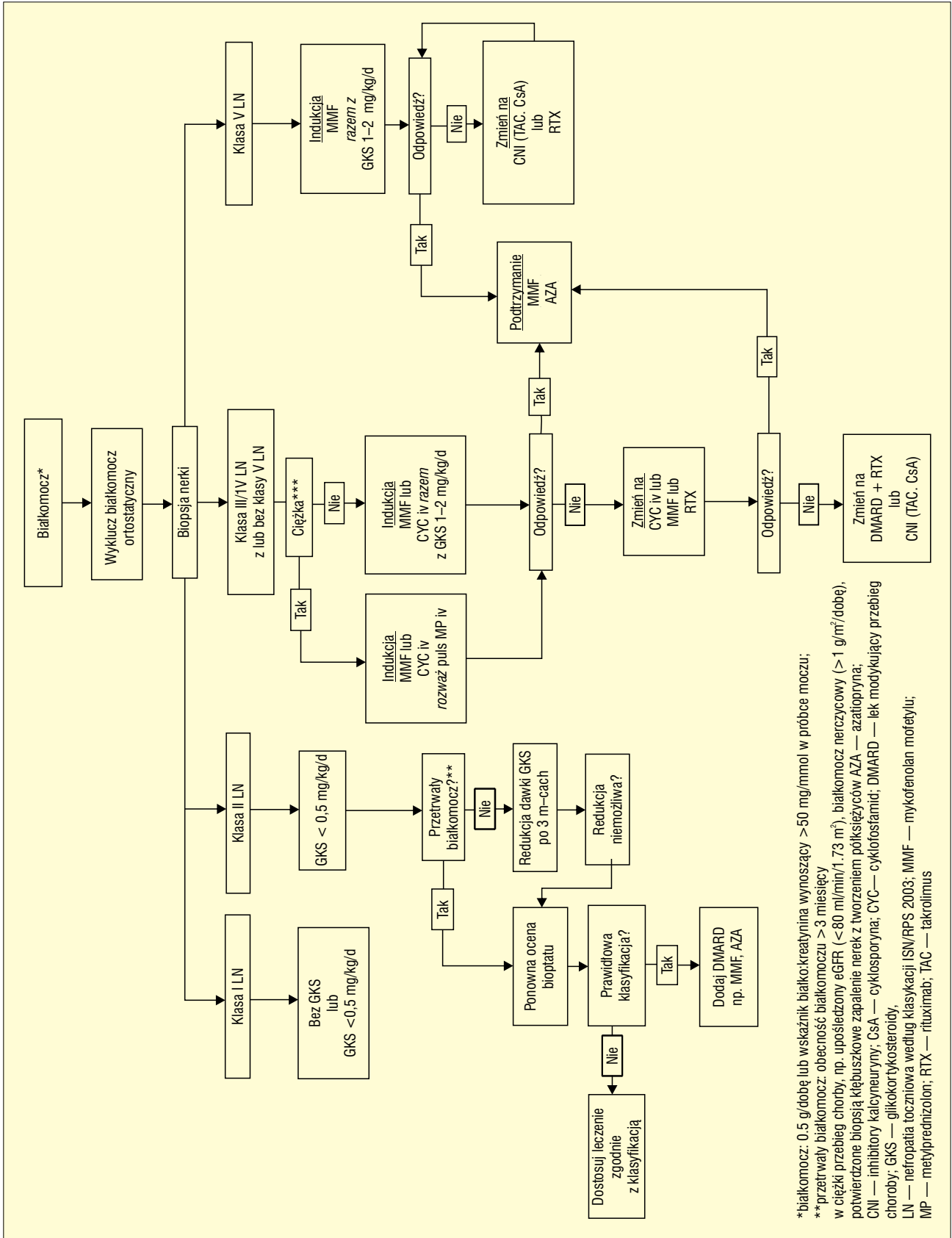
leży brać pod uwagę białkomocz ortostatyczny. **Potwierdzenie LN wymaga przeprowadzenia biopsji nerki**, zaś ocena histopatologiczna powinna być dokonywana przez doświadczonego specjalistę z uwagi na dużą trudność klasyfikacyjną. W przypadku braku odpowiedniej odpowiedzi na leczenie pod postacią utrzymującego się białkomoczu należy brać pod uwagę możliwość błędnej klasyfikacji, w takich sytuacjach należy zweryfikować rozpoznanie histopatologiczne.

Polskie tłumaczenie zaleceń dotyczących diagnostyki LN cSLE przedstawiono w tabeli 6.

## 2. LECZENIE LN-CSLE

Objawy kliniczne LN często nie odzwierciedlają faktycznego zajęcia nerek w przebie-

gu cSLE, dlatego **biopsja nerki jest niezbędna do ukierunkowania strategii leczenia**. Strategię leczenia przedstawiono na rycinie 1.



Rycina 1. Strategia leczenia LN cSLE

**Tabela 7. Zasady leczenia LN-cSLE**

Ogólne zasady leczenia LN SLE
1. Wybór leczenia immunosupresyjnego powinien być podyktowany wynikiem diagnostycznej biopsji nerki*
2. Częściowa odpowiedź nerkowa** powinna być osiągnięta najlepiej w ciągu 6 miesięcy, ale nie później niż w ciągu 12 miesięcy*
3. Celem leczenia powinno być uzyskanie całkowitej odpowiedzi nerkowej mierzonej poprzez wskaźnik białko:kreatynina wynoszący < 50 mg/mmol oraz poprzez ocenę czynności nerek GFR mieszczącej się w przedziale do 10% prawidłowego GFR*
4. W przypadku białkomoczu w przebiegu LN, podanie inhibitorów ACE oraz antagonistów wapnia powinno być rozważone jako leczenie wspomagające. Leczenie skojarzone obydwoima lekami powinno być nadzorowane przez nefrologa dziecięcego
5. Kiedy wykonanie biopsji nerki nie jest możliwe, pacjenci z zespołem nerczycowym, nadciśnieniem tętniczym oraz upośledzeniem czynności nerek powinni być leczeni jak LN klasa IV
Klasa I LN
1. Małe dawki prednizonu (< 0,5 mg/kg/dzień) mogą być rozważone, jednak wybór takiego leczenia powinien być podyktowany głównie innymi objawami klinicznymi
2. W leczenie izolowanej LN klasa I, nie jest konieczne włączenie DMARD
Klasa II LN
1. Leczeniem pierwszego rzutu powinien być prednizon (rozpoczynając od dawki 0,25–0,5 mg/kg/dobę z dawką maksymalną 30 mg/dobę) z całkowitą redukcją dawki w ciągu 3–6 miesięcy
2. W przypadku przetrwałego białkomoczu*** i/lub niemożliwości redukcji dawki kortykosteroidów po 3 miesiącach, leczenie DMARD jest konieczne
Klasa III/IV LN z lub bez klasy V
1. MMF lub CsA w formie dożylniej w kombinacji z GKS to leki pierwszego rzutu w terapii indukcyjnej LN klasa III lub IV
2. MMF lub AZA to leki pierwszego rzutu w terapii podtrzymującej LN klasa III lub IV
3. Pomimo braku specyficznych danych dla populacji dziecięcej, terapia podtrzymująca w LN III/IV klasa powinna trwać przynajmniej 3 lata
4. Jeśli podejrzewa się nieprawidłową realizację zaleceń terapeutycznych, powinno się rozważyć leczenie CsA dożylnie
Klasa V LN
1. W czystej postaci LN V terapią inicjującą może być MMF w kombinacji z doustnym prednizonem (0,5 mg/kg/dobę), oparta na wskaźniku efektywności/toksyczności. CsA, inhibitory kalcyneuryny lub RTX są rekomendowane jako opcja alternatywna dla pacjentów nie odpowiadających na standardowe leczenie*
2. W klasie V LN terapią podtrzymującą pierwszego rzutu jest MMF lub AZA*
Zaostrzenia oraz nawrót choroby
1. W przypadku łagodnego zaostrzenia LN III/IV lub V powinno się zwiększyć dawkę prednizonu, należy również rozważyć zmianę leku modyfikującego
2. W przypadku ostrych objawów choroby****, do leczenia powinno się dodać pulsę z metylprednizolonu i duże dawki prednizonu (początkowo 1–2 mg/kg/dobę stopniowo odstawiany)
3. W klasie III/IV odpornej na leczenie z lub bez klasy V LN, w przypadku braku efektu lub w przypadku częściowej odpowiedzi, leczenie powinno być zmienione na inny środek terapeutyczny, na przykład MMF, dożylną CsA lub RTX. Przed każdą zmianą powinno się ocenić przestrzeganie leczenia ( <i>compliance</i> ) oraz zoptymalizować obecne leczenie
4. W nawracających przypadkach klasy III i IV z lub bez klasy V LN należy rozważyć RTX w skojarzeniu z innym DMARD jako terapię inicjującą/podtrzymującą
5. Inhibitory kalcyneuryny mogą być rozważone jako opcja leczenia LN w wybranych przypadkach, ale należy wziąć pod uwagę ich potencjalną nefrotoksyczność*

\*Ta rekomendacja jest oparta na zaleceniach EULAR dla dorosłych ze SLE

\*\*Częściowa odpowiedź jest definiowana jako  $\geq 50\%$  redukcji białkomoczu do poziomów subnefrotycznych (wskaźnik białko:kreatynina 250–300 mg/mmol) oraz prawidłowej lub prawie prawidłowej funkcji nerek

\*\*\*Przetrwały białkomoczu: obecność białkomoczu > 3 miesiące

\*\*\*\*Ostra choroba: nieprawidłowy GFR (< 80 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>, białkomoczu nerczycowy (> 3,5 g/dobę), kłębuszkowe zapalenie nerek z tworzeniem półksiężyców potwierdzone biopsją

W przypadku kiedy stan pacjenta nie pozwala na przeprowadzenie zabiegu zakłada się, że obecność zespołu nerczycowego, nadciśnienia tętniczego lub zaburzonej czynności nerek są skorelowane z LN klasy III/IV.

Polskie tłumaczenie zaleceń dotyczących ogólnych zasad leczenia LN cSLE oraz zasad leczenia w poszczególnych klasach LN cSLE przedstawiono w tabeli 7.

## PODSUMOWANIE

Inicjatywa projektu SHARE-EULAR ujednoliciła wytyczne postępowania diagnostyczno-terapeutycznego w cSLE. Schemat ten jest w użyciu klinicznym od niedawna, dlatego nadal widoczne są różnice w podejściu terapeutycznym pomiędzy poszczególnymi ośrodkami reumatologicznymi w naszym kraju. Głównym założeniem leczenia jest uzyskanie jak najszybszej remisji choroby oraz redukcja dawek GKS, które niosą za sobą wiele działań niepożądanych. Leki antymalaryczne (hydroksychlorochina) są obecnie traktowane jako

podstawowe w długotrwałym leczeniu cSLE, zaś systemowa immunosupresja oraz leki cytotoksyczne mogą być niezbędne u chorych z ciężką postacią choroby.

Powyższe tłumaczenie ma na celu zmniejszenie różnic w decyzjach terapeutycznych w wybranych przypadkach klinicznych pacjentów z cSLE pomiędzy różnymi ośrodkami reumatologicznymi w naszym kraju. Tym samym zachęcamy do wypełnienia ankiety dotyczącej leczenia cSLE: <https://www.surveymonkey.com/survey/d/A5X6C9V0B6Y4Q8Q9J>, która ma na celu weryfikację stosowania się do aktualnych zaleceń SHARE-EULAR.

- 
1. Groot N, de Graeff N, Avcin T, et al. European evidence-based recommendations for diagnosis and treatment of childhood-onset systemic lupus erythematosus: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis.* 2017; 76(11): 1788–1796, doi: [10.1136/annrheumdis-2016-210960](https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2016-210960), indexed in Pubmed: 28630236.
  2. Groot N, de Graeff N, Marks SD, et al. European evidence-based recommendations for the diagnosis and treatment of childhood-onset lupus nephritis: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis.* 2017 Dec;76(12):1965-1973. doi: [10.1136/annrheumdis-2017-211898](https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2017-211898)

## Piśmiennictwo