

**Tytuł:** Młodzieńcze tocze 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:** MŁODZIEŃCZY TOCZE UKŁADOWY ZABURZENIA IMMUNOLOGICZNE WIEK ZACHOROWANIA ROKOWANIE PRZECIWCIAŁA PRZECIWIJDROWE POWIKŁANIA WCZESNE I PÓŹNE OBJAWY LECZENIE JAKOŚĆ ŻYCIA BIOPSJA NERKI

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

**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 - Oddział Chirurgii i Urologii, Górnośląskie Centrum Zdrowia Dziecka, Katowice

**Streszczenie:**

Młodzieńcze tocze 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 precyzyjnie wskazuje na rolę hormonów płciowych. Młodzieńcze tocze 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. Tocze 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.