



www.pediatric-rheumatology.printo.it

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

Τι είναι;

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος (ΣΕΛ) είναι μια χρόνια αυτοάνοση νόσος που μπορεί να προσβάλλει διάφορα όργανα του σώματος, κυρίως το δέρμα, τις αρθρώσεις, το αίμα και τα νεφρά. Χρόνια νόσος σημαίνει ότι μπορεί να διαρκεί για πολύ καιρό. Αυτοάνοση σημαίνει ότι υπάρχει μία διαταραχή στο ανοσιακό σύστημα, που αντί να προστατεύει το σώμα από μικρόβια και ιούς, προσβάλλει τους ίδιους τους ιστούς του ασθενούς. Το όνομα συστηματικός ερυθματώδης λύκος χρονολογείται από τις αρχές του 20^{ου} αιώνα. Συστηματικός σημαίνει ότι προσβάλλει πολλά όργανα και συστήματα του σώματος. Η λέξη λύκος (lupus στα λατινικά) αναφέρεται στο χαρακτηριστικό εξάνθημα σε σχήμα πεταλούδας που εμφανίζεται στο πρόσωπο και θύμιζε στους γιατρούς τα λευκά σημάδια που υπάρχουν στο πρόσωπο του λύκου. Ερυθματώδης στα ελληνικά σημαίνει κόκκινος και αναφέρεται στο κόκκινο χρώμα του δερματικού εξανθήματος του ΣΕΛ.

Πόσο συχνός είναι;

Ο ΣΕΛ είναι μια σπάνια νόσος που προσβάλλει περίπου 5 στο εκατομμύριο παιδιά το χρόνο. Η εμφάνιση της νόσου συμβαίνει σπανιότατα πριν τα 5 χρόνια και δεν είναι συχνή πριν την εφηβεία.

Πιο συχνά προσβάλλονται γυναίκες που βρίσκονται στην αναπαραγωγική ηλικία (15 έως 45 χρόνων) και σε αυτή τη συγκεκριμένη ηλικιακή ομάδα η αναλογία προσβεβλημένων γυναικών και ανδρών είναι εννιά προς ένα. Σε πιο νεαρά παιδιά, πριν την εφηβεία, το ποσοστό προσβεβλημένων αγοριών είναι υψηλότερο.

Ο ΣΕΛ έχει παγκόσμια κατανομή. Φαίνεται να είναι πιο συχνός σε παιδιά που έχουν καταγωγή αφρικανοαμερικανική, ισπανική, ασιατική και ιθαγενών της Αμερικής.

Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Το ακριβές αίτιο του ΣΕΛ δεν είναι γνωστό. Είναι μόνο γνωστό είναι ότι ο ΣΕΛ είναι μια αυτοάνοση νόσος, στην οποία το ανοσιακό σύστημα χάνει την ικανότητά του να ξεχωρίζει τη διαφορά ανάμεσα σε ένα ξένο εισβολέα και στους ιστούς και τα κύτταρα του ίδιου του ατόμου. Το ανοσιακό σύστημα λειτουργεί λανθασμένα και παράγει αυτοαντισώματα που αναγνωρίζουν τα φυσιολογικά κύτταρα του ίδιου του ατόμου ως ξένα και γι' αυτό τα καταστρέφουν. Το αποτέλεσμα είναι μια αυτοάνοση αντίδραση που προκαλεί τη φλεγμονή η οποία προσβάλλει τα συγκεκριμένα όργανα (αρθρώσεις, νεφρά, δέρμα κλπ) στο ΣΕΛ. Φλεγμαίνοντα όργανα σημαίνει ότι είναι θερμά, κόκκινα, διογκωμένα και μερικές φορές είναι ευαίσθητα (πονούν) κατά την εξέταση. Αν τα ευρήματα της φλεγμονής διαρκούν πολύ, πράγμα που μπορεί να συμβεί στο ΣΕΛ, τότε μπορεί να υποστούν βλάβη οι ιστοί και να διαταραχθεί η φυσιολογική λειτουργία τους. Για το λόγο αυτό η θεραπεία του ΣΕΛ στοχεύει στη μείωση της φλεγμονής των οργάνων. Πιστεύεται ότι για τη μη φυσιολογική ανοσιακή αντίδραση ευθύνονται πολλαπλοί γενετικοί σε συνδυασμό με τυχαίους περιβαλλοντικούς παράγοντες. Είναι γνωστό ότι ο

ΣΕΛ μπορεί να προκληθεί από έναν αριθμό παραγόντων συμπεριλαμβανομένης της ορμονικής διαταραχής κατά την εφηβεία και περιβαλλοντικών παραγόντων, όπως η έκθεση στον ήλιο, κάποιες ιογενείς λοιμώξεις και ορισμένα φάρμακα.

Είναι κληρονομικός; Μπορεί να προληφθεί;

Ο ΣΕΛ δεν είναι κληρονομική νόσος, αφού δεν μπορεί να μεταδοθεί άμεσα από τους γονείς στα παιδιά τους. Παρόλα αυτά τα παιδιά μπορούν να κληρονομήσουν από τους γονείς τους κάποιους άγνωστους ακόμα γενετικούς παράγοντες που μπορεί να καθορίζουν την προδιάθεση για την ανάπτυξη του ΣΕΛ. Τα παιδιά αυτά δεν είναι απαραίτητα προορισμένα να εμφανίσουν ΣΕΛ, αλλά είναι περισσότερο επιρρεπή, στις κατάλληλες συνθήκες.

Δεν είναι ασυνήθιστο για ένα παιδί με ΣΕΛ να έχει στην οικογένειά του συγγενή με κάποια αυτόανοση νόσο, είναι όμως πολύ σπάνιο να προσβληθούν από ΣΕΛ δύο παιδιά στην ίδια οικογένεια.

Γιατί έχει το παιδί μου αυτή τη νόσο; Μπορεί να προληφθεί;

Η αιτία του ΣΕΛ είναι άγνωστη, αλλά ίσως ένας συνδυασμός γενετικών παραγόντων και έκθεσης σε συγκεκριμένους περιβαλλοντικούς πυροδοτικούς παράγοντες είναι απαραίτητος για να εκδηλωθεί η νόσος. Ποιοι ακριβώς είναι αυτοί οι γενετικοί και περιβαλλοντικοί παράγοντες παραμένει αδιευκρίνιστο.

Ο ΣΕΛ δεν μπορεί να προληφθεί, παρόλα αυτά το προσβεβλημένο παιδί θα πρέπει να αποφεύγει την επαφή με κάποιες καταστάσεις που μπορεί να ευνοήσουν την εμφάνιση της νόσου ή να προκαλέσουν έξαρση της νόσου (π.χ. έκθεση στον ήλιο χωρίς τη χρήση αντιηλιακών, κάποιες ιογενείς λοιμώξεις, άγχος (stress), ορμόνες και κάποια φάρμακα).

Είναι μεταδοτικός;

Ο ΣΕΛ δεν είναι μεταδοτικός, δεν μπορεί να μεταδοθεί από ένα άτομο σε άλλο, όπως μία λοίμωξη.

Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Η νόσος εκδηλώνεται συνήθως σιγά-σιγά με την προσθήκη νέων συμπτωμάτων σε μια περίοδο εβδομάδων, μηνών ή ακόμα και χρόνων. Μη ειδικά, γενικά συμπτώματα όπως κούραση, ανορεξία και αδιαθεσία είναι οι πιο συνηθισμένες εκδηλώσεις στην αρχή της νόσου στα παιδιά. Πολλά παιδιά με ΣΕΛ έχουν διαλείποντα ή επίμονο πυρετό, ανορεξία και απώλεια βάρους .

Με τον καιρό, πολλά παιδιά αναπτύσσουν συγκεκριμένα συμπτώματα που προκαλούνται από την προσβολή ενός ή περισσότερων οργάνων του σώματος. Η προσβολή του δέρματος και των βλεννογόνων είναι πολύ συνηθισμένη και μπορεί να περιλαμβάνει ποικίλα δερματικά εξανθήματα, φωτοευαισθησία (κατά την οποία η έκθεση στον ήλιο προκαλεί εξάνθημα), και έλκη στη ρινική και στοματική κοιλότητα. Το χαρακτηριστικό εξάνθημα «πεταλούδας» που εντοπίζεται στη μύτη και στα μάγουλα εμφανίζεται στο ένα τρίτο έως το ένα δεύτερο των προσβεβλημένων παιδιών. Μερικές φορές οι ασθενείς εμφανίζουν τριχόπτωση με περιοχές χωρίς καθόλου μαλλιά (αλωπεκία) ή εμφανίζουν το φαινόμενο Raynaud δηλαδή τα χέρια γίνονται διαδοχικά κόκκινα, άσπρα και μπλε όταν εκτίθενται στο κρύο. Τα συμπτώματα μπορεί επίσης να περιλαμβάνουν πρησμένες και δύσκαμπτες αρθρώσεις, μυικό πόνο, αναιμία, αιμορραγική διάθεση, πονοκεφάλους,

σπασμούς και πόνο στο στήθος. Στα περισσότερα παιδιά με ΣΕΛ τα νεφρά προσβάλλονται ως ένα βαθμό και αυτό είναι ένας πολύ σημαντικός παράγοντας, καθοριστικός για την μακροχρόνια έκβαση της νόσου.

Τα πιο συνηθισμένα ευρήματα σοβαρής νεφρικής προσβολής είναι η υψηλή πίεση αίματος, το αίμα στα ούρα και το οίδημα (πρήξιμο) κυρίως στα πόδια, στις γάμπες και στα βλέφαρα.

Η νόσος είναι η ίδια σε όλα τα παιδιά;

Τα συμπτώματα του ΣΕΛ μπορεί να ποικίλουν ευρέως από ασθενή σε ασθενή, έτσι ώστε η κλινική εικόνα του κάθε παιδιού ή ο κατάλογος των συμπτωμάτων να διαφέρει. Όλα τα συμπτώματα που περιγράφηκαν προηγουμένως μπορεί να εμφανιστούν είτε στην αρχή του ΣΕΛ είτε σε οποιαδήποτε στιγμή κατά την πορεία της νόσου.

Η νόσος είναι διαφορετική στα παιδιά από ότι στους ενήλικες;

Γενικά, ο ΣΕΛ στα παιδιά και στους εφήβους είναι ίδιος με τον ΣΕΛ των ενηλίκων. Παρόλα αυτά η ασθένεια εξελίσσεται πιο γρήγορα στα παιδιά και γενικά μπορεί να εμφανίζεται με πιο σοβαρή μορφή σε σχέση με τους ενήλικες.

Πως μπαίνει η διάγνωση;

Η διάγνωση του ΣΕΛ γίνεται με βάση ένα συνδυασμό κλινικών (όπως πόνος, πυρετός) και εργαστηριακών ευρημάτων και αφού έχουν αποκλειστεί άλλες ασθένειες. Για να διευκολύνουν το διαχωρισμό του ΣΕΛ από άλλες νόσους, γιατροί της Αμερικανικής Ρευματολογικής Εταιρίας δημιούργησαν έναν κατάλογο από έντεκα κριτήρια στα οποία στηρίζεται η διάγνωση του ΣΕΛ.

Τα κριτήρια αυτά αντιπροσωπεύουν τις πιο συνηθισμένες εκδηλώσεις της νόσου. Για να γίνει οριστική διάγνωση του ΣΕΛ, ο ασθενής πρέπει να έχει τουλάχιστον τέσσερα από τα έντεκα κριτήρια κατά τη στιγμή της εξέτασης. Παρόλα αυτά οι έμπειροι γιατροί μπορούν να διαγνώσουν το ΣΕΛ ακόμη και εάν είναι παρόντα λιγότερα από τέσσερα κριτήρια. Τα κριτήρια είναι:

- 1) Το εξάνθημα «πεταλούδας» που είναι ένα κόκκινο εξάνθημα που εμφανίζεται στα μάγουλα και στη ράχη της μύτης.
- 2) Η φωτοευαισθησία είναι μια υπερβολική δερματική αντίδραση στο φως του ήλιου. Συνήθως προσβάλλεται μόνο το εκτεθειμένο δέρμα, ενώ το δέρμα που είναι καλυμμένο με ύφασμα προστατεύεται.
- 3) Ο δισκοειδής λύκος είναι ένα απολεπιστικό, υπερυψωμένο, σε σχήμα νομίσματος εξάνθημα που εμφανίζεται στο πρόσωπο, στο κρανίο, στα αυτιά, στο στήθος ή στα χέρια. Όταν αυτές οι δερματικές βλάβες υποχωρούν μπορεί να αφήσουν σημάδι. Οι δισκοειδείς βλάβες είναι πιο συνηθισμένες στα μαύρα παιδιά απ' ότι σε άλλες φυλετικές ομάδες.
- 4) Τα έλκη των βλεννογόνων είναι μικρές πληγές στο στόμα και στη μύτη. Συνήθως δεν προκαλούν πόνο, αλλά τα ρινικά έλκη μπορεί να προκαλέσουν ρινικές αιμορραγίες.
- 5) Η αρθρίτιδα προσβάλλει την πλειοψηφία των παιδιών με ΣΕΛ. Προκαλεί πόνο και διόγκωση στις αρθρώσεις των χεριών, καρπών, αγκώνων, γονάτων και άλλων αρθρώσεων άνω και κάτω άκρων. Ο πόνος μπορεί να είναι μεταναστευτικός, πράγμα που σημαίνει ότι μετατοπίζεται από μια άρθρωση σε άλλη και μπορεί να εμφανισθεί στην ίδια άρθρωση και στις δύο πλευρές του σώματος. Η αρθρίτιδα στον ΣΕΛ συνήθως δεν προκαλεί μόνιμες παραμορφώσεις.

6) Η πλευρίτιδα είναι φλεγμονή του υπεζωκότα, του υμένα που περιβάλλει τους πνεύμονες και η περικαρδίτιδα είναι φλεγμονή του περικαρδίου, του υμένα που περιβάλλει την καρδιά. Η φλεγμονή αυτών των ευαίσθητων ιστών μπορεί να προκαλέσει συλλογή υγρού γύρω από την καρδιά ή γύρω από τους πνεύμονες. Η πλευρίτιδα προκαλεί έναν ιδιαίτερο πόνο στο στήθος που χειροτερεύει όταν αναπνέουμε.

7) Τα νεφρά των περισσότερων παιδιών με ΣΕΛ προσβάλλονται και η προσβολή αυτή κυμαίνεται από πολύ ήπια έως πολύ σοβαρή. Στην αρχή είναι συνήθως ασυμπτωματική και μπορεί να εντοπιστεί μόνο με ανάλυση ούρων και εξετάσεις αίματος που ελέγχουν τη νεφρική λειτουργία. Παιδιά με σοβαρή νεφρική βλάβη μπορεί να έχουν αίμα στα ούρα τους και οίδημα, ιδίως στα πόδια και στις γάμπες.

8) Η προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος εκδηλώνεται με πονοκέφαλο, σπασμούς και νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις, όπως δυσκολία στη συγκέντρωση και στη μνήμη, αλλαγές στη διάθεση, κατάθλιψη και ψύχωση (μία σοβαρή ψυχική διαταραχή κατά την οποία διαταράσσονται η σκέψη και η συμπεριφορά).

9) Οι διαταραχές των ερυθρών αιμοσφαιρίων προκαλούνται από τα αυτοαντισώματα που καταστρέφουν τα ερυθρά αιμοσφαίρια. Η διαδικασία καταστροφής των ερυθρών αιμοσφαιρίων (που μεταφέρουν το οξυγόνο από τους πνεύμονες στα άλλα μέρη του σώματος) λέγεται αιμόλυση και μπορεί να προκαλέσει αιμολυτική αναιμία. Αυτή η καταστροφή μπορεί να είναι αργή και σχετικά ήπια ή μπορεί να είναι ραγδαία και να προκαλέσει βαριά αναιμία που πρέπει να αντιμετωπισθεί ως επείγουσα κατάσταση.

Η μείωση των λευκών αιμοσφαιρίων ονομάζεται λευκοπενία και συνήθως δε φθάνει σε επικίνδυνα όρια στο ΣΕΛ.

Η μείωση των αιμοπεταλίων ονομάζεται θρομβοκυτταροπενία. Παιδιά με μειωμένο αριθμό αιμοπεταλίων μπορεί να κάνουν εύκολα μελανιές στο δέρμα τους και να αιμορραγούν από διάφορα όργανα του σώματος, όπως από τον πεπτικό σωλήνα, το ουροποιητικό, τη μήτρα ή τον εγκέφαλο.

10) Οι ανοσολογικές διαταραχές αναφέρονται κυρίως στην παρουσία διαφόρων αυτοαντισωμάτων στο αίμα που σηματοδοτούν τον ΣΕΛ. Τα αυτοαντισώματα αυτά είναι τα εξής:

A) Τα αντισώματα κατά του DNA δηλαδή κατά του γενετικού υλικού του κυττάρου. Είναι ειδικά για το ΣΕΛ. Η εξέταση αυτή επαναλαμβάνεται συχνά επειδή το επίπεδο (ο τίτλος) των αντισωμάτων κατά του DNA συνήθως αυξάνεται όταν ο ΣΕΛ είναι ενεργός και η εξέταση μπορεί να βοηθήσει το γιατρό να εκτιμήσει το βαθμό ενεργότητας της νόσου.

B) Τα αντισώματα anti-Sm αναφέρονται στο όνομα του πρώτου ασθενή, στου οποίου το αίμα βρέθηκαν (το όνομά της ήταν Smith). Τα αυτοαντισώματα αυτά υπάρχουν σχεδόν αποκλειστικά στο ΣΕΛ και συχνά βοηθούν να επιβεβαιωθεί η διάγνωση.

Γ) Ύπαρξη αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων (παράρτημα 1).

11) Τα αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA) είναι αυτοαντισώματα που κατευθύνονται εναντίον του κυτταρικού πυρήνα. Υπάρχουν στο αίμα σχεδόν όλων των ασθενών με ΣΕΛ. Παρόλα αυτά μια θετική εξέταση ANA από μόνη της δεν είναι απόδειξη ότι πρόκειται για ΣΕΛ, γιατί τα αυτοαντισώματα αυτά μπορεί να βρεθούν και σε άλλες νόσους εκτός του ΣΕΛ καθώς και σε ένα 2-5% περίπου υγιών παιδιών.

Ποια είναι η σημασία των εξετάσεων;

Οι εργαστηριακές εξετάσεις μπορεί να βοηθήσουν στη διάγνωση του ΣΕΛ και επιπλέον να καθορίσουν ποια εσωτερικά όργανα έχουν προσβληθεί. Οι τακτικές αιματολογικές εξετάσεις και εξετάσεις ούρων είναι σημαντικές για την παρακολούθηση της ενεργότητας και της βαρύτητας της νόσου και για να καθορίσουν πόσο καλά ανεκτά είναι τα φάρμακα. Υπάρχουν αρκετές εργαστηριακές εξετάσεις που πρέπει να γίνουν στο ΣΕΛ:

1) Συνηθισμένες εξετάσεις που δείχνουν εάν υπάρχει ενεργότητα της νόσου με προσβολή πολλαπλών, οργάνων, όπως:

Η ταχύτητα καθίζησης ερυθρών (ΤΚΕ) και η C-αντιδρώσα πρωτεΐνη (CRP), που είναι αυξημένες σε κάθε φλεγμονή. Στο ΣΕΛ ενώ η ΤΚΕ είναι αυξημένη, η CRP είναι χαρακτηριστικά φυσιολογική. Εάν είναι αυξημένη αποτελεί ένδειξη παρουσίας λοίμωξης.

Εξετάσεις αίματος που μπορεί να αποκαλύψουν αναιμία και χαμηλά αιμοπετάλια και λευκά αιμοσφαίρια.

Ηλεκτροφόρηση των πρωτεϊνών του πλάσματος που μπορεί να αποκαλύψει αυξημένη γαμμα-σφαιρίνη (αυξημένη φλεγμονή) και μειωμένη λευκοματίνη (προσβολή των νεφρών).

Βιοχημικές εξετάσεις που μπορεί να αποκαλύψουν προσβολή των νεφρών (αύξηση της ουρίας και της κρεατινίνης στο αίμα, μεταβολές στη συγκέντρωση των ηλεκτρολυτών), παθολογικά ευρήματα στον έλεγχο ηπατικής λειτουργίας (αύξηση τρανσαμινασών) και αύξηση των μυικών ενζύμων, εάν οι μύες έχουν προσβληθεί.

Οι εξετάσεις ούρων είναι πολύ σημαντικές τόσο κατά την αρχική διάγνωση του ΣΕΛ όσο και κατά την παρακολούθηση, για να καθοριστεί η προσβολή των νεφρών. Είναι πιο σωστό να γίνονται σε τακτά χρονικά διαστήματα, ακόμα και όταν η ασθένεια είναι σε ύφεση. Η εξέταση ούρων μπορεί να δείξει διάφορα σημάδια φλεγμονής στα νεφρά, όπως ερυθρά αιμοσφαίρια ή αυξημένο λεύκωμα(πρωτεΐνες). Μερικές φορές, για να μετρηθεί το λεύκωμα ούρων 24ώρου χρειάζεται να συλλέξουν οι γονείς ούρα του παιδιού για 24 ώρες. Μ' αυτόν τον τρόπο, μπορεί να διαγνωσθεί η πρόιμη προσβολή των νεφρών.

2) Ανοσολογικές εξετάσεις:

Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA) (βλέπε διάγνωση)

Αντισώματα έναντι του DNA (βλέπε διάγνωση)

Αντισώματα anti-Sm (βλέπε διάγνωση)

Αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα (παράρτημα 1)

Εργαστηριακές εξετάσεις που μετρούν τα επίπεδα του συμπληρώματος στο αίμα. Η λέξη συμπλήρωμα είναι όρος που αναφέρεται σε μια ομάδα πρωτεϊνών του αίματος που καταστρέφουν τα μικρόβια και ρυθμίζουν τη φλεγμονώδη αντίδραση και την ανοσιακή απάντηση. Συγκεκριμένες πρωτεΐνες του συμπληρώματος (C3 και C4) μπορεί να καταναλωθούν σε ανοσιακές αντιδράσεις και τα χαμηλά επίπεδα αυτών των πρωτεϊνών σημαίνουν την παρουσία ενεργού νόσου, ιδίως νεφρικής προσβολής.

Σήμερα, είναι διαθέσιμες πολλές ακόμη εξετάσεις για να δούμε τις επιδράσεις του ΣΕΛ σε διάφορα όργανα του σώματος. Συχνά γίνεται βιοψία των νεφρών (αφαίρεση μικρού τμήματος ιστού). Η νεφρική βιοψία παρέχει πολύτιμες πληροφορίες σχετικά με τον τύπο, το βαθμό και τη διάρκεια των βλαβών του ΣΕΛ και βοηθάει πολύ στην επιλογή της κατάλληλης αγωγής. Η δερματική βιοψία μπορεί να βοηθήσει μερικές φορές να διαγνωστεί η δερματική αγγειίτιδα, ο δισκοειδής λύκος ή η φύση διάφορων δερματικών

εξανθημάτων. Άλλες εξετάσεις περιλαμβάνουν ακτινογραφίες θώρακος (για την καρδιά και τους πνεύμονες), ηλεκτροκαρδιογράφημα και υπερηχογράφημα για την καρδιά, λειτουργικές εξετάσεις των πνευμόνων, ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (ΗΕΓ), μαγνητική τομογραφία (MRI), ή άλλες τομογραφίες για τον εγκέφαλο και πιθανόν βιοψίες άλλων ιστών.

Μπορεί να θεραπευθεί/ιαθεί;

Προς το παρόν δεν υπάρχει ίαση για τον ΣΕΛ, αλλά στην πλειονότητα των ασθενών, η αγωγή που χορηγείται είναι επιτυχής. Η αγωγή αποσκοπεί στο να προληφθούν οι επιπλοκές, καθώς και στην υποχώρηση των συμπτωμάτων και των ευρημάτων της νόσου.

Στην αρχική φάση της νόσου όταν γίνεται η διάγνωση υπάρχει πλήρης ενεργότητα. Σ' αυτή τη φάση μπορεί να απαιτούνται μεγάλες δόσεις φαρμάκων για να ελεγχθεί η ενεργότητα και να αποτραπεί η βλάβη των οργάνων. Κατά κανόνα, η αγωγή θέτει υπό έλεγχο τη νόσο ή τις εξάρσεις της και επέρχεται ύφεση, οπότε περιορίζεται ή διακόπτεται η αγωγή.

Ποιοι είναι οι τρόποι θεραπείας;

Η πλειονότητα των συμπτωμάτων του ΣΕΛ οφείλεται σε φλεγμονή και επομένως η αγωγή προσανατολίζεται στο να μειώσει αυτή τη φλεγμονή. Τέσσερις ομάδες φαρμάκων χρησιμοποιούνται σχεδόν παγκοσμίως για τη θεραπεία παιδιών με ΣΕΛ:

Τα μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ) χρησιμοποιούνται για να ελέγξουν τον πόνο της αρθρίτιδας. Συνήθως χορηγούνται μόνο για ένα μικρό χρονικό διάστημα, με την οδηγία να μειώνεται η δόση καθώς η αρθρίτιδα βελτιώνεται. Υπάρχουν πολλά διαφορετικά φάρμακα σ' αυτήν την κατηγορία, συμπεριλαμβανομένης και της ασπιρίνης. Η ασπιρίνη στις μέρες μας χρησιμοποιείται σπάνια για την αντιφλεγμονώδη δράση της. Ωστόσο, χρησιμοποιείται ευρέως σε πολύ μικρή δόση ως αντιθρομβωτικό φάρμακο σε παιδιά που έχουν στο αίμα τους αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα για να αποφευχθούν οι θρομβώσεις.

Φάρμακα που χρησιμοποιούνταν παλιότερα κατά της ελονοσίας, όπως η υδροξυκλωροκίνη είναι πολύ χρήσιμα στη θεραπεία των φωτοευαίσθητων δερματικών εξανθημάτων, όπως και των εξανθημάτων του δισκοειδούς ΣΕΛ ή του υποδερματικού ΣΕΛ. Μπορεί να περάσουν μήνες μέχρι να παρουσιάσουν ευεργετικό αποτέλεσμα αυτά τα φάρμακα. Δεν υπάρχει γνωστή σχέση μεταξύ του ΣΕΛ και της ελονοσίας.

Τα γλυκοκορτικοστεροειδή (ή στεροειδή, γνωστά ως «κορτιζόνη») όπως η πρεδνιζόνη ή πρεδνιζολόνη χρησιμοποιούνται για να μειώσουν τη φλεγμονή και να καταστείλουν τη δραστηριότητα του ανοσιακού συστήματος. Αποτελούν την κύρια θεραπεία για το ΣΕΛ. Συνήθως δεν μπορεί να επιτευχθεί αρχικός έλεγχος της νόσου χωρίς την καθημερινή χορήγηση γλυκοκορτικοστεροειδών για μια περίοδο αρκετών εβδομάδων ή μηνών και τα περισσότερα παιδιά χρειάζονται αυτά τα φάρμακα για πολλά χρόνια. Η αρχική δόση γλυκοκορτικοστεροειδών και η συχνότητα χορήγησής της εξαρτάται από τη βαρύτητα της νόσου και από τα όργανα ή συστήματα που έχουν προσβληθεί. Υψηλές δόσεις γλυκοκορτικοστεροειδών που χορηγούνται από το στόμα ή ενδοφλεβίως συνήθως χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία της σοβαρής αιμολυτικής αναιμίας, της νόσου του κεντρικού νευρικού συστήματος και των πιο σοβαρών μορφών νεφρικής προσβολής. Τα

παιδιά εμφανίζουν μια σημαντική ευεξία και αυξημένη ενέργεια μερικές μέρες μετά την έναρξη των γλυκοκορτικοστεροειδών.

Μετά τον έλεγχο των αρχικών εκδηλώσεων της νόσου, τα γλυκοκορτικοστεροειδή μειώνονται στην κατώτερη δυνατή δόση που θα ελέγχει τη νόσο και θα διατηρήσει την καλή κατάσταση του παιδιού. Η μείωση της δόσης των γλυκοκορτικοστεροειδών πρέπει να είναι σταδιακή, με συχνή παρακολούθηση, για να διασφαλίσουμε ότι οι κλινικοί και εργαστηριακοί δείκτες της ενεργότητας της νόσου έχουν κατασταλεί.

Κάποιες φορές, οι έφηβοι μπορεί να μπουν στον πειρασμό να σταματήσουν τη λήψη των γλυκοκορτικοστεροειδών ή να μειώσουν ή να αυξήσουν τη δόση τους, ίσως επειδή βαρέθηκαν τις ανεπιθύμητες ενέργειες ή επειδή αισθάνονται καλύτερα ή χειρότερα. Είναι σημαντικό τα παιδιά και οι γονείς τους να καταλάβουν πώς λειτουργούν τα γλυκοκορτικοστεροειδή και γιατί είναι επικίνδυνο να σταματήσουν ή να αλλάξουν τη δοσολογία χωρίς ιατρική επίβλεψη. Συγκεκριμένα γλυκοκορτικοστεροειδή (κορτιζόνη) παράγονται φυσιολογικά από τον οργανισμό. Όταν αρχίζει η αγωγή, ο οργανισμός σταματά την παραγωγή κορτιζόνης και τα επινεφρίδια που την παράγουν γίνονται νωθρά (υπολειτουργούν). Εάν τα γλυκοκορτικοστεροειδή χρησιμοποιούνται για ένα χρονικό διάστημα και μετά τα σταματήσουμε απότομα, ο οργανισμός μπορεί να μην είναι σε θέση να παράγει αρκετή κορτιζόνη για κάποιο διάστημα. Το αποτέλεσμα μπορεί να είναι μια απειλητική για την ανθρώπινη ζωή υπολειτουργία των επινεφριδίων και απουσία παραγωγής κορτιζόνης (επινεφριδιακή ανεπάρκεια). Επιπλέον, η υπερβολικά γρήγορη μείωση της δόσης των γλυκοκορτικοστεροειδών μπορεί να προκαλέσει υποτροπή ή έξαρση της νόσου.

Οι ανοσοκατασταλτικοί παράγοντες όπως η αζαθειοπρίνη και η κυκλοφωσφαμίδη ενεργούν με διαφορετικό τρόπο από ότι τα γλυκοκορτικοστεροειδή φάρμακα. Καταστέλλουν τη φλεγμονή και επίσης τείνουν να μειώσουν την ανοσιακή απάντηση. Αυτά τα φάρμακα μπορεί να χρησιμοποιηθούν όταν τα γλυκοκορτικοστεροειδή δεν μπορούν από μόνα τους να ελέγξουν τον ΣΕΛ, όταν τα γλυκοκορτικοστεροειδή προκαλούν πάρα πολλές και σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες ή όταν πιστεύουμε ότι μπορεί να είναι καλύτερα να συνδυάσουμε τα φάρμακα από το να χρησιμοποιήσουμε τα γλυκοκορτικοστεροειδή μόνα τους.

Οι ανοσοκατασταλτικοί παράγοντες δεν αντικαθιστούν τα γλυκοκορτικοστεροειδή. Η κυκλοφωσφαμίδη και η αζαθειοπρίνη μπορεί να δοθούν ως χάπια και γενικά δε χρησιμοποιούνται μαζί. Η ενδοφλέβια κατά ώσεις θεραπεία με κυκλοφωσφαμίδη χρησιμοποιείται σε παιδιά με σοβαρή νεφρική προσβολή καθώς και για συγκεκριμένα σοβαρά προβλήματα ΣΕΛ (π.χ. προσβολή εγκεφάλου, αίματος κ.α). Σε αυτή τη μορφή αγωγής, μεγάλη δόση κυκλοφωσφαμίδης χορηγείται ενδοφλεβίως (περίπου 10 με 15 φορές υψηλότερη από την ημερήσια δόση σε μορφή χαπιού). Η αγωγή αυτή μπορεί να γίνει σε έναν εξωτερικό ασθενή ή κατά τη διάρκεια σύντομης παραμονής του ασθενούς στο νοσοκομείο.

Οι βιολογικοί παράγοντες στοχεύουν να εμποδίσουν την παραγωγή αυτοαντισωμάτων ή ανταγωνίζονται τη δράση συγκεκριμένου μορίου. Η χρήση τους στο ΣΕΛ είναι ακόμα πειραματική. Χρησιμοποιούνται μόνο σε ερευνητικά πρωτόκολλα.

Η έρευνα στο πεδίο των αυτοάνοσων νόσων και ιδιαίτερα του ΣΕΛ είναι πολύ εντατική. Ο απώτερος σκοπός είναι να καθοριστούν οι συγκεκριμένοι μηχανισμοί της φλεγμονής

και της αυτοανοσίας, ώστε να έχουμε καλύτερες «θεραπείες-στόχους», χωρίς να καταστέλλεται ολόκληρο το ανοσιακό σύστημα. Σήμερα, υπάρχουν πολλές κλινικές μελέτες σε εξέλιξη που αφορούν τον ΣΕΛ. Περιλαμβάνουν δοκιμή νέων θεραπειών και έρευνα για την κατανόηση διαφορετικών πεδίων του νεανικού ΣΕΛ. Αυτή η εντατική και συνεχώς εξελισσόμενη έρευνα κάνει το μέλλον για τα παιδιά με ΣΕΛ πολύ πιο φωτεινό.

Ποιες είναι οι ανεπιθύμητες ενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής;

Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία του ΣΕΛ είναι πολύ αποτελεσματικά, παρόλα αυτά μπορεί να προκαλέσουν κάποιες ανεπιθύμητες ενέργειες. (Για λεπτομερή περιγραφή των ανεπιθύμητων ενεργειών παρακαλείσθε να δείτε το τμήμα σχετικά με τη φαρμακευτική αγωγή).

Τα ΜΣΑΦ μπορεί να προκαλέσουν ανεπιθύμητες ενέργειες όπως στομαχικές διαταραχές (καούρα, δυσπεψία, γι' αυτό πρέπει να λαμβάνονται μετά το γεύμα), εύκολα να προκαλούνται μελανιές στο δέρμα από χτυπήματα και σπανίως διαταραχές της νεφρικής ή ηπατικής λειτουργίας.

Τα ανθελονοσιακά φάρμακα (plaquenil) μπορεί να προκαλέσουν αλλαγές στον αμφιβληστροειδή χιτώνα του οφθαλμού και επομένως οι ασθενείς πρέπει να εξετάζονται τακτικά από τον οφθαλμίατρο.

Τα γλυκοκορτικοστεροειδή μπορεί να προκαλέσουν ευρύ φάσμα ανεπιθύμητων ενεργειών είτε βραχυπρόθεσμα είτε μακροπρόθεσμα. Ο κίνδυνος αυτών των ανεπιθύμητων ενεργειών αυξάνει όταν απαιτούνται μεγάλες δόσεις γλυκοκορτικοστεροειδών και όταν χρησιμοποιούνται για μεγάλο χρονικό διάστημα.

Οι σημαντικότερες ανεπιθύμητες ενέργειες των γλυκοκορτικοστεροειδών είναι:

Αλλαγές στη σωματική εμφάνιση (π.χ. αύξηση βάρους, πρησμένα μάγουλα, υπερβολική ανάπτυξη της σωματικής τριχοφυΐας, δερματικές αλλοιώσεις με μωβ ραβδώσεις, ή ραγάδες, ακμή και μελανιές). Η αύξηση βάρους μπορεί να ελεγχθεί με ένα διαιτολόγιο με λίγες θερμίδες και άσκηση.

Αυξημένος κίνδυνος λοιμώξεων, ιδιαίτερα φυματίωσης και ανεμευλογιάς. Το παιδί που παίρνει γλυκοκορτικοστεροειδή και που έχει προσβληθεί από ανεμευλογιά πρέπει να επισκεφθεί το γιατρό το συντομότερο δυνατό. Η πρόληψη εκδήλωσης ανεμευλογιάς μπορεί να επιτευχθεί με τη χορήγηση ειδικών αντισωμάτων (υπεράνοση ανοσοσφαιρίνη, παθητική ανοσοποίηση).

Στομαχικά προβλήματα, όπως δυσπεψία ή «καούρες». Αυτό το πρόβλημα μπορεί να απαιτήσει φαρμακευτική αγωγή όπως κατά του έλκους.

Υπέρταση.

Μυική αδυναμία (τα παιδιά μπορεί να έχουν δυσκολία στο να ανεβαίνουν σκάλες ή να σηκώνονται από την καρέκλα).

Διαταραχές στο μεταβολισμό της γλυκόζης (αυξημένο σάκχαρο αίματος), ιδιαίτερα αν υπάρχει γενετική προδιάθεση για διαβήτη.

Αλλαγές στη διάθεση, συμπεριλαμβανομένης της κατάθλιψης και των εναλλαγών της διάθεσης.

Οφθαλμολογικά προβλήματα, όπως θόλωση του φακού των ματιών (καταρράκτης) και γλαύκωμα.

Αραίωση των οστών (οστεοπόρωση). Αυτή η ανεπιθύμητη ενέργεια μπορεί να περιοριστεί με την άσκηση, με την κατανάλωση τροφών πλούσιων σε ασβέστιο και με την επιπλέον λήψη ασβεστίου και βιταμίνης D. Αυτά τα προληπτικά μέτρα πρέπει να αρχίσουν να λαμβάνονται μόλις αρχίσουμε την υψηλή δόση γλυκοκορτικοστεροειδών. Καταστολή της ανάπτυξης.

Είναι απαραίτητο να τονίσουμε ότι οι περισσότερες ανεπιθύμητες ενέργειες των γλυκοκορτικοστεροειδών είναι αναστρέψιμες και θα εξαλειφθούν όταν μειωθεί η δόση ή όταν σταματήσουμε τα φάρμακα.

Οι ανοσοκατασταλτικοί παράγοντες έχουν επίσης πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες και τα παιδιά που παίρνουν αυτά τα φάρμακα πρέπει να παρακολουθούνται προσεκτικά από τους γιατρούς τους.

Για περιγραφή των ανεπιθύμητων ενεργειών των ανοσοκατασταλτικών παραγόντων, παρακαλείσθε να ανατρέξετε στο κεφάλαιο των φαρμάκων.

Για πόσο καιρό πρέπει να διαρκεί η θεραπεία;

Η θεραπεία πρέπει να διαρκεί όσο παραμένει η νόσος. Είναι γενικά αποδεκτό ότι τα περισσότερα παιδιά με ΣΕΛ είναι δύσκολο να σταματήσουν τελείως τα γλυκοκορτικοστεροειδή φάρμακα κατά τη διάρκεια των πρώτων χρόνων μετά τη διάγνωση. Ακόμα και πολύ χαμηλές δόσεις γλυκοκορτικοστεροειδών (δόσεις συντήρησης) μπορεί να ελαχιστοποιήσουν την τάση για εξάρσεις και να κρατήσουν τη νόσο υπό έλεγχο μακροχρόνια. Για πολλούς ασθενείς είναι καλύτερο να διατηρήσουν μία μικρή δόση γλυκοκορτικοστεροειδών από το να διακινδυνεύσουν μία έξαρση.

Τι γίνεται με τις μη συμβατικές/συμπληρωματικές θεραπείες;

Δεν υπάρχουν μαγικές θεραπείες για το ΣΕΛ. Σήμερα προτείνονται πολλές μη συμβατικές θεραπείες σε ασθενείς και πρέπει κανείς να σκεφτεί προσεκτικά τις μη εξειδικευμένες ιατρικές συμβουλές και τις συνέπειές τους. Αν θέλει κάποιος ασθενής να ακολουθήσει μια μη συμβατική θεραπεία, πρέπει πρώτα να συμβουλευτεί τον παιδορευματολόγο του. Οι περισσότεροι γιατροί δε θα είναι αντίθετοι στο να δοκιμάσει κάτι αβλαβές, δεδομένου ότι θα ακολουθεί παράλληλα και τις συμβουλές του ειδικού. Το πρόβλημα προκύπτει επειδή πολλές μη συμβατικές θεραπείες απαιτούν να σταματήσουν οι ασθενείς να παίρνουν τα φάρμακά τους για να «καθαρίσει» ο οργανισμός τους. Όταν φάρμακα, όπως τα γλυκοκορτικοστεροειδή απαιτούνται για να κρατήσουν τον ΣΕΛ υπό έλεγχο, είναι πολύ επικίνδυνο να σταματήσουμε να τα παίρνουμε, εφόσον η νόσος υπάρχει ακόμα.

Τι είδους περιοδικοί έλεγχοι απαιτούνται;

Είναι σημαντικές οι τακτικές επισκέψεις γιατί πολλές καταστάσεις που μπορεί να συμβούν στον ΣΕΛ μπορεί να προληφθούν ή να θεραπευθούν πιο εύκολα, αν εντοπιστούν εγκαίρως. Τα παιδιά με ΣΕΛ πρέπει να ελέγχουν τακτικά την πίεση του αίματος, να κάνουν αναλύσεις ούρων, γενική αίματος, αναλύσεις σακχάρου στο αίμα, εξετάσεις πήξεως του αίματος και εξετάσεις των επιπέδων του συμπληρώματος και των διαφόρων αυτο-αντισωμάτων (αντι-DNA, αντικαρδιολιπινικά κ.α.). Οι περιοδικές εξετάσεις αίματος είναι επίσης επιτακτικές κατά τη διάρκεια της θεραπείας με ανοσοκατασταλτικούς παράγοντες για να ελέγχεται η τοξικότητα στο μυελό των οστών,

στο ήπαρ και άλλα όργανα. Το ιδανικό θα ήταν να είναι μόνο ένας γιατρός υπεύθυνος για την επίβλεψη ενός παιδιού με ΣΕΛ, ο παιδορευματολόγος. Αν χρειάζεται, αναζητούμε και τη συμβουλή άλλων ειδικών: για τη φροντίδα του δέρματος (παιδοδερματολόγος), για αιματολογικές νόσους (παιδοαιματολόγος) ή για νεφρικές νόσους (παιδονεφρολόγος). Επίσης στην φροντίδα των παιδιών με ΣΕΛ εμπλέκονται κοινωνικοί λειτουργοί, ψυχολόγοι, διαιτολόγοι και άλλοι ειδικοί που ασχολούνται με ιατρικά επαγγέλματα.

Πόσο καιρό διαρκεί η νόσος;

Ο ΣΕΛ χαρακτηρίζεται από παρατεταμένη πορεία πολλών χρόνων που κυριαρχείται από έξαρση και ύφεση. Συχνά είναι πολύ δύσκολο να προβλέψουμε ποια θα είναι η πορεία της νόσου σε κάθε ασθενή ατομικά. Η νόσος μπορεί να έχει έξαρση οποιαδήποτε στιγμή είτε χωρίς εμφανή αιτία, είτε επ' ευκαιρία μιας λοίμωξης ή κάποιου άλλου γνωστού γεγονότος. Μπορεί όμως η νόσος και να παρουσιάσει αυτόματη ύφεση. Δεν υπάρχει τρόπος να προβλέψουμε πόσο θα διαρκέσει η έξαρση όταν εμφανιστεί, ούτε πόσο θα διαρκέσει η ύφεση.

Ποια είναι η μακροπρόθεσμη εξέλιξη (πρόγνωση) της νόσου;

Η έκβαση του ΣΕΛ βελτιώνεται εντυπωσιακά με την έγκαιρη και σωστή χρήση των γλυκοκορτικοστεροειδών και των ανοσοκατασταλτικών παραγόντων. Πολλοί ασθενείς με έναρξη του ΣΕΛ στην παιδική ηλικία έχουν πολύ καλή πορεία. Μπορεί όμως η νόσος να είναι σοβαρή και απειλητική για την ανθρώπινη ζωή ή μπορεί να παραμείνει ενεργός κατά τη διάρκεια της εφηβείας και μέχρι την ενήλικη ζωή.

Η πρόγνωση του ΣΕΛ στην παιδική ηλικία εξαρτάται από τη σοβαρότητα της προσβολής των εσωτερικών οργάνων. Παιδιά με σοβαρή νόσο των νεφρών και του κεντρικού νευρικού συστήματος χρειάζονται επιθετική αγωγή. Αντίθετα, το ήπιο εξάνθημα και η αρθρίτιδα μπορούν να ελεγχθούν εύκολα. Ωστόσο, η πρόγνωση για κάθε παιδί ατομικά είναι σχετικά απρόβλεπτη.

Είναι πιθανή η πλήρης ανάρρωση;

Η νόσος, αν διαγνωσθεί εγκαίρως και θεραπευθεί κατάλληλα σε πρώιμο στάδιο, συνήθως σταθεροποιείται και τελικά υποχωρεί. Όπως, όμως, έχει ήδη αναφερθεί, ο ΣΕΛ είναι μια απρόβλεπτη, χρόνια νόσος και τα παιδιά που διαγνώστηκαν ότι έχουν ΣΕΛ συνήθως παραμένουν υπό ιατρική φροντίδα με συνεχή φαρμακευτική αγωγή. Όταν ο ασθενής ενηλικιώνεται, πρέπει να παρακολουθείται από έναν ειδικό ενηλίκων.

Πως θα μπορούσε η νόσος να επηρεάσει την καθημερινή ζωή του παιδιού και της οικογένειάς του;

Εφόσον το παιδί με ΣΕΛ ακολουθεί φαρμακευτική αγωγή μπορεί να έχει μία σχετικά φυσιολογική ζωή. Εξαιρεση αποτελεί η υπερβολική έκθεση στον ήλιο, που μπορεί να προκαλέσει υποτροπή ή να επιδεινώσει τον εν ενεργεία ΣΕΛ. Ένα παιδί με ΣΕΛ δε μπορεί να πάει στην παραλία για ολόκληρη την ημέρα ή να κάτσει έξω στον ήλιο δίπλα στην πισίνα.

Τα παιδιά ηλικίας 10 ετών και άνω είναι σημαντικό να αναλαμβάνουν σταδιακά μεγαλύτερο υπευθυνότητα στο να παίρνουν τα φάρμακά τους και να κάνουν επιλογές για την προσωπική τους φροντίδα. Τα παιδιά και οι γονείς τους πρέπει να γνωρίζουν τα

συμπτώματα του ΣΕΛ για να αναγνωρίσουν πιθανή έξαρση της νόσου. Μερικά συμπτώματα, όπως η χρόνια κόπωση και η έλλειψη ενεργητικότητας μπορεί να επιμείνουν για κάποιους μήνες μετά την υποχώρηση της έξαρσης ή να μην υποχωρήσουν καθόλου.

Παρόλο που αυτές οι δύο πιθανότητες πρέπει να ληφθούν υπόψη, το παιδί πρέπει να ενθαρρύνεται όσο το δυνατόν περισσότερο, να συμμετέχει σε δραστηριότητες με τους συνομηλίκους του.

Τι γίνεται με το σχολείο;

Τα παιδιά με ΣΕΛ μπορούν και πρέπει να παρακολουθούν τα μαθήματα του σχολείου εκτός από τις περιόδους σοβαρής ενεργότητας της νόσου. Αν δεν υπάρχει προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος, ο ΣΕΛ κατά γενικό κανόνα δεν επηρεάζει την ικανότητα του παιδιού να μαθαίνει και να σκέφτεται. Όταν υπάρχει προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος, μπορεί να εμφανισθούν προβλήματα, όπως δυσκολία στη συγκέντρωση και στη μνήμη, πονοκέφαλοι και αλλαγές στη διάθεση. Σε αυτές τις περιπτώσεις τα εκπαιδευτικά προγράμματα πρέπει να τροποποιούνται.

Γενικά το παιδί πρέπει να ενθαρρύνεται να συμμετέχει σε κατάλληλες εξωσχολικές δραστηριότητες, όσο το επιτρέπει η νόσος.

Τι γίνεται με τα αθλήματα;

Περιορισμοί σε γενικές δραστηριότητες είναι συνήθως περιττοί και ανεπιθύμητοι. Τα παιδιά, κατά τη διάρκεια της ύφεσης της νόσου, πρέπει να ενθαρρύνονται στην τακτική άσκηση. Συνιστώνται το περπάτημα, η κολύμβηση, η ποδηλασία και άλλες αεροβικές δραστηριότητες. Πρέπει να αποφεύγεται η άσκηση σε εξοντωτικό βαθμό. Κατά τη διάρκεια της έξαρσης της νόσου η άσκηση πρέπει να περιορίζεται.

Τι γίνεται με το διαιτολόγιο;

Δεν υπάρχει ειδικό διαιτολόγιο που να θεραπεύει το ΣΕΛ. Τα παιδιά με ΣΕΛ πρέπει να έχουν υγιή, ισορροπημένη διατροφή. Αν παίρνουν γλυκοκορτικοστεροειδή, πρέπει να τρώνε τροφές πτωχές σε αλάτι για να προλαμβάνεται η υψηλή πίεση του αίματος και πτωχές σε ζάχαρη για να προλαμβάνεται ο διαβήτης και η αύξηση βάρους. Επιπλέον το διαιτολόγιό τους πρέπει να συμπληρώνεται από ασβέστιο και βιταμίνη D για να προλαμβάνεται η οστεοπόρωση. Κανένα άλλο συμπλήρωμα βιταμινών δεν είναι επιστημονικά αποδεδειγμένο ότι είναι βοηθητικό για το ΣΕΛ.

Μπορεί το κλίμα να επηρεάσει την πορεία της νόσου;

Είναι γνωστό ότι η έκθεση στον ήλιο μπορεί να προκαλέσει την ανάπτυξη νέων δερματικών βλαβών και να οδηγήσει σε εξάρσεις της ενεργότητας της νόσου στο ΣΕΛ. Για να προληφθεί αυτό το πρόβλημα συνιστάται η τοπική χρήση αντιηλιακών με υψηλό δείκτη προστασίας σε όλα τα εκτεθειμένα μέρη του σώματος, όποτε το παιδί είναι έξω. Το αντιηλιακό εφαρμόζεται τουλάχιστον 30 λεπτά πριν βγει το παιδί έξω για να προλάβει να εισχωρήσει στο δέρμα και να απορροφηθεί. Τις ηλιόλουστες μέρες το αντιηλιακό πρέπει να εφαρμόζεται συνεχώς κάθε τρεις ώρες. Κάποια αντιηλιακά είναι αδιάβροχα, όμως συνιστάται η εφαρμογή τους ξανά μετά το μπάνιο ή την κολύμβηση. Είναι επίσης σημαντικό το παιδί να φοράει ρούχα που το προστατεύουν από τον ήλιο, όπως πλατύγυρα καπέλα και ρούχα με μακρύ μανίκι, όταν εκτείνεται στον ήλιο, ακόμα και τις

ημέρες με συννεφιά, καθώς οι υπεριώδεις ακτίνες (UV) μπορούν εύκολα να διαπεράσουν τα σύννεφα. Κάποια παιδιά με ΣΕΛ έχουν προβλήματα μετά την έκθεσή τους σε υπεριώδεις ακτίνες (UV) από λάμπες φθορίου, αλογόνου ή οθόνες υπολογιστών. Οι οθόνες με φίλτρο προστασίας κατά των υπεριωδών ακτίνων (UV) είναι χρήσιμες για παιδιά που αντιμετωπίζουν προβλήματα, όταν χρησιμοποιούν την οθόνη του υπολογιστή.

Μπορεί το παιδί να εμβολιαστεί;

Ο κίνδυνος λοίμωξης είναι αυξημένος σε ένα παιδί με ΣΕΛ και η πρόληψη της λοίμωξης με ανοσοποίηση (εμβολιασμό) είναι ιδιαίτερα σημαντική. Αν είναι δυνατόν, το παιδί πρέπει να τηρεί το τακτικό πρόγραμμα ανοσοποίησης. Υπάρχουν, παρόλα αυτά, κάποιες εξαιρέσεις:

-Παιδιά με σοβαρή ενεργό νόσο δεν πρέπει να λαμβάνουν καθόλου ανοσοποίηση.

-Παιδιά που βρίσκονται υπό ανοσοκατασταλτική θεραπεία και γλυκοκορτικοστεροειδή δεν πρέπει να εμβολιάζονται με ζωντανούς ιούς (π.χ. εμβόλιο κατά της ιλαράς, της παρωτίτιδας και της ερυθράς, εμβόλιο κατά του ιού της πολυομελίτιδας που χορηγείται από το στόμα και εμβόλιο κατά της ανεμευλογιάς).

Το εμβόλιο κατά του ιού της πολυομελίτιδας από το στόμα αντενδείκνυται επίσης στα μέλη της οικογένειας που ζουν στο ίδιο σπίτι με το παιδί που ακολουθεί ανοσοκατασταλτική αγωγή.

-Το εμβόλιο κατά του πνευμονιοκόκκου συνιστάται σε παιδιά με ΣΕΛ και με σπληνική υπολειτουργία.

Τι γίνεται με τη σεξουαλική ζωή, την εγκυμοσύνη και την αντισύλληψη;

Οι περισσότερες γυναίκες με ΣΕΛ μπορούν να έχουν ασφαλή εγκυμοσύνη και ένα υγιές μωρό. Ο ιδανικός χρόνος εγκυμοσύνης θα ήταν όταν η νόσος παραμένει σε ύφεση χωρίς άλλη φαρμακευτική αγωγή εκτός από μια μικρή δόση γλυκοκορτικοστεροειδών (άλλη φαρμακευτική αγωγή μπορεί να είναι επιζήμια για το μωρό). Οι γυναίκες με ΣΕΛ μπορεί να έχουν πρόβλημα στο να μείνουν έγκυες εξαιτίας είτε της ενεργότητας της νόσου είτε της φαρμακευτικής αγωγής. Ο ΣΕΛ συνδέεται επίσης με αυξημένο κίνδυνο αποβολής, πρόωρου τοκετού και μία συγγενή νόσο στο μωρό, γνωστή ως νεογνικός λύκος (παράρτημα 2). Οι γυναίκες με αυξημένα αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα (παράρτημα 1) θεωρείται ότι διατρέχουν υψηλό κίνδυνο να αντιμετωπίσουν κάποιο πρόβλημα με την εγκυμοσύνη. Η ίδια η εγκυμοσύνη μπορεί να επιδεινώσει τα συμπτώματα ή να προκαλέσει έξαρση του ΣΕΛ και για αυτό όλες οι έγκυες γυναίκες με ΣΕΛ πρέπει να παρακολουθούνται στενά από ένα μαιευτήρα που είναι εξοικειωμένος με εγκυμοσύνες υψηλού κινδύνου και που συνεργάζεται στενά με το ρευματολόγο.

Οι ασφαλέστεροι τρόποι αντισύλληψης για ασθενείς με ΣΕΛ είναι οι μέθοδοι με χρήση προφυλακτικών ή διαφράγματος και οι σπερμοκτόνοι παράγοντες. Τα αντισυλληπτικά χάπια που περιέχουν οιστρογόνα μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο εξάρσεων σε γυναίκες με ΣΕΛ.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1.

Αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα

Τα αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα είναι αυτοαντισώματα που στρέφονται κατά των φωσfolιπιδίων (τμήμα της κυτταρικής μεμβράνης) του ίδιου του οργανισμού ή των

πρωτεϊνών που συνδέονται με τα φωσφολιπίδια. Τα δύο πιο γνωστά αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι τα αντικαρδιολιπινικά και το αντιπηκτικό του λύκου. Τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα μπορεί να βρεθούν στο 50% των παιδιών με ΣΕΛ αλλά συναντώνται επίσης και σε κάποιες άλλες αυτοάνοσες νόσους, σε διάφορες λοιμώξεις, καθώς και σε ένα μικρό ποσοστό παιδιών χωρίς καμία γνωστή νόσο.

Αυτά τα αντισώματα αυξάνουν την τάση θρόμβωσης των αιμοφόρων αγγείων και έχουν συνδεθεί με έναν αριθμό παθολογικών καταστάσεων, όπως της θρόμβωσης των αρτηριών και/ή των φλεβών, του χαμηλού αριθμού αιμοπεταλίων (θρομβοκυτταροπενίας), των πονοκεφάλων τύπου ημικρανίας, της επιληψίας και της κατά τόπους αλλαγής του χρώματος του δέρματος με εμφάνιση ερυθρού δικτυωτού εξανθήματος που είναι γνωστό ως «δικτυωτή πελίωση». Ένας συνήθης τύπος θρομβώσεων είναι ο εγκέφαλος, που μπορεί να εκδηλωθεί ως εγκεφαλικό επεισόδιο. Άλλα συνηθισμένα μέρη θρόμβωσης είναι οι φλέβες των ποδιών και τα νεφρά. Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο ονομάζεται η νόσος, κατά την οποία συνυπάρχει θρόμβωση και θετική εξέταση αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων.

Τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι ιδιαιτέρως σημαντικά σε έγκυες, επειδή εμπλέκονται στη λειτουργία του πλακούντα. Θρόμβοι του αίματος που αναπτύσσονται στα αγγεία του πλακούντα μπορεί να προκαλέσουν πρόωρη αποβολή (αυτόματη έκτρωση), ανεπαρκή εμβρυϊκή ανάπτυξη, προεκλαμψία (υψηλή πίεση του αίματος κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης) και εμβρυϊκό θάνατο. Μερικές γυναίκες με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα μπορεί να έχουν επίσης προβλήματα στο να συλλάβουν.

Τα περισσότερα παιδιά με θετικές εξετάσεις αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων δεν είχαν ποτέ θρόμβωση. Η έρευνα για την καλύτερη προληπτική θεραπεία σε τέτοια παιδιά βρίσκεται σε εξέλιξη. Προς το παρόν, σε παιδιά με θετικά αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα που πάσχουν και από αυτοάνοση νόσο χορηγείται μικρή δόση ασπιρίνης καθημερινά. Η ασπιρίνη ενεργεί στα αιμοπετάλια για να μειώσει την προσκολλητικότητά τους στα αγγεία και κατ'επέκταση μειώνει την πηκτική ικανότητα του αίματος. Η κατάλληλη αντιμετώπιση των εφήβων με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα περιλαμβάνει επίσης την αποφυγή επικίνδυνων παραγόντων όπως το κάπνισμα και τη χρήση αντισυλληπτικών χαπιών.

Όταν επιβεβαιωθεί η διάγνωση του αντιφωσφολιπιδικού συνδρόμου (σε παιδιά που εμφάνισαν θρόμβωση), η κύρια θεραπεία είναι να χορηγήσουμε φάρμακο που εμποδίζει την εύκολη πήξη του αίματος, όπως είναι π.χ. η βαρφαρίνη, ένα αντιπηκτικό όπως λέμε φάρμακο το οποίο λαμβάνεται καθημερινά. Παράλληλα γίνεται τακτικός έλεγχος της πηκτικότητας του αίματος ώστε να το διατηρούμε σε κατάσταση που να μη γίνονται εύκολα αιμορραγίες. Η διάρκεια της αντιπηκτικής θεραπείας εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την σοβαρότητα της διαταραχής και από τη μορφή της θρόμβωσης.

Οι γυναίκες με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα που έχουν υποτροπιάζουσες αποβολές μπορούν επίσης να θεραπευθούν, αλλά όχι με βαρφαρίνη που έχει την πιθανότητα να προκαλέσει εμβρυϊκή ανωμαλία, αν χορηγηθεί κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Η θεραπεία για έγκυες γυναίκες με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι η ασπιρίνη και η ηπαρίνη. Η ηπαρίνη πρέπει να χορηγείται καθημερινά κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης με υποδόριες (κάτω από το δέρμα) ενέσεις. Με τη χρήση τέτοιων φαρμάκων και προσεκτική επιτήρηση από μαιευτήρες, το 80% περίπου των γυναικών έχουν επιτυχείς εγκυμοσύνες.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 2.

Νεογνικός λύκος

Ο νεογνικός λύκος είναι μια σπάνια νόσος του εμβρύου και του νεογνού που αποκτάται από τη δίοδο συγκεκριμένων μητρικών αυτοαντισωμάτων μέσω του πλακούντα. Τα συγκεκριμένα αυτοαντισώματα που συνδέονται με το νεογνικό λύκο είναι γνωστά ως αντισώματα αντι-Ro και αντι-La. Αυτά τα αντισώματα υπάρχουν στο ένα τρίτο περίπου των ασθενών με ΣΕΛ, αλλά πολλές μητέρες με αυτά τα αντισώματα δε γεννούν παιδιά με νεογνικό λύκο. Από την άλλη πλευρά, ο νεογνικός λύκος μπορεί να συναντηθεί σε παιδιά, οι μητέρες των οποίων δεν πάσχουν από ΣΕΛ.

Ο νεογνικός λύκος είναι διαφορετικός από τον ΣΕΛ. Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων, τα συμπτώματα του νεογνικού λύκου εξαφανίζονται αυτόματα σε ηλικία 3 έως 6 μηνών, χωρίς να αφήσουν μετέπειτα επιδράσεις. Το πιο σύνηθες σύμπτωμα είναι το εξάνθημα, που εμφανίζεται μετά από μερικές μέρες ή εβδομάδες από τη γέννηση, ιδίως μετά από έκθεση στον ήλιο. Το εξάνθημα του νεογνικού λύκου είναι παροδικό και συνήθως φεύγει χωρίς να αφήσει σημάδι. Το δεύτερο πιο σύνηθες σύμπτωμα είναι μια μη φυσιολογική γενική εξέταση αίματος, που είναι σπανίως σοβαρή, και τείνει να διορθωθεί σε μερικές εβδομάδες χωρίς θεραπεία.

Πολύ σπάνια εμφανίζεται ένας ιδιαίτερος τύπος καρδιακής αρρυθμίας, γνωστή ως συγγενής καρδιακός αποκλεισμός. Στην περίπτωση του συγγενούς καρδιακού αποκλεισμού, το μωρό έχει αφύσικα χαμηλό σφυγμό. Αυτή η ανωμαλία είναι μόνιμη και μπορεί να διαγνωσθεί συχνά μεταξύ της 15^{ης} και της 25^{ης} εβδομάδας εγκυμοσύνης με εμβρυικό καρδιακό υπερηχογράφημα. Σε μερικές περιπτώσεις είναι δυνατό να θεραπεύσουμε τη νόσο στο αγέννητο μωρό. Μετά τη γέννηση, πολλά παιδιά με συγγενή καρδιακό αποκλεισμό χρειάζονται εμφύτευση βηματοδότη. Εάν μία μητέρα έχει ήδη ένα παιδί με συγγενή καρδιακό αποκλεισμό, υπάρχει κίνδυνος περίπου 10-15% να αποκτήσει και άλλο παιδί με το ίδιο πρόβλημα.

Τα παιδιά με νεογνικό λύκο μεγαλώνουν και αναπτύσσονται φυσιολογικά. Υπάρχει μόνο μία πολύ μικρή πιθανότητα να αναπτύξουν ΣΕΛ αργότερα.