



www.pediatric-rheumatology.printo.it

لوپوس سیستمیک اریتماتوز (SLE)

این بیماری چیست؟

لوپوس سیستمیک اریتماتوز یک بیماری خودایمنی مزمن است که اندامهای مختلفی مانند پوست، مفاصل، خون و کلیه را درگیر می‌کند. مزمن بودن SLE به معنی ادامه یافتن بیماری برای مدت‌های طولانی است. معنای خودایمنی نیز اشاره به شرایطی دارد که در آن سیستم ایمنی به جای حفاظت بدن در برابر باکتریها و ویروسها به بافت خود بدن حمله می‌کند.

استفاده از نام «لوپوس سیستمیک اریتماتوز» به اوایل قرن بیستم برمی‌گردد. معنی واژه «سیستمیک» درگیر شدن اندامهای مختلف بدن است. واژه «لوپوس» از یک کلمه لاتین مشتق شده است که به معنی «گرگ» می‌باشد؛ چون در این بیماری بثورات پوستی مشخصی در صورت بیمار به وجود می‌آید که به شکل بال پروانه است و نمایی شبیه گرگ به فرد می‌دهد. واژه «اریتماتوز» در زبان یونانی به معنی سرخ‌رنگ است که به تظاهرات پوستی قرمز رنگ بیماری دلالت دارد.

شیوع این بیماری چقدر است؟

SLE یک بیماری نادر است که 5 نفر از یک میلیون نفر کودک را در هر سال مبتلا می‌سازد. ابتلا به SLE قبل از سن 5 سالگی نادر است و بیماری در سنین قبل از بزرگسالی نیز نایب است. زنان در سنین باروری (15 تا 45 سال) بیشترین گروه مبتلایان به این بیماری را تشکیل می‌دهند و نسبت زنان به مردان در این گروه سنی، 9 به 1 است. در کودکان کم سن و سال – قبل از دوران بلوغ – نسبت پسران مبتلا بیش از دختران است. SLE در سراسر دنیا یافت می‌شود. بیماری بیشتر در نژادهای امریکایی، اسپانیایی، آسیایی و بومیان امریکایی دیده می‌شود.

علل ایجاد بیماری کدامند؟

علت دقیق SLE شناخته نشده است. چیزی که می‌دانیم اینست که SLE یک بیماری خودایمنی است که در آن قابلیت سیستم ایمنی بدن برای افتراق عوامل بیگانه و خارجی از بافتها و سلولهای خودی از بین می‌رود. سیستم ایمنی دچار اشتباه می‌شود و برضد سلولهای سالم خودی آنتی‌بادی ترشح می‌کند و همانند یک عامل بیگانه، عوامل خودی را نابود می‌کند. نتیجه این پدیده، به راه افتادن یک سری واکنشهای خودایمنی است که باعث ایجاد التهاب در اندامهایی خاصی نظیر مفاصل، کلیه‌ها، پوست و غیره می‌شود. التهاب در بافت بدن با 4 علامت مشخص گرمی، قرمزی، تورم و گاهی اوقات با دردناک بودن در لمس نمایان می‌گردد. اگر نشانه‌های التهاب برای مدت‌های طولانی پابرجا بماند، بافتها دچار آسیب می‌شوند و عملکرد طبیعی آنان مختل می‌گردد. به دلیل وجود این وقایع، هدف درمانی SLE کاهش التهاب ایجاد شده در این بیماری است. به نظر می‌رسد که عوامل خطر ارثی مختلفی به همراه برخی عوامل محیطی تصادفی موجب برانگیخته شدن پاسخ ایمنی غیرطبیعی می‌شوند. ثابت شده است که عواملی همچون عدم تعادل سطوح هورمونی در هنگام

بلوغ و علل محیطی مانند مواجهه با نور خورشید، برخی عفونتهای ویروسی و داروهای خاص موجب تحریک آغاز بیماری می‌شوند.

آیا این بیماری ارثی است؟ آیا می‌توان از ابتلا به آن جلوگیری کرد؟

SLE یک بیماری ارثی نیست چون نمی‌تواند مستقیماً از والدین به کودکان منتقل شود. با این حال، کودکان یک سری عوامل ژنتیکی را از والدین خود به ارث می‌برند که می‌تواند باعث مستعد شدن آنان به ابتلا به SLE شود. این عوامل موجب ابتلای قطعی به SLE نمی‌شوند، اما استعداد ابتلا به بیماری را قدری افزایش می‌دهند.

ابتلای اعضای خانواده کودک مبتلا به SLE به بیماریهای خودایمنی ناشایع نیست و در موارد بسیار نادری ابتلای دو کودک به SLE در یک خانواده گزارش شده است.

چرا کودک من به این بیماری مبتلا شده است؟ آیا می‌شد از ابتلا به آن پیشگیری کرد؟

علت SLE ناشناخته است، ولی احتمالاً وجود مجموعه‌ای از عوامل مستعدکننده ژنتیکی و محیطی خاص برای برانگیختن بیماری مورد نیاز است. نقش نسبی عوامل ژنتیکی و محیطی در ایجاد SLE در حال بررسی می‌باشد.

SLE قابل پیشگیری نیست، اما با این وجود بیماران مبتلا به آن باید از قرار گرفتن در معرض عوامل برانگیزاننده و شعله‌ورکننده بیماری (مانند مواجهه با نور خورشید بدون استفاده از عوامل محافظت‌کننده از آفتاب، بعضی عفونتهای ویروسی، تنش‌های روحی، استفاده از عوامل هورمونی و برخی داروها) خودداری ورزند.

آیا این بیماری مسری است؟

SLE یک بیماری مسری نیست و مانند عفونتها نمی‌تواند از یک فرد به دیگری انتقال یابد.

علائم اصلی بیماری کدامند؟

معمولاً علائم جدید بیماری بطور خزنده و آهسته‌ای طی هفته‌ها، ماهها یا حتی سالها بروز می‌کند. شایعترین علائم ابتدایی SLE در کودکان، شکایت غیر اختصاصی از خستگی و بیحالی است. بسیاری از کودکان مبتلا به SLE دچار تب، کاهش وزن و کاهش اشتهای پایدار یا متناوب می‌شوند.

با گذر زمان، اکثر کودکان به علائم اختصاصی بیماری که در نتیجه درگیری یک یا چند اندام بدن رخ می‌دهد، مبتلا می‌شوند. گرفتاری پوست و مخاطهای بدن بسیار شایع است و می‌تواند به صورت انواع مختلفی از تظاهرات گوناگون نظیر بثورات پوستی، از دید حساسیت پوست به نور خورشید (قرار گرفتن در معرض آفتاب موجب ایجاد بثورات پوستی می‌شود)، و زخمهای داخل دهانی و داخل بینی بروز کند. بثورات پوستی "بال پروانه‌ای" که در ناحیه بینی و گونه‌ها دیده می‌شود، در یک سوم تا نصف کودکان مبتلا یافت می‌شود. گاهی‌وقتها ریزش موی بیشتر از مقادیر طبیعی (آلوپسیا) یا تغییر رنگ انگشتان دست از قرمز به سفید و سپس آبی پس از مواجهه با سرما (پدیده رینود) نیز رخ می‌دهد. سایر علائمی که ممکن است بروز کنند عبارتند از: مفاصل خشک و متورم، درد عضلانی، کمخونی، خونمردگی بدن در اثر برخوردهای خفیف، سردرد، تشنج و درد قفسه سینه. درگیری کلیوی تا درجاتی در اکثر کودکان مبتلا به SLE وجود دارد و یک عامل شاخص تخمین پیش‌آگهی درازمدت بیماری است.

شایعترین علائم نشان‌دهنده درگیری پیشرفته کلیه عبارتند از: فشار خون بالا، وجود خون در ادرار و تورم بدن خصوصاً در پاها، ساق پاها و پلک‌های چشم.

آیا بیماری در همه کودکان مشابه است؟

علائم SLE از تنوع گسترده‌ای بین کودکان مبتلا برخوردار است و هر کودک علائم و نشانه‌های خاص خودش را دارد که با دیگری متفاوت است. همه علائمی که قبلاً شرح داده شد می‌توانند در ابتدای بیماری یا هر زمانی از پیشرفت سیر بیماری بروز کنند.

آیا بیماری کودکان با بیماری بزرگسالان تفاوت دارد؟

بطور کلی، SLE کودکان و نوجوانان مشابه SLE بزرگسالان است. با این وجود، در کودکان پیشرفت سریعتری دارد و در کل از بیماری بزرگسالان شدیدتر است.

اساس تشخیص بیماری بر چیست؟

اساس تشخیص بیماری SLE بر پایه وجود مجموعه‌ای از علائم (مانند درد)، نشانه‌ها (مانند تب) و آزمونهایی آزمایشگاهی پس از رد نمودن سایر بیماریها می‌باشد. برای کمک به تشخیص SLE از سایر بیماریها، پزشکان عضو انجمن روماتولوژی آمریکا فهرستی از 11 معیار مختلف را تهیه کرده‌اند که در صورت حضور تعدادی از آنها تشخیص SLE گذاشته می‌شود.

این معیارها دربرگیرنده تعدادی از شایعترین علائم و ناهنجاریهایی موجود در SLE است. برای گذاشتن تشخیص قراردادی SLE باید حداقل 4 معیار از 11 مورد ذکرشده از ابتدا یا در هر زمانی پس از شروع بیماری در بیمار وجود داشته باشد. با این حال، ممکن است پزشکان مجرب با حضور تعداد کمتر از 4 معیار نیز برای بیماری تشخیص SLE را در نظر بگیرند. این معیارها عبارتند از:

(1) بثورات پوستی، “پال پروانه‌ای”: بثورات پوستی قرمز رنگی است که بر روی گونه‌ها و روی پل بینی ظاهر می‌شود.

(2) ازدیاد حساسیت به نور خورشید: یک واکنش ازدیاد حساسیتی پوست به آفتاب است. معمولاً بخشی از پوست که در معرض نور خورشید است، مبتلا می‌شود و در نواحی پوشیده بدن رخ نمی‌دهد.

(3) لوپوس دیسکوئید: بثورات پوستی دایره‌ای و سکه‌مانند با سطوح برجسته و پوسته‌ریزی دهنده است که در نواحی صورت، پوست سر، گوش‌ها، قفسه‌سینه یا بازوها دیده می‌شود. جای این ضایعات پس از بهبود یافتن باقی می‌ماند. ضایعات دیسکوئید بیش از سایر نژادها در کودکان سیاه پوست دیده می‌شود.

(4) زخم‌های مخاطی: زخم‌های کوچکی هستند که در داخل دهان یا بینی ایجاد می‌شوند. معمولاً دردناک نیستند، اما زخم‌های بینی موجب خونریزی بینی می‌شوند.

(5) آرتریت (التهاب مفصلی): اکثر کودکان مبتلا به SLE را گرفتار می‌سازد. آرتریت موجب درد و تورم در مفاصل دست، مچ، آرنج، زانو و سایر مفاصل دست‌ها و پاها می‌شود. درد ممکن است مهاجر باشد یعنی از یک مفصل به مفصل دیگر تغییر مکان دهد. درد ممکن است دو مفصل مشابه را در دو طرف بدن درگیر نماید. آرتریت SLE موجب تغییرات پایدار و در نتیجه تغییر شکل اندامها نمی‌شود.

(6) پلوریت به التهاب پلور که پرده احاطه‌کننده ریه‌هاست گفته می‌شود و پریکاردیت به التهاب پریکاردیوم که پرده احاطه‌کننده قلب است گفته می‌شود. التهاب این بافت‌های ظریف و نازک موجب تجمع مایع در اطراف قلب و ریه‌ها می‌شود. پلوریت نوع خاصی از درد قفسه‌سینه را به وجود می‌آورد که با تنفس و دم عمیق تشدید پیدا میکند.

(7) درگیری کلیه‌ها: تقریباً در همه کودکان مبتلا به SLE مشاهده می‌شود که می‌تواند از درگیری خیلی خفیف تا بسیار شدید تغییر کند. در ابتدای بیماری معمولاً بدون علامت است و تنها در آزمایش ادرار و آزمایش‌های خون منعکس‌کننده عملکرد کلیه قابل شناسایی است. کودکانی که به آسیب جدی کلیه‌ها مبتلا می‌گردند، دچار خون ادراری و تورم خصوصاً در نواحی دست‌ها و پاها می‌شوند.

(8) درگیری سیستم عصبی مرکزی: شامل سردرد، تشنج، و تظاهرات عصبی-روانی مانند اختلال در تمرکز و حافظه، اختلالات خلقی، افسردگی و روان‌پریشی (یک اختلال ذهنی جدی که تفکر و رفتار فرد را دچار نابسامانی می‌کند) می‌شود.

(9) اختلالات سلولهای خونی: توسط آنتی‌بادی‌های ضد عوامل خودی ایجاد می‌شود که به سلولهای خونی حمله می‌کنند. فرآیند تخریب گلبولهای قرمز (که مسئولیت حمل اکسیژن از ریه‌ها به بافتها را برعهده دارند) “همولیز” نامیده می‌شود و می‌تواند باعث ایجاد کمخونی ناشی از همولیز شود. این تخریب سلولی ممکن است آهسته و نسبتاً خفیف باشد و یا بسیار سریع باشد و موجب به وجود آمدن شرایط اورژانس شود.

کاهش تعداد گلبولهای سفید خون “لکوپنی” نام دارد و وقوع آن در SLE معمولاً خطرناک نمی‌باشد. کاهش تعداد پلاکت‌های خون “ترومبوسیتوپنی” نامیده می‌شود. کودکانی که دچار کاهش تعداد پلاکت شده‌اند، براحتی دچار خون‌ردگی زیر پوستی و خونریزی در بخش‌هایی نظیر دستگاه گوارش، دستگاه ادراری، رحم، و مغز می‌شوند.

(10) اختلالات سیستم ایمنی: به علت حضور آنتی‌بادی‌های ضد خودی موجود در گردش خون در بیماری SLE می‌باشد:

(الف) آنتی‌بادی‌های ضد DNA، آنتی‌بادی‌هایی هستند که علیه مواد ژنتیکی موجود در سلولهای بدن اثر می‌کنند. آزمایش این آنتی‌بادی‌ها مرتباً باید تکرار شود زیرا افزایش سطوح آن در خون دلیل بر فعال بودن بیماری است و اندازمگیری سطوح آن می‌تواند شدت فعال بودن بیماری را ارزیابی نماید.

ب) آنتی-Sm: نام آن از نام نخستین بیماری که این آنتیبادی در خون وی کشف شد، گرفته شده است (نام این فرد «اسمیت» بود). این آنتیبادی‌های ضد خودی منحصراً در SLE دیده می‌شوند و غالباً در تأیید تشخیص کمک‌کننده هستند.

ج) وجود آنتی بادی‌های ضد فسفولیپید (پیوست 1)

11) آنتیبادی‌های ضد هسته (ANA): آنتیبادی‌هایی ضد خودی هستند که علیه هسته سلول فعالیت می‌کنند. تقریباً در همه موارد SLE یافت می‌شوند. با این وجود، مثبت بودن آزمایش ANA و یافتن آن در خون بیمار دلیلی بر اثبات بیماری SLE نیست؛ زیرا این آزمایش می‌تواند در بیماری‌هایی غیر از SLE و حتی 5% از کودکان سالم نیز مثبت شود.

اهمیت آزمونهای آزمایشگاهی در این بیماری چیست؟

آزمونهای آزمایشگاهی به تشخیص SLE و کشف درگیری یا عدم درگیری اندامهای داخلی در این بیماری کمک می‌کنند. انجام آزمایشهای منظم خون و ادرار برای پیگیری فعالیت و شدت بیماری و همچنین تعیین میزان موفقیت درمان دارویی الزامی است. آزمونهای آزمایشگاهی مورد استفاده برای ارزیابی SLE عبارتند از:

1) آزمونهای آزمایشگاهی رایج که در بیماری سیستمیک فعال توأم با گرفتاری اندامهای مختلف کاربرد دارد، عبارتند از:

میزان رسوب گلبولهای قرمز (ESR) و پروتئین C-واکنشی (CRP) که در حضور التهاب، مقدار آنها افزایش می‌یابد. CRP می‌تواند در SLE طبیعی باشد، ولی ESR افزایش می‌یابد. CRP افزایش یافته می‌تواند دلیل بر اضافه شدن یک عفونت بر بیماری SLE باشد.

شمارش کامل سلولهای خونی می‌تواند کمخونی، کاهش پلاکت‌ها و کاهش گلبولهای سفید خون را نشان دهد. پروتئین‌های سرم خون و الکتروفورز آنان، افزایش گاماگلوبولین (که بیانگر افزایش التهاب است) و کاهش مقدار آلبومین (که بیانگر درگیری کلیوی است) را نشان می‌دهند.

آزمایشهای متداول شیمی خون مشخص‌کننده گرفتاری کلیوی هستند (در این حالت، نیتروژن اوره خون و کراتینین افزایش می‌یابد و غلظت‌های یونهای خونی تغییر می‌کند). در صورتی که گرفتاری بافت عضلانی وجود داشته باشد، در آزمایشهای عملکرد کبدی و آزمایشهای عضلانی اختلال ایجاد می‌شود.

آزمایش ادرار یک آزمایش بسیار مهم است که در ابتدای تشخیص و در طول سیر بیماری برای پیگیری شدت درگیری کلیوی انجام می‌شود. بهتر است که این آزمایش در فاصله‌های زمانی مشخص حتی در صورت فروکش کردن بیماری انجام شود. آنالیز ادرار می‌تواند نشانه‌های مختلف التهاب در بافت کلیوی نظیر وجود گلبولهای قرمز یا حضور پروتئین بیش از اندازه را در ادرار نشان دهد. گاهی اوقات، نیاز به جمع‌آوری ادرار 24 ساعته بیمار می‌باشد. این کار ممکن است به تشخیص زودهنگام درگیری کلیوی کمک نماید.

2) آزمونهای ایمونولوژیکی:

آنتیبادی‌های ضد هسته (ANA) (به بخشهای قبلی مراجعه کنید)

آنتیبادی‌های ضد DNA (به بخشهای قبلی مراجعه کنید)

آنتیبادی آنتی-Sm (به بخشهای قبلی مراجعه کنید)

آنتیبادی‌های آنتی فسفولیپید (به پیوست 1 مراجعه کنید)

آزمونهای آزمایشگاهی اندازه‌گیری‌کننده سطوح کمپلمان خون: کمپلمان یک واژه کلی است که به گروهی از پروتئین‌های خونی اطلاق می‌شود که وظیفه تخریب باکتریها و تعدیل نمودن واکنشها و پاسخهای ایمنی را برعهده دارند. برخی پروتئین‌های کمپلمان (مانند C₃ و C₄) در واکنشهای ایمنی مصرف می‌شوند و در نتیجه سطوح کاهش یافته آنان نشان‌دهنده فعال بودن بیماری (خصوصاً بیماری کلیوی) است.

آزمونهای آزمایشگاهی دیگری نیز وجود دارند که قادر به تشخیص درگیری بخشهای مختلف بدن در SLE هستند. بیوپسی از کلیه (که طی آن بخش کوچکی از بافت اندام برداشته می‌شود) اغلب انجام می‌گیرد. بیوپسی کلیوی اطلاعات ارزشمندی درباره نوع، شدت و مدت درگیر بودن ضایعات SLE فراهم نموده و به درمان صحیح‌تر کمک می‌کند. گاهی اوقات، بیوپسی از پوست می‌تواند در تشخیص واسکولیت پوستی، لوپوس دیسکوئید یا ماهیت بثورات مختلف پوستی کمک‌کننده باشد. سایر آزمونهای مورد استفاده عبارتند از: عکسبرداری با اشعه ایکس از قفسه‌سینه (برای بررسی قلب و ریه‌ها)، نوار قلبی، رزونانس مغناطیسی (MRI) یا سایر روشهای عکسبرداری از مغز، و انجام بیوپسی‌های بافتی گوناگون.

آیا این بیماری قابل درمان است و علاج قطعي دارد؟

در حال حاضر، علاج قطعي براي بيماري وجود ندارد؛ اما تعداد بسياري از کودکان مبتلا به SLE با موفقيت درمان مي شوند. هدف از درمان، پيشگيري از ايجاد عوارض و رهايي از علايم و نشانه‌هاي بيماري است. هنگامی که بيماري SLE تشخيص داده می‌شود، معمولاً در مرحله بسيار فعالی قرار دارد. در ابتداي تشخيص ممکن است براي کنترل بيماري و جلوگیری از آسیب رسيدن به اندامها نیاز به استفاده از مقادير بالاي درمانهاي دارويي داشته باشیم. در تعداد زيادي از کودکان، درمان دارويي موجب تحت کنترل درآمدن شدت بيماري می‌گردد و می‌تواند بيماري را به مرحله خاموشي ببرد که در اينصورت نيازي به درمان نيست يا ميزان داروي درمانی مصرفی بسیار اندک خواهد بود.

درمان بيماري چگونه است؟

اکثر علايم SLE به دليل التهاب رخ می‌دهند و بنابر اين هدف از درمان، کاستن شدت التهاب است. بطور کلي، 4 گروه دارويي براي درمان کودکان مبتلا به SLE به کار می‌رود:

داروهای ضدالتهابي غيراستروئیدی (NSAID) براي کنترل درد ناشي از آرتريت به کار می‌روند. معمولاً فقط براي مدت کوتاهی تجویز می‌شوند و همگام با سير آرتريت از ميزان آن کاسته می‌شود. داروهای گوناگونی در این دسته دارويي وجود دارند که اسپيرين یکی از آنهاست. امروزه بندرت از اسپيرين براي اثرات ضدالتهابي استفاده می‌شود؛ با این حال، اسپيرين به طور گسترده‌اي در کودکان مبتلا به افزايش آنتي‌بادي‌هاي آنتي‌فسفولیپید تجویز می‌شود تا از ايجاد لخته‌هاي خوني جلوگیری شود.

داروهای ضد مالاریا مانند هیدروکسی‌کلروکین براي درمان واکنش‌هاي پوستي ناشي از آفتاب، بثورات پوستي دیسکوئید یا انواع بثورات تحت حاد SLE تجویز می‌شود. براي بروز اثرات مفید این داروها، ماهها وقت لازم است. هیچ رابطه شناخته‌شده‌اي بين SLE و مالاریا وجود ندارد.

گلوکوکورتیکوستروئیدها مانند پردنیزون و پردنیزولون براي کاهش التهاب و سرکوب سيستم ایمنی تجویز می‌گردند. این داروها، درمان اصلي SLE هستند. به کنترل درآوردن بيماري بدون تجویز مقادير روزانه گلوکوکورتیکوستروئیدها و ادامه دادن آن براي مدت هفته‌ها یا ماهها مقدور نيست و اکثر کودکان نیاز به تجویز این داروها براي چندین سال دارند. مقدار تجویزي و فاصله زمانی بين تجویز گلوکوکورتیکوستروئیدها به شدت بيماري و چگونگی درگیری اندامهاي بدن بستگی دارد. مقادير بالاي گلوکوکورتیکوستروئیدهاي خوراکی یا داخل وریدی در موارد کمخوني‌هاي شديد ناشي از همولیز، بيماريهاي سيستم عصبي مرکزي و انواع شديد درگیری کلیوي کاربرد دارد. کودکان تحت درمان، چند روز پس از تجویز گلوکوکورتیکوستروئیدها احساس بهبودی واضح و پراثری بودن می‌کنند.

پس از حصول اولین نشانه‌هاي بهبودی، مقدار گلوکوکورتیکوستروئیدها به حداقل ميزانی که قادر به کنترل علايم بيماري باشد، کاهش داده می‌شود. کاهش مقدار گلوکوکورتیکوستروئیدها باید به تریج صورت پذیرد و در حین آن باید بیمار تحت معاینات بالینی و آزمایشگاهی منظم قرار گیرد تا فروکش کردن بيماري تأیید شود. گاهی بیمار با رسیدن به سنين بلوغ از مصرف گلوکوکورتیکوستروئیدها طفره می‌رود یا مقدار آن را سرخود کاهش می‌دهد؛ که این می‌تواند به علت ناراحتی از عوارض جانبی یا احساس بدتر شدن و یا احساس بهبودی بیمار باشد. در نتیجه توضیح نحوه عملکرد گلوکوکورتیکوستروئیدها به بیمار و والدینش ضروري است و باید به آنها تذکر داده شود که قطع دارو یا کاهش میزان مصرف آن بدون نظارت پزشک، کاری خطرناک است. برخی گلوکوکورتیکوستروئیدها (مانند کورتیزون) به طور طبیعی در بدن انسان نیز تولید می‌شوند. با شروع درمان با گلوکوکورتیکوستروئیدها، بدن از تولید کورتیزون که در غدد فوق‌کلیوي صورت می‌گیرد جلوگیری می‌کند و غدد فوق‌کلیوي تنبل و کم‌کار می‌شوند. اگر مصرف گلوکوکورتیکوستروئیدها براي مدتی ادامه پیدا کند ولي به طور ناگهانی متوقف شود، بدن قادر به تولید کورتیزون مورد نیاز به مقدار کافی نخواهد بود. در نتیجه، کاهش کورتیزون به ميزانی خواهد رسید که حیات فرد را تهدید کند (نارسایی غدد فوق‌کلیوي). علاوه بر این، کاهش بسیار سریع گلوکوکورتیکوستروئیدها موجب شعله‌ور و فعال شدن بيماري می‌شود.

عوامل سرکوب کننده سيستم ایمنی مانند آزاتیوپرین و سیکلوفسفامید با مکانیسم‌هاي متفاوت با گلوکوکورتیکوستروئیدها عمل می‌کنند. این داروها التهاب را سرکوب می‌کنند و پاسخ ایمنی را نیز کاهش می‌دهند. این داروها در مواردی کاربرد دارند که تجویز گلوکوکورتیکوستروئید تنها قادر به کنترل SLE نبوده یا باعث عوارض جانبی شدیدی شده باشد یا تجویز توأم آنها با گلوکوکورتیکوستروئیدها باعث درمان بهتر بيماري گردد.

عوامل سرکوب‌کننده سيستم ایمنی نیاز به گلوکوکورتیکوستروئیدها را برطرف نمی‌کنند، در نتیجه نمی‌توانند جایگزین آن شوند. سیکلوفسفامید و آزاتیوپرین به صورت قرص در دسترس هستند اما معمولاً این دو دارو

همراه هم تجویز نمی‌شوند. تجویز یکدفعه سیکلوفسفامید با مقادیر بالا و به صورت داخل وریدی در موارد درگیری شدید کلیوی و انواع خاصی از عوارض SLE کاربرد دارد. در این شکل درمان، مقادیر بالایی از سیکلوفسفامید (که 10 تا 15 برابر میزان داروی تجویز شده در یک روز از درمان با قرص است) از راه وریدی تجویز می‌گردد. این کار را می‌توان به صورت سرپایی یا با بستری کوتاه‌مدت در بیمارستان انجام داد. **داروهای بیولوژیک** شامل داروهای می‌گردد که کارشان متوقف کردن تولید آنتی‌بادی‌های ضد خودی یا جلوگیری از اثر مولکولهای خاص است. استفاده از این داروها در SLE تحت بررسی است و در حال حاضر فقط در موارد تحقیقاتی تجویز می‌شوند.

تحقیقات بسیاری در زمینه بیماریهای خودایمنی و خصوصاً SLE در حال انجام است. هدف آیندنگر از این تحقیقات، شناختن مکانیسم دقیق التهاب و بیماریهای خودایمنی است تا با دانستن آن بتوان بدون آن که کل سیستم ایمنی را سرکوب شود به درمان بهتری دست یافت. در حال حاضر، بررسی‌های بالینی بسیاری درباره SLE در دست اقدام است که از جمله آنها بررسی روشهای درمانی جدید و تحقیق درباره جنبه‌های گوناگون SLE کودکان است. انجام چنین مطالعاتی، آینده روشنی را برای کودکان مبتلا به SLE ترسیم می‌کند.

عوارض جانبی درمانهای دارویی کدامند؟

درمانهای دارویی SLE بسیار مؤثرند، اما ممکن است عوارض جانبی متعددی ایجاد کنند (برای توضیح دقیق درباره عوارض دارویی به بخش درمان دارویی مراجعه کنید).

NSAID ها موجب عوارضی نظیر ناراحتی معده (باید پس از غذا مصرف شوند)، افزایش استعداد به خونریزی‌های زیرجلدی، و ندرتاً اختلال عملکرد کلیوی یا کبدی شوند. داروهای ضد مالاریا می‌توانند باعث تغییر در شبکیه چشم شوند و بنابراین بیماران مصرف‌کننده آن باید به طور منظم تحت معاینات چشمپزشکی قرار گیرند.

مصرف کوتاه‌مدت یا درازمدت گلوکوکورتیکوستروئیدها عوارض گوناگونی را باعث می‌شود. خطر بروز این عوارض جانبی با تجویز گلوکوکورتیکوستروئیدها با مقادیر بالا و یا افزایش مدت زمان مصرف آنها، افزایش می‌یابد. عوارض جانبی اصلی گلوکوکورتیکوستروئیدها عبارتند از:

تغییر در ظاهر بدن (مانند افزایش وزن، گونه‌های پف‌آلود، پرمویی، به وجود آمدن رگه‌های بنفش رنگ بر روی پوست بدن، جوش‌های پوستی و افزایش استعداد به خونریزی زیرجلدی): افزایش وزن را می‌توان با مصرف رژیم‌های غذایی کم‌کالری و ورزش کردن کنترل کرد.

افزایش احتمال ابتلا به عفونتها خصوصاً سل و آبله مرغان: کودک تحت درمان با گلوکوکورتیکوستروئیدها در صورت مواجهه با آبله مرغان باید هرچه سریعتر به پزشک مراجعه کند. پزشک برای ایجاد ایمنی سریع نسبت به آبله مرغان از آنتی‌بادی‌های از پیش تهیه‌شده استفاده می‌کند (ایمنی غیرفعال).

ناراحتی معده مانند سواضمه یا سوزش سر دل: این عوارض ممکن است به درمان دارویی ضد زخم‌های گوارشی نیاز داشته باشند.

فشار خون بالا.

ضعف عضلانی (ممکن است بالا رفتن از پله‌ها یا برخاستن از روی صندلی برای کودک دشوار باشد).

اختلال در سوخت و ساز گلوکز، خصوصاً اگر عامل مستعدکننده ژنتیکی دیابت نیز وجود داشته باشد.

اختلال در خلق مانند خلق افسرده یا خلق متغیر.

عوارض چشمی مانند تیرگی عدسی (آب مروارید) و آب سیاه.

کاهش مواد استخوانی (پوکی استخوان): این عارضه را می‌توان با افزایش فعالیت‌های بدنی، مصرف غذاهای

غنی از کلسیم، و دریافت کلسیم و ویتامین D اضافی کاهش داد. در تجویز مقادیر بالایی

گلوکوکورتیکوستروئیدها باید چنین اقدامات پیشگیرانه‌ای را هرچه زودتر آغاز کرد.

توقف رشد جسمانی کودک.

لازم به یادآوری است که بسیاری از عوارض جانبی ناشی از مصرف گلوکوکورتیکوستروئیدها فقط در هنگام

مصرف دارو ایجاد می‌گردند و با توقف یا کاهش درمان رفع می‌شوند.

داروهای سرکوب‌کننده سیستم ایمنی همراه با عوارض بالقوه جدی هستند که به همین دلیل نظارت دقیق پزشک

معالج را می‌طلبد. برای آگاهی از عوارض جانبی داروهای سرکوب‌کننده سیستم ایمنی به بخش “درمانهای

دارویی” مراجعه کنید.

درمان بیماران تا چه مدت باید ادامه یابد؟

درمان باید تا زمانی که بیماری وجود دارد ادامه داشته باشد. اتفاق نظر عمومی بر اینست که در بیماران مبتلا به SLE تنها باید وقتی درمان با گلوکوکورتیکوستروئیدها را به طور کامل متوقف کرد که ادامه درمان در طی سالهای نخست پس از تشخیص با دشواری شدیدی روبرو شده باشد. درمان نگهدارنده درازمدت با مقادیر بسیار اندک گلوکوکورتیکوستروئیدها می‌تواند از احتمال شعله‌ور شدن بیماری بکاهد و بیماری را تحت کنترل درآورد. در بسیاری از بیماران تجویز اندک گلوکوکورتیکوستروئیدها به فعال شدن مجدد بیماری ترجیح دارد.

آیا درمانهای مکمل و نامعمول تأثیری بر بیماری دارند؟

هیچ درمان خاصی که خاصیت جادویی برای SLE داشته باشد، وجود ندارد. امروزه تعداد زیادی درمان نامعمول به بیماران پیشنهاد می‌شود که فرد باید به دقت در مورد عوارض ناخواسته و عدم انطباق آن بر شرایط استاندارد شده پزشکی تفکر کند. اگر شما به انجام درمانهای نامعمول تمایل دارید، نخست با پزشک متخصص روماتولوژی کودکان مشاوره کنید. اکثر پزشکان با کارهای بدون خطری که شما را به ادامه درمان پزشکی ترغیب کند، مخالفتی ندارند. اما مشکل اساسی از آنجا ناشی می‌شود که بسیاری از روشهای درمانی نامعمول، بیمار را از دریافت درمانهای دارویی منع می‌کنند تا به زعم آنان "بدن را از مواد مسموم پاک سازند". هنگامی که به علت فعال بودن بیماری استفاده از گلوکوکورتیکوستروئیدها برای تحت کنترل درآوردن SLE مورد نیاز است، قطع ناگهانی این داروها بسیار خطرناک خواهد بود.

انواع بررسی‌های دوره‌ای مورد نیاز برای پیگیری درمان کدامها هستند؟

ویزیت مکرر بیمار از اهمیت خاصی برخوردار است، زیرا بسیاری از وقایع ناشی از SLE در صورت تشخیص زودهنگام قابل پیگیری یا درمان هستند. کودکان مبتلا به SLE باید تحت اندازه‌گیری میزان فشار خون، آزمایش ادرار، شمارش سلولهای خونی، بررسی قند خون، آزمایشهای انعقاد خون، و ارزیابی سطوح کمپلمان و آنتی‌بادی‌های ضد DNA قرار گیرند. بررسی دوره‌ای آزمایشهای خون در بیماران تحت درمان با داروهای سرکوب‌کننده ایمنی الزامی است؛ زیرا میزان سلولهای خونی که توسط مغز استخوان تولید می‌شوند نباید خیلی کاهش بیابد. مطلوب آنست که فقط پزشک متخصص روماتولوژی کودکان مسؤلیت نظارت بر کودک مبتلا به SLE را برعهده باشد. اما بنابر نیاز می‌توان از مشاوره سایر متخصصان نیز سود جست؛ مانند: مراقبت پوستی (متخصص پوست کودکان)، بیماریهای خونی (متخصص خون کودکان)، یا بیماریهای کلیوی (متخصص کلیه کودکان). مسؤل خدمات اجتماعی و مددکاری، روانپزشک، متخصص تغذیه، و سایر تخصص‌ها نیز ممکن است در درمان کودک مبتلا به SLE شرکت داشته باشند.

بیماری برای چه مدت ادامه می‌یابد؟

بیماری SLE سیری درازمدت دارد که برای سالها به طول می‌انجامد و دربرگیرنده دوره‌های متناوب فروکش کردن و شعله‌ور شدن بیماری است. پیشگویی چگونگی سیر بیماری بسیار مشکل است. بیماری ممکن است در هر زمانی دوباره فعال شود که این حالت می‌تواند خودبخود یا به دنبال پاسخ به برخی عفونتها یا حتی علل نامشخص باشد. علاوه بر این، فروکش کردن خودبخودی بیماری نیز ممکن است رخ دهد. در نتیجه هیچ راهی وجود ندارد که از طریق آن بتوان مدت فعالیت مجدد بیماری یا مدت خاموش بودن بیماری را حدس زد.

سیر و پیش‌آگهی درازمدت بیماری چگونه است؟

پیش‌آگهی SLE به طور قابل قبولی با درمان مناسب و زودهنگام با گلوکوکورتیکوستروئیدها و داروهای سرکوب‌کننده سیستم ایمنی بهبود می‌یابد. بسیاری از بیماران مبتلا به SLE ظهورکننده در دوران کودکی از پیش‌آگهی خوبی برخوردارند. با این حال، بیماری می‌تواند شدید و تهدیدکننده حیات باشد و ممکن است تا دوران نوجوانی یا بزرگسالی فعال باقی بماند.

پیش‌آگهی SLE کودکان به شدت درگیری اندامهای داخلی بستگی دارد. کودکان مبتلا به گرفتاری واضح کلیوی یا سیستم عصبی مرکزی نیاز به درمان تهاجمی دارند. بر خلاف آن، بثورات پوستی خفیف و آرتريت به راحتی قابل کنترل هستند. با تمام این مطالب، حدس پیش‌آگهی در کودکان مختلف نسبتاً غیرممکن است.

آیا احتمال بهبود کامل بیماری وجود دارد؟

در صورتی که بیماری در مراحل اولیه تشخیص داده شود و تحت درمان مناسب قرار گیرد، اکثراً فروکش می‌کند و به مرحله خاموشی وارد می‌شود. با این وجود، SLE يك بیماری غیرقابل پیش‌بینی و مزمن است و

کودکی که برایش تشخیص SLE گذاشته شده است باید درمان دارویی درازمدت دریافت کند. به همین سبب، بیماری باید در سنین بزرگسالی توسط متخصص روماتولوژی بزرگسالان پیگیری شود.

تأثیر بیماری بر نحوه زندگی روزمره کودک و خانواده‌اش چگونه است؟

اگر کودک مبتلا به SLE تحت درمان قرار گیرد، می‌تواند به یک زندگی طبیعی قابل قبول دست یابد. یک استثنا در مورد کودک اینست که وی نباید بیش از اندازه در معرض تابش اشعه خورشید قرار بگیرد چون ممکن است بیماریش فعال یا بدتر شود. کودک مبتلا به SLE نباید در طول روز به کنار ساحل برود یا در کنار استخر آفتاب بگیرد.

کودکان بزرگتر از 10 سال است باید مشارکت و نقش بیشتری در درمان دارویی خویش برعهده گیرند و باید در مراقبت شخصی از خود انتخابگر باشند. بیمار و والدینش باید از علائم SLE مطلع باشند تا بتوانند دوره‌های فعال شدن بیماری را تشخیص دهند. علائم خاصی نظیر خستگی مزمن و کاهش علاقه به انجام فعالیت ممکن است ماه‌ها پس از فروکش کردن بیماری وجود داشته باشد و حتی گاهی برای مدت زیادی باقی بماند.

با این حال، چنین موانع ناتوان‌کننده‌ای باید از سوی بیمار پذیرفته شود و کودک را باید به شرکت در فعالیتهای خاص همسن و سالانش ترغیب کرد.

آیا کودک می‌تواند به مدرسه برود؟

کودکان مبتلا به SLE باید به رفتن به مدرسه تشویق شوند و منعی برای رفتن به مدرسه ندارند؛ فقط در هنگامی که بیماری شدیداً فعال است کودک نمی‌تواند به مدرسه برود. اگر در SLE، سیستم عصبی مرکزی گرفتار نباشد، توانایی یادگیری و تفکر کودک تغییری نمی‌کند. اما در صورت گرفتار بودن سیستم عصبی مرکزی، مشکلاتی از قبیل اختلال تمرکز و حافظه، سردرد و تغییرات خلقی رخ می‌دهند. برنامه‌های آموزشی چنین مواردی باید تنظیم گردد. به طور کلی، کودک را باید تا حدی که بیماری اجازه می‌دهد به انجام فعالیتهای فوق‌برنامه تشویق نمود.

آیا کودک قادر به ورزش کردن می‌باشد؟

جلوگیری از فعالیتهای بدنی معمول لزومی ندارد و چندان مناسب نمی‌باشد. کودکان مبتلا باید در هنگام خاموش بودن بیماری به فعالیتهای ورزشی منظم ترغیب شود. ورزشهای قابل توصیه عبارتند از: قدم زدن، شنا، دوچرخه‌سواری، و سایر فعالیتهای بدنی هوازی (آرئوبیک). در دوران فعال بودن بیماری باید میزان فعالیتهای بدنی را محدود نمود.

رژیم غذایی بیمار باید چگونه باشد؟

هیچ رژیم غذایی خاصی که قادر به بهبود بخشیدن به SLE باشد، وجود ندارد. کودکان مبتلا به SLE باید از غذاهای متعادل و سالم استفاده کنند. در صورت مصرف داروهای گلوکوکورتیکوئیدی باید برای جلوگیری از بالا رفتن فشار خون از غذای کم‌نمک و برای پیشگیری از دیابت و افزایش وزن از غذاهای با قند اندک استفاده نمود. علاوه بر این، استفاده از مکمل‌های غذایی کلسیم و ویتامین D از ابتلا به پوکی استخوان جلوگیری می‌کند. از نظر علمی، استفاده از سایر مکمل‌های ویتامینی در سیر SLE فایده‌ای در بر نداشته است.

آیا آب و هوا بر سیر بیماری تأثیر می‌گذارد؟

تأثیر نور خورشید در پیدایش ضایعات پوستی و شعله‌ور شدن بیماری SLE کاملاً روشن می‌باشد. برای پیشگیری از چنین عوارضی توصیه می‌شود که پیش از خارج شدن کودک از منزل، قسمت‌های باز بدن را با پمادهای محافظت‌کننده ضدآفتاب قوی بپوشانید. به خاطر داشته باشید که ضدآفتاب باید 30 دقیقه قبل از خروج از منزل مورد استفاده قرار گیرد تا بتواند به درون پوست نفوذ کرده، خشک شود. اگر آفتاب زیاد باشد، باید پماد ضدآفتاب هر 3 ساعت یکبار مجدداً مالیده شود. برخی از ضدآفتاب‌ها، ضد آب هستند؛ اما با این حال، توصیه می‌شود که بعد از حمام یا شنا کردن دوباره مصرف شوند. پوشیدن لباسی که مانع از رسیدن نور آفتاب به مناطق مختلف بدن شود (نظیر کلاه‌های لبه‌دار و لباس‌های با آستین و پاچه بلند) حتی در هنگام ابری بودن هوا الزامی است، زیرا اشعه ماورای بنفش خورشید به راحتی از ابرها عبور می‌کند. بعضی کودکان مبتلا به SLE حتی در صورت مواجهه با اشعه ماورای بنفش ساطع شونده از لامپ‌های فلورسنت، لامپ‌های هالوژن یا مانیتور کامپیوتر نیز دچار مشکل می‌شوند. استفاده از فیلترهای اشعه ماورای بنفش در هنگام استفاده کودک از مانیتور کامپیوتر می‌تواند کمک‌کننده باشد.

آیا انجام واکسیناسیون کودک امکان پذیر است؟

خطر ابتلا به عفونت در کودکان مبتلا به SLE زیاد است، لذا پیشگیری از ابتلا به عفونت از طریق ایمن سازی مهم می باشد. تا حد امکان باید کودک مبتلا از برنامه طبیعی واکسیناسیون پیروی کند. با این حال استثناهایی وجود دارد که عبارتند از:

- کودکان مبتلا به بیماری شدید و فعال نباید هیچگونه واکسیناسیونی دریافت کنند.
- در کودکانی که تحت درمان با داروهای سرکوب کننده سیستم ایمنی و گلوکوکورتیکوئیدها هستند، واکسیناسیون با واکسن های حاوی ویروس زنده (مانند سرخک، اوریون، سرخجه، واکسن خوراکی فلج اطفال و واکسن آبله مرغان) ممنوع است.
- واکسیناسیون با واکسن خوراکی فلج اطفال در اعضای خانواده کودک تحت درمان با داروهای سرکوب کننده سیستم ایمنی نیز ممنوع است.
- تجویز واکسن پنوموکوک در کودکان مبتلا به SLE و کاهش عملکردطحال توصیه می گردد.

زندگی زناشویی، حاملگی و روشهای جلوگیری از بارداری در این بیماران چگونه است؟

اکثر زنان مبتلا به SLE حاملگی بدون خطری دارند و نوزادانشان سالم به دنیا می آیند. بهترین زمان برای حاملگی هنگامی است بیماری در مرحله خاموشی باشد و به هیچ داروی درمانی مگر مقادیر اندک گلوکوکورتیکوئیدها نیازی نباشد (سایر درمانهای بیماری می توانند برای جنین مضر باشند). بیماران مبتلا به SLE به علت فعالیت بیماری یا درمان دارویی برای حامله شدن دچار مشکل هستند. SLE همچنین می تواند با افزایش خطر سقط جنین، زایمان زودرس و ناهنجاریهای مادرزادی نوزاد نظیر لوپوس نوزادی همراه باشد (به پیوست 2 مراجعه کنید). در زنانی که سطوح آنتی بادی های آنتی فسفولیپید افزایش یافته باشد، میزان خطر عوارض حاملگی بسیار زیاد است (پیوست 1).

خود حاملگی می تواند باعث بدتر شدن علائم یا برانگیخته شدن SLE شود؛ بنابراین همه زنان حامله مبتلا به SLE باید توسط یک متخصص زنان و زایمان که در زمینه حاملگی های پرخطر تبحر داشته و با یک پزشک روماتولوژیست همکاری نزدیک داشته باشد تحت نظر قرار بگیرند.

ایمن ترین روشهای جلوگیری از بارداری در افراد مبتلا به SLE استفاده از روشهای جلوگیری حایل کننده (کاندوم و دیافراگم) و مواد اسپرم کش است. قرص های جلوگیری از بارداری حاوی استروژن، خطر شعله ور شدن بیماری را در زنان مبتلا به SLE افزایش می دهند.

پیوست 1

آنتی‌بادی‌های آنتی‌فسفولیپیدی

آنتی‌بادی‌های آنتی‌فسفولیپیدی، آنتی‌بادی‌های ضد خودی هستند که علیه فسفولیپیدهای خود بدن (که بخشی از دیواره سلولی است) یا علیه پروتئین‌های متصل به فسفولیپیدها عمل می‌کنند. دو آنتی‌بادی آنتی‌فسفولیپیدی مشهور عبارتند از: آنتی‌بادی آنتی‌کاردیولیپین و آنتی‌کواگولان لوپوس. آنتی‌بادی‌های آنتی‌فسفولیپیدی در 50% کودکان مبتلا به SLE یافت می‌شوند؛ اما ممکن است در سایر بیماری‌های خودایمنی، برخی عفونتها و حتی در درصدی اندکی از کودکان سالم نیز وجود داشته باشند.

این آنتی‌بادی‌ها میل به ایجاد لخته خونی را در عروق افزایش می‌دهند، بنابراین با لخته‌سازی در شریانها و وریدها، کاهش غیرطبیعی تعداد پلاکت‌های خون (ترومبوسیتوپنی)، سردردهای میگرنی، تشنج و تغییر رنگ مرمری‌شکل و بنفش رنگ پوست (شبکه توری شکل پوست یا Livedo reticularis) همراه است. یکی از مکانهای شایع لخته‌سازی مغز است که ممکن است به سکته مغزی منجر شود. سایر مکانهای شایع لخته‌سازی وریدهای پاها و کلیه‌ها هستند. سندروم (نشانگان) آنتی‌فسفولیپید نام یک بیماری است که در آن لخته‌سازی‌های مکرر به همراه مثبت شدن آزمایش آنتی‌بادی‌های آنتی‌فسفولیپیدی وجود دارد.

وجود آنتی‌بادی‌های آنتی‌فسفولیپیدی در زنان باردار از اهمیت بسزایی برخوردار است، زیرا باعث اختلال در عملکرد جفت می‌شود. لخته‌های خون ایجاد شده در عروق جفت موجب سقط زودرس (سقط خودبخودی)، تأخیر رشد جنینی، پره‌اکلامپسی یا مسمومیت زایمانی (بالا رفتن فشار خون در زمان حاملگی) و مردن جنین می‌شود. حضور آنتی‌بادی‌های آنتی‌فسفولیپیدی در برخی زنان با اختلال در باردار شدن همراه است.

اکثر کودکانی که آنتی‌بادی‌های آنتی‌فسفولیپیدی دارند، دچار لخته‌سازی نمی‌شوند. تحقیقاتی درباره درمان پیشگیری‌کننده بهتر در این کودکان در دست انجام است. در حال حاضر برای کودکان با آنتی‌بادی‌های آنتی‌فسفولیپیدی مثبت و بیماری خودایمنی زمینه‌ای، آسپیرین با مقادیر اندک تجویز می‌گردد. آسپیرین چسبیدن پلاکت‌ها به یکدیگر را کاهش می‌دهد و قابلیت لخته شدن خون را کاهش می‌دهد. علاوه بر این، نوجوانان با آنتی‌بادی‌های آنتی‌فسفولیپیدی مثبت باید از عوامل خطری نظیر کشیدن سیگار و قرصهای ضدبارداری خودداری ورزند.

درمان اصلی پس از تشخیص سندروم آنتی‌فسفولیپید (پس از ایجاد لخته در کودکان)، کاهش خاصیت انعقادپذیری خون است. معمولاً این کار با تجویز قرصی به نام “وارفارین” که یک ضدانعقاد است، انجام می‌گیرد. این قرص به طور روزانه مصرف می‌شود، لذا انجام منظم آزمایش‌های خون برای تعیین اثر وارفارین در کاهش انعقادپذیری خون ضروری است. طول مدت درمان با داروهای ضدانعقادی به شدت اختلال و مکانیسم لخته‌سازی بستگی دارد.

زنان با آنتی‌بادی‌های آنتی‌فسفولیپیدی مثبت که سقط‌های مکرر داشته‌اند باید درمان شوند؛ اما استفاده از داروی وارفارین به سبب عوارض بالقوه آن بر روی جنین در طی حاملگی ممنوع است. در طی حاملگی از “هپارین” استفاده می‌شود که به صورت روزانه زیر پوست تزریق می‌شود. با انجام چنین درمان‌های دارویی زیر نظر متخصص زنان و زایمان در حدود 80% از بارداری‌ها موفقیت‌آمیز خواهند بود.

پیوست 2

لوپوس نوزادی

لوپوس نوزادی یک بیماری نادر جنین و نوزاد است که به دلیل عبور آنتی‌بادی‌های خاص مادری از طریق جفت روی می‌دهد. آنتی‌بادی‌های خاصی که با لوپوس نوزادی مرتبط هستند، آنتی‌بادی‌های آنتی-Ro و آنتی-La هستند. این آنتی‌بادی‌ها در یک سوم بیماران مبتلا به SLE یافت می‌شود، اما نوزادان اکثر مادران دارای این آنتی‌بادی‌ها به لوپوس نوزادی مبتلا نمی‌شوند. از طرفی دیگر، لوپوس نوزادی ممکن است در بچه‌های مادرانی که SLE ندارند نیز دیده شود.

لوپوس نوزادی با بیماری SLE تفاوت دارد. در اکثر موارد، علائم لوپوس مادرزادی به طور خودبخود پس از گذشت 3 تا 6 ماه از تولد کودک از بین می‌روند و هیچگونه عارضه‌ای برجا نمی‌ماند. شایعترین علامت بثورات پوستی است که روزها و هفته‌ها پس از تولد (خصوصاً بعد از مواجهه با آفتاب) ظاهر می‌شود. بثورات پوستی لوپوس نوزادی موقتی و گذراست و معمولاً بدون برجا گذاشتن اثری بهبود می‌یابد. دومین علامت شایع، غیرطبیعی بودن شمارش سلولهای خونی است که بندرت جدی می‌باشد و بدون هیچ درمانی در عرض چند هفته به میزان طبیعی باز می‌گردد.

به طور خیلی نادر، بلوک قلبی مادرزادی که نوع خاصی از اختلال ضربان قلب است، رخ می‌دهد. نوزاد مبتلا به بلوک قلبی مادرزادی دچار کاهش غیرطبیعی ضربان قلب می‌شود. این اختلال با انجام سونوگرافی از قلب جنین در بین هفته‌های 15 و 25 حاملگی قابل تشخیص است. بسیاری از نوزادان مبتلا به بلوک قلبی مادرزادی ممکن است پس از تولد به کارگذاری پیس‌میکر (ضربان‌ساز قلبی) احتیاج داشته باشند. اگر نوزاد یک مادر مبتلا به بلوک قلبی مادرزادی باشد، ممکن است کودک دیگر وی با احتمال 10 تا 15 درصد به مشکل مشابهی دچار گردد.

کودکان مبتلا به لوپوس نوزادی، رشد و تکامل طبیعی دارند. احتمال ابتلا به SLE در آینده در چنین کودکانی، اندک است.