



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SISTĒMAS SARKANĀ VILKĒDE (SISTĒMAS LUPUS ERYTHEMATOSUS)

Kas tā ir?

Sistēmas lupus erythematosus (SLE) ir hroniska autoimūna saslimšana, kas var skart dažādus orgānus, īpaši ādu, locītavas, asinis un nieres. SLE ir hroniska slimība, kas nozīmē, ka tā var norisināties ilgstoši. Autoimūna nozīmē, ka tā ir imūnās sistēmas slimība, kura, tā vietā, lai aizsargātu organismu pret vīrusiem un baktērijām, uzbrūk paša pacienta audiem.

Nosaukums sistēmas lupus erythematosus radies 20. gadsimta sākumā. Sistēmas nozīmē, ka slimība skar daudzus kermeņa orgānus. Lupus tulkojumā no latīņu valodas nozīmē vilks, tas attiecināms uz raksturīgiem tauriņveida izsitumiem uz sejas, kas tā laika ārstiem atgādināja baltās zīmes uz vilka purna. Vārds erythematosus no grieķu valodas nozīmē sarkans un attiecas uz ādas izsitumu krāsu.

Cik plaši tā ir sastopama?

SLE ir reta saslimšana, ar kuru gadā saslimst 5 no viena miljona bērnu. SLE reti sākas pirms 5 gadu vecuma un ne visai bieži - pirms pusaudža vecuma.

Visbiežāk tā skar sievietes reproduktīvā vecumā (15 - 45 gadi) un šajā vecuma grupā sieviešu un vīriešu attiecība ir deviņi pret viens. Jaunākiem bērniem, pirms pubertātes, vīriešu proporcija ir lielāka.

SLE ir sastopama visā pasaulē. Slimība biežāk sastopama bērniem ar afrikāņu, amerikāņu, spāņu, aziātu un īsto amerikāņu izcelsmi.

Kādi ir slimības iemesli?

Īstais SLE cēlonis nav zināms. Par SLE ir zināms, ka tā ir autoimūna saslimšana, pie kuras imūnā sistēma zaudē spēju atšķirt svešu iebrucēju no paša organisma audiem un šūnām. Imūnā sistēma izdara kļūdu un ražo auto – antivielas, kas organisma šūnas uztver kā svešas un tās iznīcina. Tā rezultātā veidojas autoimūna reakcija, kas rada iekaisumu, kurš pie SLE bojā specifiskus orgānus (locītavas, nieres, ādu u.c.). Iekaisis nozīmē, ka skartās ķermeņa daļas kļūst karstas, apsārtušas un reizēm jutīgas. Ja iekaisuma pazīmes ir ilgstošas, kā tas var būt SLE gadījumā, var attīstīties audu bojājums un tiek traucētas to normālās funkcijas. Tāpēc SLE ārstēšanas mērķis ir iekaisuma samazināšana.

Tiek uzskatīts, ka vairāku iedzimtu riska faktoru kombinācija ar dažādiem vides faktoriem atbild par nepareizo imūno reakciju. Ir zināms, ka SLE var tikt ierosināta iedarbojoties daudziem faktoriem, kas ietver hormonālo nelīdzsvarotību pubertātē un vides faktorus, tādus kā saules iedarbību, atsevišķas vīrusu infekcijas un noteiktus medikamentus.

Vai tā ir pārmantota? Vai no tās var izsargāties?

SLE nav pārmantota slimība, jo to nevar nodot tieši no vecākiem uz viņu bērniem. Neskatoties uz to bērni var pārmantot dažus, pagaidām nenoskaidrotus ģenētiskus

faktorus no saviem vecākiem, kas var palielināt viņu risku saslimt ar SLE. Tas nav obligāts priekšnoteikums, lai attīstītos SLE, bet viņiem ir lielāka nosliece uz to. Nereti bērnam ar SLE ģimenē ir kāds radnieks, kas slimo ar autoimūnu slimību, tomēr ļoti reti vienā ģimenē ir divi bērni, kam ir SLE.

Kāpēc manam bērnam ir šī slimība? Vai no tās var izsargāties?

SLE cēlonis nav zināms, bet ar lielāku varbūtību ģenētiska predispozīcija kombinācijā ar noteiktiem vides faktoriem varētu būt nepieciešama lai izsauktu šo slimību. Joprojām jānoskaidro ģenētisko un vides faktoru proporcionālās attiecības, kas nepieciešamas SLE izraisīšanai. No SLE nevar izsargāties, tomēr bērnam, kuram ir attīstījusies slimība jāargā no saskares ar noteiktiem apstākļiem, kas var veicināt slimības attīstību vai izsaukt tās paasinājumu (pakļaušana saules gaismai, bez aizsargkrēmiem, dažas vīrusu infekcijas, stress, hormoni un noteikti medikamenti).

Vai tā ir lipīga?

SLE nav lipīga, tā nevar pielipt no cilvēka cilvēkam kā infekcija.

Kādas ir galvenās pazīmes?

Slimība parasti sākas lēni, jaunas pazīmes parādās vairāku nedēļu, mēnešu vai pat gadu laikā laikā. Visbiežākās sākotnējās SLE sūdzības bērniem ir tādas nespecifiskās pazīmes kā nogurums un vājums. Daudziem bērniem ir intermitējošs vai pastāvīgs drudzis, svara zudums un apetītes trūkums.

Laika gaitā daudziem bērniem attīstās specifiskas pazīmes, kas rodās sakarā ar to, ka tiek skarti viens vai vairāki orgāni. Ļoti bieži tiek skarta āda un gļotādas, kas ietver dažāda izskata izsitumus, fotosensitivitāti (kuras gadījumā saules gaismas ietekmē parādās izsitumi) un čūlas degunā un mutē. Tipiskais „tauriņveida” apsārtums pāri degunam un vaigiem veidojās no vienas trešdaļas līdz vienai pusei slimo bērnu. Dažreiz novēro lielāku matu izkrišanu nekā parasti (alopēcija) vai rokas kļūst sarkanas, baltas un zilas aukstuma ietekmē (Reino). Pazīmes var ietvert arī uztūkušas un stīvas locītavas, muskuļu sāpes, anēmiju, vieglu ādas ievainojamību, galvassāpes, krampjus un sāpes krūšu kurvī. Nieru bojājums dažādā smagumā ir sastopams vairumam bērnu, kas slimo ar SLE un ir galvenais slimības vēlīnā iznākuma priekšnoteikums. Visbiežākās būtiska nieru bojājuma pazīmes ir paaugstināts asinsspiediens, asins parādīšanās urīnā un tūska, prektiski uz pēdām, kājās un acu plakstiņos.

Vai slimība norit vienādi visiem bērniem?

SLE pazīmes ir ļoti atšķirīgas dažādiem cilvēkiem, līdz ar to katram bērnam ir atšķirīgs pazīmju kopums. Visas pazīmes, kas aprakstītas iepriekš var parādīties SLE sākumā vai jebkurā laikā slimības laikā.

Vai slimība bērniem ir atšķirīga no pieaugušajiem?

Pamatā slimība bērniem un jauniešiem ir līdzīga kā pieaugušajiem. Tomēr, slimības izmaiņas ir straujākas bērniem un tā izvēršas smagāka salīdzinot ar pieaugušajiem.

Kā tā tiek diagnosticēta?

SLE diagnoze tiek uzstādīta balstoties uz pazīmju kombinācijām (kā sāpes), pazīmēm (kā drudzis) un pārbaužu rezultātiem, un kad pārējās slimības ir izslēgtas. Lai atvieglotu SLE atšķiršanu no citām slimībām, Amerikas Reimatoloģijas Asociācija ir izveidojusi 11 kritērijus, kuru kombinācija norāda uz SLE.

Šie kritēriji atspoguļo dažas no biežāk sastopamajām pazīmēm/novirzēm, kas novērotas SLE pacientiem. Lai uzstādītu SLE diagnozi, pacientiem jābūt vismaz 4 no 11 pazīmēm jebkurā laikā no slimības sākuma. Pieredzējuši ārsti var uzstādīt SLE diagnozi arī ja ir mazāk par 4 kritērijiem. Šie kritēriji ir:

- 1) „Tauriņveida” izsitumi sarkana krāsā uz vaigiem un virsdegunes.
 - 2) Fotosensitivitāte ir pārmērīga ādas reakcija uz saules gaismu. Parasti skarta ir atklāta āda, turpretī ādas rajoni, ko sedz drēbes, necieš.
 - 3) Diskoīds lupus ir zvīņojoši, piepacelti, monētas formas izsitumi, kas parādās uz sejas, skalpa, ausīm, krūšu kurvja vai rokām. Šiem bojājumiem sadzīstot paliek rēta. Diskoīdi bojājumi vairāk sastopami melnādainiem bērniem nekā citu rašu pārstāvjiem.
 - 4) Gļotādas čūlas ir mazi bojājumi mutē vai degunā. Tie parasti ir nesāpīgi, bet čūlas degunā var izraisīt asiņošanu.
 - 5) Artrīts skar lielāko daļu bērnu ar SLE. Tas izraisa sāpes un pietūkumu plaukstas, plaukstas pamata, elkoņa, ceļa vai citās locītavās rokās un kājās. Sāpes var migrēt, tas nozīmē, ka tās pāriet no vienas locītavas uz otru un var būt vienā un tajā pašā locītavā abās ķermeņa pusēs. Artrīts pie SLE parasti neizraisa paliekošas izmaiņas (deformāciju) pirkstos.
 - 6) Pleirīts ir pleiras iekaisums, tas ir apvalks, kas apņem plaušas un perikardīts ir perikarda (apvalks, kas apņem sirdi) iekaisums. Šo jutīgo audu iekaisums izraisa šķidrums uzkrāšanos ap plaušām un sirdi. Pleirīts var izraisīt sāpes krūšu kurvī, kas pastiprinās elpojot.
 - 7) Nieres ir iesaistītas gandrīz visiem bērniem, kas slimo ar SLE un traucējumu diapazons ir no ļoti viegla līdz ļoti nopietnam. No sākuma tie ir bez simptomiem un var tikt atklāti tikai ar urīna analīzi vai ar nieru funkciju raksturojošu asins analīzi. Bērniem, kuriem ir izteikts nieru bojājums, urīnā var būt asinis, raksturīgs tūska, īpaši pēdās un kājās.
 - 8) Centrālās nervu sistēmas darbības traucējumi ietver: galvassāpes, epilepsijas lēkmes, neiropsihiatriskas izpausmes tādas kā grūtības koncentrēties un atcerēties, garastāvokļa izmaiņas, depresija un psihoze (nopietns prāta stāvoklis, kur traucēta domāšana un uzvedība)
 - 9) Asins šūnu bojājumu izraisa auto antivielas, kas tām uzbrūk. Procesu, kurā tiek iznīcinātas sarkanās asins šūnas (tās nes skābekli no plaušām uz citām ķermeņa daļām) sauc par hemolīzi un tas var izraisīt hemolītisku anēmiju. Šī destrukcija var būt lēna un relatīvi viegla vai arī ļoti ātra un izraisīt neatliekamas situācijas.
- Samazinātu balto asins šūnu skaitu sauc par leukopēniju un parasti pie SLE tā nav bīstama.
- Samazinātu trombocītu skaitu sauc par trombocitopēniju. Bērniem ar samazinātu trombocītu skaitu viegli rodas zilumi ādā un asiņošana dažādās ķermeņa daļās, piemēram gremošanas trakts, urīna izvad sistēma, dzemde vai smadzenes.
- 10) Auto-antivielas, kuru esamība asinīs norāda uz SLE:

- a) Anti DNS ir antivielas, kas vērstas pret šūnas ģenētisko materiālu. Tās ir primāri atrodamas pie SLE. Šis tests tiek bieži atkārtots, jo antivielas pret DNS palielinās tad, kad SLE aktivitāte pieaug un tests palīdz ārstam noteikt slimības aktivitātes pakāpi.
 - b) Anti Sm antivielas, tāds nosaukums radies no pirmā pacienta, kam tās tika atklātas (viņu sauca Smith). Šīs auto antivielas tiek atrastas gandrīz tikai SLE pacientiem un bieži palīdz apstiprināt diagnozi.
 - c) Antifosfolipīdu antivielu atrašana (1.pielikums)
- 11) Antinukleārās antivielas (ANA) ir auto antivielas, kas vērstas pret šūnas kodolu. Tās asinīs tiek atrastas gandrīz katram SLE pacientam. Tomēr ANA tests pats par sevi vēl nepierāda SLE, par cik tests var būt pozitīvs arī citu slimību gadījumā, pat var būt vāji pozitīvs ap 5% veselo bērnu.

Kāda ir testu nozīme?

Laboratoriskās analīzes palīdz diagnosticēt SLE un spriest, vai ir iesaistīts kāds no iekšējiem orgāniem. Regulāras asins un urīna pārbaudes ir svarīgas, lai novērtētu slimības aktivitāti un smagumu, un noteiktu cik labi tiek panesti medikamenti. Ir daži laboratorijas testi, kas jāveic SLE gadījumā:

- 1) Rutīnas klīniskās pārbaudes, kas norāda uz aktīvu sistēmas slimības klātbūtni ar daudzu orgānu iesaistīšanos: eritrocītu grimšanas ātrums (EGĀ) un C-reaktīvais proteīns (CRP), abi ir paaugstināti pie iekaisuma. CRP var būt normāls pie SLE, kamēr EGĀ ir paaugstināts. Paaugstināts CRP var norādīt uz papildus infekcioza rakstura komplikāciju.

Pilna asins aina var parādīt anēmiju un zemu trombocītu un balto šūnu skaitu.

Seruma proteīnu elektroforēze, kurā var parādīties palielināts gamma globulīnu (pastiprināts iekaisums) un samazināts albumīnu (nieru traucējumi) daudzums.

Rutīnas bioķīmiskie izmeklējumi, kas var atklāt nieru iesaistīšanos slimības procesā (palielināts asins seruma urea, slāpekļis un kreatinīns, izmaiņas elektrolītu koncentrācijā), izmaiņas aknu funkcionālajos testos un palielināti muskuļu enzīmi pie muskuļu bojājuma. Urīna analīze ir svarīga SLE diagnostikas laikā un sekojot līdz slimības gaitai, lai noteiktu nieru iesaistīšanos. Vislabāk tos veikt ar regulāriem starplaikiem, pat tad, ja liekas, ka slimība ir remisijā. Urīna analīze var parādīt dažādas nieru iekaisuma pazīmes tādas kā sarkanās asins šūnas vai pārmērīgs proteīnu daudzums. Dažreiz bērniem ar SLE var būt nepieciešams savākt 24 stundu urīnu. Šādā veidā var atklāt agrīnus nieru darbības traucējumus.

- 2) Imunoloģiskās pārbaudes:

Antinukleārās antivielas (ANA) (skat. sadaļā par diagnozi)

Anti DNS antivielas (skat. sadaļā par diagnozi)

Anti Sm antivielas (skat. sadaļā par diagnozi)

Antifosfolipīdu antivielas (skat. 1. pielikumu)

Laboratoriskie testi, kas mēra komplementa līmeni asinīs. Komplements ir kopīgs nosaukums asins proteīnu grupai, kura iznīcina baktērijas un regulē iekaisuma un imūno atbildi. Noteikti komplementa proteīni (C3 un C4) tiek patērēti imūnajās reakcijās un zems šo proteīnu līmenis norāda uz aktīvu slimības procesu, it īpaši – uz nieru saslimšanu. Ir pieejami daudzi citi testi, lai novērtētu SLE efektus citās ķermeņa daļās. Bieži tiek izdarīta nieru biopsija (maza audu gabaliņa izņemšana). Nieru biopsija sniedz vērtīgu informāciju par SLE bojājumu veidu, pakāpi un vecumu un ir ļoti noderīga, lai

izvēlētos atbilstošu ārstēšanu. Ādas biopsija dažreiz palīdz diagnosticēt ādas vaskulītu, diskoīdo lupus vai dažādu ādas izsitumu raksturu. Citas pārbaudes ietver: rentģena izmeklēšanu (sirdij un plaušām), elektrokardiogrammu (EKG) un ehogrammu sirdij, plaušu funkcinālos izmeklējumus, elektroencefalogrāfiju (EEG), magnētisko rezonansi (MR) vai cita veida smadzeņu skenēšanu, un citu audu biopsijas.

Vai to var ārstēt/izārstēt?

Uz doto brīdi SLE pilnībā izārstēt nevar, bet ļoti liela daļa bērnu tiek veiksmīgi ārstēta. Terapijas mērķis ir kā novērst komplikācijas, tā arī mazināt slimības simptomus un pazīmes.

Kad SLE pirmo reizi diagnosticē, tā parasti ir ļoti aktīva. Šajā stadijā var būt nepieciešamas augstas medikamentu devas, lai kontrolētu slimību un novērstu orgānu bojājumu. Daudziem bērniem ārstēšana ļauj novērst slimības uzliesmojumus un var iestāties remisija, kad ārstēšanu samazina vai arī tā nav nepieciešama vispār.

Kāda ir ārstēšana?

Liela daļa SLE simptomu ir saistīti ar iekaisumu un ārstēšana vērsta uz tā mazināšanu. SLE ārstēšanai gandrīz visos gadījumos lieto četru grupu medikamentus:

Nesteroīdos pretiekaisuma līdzekļus (NPL) lieto, lai samazinātu artrīta izraisītās sāpes. Tie parasti tiek nozīmēti īslaicīgi, ar ieteikumu samazināt devu, kad artrīts mazinās. Ir daudz dažādu zāļu šajā medikamentu grupā, ieskaitot aspirīnu. Aspirīnu mūsdienās reti izmanto kā pretiekaisuma vielu, bet to plaši lieto bērniem ar paaugstinātu antifosfolipīdu antivielu daudzumu, lai samazinātu asins recēšanu.

Pretmalārijas līdzekļi tādi kā hidroksihlorohīns ir ļoti noderīgi ārstējot ādas izsitumus, kas radušies paaugstinoties ādas jutībai pret saules gaismu, piemēram pie diskoīda vai citiem SLE subakūtu izsitumu veidiem. Var paiet mēneši, pirms šie medikamenti dod pozitīvu efektu. Nav zināmas sakarības starp SLE un malāriju.

Glikokortikosteroīdi tādi kā prednizons vai prednizolons tiek lietoti, lai samazinātu iekaisumu un nomāktu imūnās sistēmas aktivitāti. Tie ir galvenie medikamenti SLE terapijā. Sākotnēji kontroli pār slimības gaitu nevar panākt bez ikdienas glikokortikosteroīdu lietošanas vairāku nedēļu vai mēnešu garumā, daudziem bērniem nepieciešams tos lietot vairākus gadus. Sākums deva un ievadīšanas biežums glikokortikosteroīdiem ir atkarīgs no slimības smaguma pakāpes un ta, kuri orgāni ir skarti. Glikokortikosteroīdi augstās perorālās vai intravenozās devās parasti tiek izmantoti, lai ārstētu smagu hemolītisku anēmiju, centrālās nervu sistēmas saslimšanu, un smagus nieru darbības traucējumus. Bērns izjūt izteiktu labsajūtu un enerģijas pieplūdumu laikā, kad tiek uzsākta glikokortikosteroīdu terapija.

Pēc tam, kad sākotnējās slimības pazīmes ir mazinājušās, glikokortikosteroīdu devu samazina līdz iespējami zemākajam līmenim, lai saglabātu bērna labsajūtu. Glikokortikosteroīdu lietošanas pārtraukšana jāveic pakāpeniski, cieši sekojot tam līdzī, lai pārļiecinātos, ka klīniskie un laboratoriskie mērījumi liecina par slimības aktivitātes nomākumu.

Pa laikam, jauniešiem var būt vēlme pārtraukt glikokortikosteroīdu lietošanu, palielināt vai samazināt devu; iespējams tāpēc, ka viņiem ir apnikuši blakusefekti vai arī viņi jūtas labāk vai sliktāk. Bērniem un vecākiem ir svarīgi saprast kā glikokortikosteroīdi darbojas, un kāpēc lietošanas pārtraukšana vai mainīšana bez ārsta uzraudzības ir bīstama. Kad

uzsāk ārstēšanu, organisms uz to reaģē apstādinot mūsu pašu kortizola produkciju un virsnieres kļūst kūtras un slinkas. Ja glikokortikosteroīdus ilgstoši lieto un tad pēkšņi pārtrauc, organisms kādu laiku nav spējīgs saražot kortizolu pietiekošā daudzumā. Rezultātā rodas dzīvībai bīstams kortizola trūkums (virsnieru mazspēja). Pie tam, pārāk strauja glikokortikosteroīdu devas samazināšanās var izsaukt slimības uzliesmojumu.

Imunosupresīvas vielas tādas kā azatioprīns un ciklofosfamīds darbojas citādi nekā glikokortikosteroīdi. Tie nomāc iekaisumu un tiem ir tendence nomākt arī imūno atbildi. Šos medikamentus var lietot, ja glikokortikosteroīdi vieni paši nespēj ietekmēt SLE gaitu, ja tie izraisa pārāk daudz nopietnu blakusefektu un tad, ja ir doma, ka zāļu vielu kombinācija var būt labāka nekā vienu pašu glikokortikosteroīdu lietošana.

Imunosupresīvās vielas neaizvieto glikokortikosteroīdu lietošanu. Ciklofosfamīdu un azatioprīnu lieto tablešu veidā, parasti abus vienlaicīgi nelieto. Intravenozu pulsa terapiju ar ciklofosfamīdu lieto bērniem ar smagiem nieru darbības traucējumiem, tāpat arī pie noteiktām nopietnām SLE problēmām. Pie šāda ārstēšanas veida ciklofosfamīdu ievada vēnā lielās devās (apmēram 10-15 reizes lielākā nekā ikdienas deva tabletēs). To var darīt ambulatori vai dienas stacionārā.

Bioloģiskas zāļu vielas ir aģenti, kas bloķē autoantivielu produkciju vai specifisku molekulu darbību. To lietošana pie SLE ir eksperimentu līmenī un tiek lietoti tikai pētījumu protokolos.

Pētījumi par autoimūnām slimībām un īpaši SLE notiek ļoti intensīvi. Nākotnes mērķis ir noteikt specifiskus mehānismus iekaisumam un autoimunitātei, lai terapija būtu mērķtiecīgāka, nenomācot visu imūno sistēmu. Patlaban notiek daudz klīnisko pētījumu, kas saistīti ar SLE. Tie ietver jaunu ārstēšanas virzienu pārbaudi un pētījumus, lai paplašinātu zināšanas par dažādiem bērnu SLE aspektiem.

Šobrīd notiekošie aktīvi pētījumi, bērniem, kas slimo ar SLE, ļauj ar arvien gaišāku skatu raudzīties nākotnē.

Kādi ir medikamentozās terapijas blakusefekti?

Zāles, ko lieto SLE ārstēšanai ir ļoti efektīvas, tomēr tās var izraisīt dažādus blakusefektus. (Sīkāku aprakstu par blakusefektiem lūdzu skatīt sadaļā par medikamentozo terapiju).

Nesteroīdie pretiekaisuma līdzekļi var izraisīt tādus blakusefektus kā diskomforts kuņģī (tie jāieņem pēc ēšanas), viegla zilumu rašanās un reti – izmaiņas nieru un aknu darbībā.

Pretmalārijas līdzekļi var izraisīt izmaiņas acs tīklenē un tāpēc pacientam nepieciešamas regulāras pārbaudes pie acu speciālista (oftalmologa).

Glikokortikosteroīdi var izraisīt gan īslaicīgus, gan ilgstošus blakusefektus. Šo blakusefektu risks palielinās ilgstoši lietojot glikokortikosteroīdus augstās devās.

Galvenie glikokortikosteroīdu blakusefekti ir:

Izmaiņas ārējā izskatā (piem. svara pieaugums, vaigi kļūst kā uzpūsti, pastiprināta apmatojuma veidošanās, ādas izmaiņas ar purpursārtu svītru veidošanos, pūtes un viegla zilumu rašanās). Svara pieaugumu var ierobežot ar mazkaloriju diētu un fiziskiem vingrinājumiem.

Palielināts infekciju risks, it sevišķi tas attiecas uz tuberkulozi un vējbakām. Ja bērnam, kas lieto glikokortikosteroīdus, ir bijusi saskarsme ar vējbakām, pēc iespējas ātrāk jāgriežas pie ārsta.

Tūlītēju aizsardzību pret vējbakām var panākt ievadot iepriekš izveidotas antivielas (pasīvā imunizācija).

Kuņģa problēmas kā dispepsija (gremošanas traucējumi) vai dedzināšana. Šīs problēmas novēršanai var lietot pretčūlas līdzekļus.

Augsts asinsspiediens

Muskuļu vājums (bērnam var būt grūtības kāpjot pa kāpnēm vai pieceļoties no krēsla)

Traucējumi glikozes vielmaiņā, īpaši ja ir ģenētiski noteikti priekšnosacījumi diabēta attīstībai.

Izmaiņas garastāvoklī, ietverot depresiju un garastāvokļa svārstības

Problēmas ar acīm, tādas kā lēcas apduļķošanās (katarakta) un glaukoma.

Kaulu masas samazināšanās (osteoporoze). Šo blakusefektu var samazināt ar fiziskiem vingrinājumiem, uzņemot ar kalciju bagātu uzturu un papildus lietojot kalcija un D vitamīna preparātus. Šie aizsardzības pasākumi jāveic tiklīdz ir uzsākta terapija ar augstām glikokortikosteroīdu devām.

Aizkavēta augšana.

Svarīgi atcerēties, ka lielākā daļa no glikokortikosteroīdu blakusefektiem ir atgriezeniski un izzudīs, samazinot devu vai pārtraucot to lietošanu.

Imunosupresīvām vielām arī piemīt potenciāli nopietni blakusefekti un, tos lietojot, bērnam jāatrodas rūpīgā ārsta uzraudzībā.

Par imunosupresīvu vielu blakusefektiem lūdzu lasiet „medikamentozās terapijas” sadaļā.

Cik ilgi jāturpina ārstēšana?

Tā jāturpina tik ilgi, cik ilgi ir slimība. Ir zināms, ka lielai daļai ar bērnu, kas slimo ar SLE, pirmajos gados pēc slimības diagnosticēšanas tikai ar lielām grūtībām izdodas pilnībā pārtraukt glikokortikosteroīdu lietošanu. Pat ilgstoša glikokortikosteroīdu lietošana ļoti zemās devās var samazināt uzliesmojumu rašanās iespēju un ļauj kontrolēt slimības gaitu. Daudziem pacientiem vislabākais ir uzturēt glikokortikosteroīdu lietošanu zemās devās nekā riskēt ar slimības uzliesmojumu.

Ko var teikt par netradicionālām/papildus terapijas metodēm?

Nav brīnumlīdzekļa pret SLE. Mūsdienās pacientam tiek piedāvātas daudzas netradicionālas ārstēšanas metodes un viņam ir rūpīgi jāapsver, vai pieņemt nekvalificētu mediķu padomu un jāpadomā par tā sekām. Ja jūs izvēlaties kādu no netradicionālās ārstēšanas veidiem, pirmkārt konsultējieties ar bērnu reimatologu. Lielākā daļa ārstu neiebildīs izmēģināt kaut ko nekaitīgu, bet ar noteikumu, ka jūs sekojat ārsta norādījumiem. Problēma pastāv tur, ka daudzas netradicionālas terapijas metodes prasa pacientam pārtraukt zāļu lietošanu, lai „attīrītu organismu”. Tā kā medikamenti, tādi kā glikokortikosteroīdi ir nepieciešami, lai kontrolētu SLE, ir ļoti bīstami pārtraukt lietošanu, ja slimība vēl pastāv.

Kādas periodiskas pārbaudes ir nepieciešamas?

Svarīgi veikt biežas vizītes, jo daudzas problēmas, kas var rasties pie SLE, ir iespējams novērst vai tās vieglāk ārstēt, ja tiek atklātas agrīni. Ar SLE slimiem bērniem regulāri jāpārbauda asinsspiediens, jāveic urīna analīze, asins aina, cukura līmenis asinīs, koagulācijas tests, komplementa un Anti-DNS antivielu līmeņa pārbaude. Periodiskas asins analīzes jāveic obligāti pie terapijas ar imunosupresīvām vielām, lai pārbaudītu, vai asins šūnu skaits (tās ražo kaulu smadzenes) nekļūst pārāk mazs. Ideālā gadījumā bērnu reimatologam vajadzētu būt vienīgajam speciālistam, kura uzraudzībā un atbildībā atrodas bērns ar SLE. Ja nepieciešams, tiek meklēta citu speciālistu palīdzība: ādas aprūpei (bērnu dermatologs), asins slimībām (bērnu hematologs) vai nieru slimībām (bērnu nefrologs). Aprūpē iesaistīti arī sociālie darbinieki, psihologi, diētas speciālisti un citi veselības aprūpes profesionāļi.

Cik ilgi slimība turpinās?

SLE ir raksturīga ilgstoša gaita, kurā iezīmējas paasinājumi un remisijas. Parasti ir ļoti grūti paredzēt, kāda būs slimības gaita dotajam pacientam. Slimība var paasināties jebkurā laikā, vai nu spontāni, vai kā reakcija uz infekciju vai kādu citu zināmu iemeslu. Vēl vairāk, var iestāties spontāna remisija. Nav iespējams pateikt ne to, cik ilgstošs būs paasinājums, kad tas iestājas, ne to, cik ilgi turpināsies remisija.

Kāda ir slimības attīstība (prognoze) ilgākā laika posmā?

SLE iznākumu ārkārtīgi uzlabo agrīna un saprātīga glikokortikosteroīdu un imunosupresīvu vielu lietošana. Daudziem pacientiem, kuriem SLE sākusies bērnībā, klājas ļoti labi. Taču slimība var noritēt arī smagi un apdraudēt dzīvību un var palikt aktīva jaunieša gados līdz pieauguša cilvēka vecumam.

Bērna vecumā SLE prognoze ir atkarīga no tā, cik nopietni ir iesaistīti iekšējie orgāni. Bērniem ar nieru vai centrālās nervu sistēmas darbības traucējumiem nepieciešama agresīvāka ārstēšana. Pretēji, vieglu artrītu un izsitumus ir viegli kontrolēt. Tomēr individuāla prognoze ir relatīvi nenosakāma.

Cik liela ir iespēja atveseļoties pilnībā?

Slimība, to agrīni diagnosticējot un agrīni ārstējot, visbiežāk norimst un galu galā iestājas remisija. Taču, kā jau iepriekšminēts, SLE ir neparedzama, hroniska slimība un bērni, kuriem uzstādīta SLE diagnoze, parasti atrodas medicīnu uzraudzībā un turpina lietot medikamentus. Bieži SLE ārstēšana jāturpina pie pieaugušo speciālista, kad pacients sasniedz atbilstošo vecumu.

Kā slimība ietekmē bērna un ģimenes ikdienas dzīvi?

Ārstējot SLE, bērns var piekopt normālu dzīvesveidu saprātīguma robežās. Viens izņēmums, jāizvairās uzturēties intensīvā saules gaismā, tas var ierosināt vai pasliktināt SLE. Bērns, kuram ir SLE, nevarēs iet katru dienu uz pludmali vai sauloties baseina malā.

Bērniem, kam ir 10 un vairāk gadu, ir svarīgi saprast medikamentu lietošanas un personīgās higiēnas pieaugošu nozīmi. Bērniem un viņu vecākiem jāsaprot SLE simptomi, lai identificētu iespējamus paasinājumus. Noteikti simptomi kā hronisks nogurums, iniciatīvas trūkums var būt vēl dažus mēnešus pēc slimības uzliesmojuma vai arī tie var nekad nepazust.

Lai gan šie traucējošie faktori ir jāņem vērā, taču, cik iespējams, jāveicina bērna iesaistīšanās aktivitātēs kopā ar viņa/viņas vienaudžiem.

Kā ir ar skolas apmeklējumu?

Bērni, kas slimo ar SLE var un viņiem vajag apmeklēt skolu, izņemot aktīvas un smagas slimības periodus. Ja nav skarta centrālā nervu sistēma, SLE visumā neietekmē bērna spējas mācīties un domāt. Ja centrālā nervu sistēma ir skarta, var būt galvassāpes un garastāvokļa izmaiņas, traucētas spējas koncentrēties un atcerēties. Šādos gadījumos jāpārveido apmācības plāns.

Visumā bērns ir jāstimulē piedalīties ārpusstundu aktivitātēs, cik to atļauj slimība.

Ko darīt ar sportu?

Vispārīgai aktivitātei ierobežojumi ir nevajadzīgi un nevēlami. Bērns, slimības remisijas laikā, jāiedrošina regulāri izpildīt fiziskus vingrinājumus. Ieteicamas ir pastaigas, peldēšana, riteņbraukšana un citas aerobas aktivitātes. Jāizvairās no fiziskas slodzes, kas noved līdz izsīkuma robežai. Slimības paasinājuma periodā fiziskā slodze jāierobežo.

Ko var teikt par diētu?

Nav noteiktas diētas, kas var izārstēt SLE. Bērnam jāsaņem veselīga, sablansēta diēta. Ja tiek lietoti glikokortikosteroīdi, bērnam jāuzņem barība ar mazu sāls saturu, lai izvairītos no augsta asinsspiediena un barība ar mazu cukura saturu, lai izvairītos no diabēta un svara pieauguma. Pie tam, viņiem jālieto diēta, kas bagātināta ar kalciju un D vitamīnu, lai aizkavētu osteoporozi. Nav zinātniski pierādīts, ka citu vitamīnu piedevas būtu noderīgas pie SLE.

Vai klimats var ietekmēt slimības gaitu?

Ir labi zināms, ka saules staru iedarbība var izraisīt jaunu ādas bojājumu veidošanos un arī var novest pie SLE paasinājuma. Lai izvairītos no šīs problēmas, ieteicams lietot efektīvus aizsargkrēmus uz atklātām ķermeņa daļām, kad bērns ir ārpus telpām. Atcerieties, ka krēms jāuzliek vismaz 30 minūtes pirms ārā iešanas, lai tas varētu iesūkties ādā un nožūt. Saulaina dienā krēms ir atkārtoti jālieto ik pa 3 stundām. Daži aizsargkrēmi ir ūdensizturīgi, taču ieteicams to atkārtoti uzziest pēc vannas vai peldēšanās. Svarīgi arī ir valkāt drēbes, kas aizsargā pret sauli, ejot ārā saules gaismā nēsāt platmales un tērpus ar garām piedurknēm, pat mākoņainā laikā, jo ultravioletie (UV) stari viegli izspiežas caur mākoņiem. Dažiem ar SLE slimiem bērniem rodas problēmas pēc saskares ar UV stariem no fluorescējošas gaismas, halogēna gaismas vai datora monitora. Ekrāna UV staru filtri ir noderīgi, ja bērnam rodas problēmas darbā ar monitoru.

Vai bērnu drīkst vakcinēt?

Pie SLE bērnam infekcijas risks ir paaugstināts un tā novēršana imunizācijas ceļā ir īpaši svarīga. Ja iespējams, jāpieturas pie normāla imunizācijas grafika. Ir daži izņēmumi:

- Bērniem ar smagu, aktīvu slimību imunizāciju neizdara.
- Bērņus, kas saņem glikokortikosteroīdus vai imunosupresīvus medikamentus, neimunizē ar vakcīnām, kas satur dzīvus vīrusus (piem. masalu, cūciņu un masaliņu vakcīna, orālā poliovīrusa vakcīna un vējbaku vakcīna). Orālā polio vakcīna ir

kontrindicēta arī ģimenes locekļiem, kuri dzīvo vienā mājā ar bērnu, kas saņem imunosupresīvu terapiju.

- Pneimokoku vakcīna ir ieteicama bērniem ar SLE un liesas hipofunkciju.

Kā ir ar seksuālo dzīvi, grūtniecību un izsargāšanos no tās?

Vairumam sieviešu grūtniecība var noritēt normāli un piedzimst vesels bērns. Ideāls laiks grūtniecībai ir tad, kad slimība ir remisijā un netiek lietoti medikamenti, izņemot glikokortikosteroīdus mazās devās (citi medikamenti var kaitēt bērnam). Sievietēm, kas slimo ar SLE, var būt traucēta grūtniecības iestāšanās vai nu slimības vai medikamentu dēļ. SLE arī ir saistīts ar neiznēsāšanas, priekšlaicīgu dzemdību un iedzimtu defektu risku, pēdējais pazīstams ka neonatāls lupus (2. pielikums). Sievietēm ar paaugstinātu antifosfolipīdu antivielu (1. pielikums) līmeni ir augsts risks grūtniecības laikā rasties sarežģījumiem. Grūtniecība pati par sevi var pastiprināt simptomus vai izraisīt slimības paasinājumu, tapēc ar SLE slimām sievietēm grūtniecības laikā jāatrodas ciešā akušiera uzraudzībā, kuram ir labas zināšanas par augsta riska grūtniecībām un kurš strādā cieši kopā ar reimatologu.

SLE pacientēm drošākā kontracepcijas forma ir barjermetodes (kondomi vai diafragmas) un spermicīdas vielas. Perorālie kontracepcijas līdzekļi (tabletes), kas satur estrogēnu, sievietēm ar SLE palielina uzliesmojumu rašanās risku.

1. PIELIKUMS

Antifosfolipīdu antivielas

Antifosfolipīdu antivielas ir autoantivielas, kas izveidotas pret paša organisma fosfolipīdiem (tie ir daļa no šūnas membrānas) vai proteīniem, kas piesaistās fosfolipīdiem. Divas zināmākās antifosfolipīdu antivielas ir antikardiolipīna antivielas un lupus antikoagulants. Antifosfolipīdu antivielas var atrast 50% bērnu, kas slimo ar SLE, bet tās arī ir novērojamas dažu citu autoimūnu slimību un dažādu infekciju gadījumos, tikpat labi kā mazam procentam bērnu bez jebkādas zināmas slimības.

Šīs antivielas asinsvados palielina tieksmi uz asins sarecēšanu un ir saistītas ar virkni slimību, kas ietver artēriju un/vai vēnu trombozi, samazināto asins plātnišu skaitu (trombocitopēnija), migrēnas galvassāpes, epilepsiju un izraibināta purpura krāsas āda (livedo reticularis). Parasti asins sarecēšana notiek smadzenēs, kas noved pie insulta. Citas vietas, kur veidojas recekļi, ir kāju vēnas un nieres. Slimību sauc par antifosfolipīdu sindromu, ja pie trombozes ir pozitīvs antifosfolipīdu antivielu tests.

Antifosfolipīdu antivielas ir īpašs faktors sievietēm grūtniecības laikā, jo tās traucē placentas funkcijas. Asins recekļi, kas rodas placentas asinsvados, var izraisīt priekšlaicīgu neiznēsātību (spontāno abortu), vāju augļa attīstību, preeklampsiju (augsts asinsspiediens grūtniecības laikā) un nedzīva bērna piedzimšanu. Dažām sievietēm var būt problēmas ar grūtniecības iestāšanos.

Vairumam bērnu ar pozitīvu antifosfolipīdu antivielu testu nekad trombozes nav bijušas. Šobrīd notiek pētījumi par vislabāko profilaktisko ārstēšanu šādiem bērniem. Mūsdienās bieži bērniem ar pozitīvu antifosfolipīdu antivielu testu un pavadošu autoimūnu slimību dod aspirīnu zemās devās. Aspirīns darbojas uz asins plātnītēm, samazinot to salīpšanu un tādā veidā samazina asins sarecēšanas spējas. Optimāla ārstēšana pieaugušajiem ar

antifosfolipīdu antivielām vēl ietver izvairīšanos no riska faktoriem, tādiem kā smēķēšana un perorālo kontracepcijas līdzekļu lietošana.

Kad antifosfolipīdu sindroma diagnoze ir uzstādīta (bērniem pēc trombozes) galvenais ārstēšanas uzdevums ir sašķidrināt asinis. Tas parasti tiek panākts lietojot tableti, ko sauc par varfarīnu, kas ir antikoagulants. Lieto ik dienas un lai noteiktu, vai varfarīns sašķidrina asinis līdz vēlamai pakāpei, jāizdara regulāras asins analīzes. Antikoagulantu terapijas ilgums ir lielā mērā atkarīgs no slimības smaguma un asins sarecēšanas veida.

Sievietes ar antifosfolipīdu antivielām, kurām bijuši atkārtoti spontāni aborti, arī var ārstēt, bet ne ar varfarīnu, par cik dodot grūtniecības laikā tas var izraisīt augļa anomālijas. Grūtniecēm ar antifosfolipīdu antivielām ārstēšanā izmanto aspirīnu un heparīnu. Grūtniecības laikā heparīns jālieto ik dienas zemādas injekciju veidā. Lietojot šos medikamentus un atrodoties rūpīgā akušiera uzraudzībā, ap 80% šo sieviešu ir veiksmīga grūtniecība.

2. PIELIKUMS

Neonatālais (jaundzimušo) lupus.

Neonatālais lupus reti sastopama augļa un jaundzimušo slimība, ko izraisa caur placentu izgājušās mātes specifiskās antivielas. Šīs specifiskās antivielas, kas saistītas ar neonatālo lupus, pazīstamas kā anti-Ro un anti-La antivielas. Tās sastopamas apmēram vienai trešdaļai pacientu ar SLE, bet daudzām sievietēm, kurām ir šīs antivielas, nepiedzimst ar neonatālu lupus slims bērns. No otras puses, neonatālais lupus var būt pēcnācējiem, kuru mātes neslimo ar SLE.

Neonatālais lupus ir atšķirīga no SLE. Vairumā gadījumu, neonatālā lupus simptomi spontāni pazūd 3 līdz 6 mēnešu vecumā, neatstājot sekas. Visbiežākais simptoms ir izsitumi, kas parādās pāris dienas pēc piedzimšanas, īpaši pie saskares ar saules gaismu. Neonatālā lupus izsitumi ir pārejoši un parasti izzūd bez rētu veidošanās. Otrs visbiežākais simptoms ir izmaiņas asins ainā, tās reti ir nopietnas un pārmaiņām ir tendence izzust pāris nedēļu laikā bez ārstēšanas.

Ļoti reti novērojama ir speciāla sirds ritma traucējumu forma, kas pazīstama kā iedzimta sirds blokāde. Šinī gadījumā bērnam ir patoloģiski lēns pulss. Šī patoloģija ir paliekoša un bieži to diagnosticē starp 15. un 25. grūtniecības nedēļu, izmeklējot augļa sirdi ar ultraskaņu. Dažos gadījumos ir iespējams ārstēt slimību vēl nedzimušam bērnam. Pēc piedzimšanas daudziem bērniem ar iedzimtu sirds blokādi ir nepieciešama sirds stimulatora implantācija. Ja sievietei jau ir viens bērns ar iedzimtu sirds blokādi, risks piedzimt vēl vienam ar šādu problēmu ir 10 - 15%.

Bērni ar neonatālo lupus aug un attīstās normāli. Viņiem ir tikai maza iespēja tālākajā dzīvē rasties SLE.