



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SISTEMINĖ RAUDONOJI VILKLIGĖ (SRV)

Kas tai yra?

Sisteminė raudonoji vilkligė (SRV) yra lėtinė autoimuninė liga, kuri gali pažeisti įvairius vidaus organus, ypač odą, sąnarius, kraują ir inkstus. SRV - lėtinė liga, reiškia ji tęsiasi ilgą laiką. Žodis "autoimuninė" - reiškia imuninės sistemos sutrikimą. Imuninė sistema vietoje to, kad apsaugotų nuo bakterijų ir virusų, neigiamai veikia ligonio sveikus audinius.

SRV pavadinimas datuojamas 20-o amžiaus pradžioje. Sisteminė – reiškia, kad liga pakenkia daugelį kūno organų. Raudonoji – reiškia bėrimo spalvą. Žodis "vilkligė" atėjo iš lotynų kalbos ir susijęs su tipiniu peteliškės formos bėrimu veide, kuris gydytojams priminė baltas dėmes ant vilkų snukių.

Koks paplitimas?

SRV yra reta liga. Ja susergera 5 iš 1 mln vaikų per metus. SRV retai prasideda iki 5 metų amžiaus ir gana retai - iki paauglystės. Dažniausiai susergera moterys nuo 15 iki 45 metų amžiaus. Šioje amžiaus grupėje moterys serga 9 kartus dažniau negu vyrai. Iki lytinio brendimo berniukų sergamumas yra didesnis negu mergaičių.

SRV paplitusi visame pasaulyje, o labiausiai paplitusi Afrikoje, Amerikoje, Ispanijoje ir Azijoje.

Kokios ligos priežastys?

Tikslios ligos priežastys nėra žinomos. Yra žinoma tiek, kad SRV yra autoimuninė liga. Ja sergant imuninė sistema praranda gebėjimą atpažinti svetimą intervenciją į žmogaus audinius ir ląsteles. Imuninė sistema padaro klaidą ir pradeda gaminti autoantikūnus, kurie sveikas ląsteles identifikuoja kaip svetimas ir jas naikina. To rezultate išsivysto uždegimas, kuris pažeidžia specifinius organus (sąnarius, inkstus, odą ir kt.). Prasidėjus uždegimui atsiranda kūno dalių paraudimas, patinimas, skausmingumas ir temperatūros pokyčiai. Jei uždegimas užsitęsia, pažeidžiami audiniai ir blogėja jų funkcija. Štai dėl ko SRV gydymas paremtas uždegiminio proceso malšinimu.

Daugybiniai įgimti rizikos faktoriai kartu su aplinkos faktoriais apsprendžia pakitusią imuninės sistemos veiklą. Žinoma, kad SRV ligos sukelėjais gali būti daugelis faktorių, pvz.: hormonų disbalansas brendimo laikotarpiu, išoriniai faktoriai, tokie kaip saulės spinduliai, kai kurios virusinės infekcijos ar medikamentai.

Ar tai paveldima? Kokios prevencinės priemonės?

SRV nėra paveldima liga, kadangi tiesiogiai iš tėvų vaikams neperduodama. Tačiau vaikai paveldi iš tėvų dar nežinomus genetinius veiksnius, kurie sąlygoja SRV išsivystymą. Dažnai sergančio SRV vaiko giminėje būna žmonių sergančių kokia kita imunine liga. Kad vienoje šeimoje būtų du sergantys SRV vaikai, pasitaiko labai retai.

Kodėl mano vaikas susirgo šia liga? Ar galima buvo jos išvengti?

SRV priežastys nėra žinomos. Genetinei veiksniai ir tam tikri išoriniai faktoriai sukelia ligą. SRV negalima išvengti, tačiau ja sergantis vaikas turi vengti tam tikrų situacijų, kurios gali paūminti ligos eigą, pvz.: saulės spindulių be apsauginio kremo, streso ir kai kurių kitų medikamentų.

Ar tai užkrečiama liga ?

SRV neužkrečiama liga ir negali būti perduodama iš žmogaus žmogui.

Kokie pagrindiniai simptomai?

Liga paprastai prasideda palaipsniui ir vis nauji simptomai atsiranda savaitių, mėnesių ar net metų bėgyje. Pradiniais ir nespecifiniais SRV simptomais vaikų amžiuje dažniausiai būna bendras silpnumas, greitas nuovargis. Daugeliui vaikų atsiranda pasikartojantis ar užsitęsęs karščiavimas, svorio kritimas, apetito praradimas.

Bėgant laikui atsiranda jau specifiniai ligai simptomai, kurie apima vieną ar kelias organų sistemas. Odos ir gleivinių pažeidimas yra labai dažnas. Odoje atsiranda įvairūs bėrimo elementai. Po saulės spindulių poveikio odoje gali atsirasti rausvas bėrimas. Burnos ir nosies gleivinėje atsiveria opelės. Tipinis "drugelio" formos bėrimas, apimantis skruostus ir nosies nugarėlę būna 1/3-1/2 sergančių vaikų. Kartais pradeda slinkti plaukai (nuplikimas) arba parausta, pabąla, pamėlsta rankos pabuvus šaltyje (Reino fenomenas). Taip pat gali sutinti ir sustingti sąnariai, gali pradėti skaudėti raumenis, atsirasti mažakraujystė, galvos skausmai, traukuliai ir krūtinės skausmai. Įvairaus laipsnio inkstų pažeidimas randamas beveik visiems segantiems SRV vaikams ir jis apsprendžia ligos išėitį.

Pagrindiniai inkstų pažeidimo požymiai yra aukštas kraujospūdis, kraujas šlapime, tinimai, ypač pėdų, kojų ir akių vokų.

Ar visi vaikai serga vienodai?

SRV simptomai pasireiškia kiekvienam vaikui labai individualiai. Visi anksčiau išvardinti simptomai gali išryškėti tiek ligos pradžioje, tiek bet kuriuo ligos metu.

Ar liga skiriasi vaikų amžiuje nuo suaugusių ligos?

Vaikų ir paauglių SRV tokia pat kaip ir suaugusių. Ligos eiga greičiau kinta vaikų amžiuje ir yra sunkesnė, negu suaugusių.

Kaip liga diagnozuojama?

SRV diagnozuojama remiantis skundais (pvz.: skausmas), simptomais (pvz.: temperatūra) ir įvairių tyrimų rezultatais. Amerikos Reumato Asociacijos gydytojai sudarė 11 kriterijų sąrašą, kuriais remiantis diagnozuojama SRV. Į šių kriterijų sąrašą įtraukti pagrindiniai požymiai, pasireiškiantys sergant SRV. SRV diagnozei pagrįsti turi būti teigiami bent 4 iš 11 kriterijų, nustatyti bet kuriuo ligos metu. Tačiau patyręs gydytojas gali diagnozuoti ligą ir radęs mažiau nei 4 kriterijus.

Kriterijai:

- 1) "**Drugelio**" bėrimas veido srityje. Tai yra raudonas bėrimas apimantis skruostus ir nosies nugarėlę.
- 2) **Foto jautrumas**. Tai yra padidėjęs odos jautrumas saulės spinduliams. Dažniausiai pažeidžiamos rūbų neapdengtos kūno vietos.
- 3) **Diskoidinis bėrimas** būna žvyninis, pakilęs virš odos paviršiaus, monetos formos bėrimas atsirandantis veido srityje, galvos plaukuotoje dalyje, ausų srityje, ant krūtinės ir rankų. Sugijus šiems pakitimams gali likti randai. Diskoidinis bėrimas dažniau pasitaiko juodos rasės žmonėms.
- 4) **Gleivinių opos**. Tai mažos žaizdelės atsirandančios burnoje ar nosyje. Jos paprastai neskausmingos, tačiau opelės nosyje gali sukelti kraujavimą.
- 5) Daugumai vaikų sergančių SRV būdingas **artritas**. Atsiranda plaštakų, riešų, alkūnių, kelių ir kitų sąnarių skausmai ir patinimai. Skausmas gali migruoti. Tai reiškia, kad skausmas pereina iš vieno sąnario į kitą. Skausmas gali pasireikšti tuose pačiuose skirtingų kūno pusių sąnariuose. SRV artritas nedeformuoja sąnarių.
- 6) **Pleuritas**, tai yra pleuros (plaučių apvalkalo) uždegimas. **Perikarditas** - perikardo (širdies apvalkalo) uždegimas. Dėl šių švelnių audinių uždegimo gali pradėti kauptis skystis aplink širdį ar plaučius. Dėl pleurito gali atsirasti krūtinės skausmas, kuris sustiprėja kvėpuojant.
- 7) Beveik visiems vaikams sergantiems SRV pažeidžiami **inkstai**. Inkstų pažeidimas gali būti įvairaus laipsnio: nuo labai lengvo iki labai sunkaus. Pradžioje inkstų pažeidimas gali būti asimptominis ir nustatomas tik atliekant šlapimo tyrimą ir kraujo biocheminius tyrimus, kurie parodo inkstų funkciją. Kai inkstai yra stipriai pažeisti, gali atsirasti kraujas šlapime, pėdų ir blauzdų tinimas.

8) **Centrinės nervų sistemos** pakenkimas pasireiškia galvos skausmu, traukuliais ir neuropsichiatrine manifestacija, pvz.: koncentracijos stoka ir atminties susilpnėjimu, nuotaikų kaita, depresija ir psichoze.

9) **Kraujo ląstelių pažeidimas.** Autoantikūnai puola kraujo ląsteles. Kai šis procesas paliečia raudonuosius kraujo kūnelius arba eritrocitus (jie neša deguonį iš plaučių į kitus kūno organus) vystosi kraujo hemolizė ir gali išryškėti hemolizinė anemija. Šis procesas gali vystytis lėtai arba labai ūmiai.

Baltų kraujo kūnelių kiekio sumažėjimas – leukopenija - sergant SRV nepavojingas.

Trombocitų sumažėjimas vadinamas trombocitopenija. Trombocitopenijos metu gali prasidėti kraujavimas iš įvairių organų, pvz.: virškinamojo trakto, šlapimą gaminančių organų, gimdos ar smegenų. Taip pat kraujuoja į poodį net nestipriai susižeidus.

10) **Imunologinius sutrikimus** parodo autoantikūnai randami kraujyje:

a) Anti-DNR antikūnai yra autoantikūnai, kurie veikia prieš ląstelių genetinę medžiagą. Jie pirmiausiai randami sergant SRV. Šių antikūnų tyrimas turi būti kartojamas dažnai, nes jų kiekio didėjimas rodo SRV proceso paūmėjimą.

b) Anti-Sm antikūnai yra pavadinti mergaitės, kuriai pirmą kartą buvo rasti, vardu (Smith). Šie antikūnai randami tik sergantiems SRV ir patvirtina SRV diagnozę.

c) Antifosfolipidiniai antikūnai (žr.1 priedą)

11) **Antinukleariniai antikūnai (ANA)** yra antikūnai, kurie veikia prieš ląstelės branduolį. Jie randami beveik kiekvieno sergančio SRV kraujyje, tačiau šie antikūnai gali būti randami ir prie kitų ligų ar net sveikų vaikų kraujyje (5%).

Kuo svarbūs šie testai?

Laboratoriniai tyrimai padeda diagnozuoti SRV ir nurodo, kurie organai yra įtraukti į procesą. Reguliarus kraujo ir šlapimo tyrimas padeda nustatyti ligos intensyvumą ir gydymo efektyvumą, vaistų toleravimą. Yra keli laboratoriniai tyrimai, kurie turi būti atlikti sergant SRV:

1) Rutininiai tyrimai:

Eritrocitų nusėdimo greitis (ENG) ir C reaktyvusis baltymas (CRB) parodo uždegimą. C reaktyvusis baltymas sergant SRV gali būti normos ribose, o ENG - padidėjęs. Padidėjęs C reaktyvusis baltymas gali būti papildomos infekcijos rodiklis.

Bendras kraujo tyrimas gali parodyti anemiją, baltųjų kraujo kūnelių ir trombocitų kiekio pokyčius. Serumo baltymai, jų elektroforezė gali parodyti padidėjusį gama globulino kiekį (uždegimo požymis) ar sumažėjusį albumino kiekį (inkstų įtraukimas į procesą).

Biocheminiai kraujo tyrimai rodo inkstų būklę (esant inkstų pažeidimui padidėja šlapalo, kreatinino kiekiai, tai pat gali būti elektrolitų disbalansas), kepenų ir raumenų būklę.

Šlapimo tyrimas labai svarbus ligos pradžioje ir ligos metu. Jis parodo inkstų dalyvavimą procese. Jį reikia kartoti reguliariai, net kai liga atrodo nurimusi. Šlapimo tyrimas gali parodyti inkstų uždegimą (jei randama eritrocitų arba padidėjęs baltymo kiekis). Kartais prireikia ištirti visos paros šlapimą, tai taip pat parodo inkstų pažeidimą.

2) Imunologiniai tyrimai:

Antinukleariniai antikūnai (ANA) (žr. diagnostiką)

Anti-DNR (žr. diagnostiką)

Anti-Sm antikūnai (žr. diagnostiką)

Antifosfolipidiniai antikūnai

Kraujo komplemento tyrimas. Komplementas apibūdina grupę kraujo baltymų, kurie dalyvauja naikinant bakterijas, reguliuoja uždegiminį procesą ir imuninį atsaką. C3 ir C4 komplemento baltymai sunaudojami imuninėse reakcijose, todėl jų kiekio sumažėjimas rodo aktyvią ligą, ypač inkstų ligą.

Daugelis kitų tyrimų gali būti atliekami sergant SRV. Inkstų biopsija (mažo inksto audinio gabaliuko paėmimas) yra vertinga nustatant SRV tipą, laipsnį ir senumą, taip pat padeda pasirinkti tinkamiausią gydymą. Odos biopsija padeda nustatyti vaskulitą ar bėrimų prigimtį.

Kiti tyrimai: krūtinės ląstos rentgenograma (širdies ir plaučių), elektrokardiograma (EKG) ir širdies echoskopija, plaučių funkcijos tyrimas, elektroencefalograma (EEG), magnetinis rezonansas (MR) ar kiti galvos smegenų skenavimai ir kitų audinių biopsijos.

Ar tai išgydoma liga?

SRV šiuo metu neišgydoma, bet didžioji dauguma SRV sergančių vaikų yra sėkmingai gydomi. Gydymas yra paremtas komplikacijų prevencija ir simptomine terapija.

Pirmą kartą diagnozuota SRV dažniausia būna labai aktyvi. Tuo metu reikia didelių vaistų dozių, tam kad išvengti organų pažeidimų ir komplikacijų. Daugeliui vaikų, pradėjus gydymą, liga pradeda kontroliuoti ir gali pasiekti remisiją. Remisijos metu medikamentinis gydymas mažinamas iki minimumo arba net visai nutraukiamas.

Koks šios ligos gydymas?

Dauguma SRV simptomų yra sukelti uždegiminio proceso, todėl gydymo tikslas šį uždegimą mažinti. Dažniausiai naudojamos keturios vaistų grupės SRV gydyti:

Nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo vartojami artrito skausmams mažinti. Jie skiriami tik trumpam laikui ir dozė mažinama gerėjant sąnarių būklei. Šiai vaistų grupei priklauso labai daug vaistų, taip pat ir aspirinas. Aspirinas šiomis dienomis retai naudojamas kaip priešuždegiminis vaistas. Jis yra labai vertingas trombozių prevencijai vaikams, kuriems padidėjęs antifosfolipidinių antikūnų kiekis.

Antimaliariniai vaistai, tokie kaip hidroksichlorochinas, yra labai vertingi gydant saulės spinduliams jautrų diskoidinį bėrimą ar kitus SRV bėrimus. Tam, kad pasimatytų vaistų poveikis, juos reikia gerti ilgą laiką. Tarp SRV ir maliarijos jokio ryšio nėra nustatyta.

Gliukokortikoidai - mažina uždegimą ir imuninės sistemos aktyvumą. Gydymas prednizolonu - pagrindinė SRV terapija. Pradiniam ligos stabilizavimui ir kontrolei gliukokortikoidai turi būti geriami kas dieną keletą savaičių, mėnesių ar net metų. Pradinė vaisto dozė ir jo vartojimo dažnumas priklauso nuo ligos intensyvumo ir pažeistų organų. Didelės geriamų ar intraveninių gliukokortikoidų dozės skiriamos, kai yra hemolizinė anemija, centrinės nervų sistemos pažeidimas ir inkstų pažeidimas. Pirmomis gydymo dienomis vaiko būklė žymiai pagerėja. Kai pirminė ligos manifestacija jau yra kontroliuojama, gliukokortikoidų dozės pradeda mažinti iki minimalių, kurios gali užtikrinti gerą vaiko savijautą. Vaistų dozės mažinimas turi būti laipsniškas. Reikia dažnai kartoti tyrimus, tam kad būtume tikri ar ligos aktyvumas yra sumažintas iki minimumo. Kartais paaugliai savavališkai nutraukia gliukokortikoidų vartojimą arba sumažina ar padidina vaistų dozę. Matyt, jiems nusibosta reguliarius vaistų vartojimas arba erzina pašalinis vaistų poveikis, arba jie jaučiasi geriau ar blogiau. Labai svarbu, kad tėvai ir vaikai suprastų kaip gliukokortikoidai veikia ir kodėl nustoti juos gerti arba pakeisti dozę be gydytojo priežiūros yra labai pavojinga. Gliukokortikosteroidas (*kortizonas*) paprastai yra gaminamas organizme. Kai pradamas gydymas, organizmas sustabdo savo kortizono gamybą. Liaukos, kurios jį gamina, tampa vangios ir tingios. Todėl, jei gliukokortikoidų vartojimas staiga nutraukiamas, organizmas nespėja gaminti pakankamai kortizono. Tokia būklė gali sukelti gyvybei pavojingą kortizono nepakankamumą (antinkščių nepakankamumą). O labai greitas dozės sumažinimas gali vėl paūminti ligą.

Imunosupresiniai vaistai, pvz.: azatioprinas, ciklofosfamidai veikia kitaip nei gliukokortikoidai. Jie mažina uždegimą ir turi polinkį mažinti imuninį atsaką. Šie medikamentai skiriami, kai vien gliukokortikoidų vartojimas niekaip nesustabdo SRV progresavimo. Jie skiriami, kai pasireiškia ryškus pašalinis gliukokortikoidų poveikis arba, kai manoma, kad kombinuojant šias dvi vaistų grupes bus pasiektas geresnis gydymo efektas.

Imunosupresiniai vaistai nepakeičia gliukokortikoidų. Paprastai ciklofosfamidai ir azatioprinai yra geriami ir nėra naudojami kartu. Ciklofosfamido intraveninė pulsterapija skiriama, kai yra smarkiai pažeisti inkstai arba yra kitos rimtos SRV komplikacijos. Šiuo atveju didelės vaisto dozės leidžiamos į veną (maždaug 5-10 kartų didesnės dozės negu geriamos). Tai gali būti atliekama tiek ambulatoriškai, tiek ligoninėje.

Biologiniai vaistai - tai vaistai, kurie blokuoja autoantikūnų gamybą arba jų poveikį specifinėms molekulėms. Šių vaistų skyrimas dar yra eksperimentinis ir įtrauktas tik į naujai tyrinėjamus gydymo protokolus.

SRV ir kitų autoimuninių ligų tyrinėjimas yra labai intensyvus. Pagrindinis tikslas- nustatyti specifinius uždegimo ir autoimuninių reakcijų mechanizmus. Tuomet bus galima gydyti ligas neveikiant visos imuninės sistemos. Šiuo metu atliekama labai daug klinikinių tyrimų, bandomos naujos terapijos. Tai suteikia daugiau vilčių sergantiems SRV.

Kokie medikamentinės terapijos pašaliniai poveikiai?

SRV gydymui naudojami medikamentai yra labai efektyvūs, tačiau jie sukelia ir nemažai pašalinių reiškinių (detalūs pašaliniai poveikiai aprašyti medikamentinio gydymo skirsnyje).

Nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo gali sukelti virškinamojo trakto disfunkciją (turi būti geriama pavalgis), kraujavimą susižeidus, rečiau kepenų ir inkstų funkcijos pakitimus.

Antimaliariniai vaistai gali sukelti tinklainės pakitimus, todėl ligoniams turi būti reguliariai tiriamos akys pas specialistą (oftalmologą).

Gliukokortikoidai sukelia įvairiausius pašalinius poveikius tiek juos vartojant trumpą laiką, tiek ilgai. Didesnė šių pašalinių reiškinių atsiradimo tikimybė yra, kai vartojamos didelės vaistų dozės ilgą laiką.

Pagrindiniai pašaliniai reiškiniai:

Fizinės išvaizdos pakitimai (didėja svoris, didėja ir išsipučia žandai, padidėja kūno plaukuotumas, atsiranda odos pokyčiai - rausvos strijos, jaunatviniai spuogai, greitai atsirandančios kraujosruvos).

Svoris gali būti kontroliuojamas mažinant maisto kaloringumą ir sportuojant.

Padidėja infekcinių susirgimų rizika, ypač tuberkuliozės ir vėjaraupių. Vaikas geriantis gliukokortikoidus kontaktavęs su sergančiu vėjaraupiais, turi nedelsiant kreiptis į gydytoją. Skubi pagalba - pasyvi imunizacija.

Skrandžio problemos: dispepsija (skrandžio veiklos sutrikimas) ar rėmuo. Skiriami skrandžio gleivinę saugantys vaistai.

Aukštas arterinis kraujo spaudimas.

Raumenų silpnumas (vaikui gali būti sunku lipti laiptais ar atsistoti nuo kėdės).

Gliukozės metabolizmo sutrikimas, ypač jei yra genetinė cukrinio diabeto predispozicija.

Nuotaikos pakitimas: depresija ar nuotaikų kaita.

Akių problemos: lęšiuko drumstis, katarakta ir glaukoma.

Kaulų retėjimas (osteoporozė). Tai kontroliuojama mankštinantis, valgant daug kalcio turintį maistą, papildomai geriant kalcį ir vitaminą D. Šios apsaugos priemonės turi būti pradėtos tuojau pat, vos pradėjus gerti gliukokortikoidus.

Augimo sulėtėjimas.

Svarbu yra tai, kad šie pašaliniai reiškiniai yra grįžtami ir išnyksta mažinant dozę ar baigus gydymą. Imunosupresinis gydymas taip pat sukelia rimtų pašalinių reiškinių, todėl vartojant šiuos medikamentus vaikas turi būti nuosekliai tiriamas ir stebimas gydytojo. Pašalinis poveikis aprašytas medikamentinio gydymo skirsnyje.

Kaip ilgai užtrunka gydymas?

Gydoma tol, kol liga tęsiasi. Pirmaisiais ligos metais vaikas pastoviai turi vartoti gliukokortikoidus. Net ir mažos gliukokortikoidų dozės mažina ligos paūmėjimo galimybę. Todėl daugeliui pacientų skiriamos minimalios dozės ilgą laiką.

Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?

Nėra jokių stebuklingų SRV gydymo metodų. Šiais laikais siūloma labai daug netradicinių gydymo metodų, tačiau prieš pradėdant juos naudoti reikia labai rūpestingai viską apgalvoti. Šiuos gydymo metodus rekomenduoja nekvalifikuoti žmonės. Jei vis tik nusprendėte išbandyti šį gydymą, pasikonsultuokite su savo gydytoju. Gydytojas neturėtų prieštarauti, jei nenutraukiamas

medikamentinis gydymas. Paprastai žmonės gydantys netradiciniais metodais reikalauja nutraukti medikamentinį gydymą ir "išvalyti" organizmą. Tačiau jei liga kontroliuojama tik gliukokortikoidų pagalba, tai jų nutraukimas yra labai pavojingas.

Kokie periodiniai tyrimai reikalingi?

Reikėtų lankytis pas gydytoją dažniau, nei paprastai. Bet kokie anksti nustatyti organizmo pokyčiai greičiau ir lengviau koreguojami. Sergantiems SRV vaikams reguliariai reikia tirti arterinį kraujo spaudimą, šlapimą, bendrą kraują, gliukozės kiekį kraujyje, koaguliacijos sistemą, komplementą ir anti-DNR antikūnus. Periodiškas kraujo tyrimas dar reikalingas ir gydantis imunosupresiniais vaistais. Kraujo tyrimas šiuo atveju parodo ar kaulų čiulpai gamina pakankamai kraujo kūnelių. Idealu būtų, jei vaiką sektų vienas gydytojas: pediatras - reumatologas. Jei reikia, gali konsultuoti kiti specialistai: odos ligų (vaikų dermatologas), kraujo ligų (vaikų hematologas), inkstų specialistas (vaikų nefrologas). Socialinis darbuotojas, psichologas, dietologas ir kiti specialistai turi stebėti SRV sergančius vaikus.

Kaip ilgai liga tęsiasi?

SRV yra lėtinė liga, ji tęsiasi ilgus metus tai paūmėdama, tai nurimdama. Visada labai sunku nuspėti ligos eigą. Liga gali paūmėti bet kuriuo metu spontaniškai arba kaip reakcija į infekciją ar net dėl nežinomos priežasties. Tai pat spontaniškai gali įvykti ir remisija. Tai gi, nuspėti kada liga paūmės ir kiek tai tęsis ar kiek tęsis remisija neįmanoma.

Kokia ilgalaikė ligos prognozė?

SRV išeitis smarkiai gerėja anksti pradėjus ir protingai vartojant gliukokortikoidus ir imunosupresinį gydymą. Dauguma vaikystėje susirgusių SRV pacientų laikosi labai gerai. Tačiau liga gali būti sunki ir pavojinga gyvybei, išlikti aktyvi iki pat paauglystės ar net vyresnio amžiaus. Prognozė priklauso nuo organų skaičiaus įtraukto į procesą ir pažeidimo lygio. Kai yra pažeisti inkstai ar nervų sistema reikalingas labai agresyvus gydymas. Ir priešingai, nedidelis bėrimas ar artritas yra gana lengvai kontroliuojami. Taigi, prognozė nenuspėjama.

Ar galima visiškai pasveikti?

Kai liga anksti diagnozuota ir laiku pradėta tinkamai gydyti, dažniausia ji greitai pereina į ilgalaikę remisiją. Tačiau, kaip jau minėta anksčiau, liga yra neprognozuojama ir dažnai reikalauja ilgalaikio gydymo. Vaikui suaugus, jo stebėjimą ir gydymą turi tęsti suaugusiųjų reumatologas.

Kaip liga paveikia vaiko ir jo šeimos kasdienybę?

Pradėjus gydyti SRV, vaikas gali grįžti prie normalaus gyvenimo ritmo. Jis turi vengti tiesioginių saulės spindulių, kurie gali paūminti ligą. Vyresniems nei 10 metų vaikams turi būti išaiškinta vaistų vartojimo svarba ir savęs priežiūros būtinybė. Tėvai ir vaikas turi išmokti pažinti ligos paūmėjimą. Kai kurie simptomai (karščiavimas ir nuovargis) gali išlikti ilgą laiką nuo paūmėjimo pradžios ir gali atrodyti, kad niekad nepraeis. Tačiau net tokiu atveju reikia stengtis palaikyti fizinį aktyvumą.

O kaip mokykla?

Sergantys SRV vaikai gali ir turi eiti į mokyklą, išskyrus paūmėjimo periodus. Jei nepažeista centrinė nervų sistema, SRV netrukdo mokslui ir mąstymui. Kai nervų sistema yra pažeista, būna sunku susikaupti, atsiminti, greitai keičiasi nuotaika, skauda galvą. Tokiu atveju turi būti sudarytas individualus mokymo planas.

Taip pat vaiką reikia skatinti dalyvauti užklasinėje veikloje.

Ar galima sportuoti?

Riboti sportinio aktyvumo dažniausiai nereikia. Reguliarus fizinis aktyvumas turi būti skatinamas remisijos metu. Rekomenduojama daug vaikščioti, plaukioti, važinėti dviračiu, užsiimti aerobika. Tačiau negalima sportuoti iki išsekimo. Ligos paūmėjimo metu fizinį aktyvumą reikėtų apriboti.

Dieta?

Nėra specialios SRV dietos. Maistas turi būti sveikas ir gerai subalansuotas. Jei geriama gliukokortikoidai, reikėtų valgyti mažiau druskos turintį maistą, nes druskos perteklius didina arterinį kraujospūdį ir riboti cukraus kiekį (diabeto ir svorio augimo prevencijai). Taip pat maiste turėtų būti daugiau kalcio ir vitamino D (osteoporozės profilaktikai). Kiti vitaminai ir maisto papildai didelės įtakos SRV eigai ir komplikacijoms neturi.

Ar gali klimatas turėti įtakos ligos eigai ?

Gerai žinoma, kad saulės spinduliai gali sukelti ligos paūmėjimą ar jų poveikyje gali atsirasti naujų odos pažeidimų. Rekomenduojama naudoti didelio laipsnio UV spindulių filtrą turinčius kremus visoms rūbais neapdengtoms kūno vietoms tepti. Neužmirškite kremą užtepti 30 min. prieš išeinant į lauką, kad jis spėtų įsigerti ir išdžiūti. Saulėtą dieną kremą galima tepti kas 3 valandas. Kai kurie kremai nuo saulės yra atsparūs vandeniui, bet vis tiek išsimaudžius reikėtų vėl išsitepti kremu. Svarbu dėvėti gerai nuo saulės apsaugančius rūbus: plačiabryles skrybėles, rūbus ilgomis rankovėmis. Rekomenduojama taip rengtis net debesuotomis dienomis, nes UV spinduliai lengvai prasiskverbia pro debesis. Kartais sergantieji SRV būna jautrūs net fluorescencinėms, halogeninėms lempoms ir kompiuterio monitoriams. Reikėtų naudoti kompiuterių monitorių UV filtrus.

Ar galima vaiką skiepyti?

Sergantys SRV vaikai yra imlesni infekciniams susirgimams, todėl skiepijimas yra labai svarbus. Jei įmanoma vaiką reikėtų skiepyti pagal planą. Tačiau yra keletas išimčių:

- neskiepyti vaikų paūmėjimo metu;
- kai vaikai gydomi imunosupresine ir gliukokortikoidų terapija, negalima jų skiepyti gyvomis vakcinomis (tymų, kiaulytės, raudonukės, vėjaraupių vakcinomis bei Sabino per burną skiepijama poliomielių vakcina), taip pat negalima poliomielių peroraline vakcina skiepyti šeimos narių.
- pneumokokinė vakcina rekomenduojama sergantiems SRV vaikams ir vaikams su blužnies hipofunkcija.

Seksualinis gyvenimas, nėštumas ir gimdymo kontrolė?

Daugelis SRV sergančių moterų gali išnešioti ir pagimdyti sveiką kūdikį. Idealiausias nėštumo laikas būtų ligos remisijos metu, kai galima nevartoti medikamentų. SRV sergančioms moterims gali būti sunku pastoti dėl ligos ir dėl medikamentinio gydymo. Taip pat yra didelė persileidimo, ankstyvo gimdymo ir apsigimimų rizika (žr. 2 priedą). Moterys, kurių padidėjęs antifosfolipidinių antikūnų kiekis, tai pat priskiriamos aukštos rizikos grupei. Pats nėštumas gali pabloginti ligos simptomus ar net sukelti ligos paūmėjimą. Visos SRV sergančios moterys turi būti labai atidžiai sekamos ginekologo - akušerio ir reumatologo. Saugiausios kontracepcijos priemonės: prezervatyvai, diafragmos ir spermicidinės priemonės. Kontraceptinėse piliulėse yra estrogeno. Estrogenas didina SRV paūmėjimo galimybę.

1 PRIEDAS.

Antifosfolipidiniai antikūnai.

Antifosfolipidiniai antikūnai yra autoantikūnai veikiantys prieš organizmo fosfolipidus (dalis ląstelių membranos) arba baltymus, kurie suriša fosfolipidus. Du pagrindiniai antifosfolipidiniai antikūnai: antikardiolipininiai antikūnai ir lupus antikoaguliantas. Antifosfolipidiniai antikūnai randami 50% sergančių SRV vaikų, tačiau gali būti randami ir prie kitų autoimuninių ligų, įvairių infekcijų ir net prie neišaiškintų ligų. Šie antikūnai didina trombozės susidarymo galimybę kraujagyslėse ir yra siejami su tokiomis ligomis kaip arterijų ar venų trombozė, žemu trombocitų

kiekiu (trombocitopenija), migreniniais galvos skausmais, epilepsija, livedo retikularis (odoje atsirandačiomis rausvomis dėmelėmis). Dažna trombozių komplikacija yra smegenų insultas, kojų venų ir inkstų pažeidimas. Labai svarbūs antifosfolipidiniai antikūnai nėštumo metu, nes jie veikia placentą. Trombai susidarę placentos kraujagyslėse gali sukelti persileidimą (spontaninį abortą), blogą vaisiaus augimą, preeklampsiją (aukštą arterinį kraujospūdį nėštumo metu), negyvagimio gimimą. Daugeliui moterų turinčių antifosfolipidinių antikūnų sunku pastoti. Antifosfolipidinius antikūnus turintys kūdikiai labai retai susergera trombozinėmis ligomis. Šių ligų prevencinių priemonių imimasi vos nustačius autoimuninę ligą ir teigiamus antikūnus. Skiriama aspirino, kuris mažina trombocitų sulipimo galimybę. Suaugusiems reikia ne tik vartoti medikamentus, bet taip pat reikia mesti rūkyti ir nevartoti peroralinės kontracepcijos.

Kai vaikams diagnozuojamas antifosfolipidinis sindromas (trombozė + teigiami antifosfolipidiniai antikūnai), gydymo pagrindas yra "praskiesti" kraują. Tam vartojamas vaistas vadinamas varfarinu. Jis yra antikoaguliantas ir "praskiedžia" kraują iki reikiamo lygio.

Nėščios moterys su teigiamais antifosfolipidiniais antikūnais taip pat turi "skiesti" kraują, tik jos neturėtų vartoti varfarino, nes šis vaistas sukelia vaisiaus apsigimimus. Jos turėtų vartoti aspiriną ir hepariną. Heparinas skiriamas kasdien, įvedant jį po oda.

2 PRIEDAS.

Neonatalinė vilkligė.

Tai reta vaisiaus ar naujagimio liga. Ją salygoja per placentą praeinantys motinos autoantikūnai. Specifiniais autoantikūnais yra anti-Ro ir anti-La. Šie autoantikūnai randami maždaug 1/3 sergančių SRV, tačiau daugelis moterų turinčių šiuos antikūnus, jų neperduoda vaisiui. Pasitaiko, kad net moterys kurios nesergera SRV pagimdo vaikus su neonataline vilklige.

Neonatalinė vilkligė skiriasi nuo SRV. Pirmieji požymiai atsiranda 3 - 6 gyvenimo mėnesių. Pagrindiniai jų yra bėrimas, paūmėjantis nuo saulės spindulių. Bėrimas pranyksta be liekamųjų reiškinių. Kitas požymis - bendro kraujo tyrimo pakitimai. Dažnai tai gana ryškūs pakitimai, kurie praeina per keletą savaičių be gydymo. Labai retai pasitaiko širdies veiklos sutrikimai. Fiksuojamas labai retas pulsas jau 15- 25 nėštumo savaitę. Jei motina turi vieną vaiką su tokia liga, tai pagimdyti dar vieną tikimybė yra 10 - 15%. Vaikai su neonataline vilklige auga ir vystosi normaliai. Jiems yra didesnė rizika vėlesniame amžiuje susirgti SRV.