



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## SİSTEMİK LUPUS ERİTAMATOZUS

### **Nedir?**

Sistemik lupus eritamatozus (SLE) deri, eklemler, kan ve böbrekler gibi vücudun farklı organlarını tutabilen kronik, otoimmün bir hastalıktır. Kronik tanımı SLE'nin uzun süre devam eden bir hastalık olduğunu ifade eder. Otoimmün tanımı ise, vücudun bakteri ve virüsler yerine kendi dokusuna saldırması anlamına gelir.

Bu hastalığa sistemik lupus eritamatozus isminin verilmesi 20. yüzyılın başlarına dayanmaktadır. Sistemik, vücudun birçok organının tutulduğunu, latince kurt kelimesinden köken alan Lupus, karakteristik kelebek döküntünün kurdun yüzündeki beyaz işaretlere benzerliğini, Yunanca kırmızı anlamına gelen Eritamatozus ise deri döküntüsünün kızılığını tanımlamak için kullanılır.

### **Sıklığı nedir?**

SLE yılda bir milyonda 5 çocuğu etkileyen seyrek bir hastalıktır. Ergenlik öncesi seyrek görülen SLE'nin 5 yaşından önce ortaya çıkması ise oldukça nadirdir.

Hastalık en çok doğurgan çağıdaki kadınları (15-45) etkiler. Bu yaş grubunda kadın erkek oranı dokuzaya birdir. Ergenlik öncesi çocuklarda hastalığa yakalanan erkek çocukların oranı erişkinlere oranla daha yüksektir. SLE yaygın olarak rastlanan bir hastalıktır. Hastalık Afrika kökenli Amerikalılarda, İspanyol, Asya ve kızıl derili ırkından gelen çocuklarda daha yaygındır.

### **Hastalığın nedenleri nelerdir?**

SLE'nin esas nedeni bilinmemektedir. SLE hakkında bilinen, otoimmün bir hastalık olduğudur. Bu hastalıkta sorun bağışıklık sisteminin (immün sistem) vücuda yabancı olan ile kendi doku ve hücreleri arasındaki farkı ayırt etme yeteneğindeki bozukluktur. Bağışıklık sistemi yanlışlıkla kişinin normal hücrelerini yabancı olarak algılayan otoantikorlar yapar ve sonra onları yok eder. Bunun sonucunda bazı organlarda (eklemler, deri, böbrek vs.) iltihaba neden olan otoimmün bir reaksiyon ortaya çıkar. İltihaplanan vücut kısımları, örneğin eklemler sıcak, şiş ve bazen hassas hale gelir. SLE'de olabileceği gibi, iltihap uzun sürerse dokular hasar görür ve işlevleri bozular. Bu nedenledir ki, SLE'de tedavinin temel amacı iltihabı baskılamaktır.

Değişik çevresel faktörlerle birlikte çok sayıda kalıtsal risk faktörünün anormal bağışıklıktan sorumlu olduğu düşünülmektedir. Uygun genetik yatkınlığı olan bir çocukta, ergenlikteki hormonal düzensizliklerin veya güneş ve bazı ilaçlar gibi çevresel faktörlerin SLE'yi tetikleyebildiği bilinmektedir.

### **SLE kalıtsal mıdır?**

SLE anne-babadan doğrudan çocuklara geçmediği için tam bir kalıtsal hastalık değildir. Bununla birlikte, çocuklara ebeveynlerinden henüz bilinmeyen bazı genetik faktörler geçebilir. Annesi SLE olan bir çocukta mutlaka SLE gelişmez ancak diğer çocuklara oranla otoimmün hastalıklara daha yatkın olabilirler. SLE 'li çocukların akrabalarında SLE ya da başka bir otoimmün hastalık olması şaşırtıcı değildir ancak aynı ailede iki çocuğun birden SLE olması çok seyrek.

### **Neden benim çocuğum hastalandı? Önlenbilir mi?**

SLE 'nin sebebi bilinmemektedir ama genetik yatkınlık ve bazı çevresel faktörlere maruz kalmanın birlikte hastalığı tetiklemesi olasıdır. Genetik ve çevresel faktörlerin her birinin SLE'yi tetiklemedeki rolü aydınlatılmayı beklemektedir.

SLE önlenemeyebilir ancak etkilenmiş çocuğun, hastalığı başlatabilen veya hastalığın alevlenmesine (ör: güneşe maruz kalma, bazı viral enfeksiyonlar, stres, hormonlar ve ilaçlar) yol açan bazı durumlardan kaçınması sağlanabilir.

### **Bulaşıcı mıdır?**

SLE bulaşıcı değildir, kişiden kişiye enfeksiyon gibi geçmez.

### **Başlıca belirtileri nelerdir?**

Hastalık sıklıkla haftalar, aylar ve hatta yıllar içinde yavaş yavaş ortaya çıkabilir. SLE'li çocuklarda yorgunluk ve kırgınlık gibi genel yakınmalar en sık başlangıç şikayetleridir. Hastaların çoğunda aralıklı veya sürekli ateş, kilo kaybı ve iştah kaybı vardır.

Zamanla, birçok çocukta bir veya birkaç organın tutulumunun yol açtığı özgün yakınmalar gelişebilir. Deri ve mukozal tutulum çok yaygındır. Bunların arasında değişik deri döküntüleri, ışığa duyarlılık (güneş ışığının döküntüyü tetiklemesi) ile burun ve ağız içinde (mukoza) ülserler bulunabilir. Burun etrafında ve yanaktaki tipik "kelebek" döküntü, etkilenmiş çocukların üçte biri ile yarısında görülür. Bazen saç dökülmesi (alopesi) olur. Bazı çocuklarda ise soğukta parmak uçlarında önce kızarma, beyazlaşma sonra morarma şeklinde renk değişimi ortaya çıkar (Raynaud).

Yakınmalar arasında eklem şişliği ve katılığı, kas ağrısı, kansızlığa bağlı şikayetler, baş ağrısı, epilepsi nöbeti ve göğüs ağrısı da olabilir. SLE'li çocukların çoğunda değişik derecelerde böbrek tutulumu olur ve bu tutulum hastalığın seyrini belirleyen başlıca faktördür .

Böbrek tutulumunun en yaygın belirtileri yüksek kan basıncı, idrarda kan ve özellikle ayak, bacak ve göz kapaklarında şişliktir.

### **Hastalık her çocukta aynı mıdır?**

SLE yakınmaları olgular arasında çok değişkenlik gösterebilir, bu yüzden çocukların her birinin kliniği ve yakınma listesi farklıdır. Yukarıda açıklanan belirtilerin hepsi hastalığın ya başlangıcında ya da hastalık seyrinin herhangi bir döneminde olabilir.

### **Çocuklardaki hastalık yetişkinlerdekinden farklı mıdır?**

Genellikle, çocuklardaki ve yetişkinlerdeki SLE kliniği birbirine benzer, ancak çocuklarda biraz daha ağır seyredebilir.

### **Nasıl tanı konur?**

SLE tanısı, diğer hastalıklar dışlandıktan sonra belirtiler (ağrı gibi), bulgular (ateş gibi) ve test sonuçlarının birleştirilmesiyle konur. SLE’i diğer hastalıklardan ayırt etmeyi kolaylaştırmak için Amerikan Romatizma Derneği tarafından hazırlanan 11 maddeden oluşan tanı kriterlerinden yararlanılır. Bu kriterler, SLE hastalarında gözlenen bazı yaygın belirti ve bulguları yansıtır. Kesin tanı için, hastalığın başından itibaren hastada bu 11 kriterden en az 4’ünün bulunması gereklidir. Fakat deneyimli doktorlar, 4 kriterden daha azı bulunsa da, SLE tanısı koyabilirler.

Kriterler şunlardır:

- 1) “Kelebek” döküntü, yanaklarda ve burun köprüsünde görülen kırmızı döküntüdür.
- 2) Işığa duyarlılık, güneş ışığına karşı aşırı deri reaksiyonudur. Genellikle güneşe maruz kalan deri tutulur fakat giysilerle örtülen kısım korunmuştur.
- 3) Diskoid lupus, yüzde, kafa derisinde, kulaklarda, göğüste ve kollarda oluşan bozuk para şeklindeki pullu ve kabarık döküntüdür.
- 4) Mukozal ülserler, ağızda ya da burunda ortaya çıkan küçük yaralardır. Genellikle ağrısızdırlar fakat, burun ülserleri burun kanamasına neden olabilir.
- 5) Artrit , SLE’li çocukların büyük çoğunluğunu etkiler. El, el bileği, dirsek, diz veya kol,bacaklardaki diğer eklemlerin şişmesine ve ağrmasına neden olur. Ağrı gezici olabilir, yani bir eklemden diğerine gider ve vücudun iki tarafında aynı eklemlerde görülebilir. SLE artritisi genelde kalıcı değişikliklere (deformite) neden olmaz.
- 6) Plörit , akciğerleri saran zarın (plevranın), perikardit,, ise kalbi saran zarın iltihabıdır. Bu iltihaplanma kalp ve akciğer çevresinde sıvı toplanmasına neden olabilir. Plörit, nefes alınca artan göğüs ağrısına neden olur.
- 7) Böbrek tutulumu ,SLE’li çocukların çoğunda vardır ve çok hafiften çok şiddetliye kadar değişir. Başlangıçta genellikle belirsizdir ve yalnız idrar analizi ya da böbrek fonksiyonunu gösteren kan tetkikleriyle saptanabilir. Belirgin böbrek hasarı olan çocuklarda idrarda kan ve ayaklarda ve bacaklarda şişme görülebilir.
- 8) Merkezi sinir sistemi tutulumu , baş ağrısı, sara nöbetleri ve dikkat toplamada güçlük, duyu durum değişikliği, depresyon ve psikoz (düşünmenin ve davranışın bozulduğu ciddi akıl hastalığıdır) gibi nörolojik ve psikiyatrik bulguları içerir.
- 9) Kan hücre bozuklukları. Kan hücrelerinin sayılarında azalmalar ortaya çıkabilir. Kırmızı kan hücrelerinin (oksijeni akciğerlerden diğer vücut bölümlerine taşırlar) hastanın kendi savunma hücreleri tarafından saldırıya uğrayıp sayılarının azalmasına hemoliz denir ve bunun sonucunda hemolitik anemi gelişir. Bu yıkım bazen yavaş ve hafif olabilir, bazen de çok hızlı gelişip acil müdahale gerektirebilir. Beyaz kan hücrelerindeki azalmaya lökopeni denir ve genellikle SLE’de tehlikeli değildir. Trombosit sayısında azalmaya trombositopeni denir. Trombosit sayısı azalmış çocuklarda deride kolay morarma ve sindirim sistemi, boşaltım sistemi, rahim ve beyin gibi bazı vücut organlarında kanama görülebilir.
- 10) İmmünolojik bozukluklar , kanda bulunan ve SLE’yi gösteren otoantikörlerin varlığıdır:

a) Anti-DNA antikörleri hücrenin içindeki genetik yapılara karşı oluşmuş otoantikörlerdir. Esas olarak SLE’de görülürler. Anti-DNA düzeyleri hastalığın

alevlendiği dönemlerde yükselebilir. Bu düzeylerin izlenmesi hekime hastalığın aktivitesini değerlendirmede yardımcı olur.

b) Anti- Sm antikorları, kanında ilk buldukları hastanın adıyla anılırlar (hastanın adı Smith'di). Bu antikorlar sıklıkla SLE tanısını doğrulamada yardımcı olur.

c) Anti-fosfolipid antikorlarının bulunması (Ek 1)

11) *Anti- nükleer antikorlar*, hücre çekirdeğine karşı gelişmiş oto antikorlardır. SLE'li hastaların hemen hepsinin kanında bulunur. Ancak, pozitif ANA testi, SLE dışındaki başka bazı hastalıklarda ve hatta sağlıklı çocukların da %5'inde pozitif olabildiği için, tek başına SLE'nin kanıtı değildir.

### **Testlerin önemi nedir?**

Laboratuvar testleri SLE tanısını koymada ve herhangi bir iç organın tutulup tutulmadığını anlamada yardımcıdır. Düzenli kan ve idrar tetkikleri yapılarak hastalığın gidişi ve şiddeti izlenir. Ayrıca kullanılan ilaçların etkisi ile oluşabilecek yan etkiler değerlendirilir. SLE'de yapılması gereken çok sayıda laboratuvar testi vardır.

1. Genellikle rutin olarak yapılan testlerle hangi organların tutulduğu ve hastalığın aktivitesi değerlendirilir. Sedimantasyon hızı (ESH) ve C-reaktif protein (CRP) iltihaplı durumlarda artar. SLE'de ise ESH artmış iken CRP sıklıkla normal sınırlarda bulunabilir. CRP düzeyindeki yükselme hastalığın alevlenmesinden çok tabloya mikrobik başka bir enfeksiyonun eklendiğini düşündürür. Tam kan sayımı ile kırmızı ve beyaz kan hücreleri ile trombosit sayılarındaki düşmeler saptanabilir. Serum protein elektroforezi artmış gama globülin (artmış iltihap) ve azalmış albümini (böbrek tutulumu) gösterebilir. Böbrek tutulumu (serumda üre veya kan üre nitrojeni ve kreatininde artış, elektrolit konsantrasyonu değişiklikleri), karaciğer fonksiyon testi anormallikleri ve kas tutulumu (artmış kas enzimleri) biyokimyasal yöntemlerle gösterilebilir. SLE'nin tanısında ve takibi boyunca böbrek tutulumunu saptamada idrar analizleri çok önemlidir. Hastalık iyileşme dönemine girmiş olsa dahi, düzenli aralıklarla uygulanmalıdır. İdrar analizi, idrarda kırmızı kan hücreleri ya da aşırı miktarda protein bulunması gibi iltihabın çeşitli bulgularını gösterebilir. Bazen SLE'li çocuklardan 24 saat boyunca idrar toplamaları istenir. Bu yolla böbrek tutulumunun erken evresi saptanabilir.

2. İmmünolojik testler:

Antinükleer antikorlar(ANA) (bkz tanı)

Anti- DNA antikorlar (bkz tanı)

Anti Sm antikorlar (bkz tanı)

Antifosfolipid antikorlar (ek 1)

Kanda kompleman düzeylerini ölçen testler: Kompleman, bakterileri yok eden ve iltihaplı immün yanıtları düzenleyen bir grup kan proteininin ortak adıdır. Belirli kompleman proteinleri (C3,C4) immün reaksiyonlarda tüketilirler ve bu proteinlerin düşük düzeyleri başta böbrek hastalığı olmak üzere aktif hastalık varlığını belirtir.

SLE'nin vücudun değişik bölgeleri üzerindeki etkilerini gösteren pek çok başka test bulunmaktadır. Bir çok hastada böbrek biyopsisi (böbrekten küçük bir doku parçasının çıkarılması) genellikle uygulanır. Böbrek biyopsisi SLE lezyonlarının tipi, derecesi ve yaşıyla ilgili değerli bilgiler sağlar ve doğru tedaviyi seçmede çok yararlıdır. Deri biyopsisi lupusta görülen çeşitli deri döküntülerinin tanısını koymada yararlı olabilir. Diğer testler arasında göğüs röntgeni (kalp ve akciğerler için), EKG ve EKO (kalp için),

akciğer fonksiyonları, elektrensefalografi (EEG), manyetik rezonans (MR), (beyin için) sayılabilir.

### **Tedavi/ şifa mümkün müdür?**

Günümüzde SLE için şifa mümkün değildir fakat SLE'li çocukların büyük bir çoğunluğu başarıyla tedavi edilebilir. Tedavi, komplikasyonları önlemeyi ve aynı zamanda hastalığın belirti ve bulgularını iyileştirmeyi amaçlar. İlk SLE tanısı konduğunda, hastalık genellikle çok aktiftir. Bu aşamada hastalığı kontrol etmek ve organ hasarını önlemek için yüksek dozda ilaç kullanımı gerekebilir. Çoğu çocukta, SLE alevlenmeleri tedavi ile kontrol altına alınır ve hastalık tedavi gerektirmeyecek şekilde iyileşme dönemine girebilir ya da çok az tedavi ile devam edebilir.

### **Tedavi nelerden oluşur?**

SLE'nin belirtilerinin büyük çoğunluğu iltihaba dayalıdır dolayısıyla tedavi iltihabı azaltmayı amaçlar.

SLE'li çocukların tedavisinde neredeyse evrensel olarak kullanılan 4 grup ilaç vardır:

Kortizon olmayan iltihap giderici ilaçlar (NSAİİ'ler), eklemlerdeki iltihap ve ağrıyı kontrol etmekte kullanılırlar. Genellikle çok kısa bir süre için reçete edilirler ve artrit düzelince dozu azaltılır. Bu ilaç ailesinde aspirin de dahil pek çok değişik ilaç vardır. Bugünlerde aspirin iltihap azaltıcı etkisi için nadiren kullanılmaktadır. SLE'de ancak, artmış antifosfolipid antikorları olan çocuklarda kan pıhtılaşmasını önlemek için aspirin kullanılır.

Hidroksiklorokin gibi sıtmaya karşı kullanılan ilaçlar, SLE 'nin bazı deri döküntülerinin tedavisinde çok yararlıdır. Bu grup ilacın etki gösterebilmesi için birkaç ay geçmesi gerekebilir. SLE ile sıtma arasında bilinen bir ilişki yoktur.

Prednizon ve prednizolon gibi kortizon türevleri, iltihabı azaltmak ve bağışıklık sisteminin aktivitesini bastırmak için kullanılırlar ve SLE'nin temel tedavisi oluştururlar. Başlangıçtaki hastalık kontrolü genellikle, haftalar veya aylar süren günlük glukokortikoid (kortizon) kullanımı olmaksızın sağlanamaz ve çoğu çocukta bu ilaçları yıllarca kullanmak gerekir. Glukokortikoidlerin başlangıç dozu ve uygulama sıklığı, hastalığın şiddetine ve etkilenen organ sistemlerine bağlıdır. Yüksek doz ağızdan ya da damar içi glukokortikosteroidler genellikle ağır hemolitik anemi, merkezi sinir sistemi hastalığı ve böbrek tutulumunun daha ağır tiplerinin tedavisinde kullanılır. Bu tedavinin ilk günlerinde hasta, belirgin bir iyilik hali ve enerjide artış yaşayacaktır.

Hastalığın başlangıç bulguları kontrol altına alındıktan sonra, glukokortikosteroidler çocuğun iyilik halini koruyabilecek mümkün olan en düşük düzeye çekilirler. Kortizon dozu, hastalığın klinik ve laboratuvar bulgularının baskı altında olduğundan emin olunarak sıkı izleme kademeli bir şekilde azaltılmalıdır. Ergenler glukokortikosteroidleri kesme ya da azaltma ya da arttırma eğiliminde olurlar; belki yan etkilerinden usanmış belki de kendilerini daha iyi ya da daha kötü hissetmiş olabilirler. Çocuğun ve ailesinin, glukokortikosteroidlerin nasıl etki ettiğini ve neden tıbbi gözetim altında olmaksızın ilacı değiştirmenin ya da kesmenin tehlikeli olduğunu anlamaları önemlidir. Bazı glukokortikosteroidler (kortizon) normalde vücudumuzda üretilen hormonlardır. Kortizon, tedavi amacıyla dışarıdan verildiğinde, vücudumuz kendi kortizon üretimini

durdurur ve bunu üreten adrenal bezleri tembelleşir. Eğer glukokortikosteroidler bir dönem kullanıldıktan sonra aniden kesilirse, vücut bir süre için yeterli kortizon üretmeye başlamayabilir. Sonuç, hayatı tehdit edici kortizon eksikliği olabilir (adrenal yetersizliği). Ek olarak, glukokortikosteroid dozunun çok çabuk düşürülmesi hastalığın alevlenmesine neden olabilir.

Azatioprin ve siklofosfamid gibi bağışıklık sistemini baskılayıcı ajanlar, glukokortikosteroid ilaçlardan farklı bir yolla etki ederler. İltihabı baskırlar ve aynı zamanda bağışıklık yanıtını azaltırlar. Bu ilaçlar, tek başına kortizon tedavisi ile hastalık kontrol altına alınamıyorsa, kortizona bağlı yan etkiler ortaya çıktıysa veya kortizon ile birlikte kullanmanın daha iyi olabileceği durumlarda tedaviye eklenirler.

Bağışıklığı baskılayıcı ajanlar, glukokortikosteroidlerin yerini alamaz. Siklofosfamid ve azatioprin ağız yolu ile verilebilir ve genellikle birlikte kullanılmazlar. Damar içi bolus siklofosfamid tedavisi, ağır böbrek tutulumu olan çocuklarda ve ayrıca ciddi SLE problemlerinin belli tiplerinde kullanılır. Bu tedavi şeklinde, yüksek dozda siklofosfamid toplar damar yoluyla verilir (hap formunun yaklaşık 10-15 kat fazlası). Bu tedavi hastaya hastanede, ayaktan ya da kısa süreli yatırırlararak uygulanabilir.

Biyolojik ilaçlar, otoantikörlerin üretimini ya da özgül bir molekülün etkisini bloke eden ajanları içerirler. SLE'deki kullanımları hala deneyseldir; yalnız araştırma protokollerinde uygulanırlar.

Otoimmün hastalıklar ve özellikle SLE ile ilgili araştırmalar çok yoğundur. Geleceğe yönelik amaç bütün bağışıklık sistemini baskılamayan daha iyi hedefli tedaviler için, iltihap ve otoimmüniteye özgü mekanizmaların ortaya çıkarılmasıdır. Günümüzde SLE ile ilgili devam eden çok sayıda klinik çalışma vardır. Bunlar, çocukluk çağı SLE'sinin değişik yönlerini daha iyi anlamak ve yeni tedavileri test etmek için yapılan çalışmaları içerir. Devam eden araştırmalar SLE'li çocuklar için geleceği daha parlak yapmaktadır.

### **İlaç tedavisinin yan etkileri nelerdir?**

SLE tedavisinde kullanılan ilaçlar çok etkilidir ancak, çeşitli yan etkilere yol açabilirler (yan etkilerinin ayrıntılı tanımı için ilaç tedavisine bkz). NSAİİ'ler mide rahatsızlığı (yemekten sonra alınmalıdır), kolay çürüme ve nadiren böbrek ya da karaciğer fonksiyonlarında değişiklik gibi yan etkilere neden olabilirler.

Anti-malaryal (sıtma ilaçları) ilaçlar gözün retinasında değişikliklere neden olabilirler. Bu nedenle, hastaların göz uzmanı (oftalmolog) tarafından yılda ortalama 2 kez muayene edilmeleri gerekir.

Glukokortikosteroidler, hem kısa hem uzun dönemde bir çok yan etkiye neden olabilirler. Yüksek dozlarda ve uzun süre kullanıldıklarında yan etki riskleri artmıştır.

Glukokortikosteroidlerin başlıca yan etkileri :

Dış görünüşte değişiklikler (kilo alma, tumbul yanaklar, vücut kıllarında aşırı artış, deride mor çizgilenmeler, sivilce ve kolay çürüme): Kilo alınması düşük kalorili diyet ve egzersiz ile kontrol edilebilir. Özellikle tüberküloz ve suçiçeği gibi enfeksiyonların görülme riskinde artma görülür. Glukokortikosteroid alan bir çocuk suçiçeği ile karşılaşarsa en kısa sürede bir doktora görünmelidir. Suçiçeğine karşı çabuk koruma,

önceden hazırlanmış antikorların verilmesiyle başarılabilir (pasif bağışıklama). Dispepsi (hazımsızlık) veya yanma gibi mide problemleri: Bu problem anti ülser tedaviyi gerektirebilir. Yüksek kan basıncı. Kas güçsüzlüğü (çocuklar sandalyeden kalkmakta ya da merdiven çıkmakta güçlük çekebilirler). Özellikle şeker hastalığına genetik yatkınlık varsa şeker metabolizmasında bozukluk. Depresyon ve diğer duygu durum bozukluklarını içeren değişiklikler. Göz merceğinin bulutlanması (katarakt) ve glokom gibi göz problemleri. Kemiğin incilmesi (osteoporoz ). Bu yan etki, egzersizle, kalsiyumdan zengin gıdalarla, dışarıdan kalsiyum ve vitamin D takviyesiyle azaltılabilir. Bu önleyici girişimlere, yüksek doz glukokortikosteroidlere başlandıktan sonra en kısa sürede başlanmalıdır. Büyüme baskılanması.

Bilinmelidir ki, glukokortikosteroid yan etkilerinin çoğu geri dönüşümlüdür ve doz azaltıldığında ya da ilaç kesildiğinde ortadan kalkar.

Bağışıklık baskılayıcı ajanların ciddi yan etkileri de vardır ve bu ilaçları kullanan çocuklar doktor tarafından dikkatle izlenmelidir. Bağışıklık baskılayıcı ilaçların yan etkilerinin tanımı için lütfen “ilaç tedavisi” ne bakınız.

### **Tedavi ne kadar sürmelidir?**

Hastalık devam ettiği sürece tedavi sürdürülmelidir. SLE’li çocukların çoğunda, tanıdan sonraki ilk birkaç yıl içinde güç olsa da, uzun vadede glukokortikosteroidlerin tamamen kesilebileceği konusunda ortak karara varılmıştır. Uzun dönem çok düşük doz idame glukokortikosteroid tedavisi bile hastalığın alevlenme eğilimini en aza indirebilir ve hastalığı kontrol altında tutabilir. Çoğu hasta için uzun süre düşük doz glukokortikosteroid kullanmak alevlenme riskini göze almaktan daha iyidir.

### **Alternatif / tamamlayıcı tedavinin yeri nedir?**

SLE için mucize tedaviler söz konusu değildir. Günümüzde hastalara pek çok alternatif tedavi sunulmaktadır ve kişinin kalitesiz tıbbi tavsiyeler ve bunların getirileri üzerinde dikkatle düşünmesi gerekmektedir. Eğer alternatif tedavi görmek istiyorsanız önce pediatrik romatoloğunuza danışın.

Pek çok hekim, tıbbi tedavilere uyduğunuz sürece zararsız şeylerin denenmesine karşı olmayacaktır. Çoğu alternatif tedavi hastanın vücudunun temizlenmesi için ilacı bırakmasını ister bu nedenle de sakıncalıdır. SLE’yi kontrol altında tutmak için glukokortikosteroid gibi ilaçların alınması gerekiyorsa, hastalık sürdüğü halde tedaviyi bırakmak çok tehlikeli olacaktır.

### **Ne gibi kontrol muayeneleri gereklidir?**

Sık kontroller önemlidir, çünkü SLE’de ortaya çıkan durumların çoğu, erken saptanırsa önlenir ya da daha kolay tedavi edilebilir.

SLE’li çocukların düzenli olarak kan basıncı ölçümü, idrar analizi, tam kan sayımı, kan şekeri analizi, pıhtılaşma testleri, kompleman ve anti-DNA antikor ölçümleri yapılmalıdır. Bağışıklık baskılayıcı ajanlarla tedavi süresince, kemik iliği tarafından üretilen kan hücre düzeylerinin çok fazla düşmediğinden emin olmak için, düzenli kan tetkikleri yapılması zorunludur. İdeal olan, SLE’li çocuğun izleminden sorumlu tek bir doktorun, mümkünse bir çocuk romatoloğunun, olmasıdır. Gerektiğinde, diğer uzmanlıklara danışılabilir. Deri hastalıkları (pediatrik dermatolog), kan hastalıkları

(pediatrik hematolog), sosyal hizmet ve beslenme uzmanları, psikologlar ile diğer sağlık sektörü çalışanları da SLE'li çocukların bakımına katkıda bulunur.

### **Hastalık ne kadar sürer?**

SLE, yıllarca süren, alevlenme ve iyileşme dönemleriyle giden uzun bir seyir gösterir. Her bir hastada hastalık seyrinin nasıl olacağını kestirmek, genellikle çok güçtür. Hastalık, herhangi bir zamanda, kendiliğinden ya da bir enfeksiyona veya başka bir bilinen olaya ikincil olarak alevlenebilir. Dahası kendiliğinden iyileşme görülebilir. Alevlenme ya da iyileşme dönemlerinin ne kadar süreceğini önceden kestirmenin bir yolu yoktur.

### **Hastalığın uzun dönemli sonuçları nelerdir?**

Glukokortikosteroidler ve bağışıklık baskılayıcı ilaçların erken ve doğru kullanımıyla SLE'nin seyri şaşılabilecek derecede düzelebilir. Çocuklukta başlayan SLE'si olan hastaların çoğu oldukça iyidir. Yine de hastalık hayatı tehdit edici derecede ağır olabilir ve ergenlik boyunca ve yetişkinlikte de aktif kalabilir.

SLE'nin çocuklukta seyri, iç organ tutulumunun şiddetine bağlıdır. Belirgin böbrek ve merkezi sinir sistemi tutulumu olan çocuklarda agresif tedavi uygulamak gerekir. Aksine, hafif döküntü ve artrit kolayca kontrol edilebilir. Ne var ki, tek bir çocuğun gidişini (prognozunu) tahmin etmek nispeten güçtür.

### **Tamamen iyileşmek mümkündür?**

Eğer hastalığın tanısı erken konur ve erken evrede uygun tedavi edilirse, sıklıkla yatıştır ve sonunda iyileşme dönemine girer.

Ne var ki, bahsedildiği üzere, SLE tahmin edilmesi güç bir kronik hastalıktır ve SLE tanısı alan çocukların önemli bir kısmı devamlı ilaç kullanırlar ve tıbbi gözetim altında tutulurlar. Sıklıkla, hasta erişkin çağa ulaştığı zaman, SLE bir erişkin romatoloğu tarafından takip edilir.

### **Hastalık çocuğun ve ailenin günlük hayatını nasıl etkiler?**

SLE'li bir çocuk tedavi edildiği zaman, normal sayılabilecek bir yaşam tarzı sürdürebilir. Tek istisna olarak, aşırı güneş ışığına maruz kalmamaları gerekir, çünkü bu SLE'yi tetikleyebilir ve daha kötü yapabilir. SLE'li çocuk, gün boyu plajda kalamayabilir ya da güneşte, havuz kenarında oturamayabilir. 10 yaşını geçen çocuklar için, ilaçlarını almak ve kişisel bakımlarıyla ilgili tercihler yapmak konusunda giderek daha fazla sorumluluk almaları önemlidir.

Çocuk ve ailenin, olası bir atağı tanıyabilmeleri için SLE'nin belirtilerinin farkında olmaları gerekir. Kronik yorgunluk ve isteksizlik gibi bazı belirtiler, atak sona erdikten sonra aylarca kalıcı olabilir, hatta hiç geçmeyebilir.

Bu engelleyici faktörlerin de hesaba katılarak, çocuğu mümkün olduğunca yaşitlarıyla birlikte aktivitelere katılması için desteklemek gerekir.

### **Okula gidebilir mi?**

SLE'li çocuklar şiddetli aktif hastalık dönemleri dışında okula gidebilirler ve gitmelidirler. Eğer merkezi sinir sistemi tutulumu yoksa, SLE genellikle çocuğun öğrenme ve düşünme yetisini etkilemez. Merkezi sinir sistemi tutulumu ile birlikte

konsantre olma ve hatırlamada güçlükler, baş ağrıları ve duygu-durum değişiklikleri gibi problemler görülür. Bu olgularda, eğitim için başka seçenekler düşünülmelidir. Genel anlamda çocuk, hastalığı elverdiğince, müfredat dışı yarışmalı aktivitelere katılmaya özendirilmelidir.

### **Spor yapabilir mi?**

Genel aktivitenin kısıtlanması genellikle gereksiz ve arzu edilmeyen bir durumdur. Hastanın iyileşme dönemleri boyunca çocuğun düzenli egzersiz yapması desteklenmelidir. Yürüme, yüzme, bisiklete binme ve diğer aerobik aktiviteler önerilir. Çocuk kendini tüketircesine egzersiz yapmaktan kaçınılmalıdır. Hastalığın alevlenme döneminde egzersiz kısıtlanmalıdır.

### **Diyet nasıl olmalıdır?**

SLE'yi iyileştirebilen özel bir diyet yoktur. SLE'li çocuklar sağlıklı ve dengeli beslenmelidir. Eğer glukokortikosteroid alıyorsa, yüksek tansiyondan korunmak için tuzdan fakir, şeker hastalığından ve kilo alımından korunmak için şekerden fakir beslenmelidir. Ek olarak osteoporozun engellenmesine yardımcı olmak için, diyetleri kalsiyum ve D vitamini ile desteklenmelidir. Başka hiçbir vitamin takviyesinin SLE'ye yardımcı olabileceği bilimsel olarak gösterilmemiştir.

### **İklim hastalığın seyrini etkiler mi?**

İyi bilinmektedir ki, güneş ışığına maruz kalınması yeni deri lezyonlarının gelişimine neden olabilir ve üstelik SLE aktivitesinde alevlenmelere yol açabilir. Bu problemi önlemek için, çocuk her dışarı çıktığında, yüksek koruyuculuğu olan güneş kremleri vücudun açıkta kalan bütün bölümlerine sürülmelidir. Güneş kreminin cilde daha iyi işlenmesi ve kurumaması için, dışarı çıkmadan en az 30 dakika önce uygulanması gerektiği hatırlanmalıdır. Güneşli bir günde, güneş kremi her 3 saatte bir uygulanmalıdır. Bazı güneş kremleri suya dayanıklıdır fakat banyodan ve yüzmeden sonra tekrar uygulanması önerilir. Bulutlu günlerde bile, geniş kenarlı şapka ve uzun kollu giysiler gibi güneşten koruyucu kıyafetler giyilmelidir. Çünkü UV ışınları bulutlardan kolayca geçebilir. Bazı SLE'li çocuklar flöresan lamba, halojen lamba ya da bilgisayar monitor kaynaklı UV ışınlarla maruz kalınca bile problem yaşayabilirler. Monitör kullanırken problem yaşayan çocuklar için UV filtreli ekranlar daha kullanışlıdır.

### **Çocuk aşılabilir mi?**

SLE'li bir çocukta enfeksiyon riski artmıştır ve enfeksiyonların aşılamayla önlenmesi çok önemlidir. Eğer mümkünse çocuk düzenli aşı şemasını takip etmelidir. Ne var ki, bazı istisnalar söz konusudur:

- şiddetli ve aktif hastalığı olan çocuklar hiçbir şekilde aşılammamalıdır.
- bağışıklık baskılayıcı ilaç ve glukokortikosteroid alan çocuklar canlı virüs aşısı kullanmamalıdır (ör: kızamık, kabakulak, kızamıkçık, oral polio ve suçiçeği aşısı). Bağışıklık baskılayıcı tedavi gören çocuğun yaşadığı evdeki aile bireylerinden birinin dahi oral polio ile aşılması sakıncalıdır.
- dalak fonksiyonu azalmış çocuklarda pnömokok aşısı önerilir.

### **Cinsel yaşam, gebelik ve doğum kontrolü nasıl olmalıdır?**

SLE'li kadınların çoğu güvenli bir gebelik geçirebilir ve sağlıklı bir çocuk sahibi olabilirler. Gebelik için ideal zaman düşük doz glukokortikosteroid (başka ilaçlar bebeğe zarar verebilir) dışında hiçbir ilaç kullanmadan hastalığın iyileşme döneminde kaldığı zamandır. SLE'li kadınlar gerek hastalığın aktivitesi gerekse ilaçlar yüzünden gebe kalmakta güçlük çekerler. SLE aynı zamanda, düşük, erken doğum ve yenidoğan lupusu (Ek 2'ye bkz) gibi bazı doğum sorunları açısından yüksek risk taşır. Antifosfolipid antikorları (Ek 1'e bkz) yüksek olan kadınlar da problemlili doğum açısından yüksek riskli kabul edilirler.

Gebeliğin kendisi, belirtileri kötüleştirebilir ya da SLE atağını tetikleyebilir. Bu nedenle, bütün SLE'li gebe kadınlar, yüksek riskli gebelikler açısından deneyimli ve romatologlarla yakın çalışan bir kadın doğum uzmanı tarafından sıkı takip edilmelidir.

SLE hastaları için en güvenli doğum kontrolü bariyer metodu (prezervatif ve diyafram) ve sperm yokedicilerdir. Östrojen içeren doğum kontrol hapları SLE'li bir kadında alevlenme riskini artırabilir.

## **EK 1**

### **Antifosfolipid antikorları**

Anti fosfolipid antikorları, vücudun kendi fosfolipidlerine ya da bunlara bağlanan proteinlere karşı geliştirilmiş otoantikorlardır. En iyi bilinen iki anti fosfolipid antikor , antikardiolipin antikor ve lupus antikoagülanıdır. Anti fosfolipid antikorları SLE'li çocukların %50sinde görülebilir fakat, aynı zamanda bazı başka otoimmün hastalıklarda, çeşitli enfeksiyonlarda ve hatta bilinen bir hastalığı olmayan bazı çocuklarda da görülebilir.

Bu antikorlar kan damarlarında pıhtılaşma eğilimini artırır ve deride mor renkli dalgalanmalara (livedo retikularis), epilepsi, migren, baş ağrısı, trombosit sayısında aşırı azalma (trombostopeni), atardamar ve/veya toplardamarların trombozu gibi bir dizi hastalıkla ilişkilidir. Pıhtılaşmanın en sık yerleşimi beyindir ve bu durum "inme"ye yol açabilir. Diğer yaygın pıhtı yerleşim yerleri, bacak toplardamarları ve böbreklerdir. 'Anti fosfolipid sendromu', anti fosfolipid antikor pozitifliğiyle birlikte yukarıda sözü edilen bulguların oluşturduğu hastalığa verilen addır. Anti fosfolipid antikorları özellikle gebe kadınlarda önemlidir çünkü plasentanın işlevini etkiler. Plasentanın damarlarında gelişen kan pıhtıları erken düşüklere, fetüsün yetersiz gelişimine, preeklampsiye (gebelikte görülen yüksek tansiyon) ve ölü doğumlara neden olabilir. Anti fosfolipid antikorları taşıyan bazı kadınlar aynı zamanda gebe kalmakta da güçlük çekebilirler.

Anti fosfolipid antikorları pozitifliği olan çocukların çoğunda hiçbir zaman tromboz görülmez. Günümüzde bu gibi çocuklar için en iyi koruyucu tedavi ile ilgili araştırmalar sürdürülmektedir. Şu anda önerilen tedavi, anti fosfolipid antikor pozitif olup altta yatan otoimmün hastalığı olan çocuklara düşük doz aspirindir. Aspirin trombositleri etkileyerek yapışkanlıklarını azaltır ve dolayısıyla kanın pıhtılaşma yeteneğine de azaltmış olur. Anti fosfolipid antikorları olan ergenlerin, sigara ve doğum kontrol hapi gibi risk faktörlerinden kaçınması gerekir. Anti fosfolipid sendromu tanısı konduğu zaman (çocuklarda trombozdan sonra) esas tedavi amacı kanı inceltmektir. Bu genellikle, bir antikoagülan olan varfarin denen ilaç ile yapılır. Bu ilaç her gün alınır ve varfarinin kanı yeterince inceltip inceltmediğini görmek açısından düzenli kan tetkikleri gereklidir. Pıhtılaşmayı engelleyici tedavinin süresi hastalığın şiddetine ve pıhtılaşmanın süresine büyük ölçüde bağlıdır. Anti fosfolipid antikor pozitif olup, tekrarlayan düşüklere olan

kadınlar da tedavi edilebilir fakat, gebelikte fetal anomaliye neden olabileceği için bu durumda varfarin kullanılmaz. Anti fosfolipid antikoları olan gebe kadınların tedavisi aspirin ve heparin ile yapılır. Heparin gebelik boyunca her gün deri altına enjeksiyon ile verilmelidir. Bu ilaçların kullanımı ve kadın doğum uzmanlarının dikkatli takibi ile kadınların yaklaşık yüzde 80'i başarılı gebelik geçirir.

## **EK 2**

### **Yenidoğan lupusu**

Yenidoğan lupusu anneye ait otoantikolarının plasenta yoluyla bebeğe geçmesiyle ortaya çıkan yenidoğanın nadir bir hastalığıdır. Yenidoğan lupusu ile ilişkili özgül otoantikolar anti –Ro ve anti-La olarak isimlendirilirler. Bu otoantikolar SLE'li hastaların yaklaşık üçte birinde bulunur fakat bu antikoru olan pek çok anne, yenidoğan lupuslu bebek doğurmaz. Öte yandan, yenidoğan lupusu SLE olmayan annelerin bebeklerinde de görülebilir.

Yenidoğan lupusu SLE'den farklıdır. Olguların çoğunda, yenidoğan lupusu belirtileri, 3-6 ay içinde kendiliğinden araz bırakmaksızın kaybolur. En sık yakınma, doğumdan birkaç gün ya da birkaç hafta sonra özellikle de güneşe maruz kalındığında görülen döküntülerdir. Yenidoğan lupus döküntüsü geçicidir ve genellikle iz bırakmadan iyileşir. İkinci en sık belirti, nadiren şiddetli olan ve haftalar için tedavisiz iyileşme eğilimi gösteren anormal kan sayımıdır.

Çok ender olarak doğumsal kalp bloğu diye bilinen özel tipte bir kalp atış anomalisi ortaya çıkabilir. Doğumsal kalp bloğunda bebeğin nabızı anormal yavaş atar. Bu anormallik kalıcıdır ve sıklıkla, gebeliğin 15-25. haftalarında fetal kardiak ultrason yardımıyla tanı konabilir. Bazı olgularda, doğmamış bebekte hastalığı tedavi etmek mümkündür. Doğumsal kalp bloğu olan çoğu çocukta, doğumdan sonra kalp pili takılması gereklidir. Bir annenin doğumsal kalp bloğuyla doğmuş bir çocuğu varsa aynı problemle başka bir çocuğun doğma olasılığı %10-15dir. Yenidoğan lupusu olan çocukların büyüme ve gelişmesi normaldir. Yaşamlarının ileri dönemlerinde SLE gelişme riski çok azdır.