



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

## SZISZTÉMÁS LUPUSZ ERITEMATOZUSZ (SLE)

### **Mi ez?**

A Szisztémás lupusz eritematozus (SLE) egy krónikus autoimmun betegség, amely a test különböző szerveit támadhatja meg, különösképpen a bőrt, az ízületeket, a vérképző rendszert és a veséket. Az SLE krónikus betegség, ami azt jelenti, hosszan tartó. Az autoimmun jelentése az, hogy rendellenes az immunrendszer működése és ahelyett, hogy megvédené a szervezetet a baktériumok és vírusok ellen, a beteg saját szöveteit támadja.

Az szisztémás lupusz eritematozus (SLE) elnevezés a 20. század elejére vezethető vissza. A szisztémás azt jelenti, hogy a test sok szervét érinti, a lupusz a latin farkas szóból vezethető le és az arcon megjelenő jellegzetes pillangó-szerű kiütésre utal, ami az orvosokat a farkasok pófáján található fehérés rajzolatra emlékeztette. Az eritematozusz görögül azt jelenti vörös és a bőrkiütések vörösségére utal.

### **Milyen gyakori?**

Az SLE ritka betegség, amely egymillió gyermek közül mindössze 5-öt érint évente. Az SLE megjelenése igen ritka 5 éves kor előtt, és nem gyakori a serdülőkor előtt sem.

A termékeny életszakaszukban lévő nők (15-45) a leggyakrabban érintettek, és ebben a korosztályban az érintett nők és férfiak aránya 9:1. A pubertás kor előtt álló fiatalabb gyermekeknél a fiúk érintettsége gyakoribb.

Az SLE-t világszerte ismerik. A betegség úgy tűnik gyakoribb az afrikai, amerikai, ázsiai, latin és a bennszülött amerikai származású gyermekeknél.

### **Mik a betegség okai?**

Az SLE pontos oka nem ismert. Annyit tudunk, hogy az SLE egy autoimmun betegség, amikor is az immunrendszer elveszíti arra való képességét, hogy különbséget tegyen egy idegen behatoló és a beteg saját szövetei, sejtjei között. Az immunrendszer hibát vét, és olyan ellenanyagokat kezd termelni, amelyek a saját sejteket idegenként azonosítják be és megsemmisítik azokat. Az eredmény egy autoimmun reakció, amely a jellegzetes szervek gyulladását okozza (ízületek, vesék, bőr). A gyulladás azt jelenti, hogy az érintett testrészek forróvá, vörössé, duzzadtá és esetenként érzékenyebbé válnak. Ha a gyulladás jelei hosszasan észlelhetőek, mint az SLE esetében, akkor szövetkárosodás történhet és a normális funkciók károsodnak. Ezért az SLE kezelésének célja a gyulladás megszüntetése, csökkentése.

Többszörösen öröklött kockázati tényezők véletlenszerű környezeti behatásokkal párosulva lehetnek felelősek a rendellenes immun reakcióért. Ismeretes, hogy az SLE-t számos tényező előidézhetheti, mint például a hormonális egyensúly hiánya pubertáskorban, környezeti faktorok, úgy mint napsugárzás, egyes vírusos fertőzések és bizonyos gyógyszerek.

### **Örökletes ez a betegség? Megelőzhető?**

Az SLE nem örökletes betegség, mivel a szülők nem adhatják át közvetlenül gyermekeiknek. Mindazonáltal a gyermekek örökölnek bizonyos, mindeddig nem ismert genetikai faktort szüleiktől, amely fogékonytá teheti őket az SLE-re. Nem eleve elrendelt, hogy kialakul náluk az SLE, de nagyobb a valószínűsége.

Nem szokatlan, hogy az SLE-s gyermek családjában, rokonságán belül valaki más is szenved autoimmun betegségben, ugyanakkor nagyon ritkán fordul elő, hogy egy családon belül két gyermek is SLE-s legyen.

### **Miért kapta el a gyermekem ezt a betegséget? Megelőzhető?**

Az SLE kiváltó oka ismeretlen, de valószínűsíthető, hogy genetikai hajlam és a környezeti behatásoknak való kitétel kombinációja szükséges a betegség előidézéséhez. A genetikai és a környezeti tényezők SLE-t előidéző pontos szerepe még meghatározásra vár.

Az SLE nem megelőzhető, bár az érintett gyermeknek ajánlatos kerülnie bizonyos szituációkat, amelyek elindíthatják, vagy fellobbanthatják a betegséget (például fényvédő kenőcs nélkül tartózkodni a napsütésben, egyes vírusos fertőzések, stressz, hormonok és bizonyos gyógyszerek).

### **Fertőző-e a betegség?**

Az SLE nem ragályos, nem terjed emberről emberre, mint egy fertőzés.

### **Melyek a fő tünetei?**

A betegség általában lassan, fokozatosan veszi kezdetét, az újabb és újabb tünetek néhány hét, hónap, vagy akár év leforgása alatt tűnnek fel. A gyermekeket érintő SLE-nél a leggyakoribb kezdeti tünet az általános fáradtságra és rossz közérzetre való panaszkodás. A legtöbb SLE-s gyermek tartós, vagy váltóláztól szenved, veszté testsúlyából és étvágya is csökken.

Idővel sok gyermeknél kifejlődnek azok a jellegzetes tünetek, amelyeket a test számos szervének érintettsége okoz. Nagyon gyakori a bőr- és nyálkahártya érintettség, amelyek magukba foglalják a különböző kinézetű bőrkiütéseket, fényérzékenységet (ahol a napfény kiütést provokálhat), valamint a száj és az orr nyálkahártyáján kialakuló fekélyeket. Az érintett gyermekek egy harmadánál-felénél alakul ki a tipikus „pillangószárny” kiütés az orron és az arcon. Néha az átlagosnál több haj hullik ki (alopecia/kopasz folt), és előfordul, hogy a kezek kipirosodnak, elfehérednek vagy elkékülnek, ha hidegnek vannak kitéve (Raynaud szindróma). A tünetek magukba foglalhatják a duzzadt, merev ízületeket, izomfájdalmat, vérszegénységet, bőr sérülékenységet, fejfájást, görcsrohamokat és mellkasi fájdalmat. A vese-érintettség bizonyos fokig minden SLE-s gyermeknél megtalálható, és az egyik fő meghatározója a betegség hosszútávú lefolyásának.

A súlyos vese-érintettség leggyakoribb tünete a magas vérnyomás, véres vizelet, puffadás, különösképpen a lábfejekben, lábokban és a szemhéjon.

### **Azonos-e a betegség minden gyermek esetében?**

Az SLE tünetei széles körben váltakoznak minden egyes esetenél, így tehát minden gyermek betegségprofilja, tüneteinek összessége különböző. Minden eddig leírt tünet akár az SLE kezdeti stádiumában, vagy bármikor a betegség lefolyása alatt felbukkanhat.

### **Van-e különbség gyermekkori illetve felnőttkori betegség között?**

Általánosságban az SLE gyermekkorban és felnőttkorban hasonló. Mindazonáltal, a betegség gyermekeknél gyorsabban változik, és általában a felnőtteknél súlyosabb.

### **Hogyan lehet megállapítani, diagnosztizálni?**

Az SLE diagnosztizálása a panaszok (mint pl. fájdalom), a tünetek (mint pl. láz) és a vizsgálati eredmények együttesén alapszik, miután más betegségek lehetőségét ki lehetett zárni. Az Amerikai Reuma Szövetség orvosai, annak érdekében, hogy az SLE megkülönböztethetővé váljon más betegségektől, felállítottak egy 11 pontos kritériumrendszert, amelyek ha egymással kombináltan vannak jelen, SLE-re utalnak.

Ezek a kritériumok olyan gyakran előforduló tüneteket/rendellenességeket képviselnek, amelyeket SLE-s betegeknek figyeltek meg. A betegnél a 11 kritériumból minimum 4-nek elő kell fordulnia a betegség kezdete óta eltelt időszakban ahhoz, hogy formálisan, hivatalosan is diagnosztizálni

lehesse az SLE-t. Mindazonáltal a gyakorlott orvosok akkor is fel tudják állítani a diagnózist, ha kevesebb mint 4 kritérium van jelen. Ezen kritériumok pedig:

**1) A „pillangószárny” kiütés:** vörös kiütések az arcon és az orrnyergen.

**2) Fényérzékenység:** a bőr szélsőséges reakciója a napfényre. Általában csak a napnak közvetlenül kitett bőr érintett; amit a ruha megóv, az nem.

**3) Diszkoid lupusz:** pikkelyszerű, kiálló, érme alakú kiütés ami az arcon, fejbőrön, füleken, mellkason és a karokon is jelen lehet. Begyógyulásuk után heget hagynak a bőrön. A diszkoid bőrelváltozás gyakoribb az afro-amerikai gyermekek körében, mint más faji csoportoknál.

**4) Nyálkahártya fekélyek:** kicsiny sebek, amelyek a száj vagy az orr nyálkahártyáján keletkeznek. Általában fájdalommentesek, de az orrban lévő fekélyek orrvérzést okozhatnak.

**5) Ízületi gyulladás:** az SLE-s gyermekek nagy többségét érinti. Fájdalmat és duzzanatot okoz a kezek, csuklók, könyökök, térdek, valamint a karok és lábak egyéb ízületeiben is. A fájdalom vándorló lehet, ami azt jelenti, hogy egyik ízületről a másikra vándorol, valamint felléphet a test jobb és bal oldalán ugyanazokban az ízületekben is. Az SLE-s esetekben előforduló ízületi gyulladás általában nem okoz tartós elváltozásokat, deformításokat.

**6) Pleuritisz:** a mellhártya (a tüdőt körülvevő burok) gyulladása, valamint **perikarditisz**, azaz szívburokgyulladás. Ezen érzékeny szövetek gyulladása folyadékgyülemet okozhat a szív vagy a tüdő körül. A pleuritisz egy sajátos típusú mellkasi fájdalommal jár, ami lélegzetvételnél erősödik.

**7) A vesék érintettsége** majdnem az összes SLE-s gyermeknél megfigyelhető; ez az egészen jelentéktelentől a nagyon súlyosig minden szinten jelen van. Kezdetben általában tünetmentes és csak vizeletvizsgálattal lehet felderíteni, valamint a veseműködésre utaló vérvizsgálattal. A jelentős veseelégtelenségben szenvedő gyermekek vizelete vért tartalmazhat, és duzzanat, puffadás észlelhető a lábfejeiken, lábakon.

**8) A központi idegrendszer érintettsége** magába foglalja a fejfájást, görcsrohamokat és egyéb pszichiátriai tüneteket, mint például koncentrációzavar, emlékezetzavar, hangulati ingadozások, depresszió, pszichózis (ez egy súlyos mentális állapot, amikor gondolkodási- és viselkedészavarok alakulnak ki).

**9) A vörösvérsejtek rendellenességei**, amit az autoantitestek okoznak, amelyek a vörösvérsejtet támadják. A vörösvérsejtek (oxigént szállítanak a tüdőből a test más szerveibe) feloldódásának és elpusztulásának folyamatát haemolízisnek nevezzük. Ez haemolitikus anémiát/vérszegénységet okozhat. Ez a pusztulási folyamat lehet lassú, és relatív gyenge, vagy nagyon gyors, amikor is vészhelyzet állhat elő.

A fehérvérsejtek számának csökkenését leukopeniának hívják, ám ez általában nem veszélyezteti az SLE-s betegeket.

A trombocitaszám (vérlémezke) csökkenését trombocitopeniának nevezzük. Azok a gyermekek, akiknél trombocitaszám csökkenés lép fel, sérülékenyek lesznek, a test különböző részein vérzéses károsodás léphet fel, például az emésztőrendszerben, a húgy-ivár rendszerben, a méhben, vagy az agyban.

**10) Az immunológiai rendellenességek** a vérben az auto antitestek jelenlétét jelentik, ami SLE-re utalhat:

**a)** a természetes(kettős szálú) DNS elleni ellenanyagok olyan autoantitestek amelyek a sejt genetikai anyaga ellen irányulnak. Elsősorban az SLE-s eseteknél találhatók meg. Ezen ellenanyagok kimutatására szolgáló tesztet gyakran meg kell ismételni, mert a kettős szálú DNS elleni ellenanyagok mennyisége növekedő tendenciát mutat amikor az SLE aktív stádiumban van, és ezen teszt az orvos segítségével lehet a betegség aktivitási szintjének megállapításában.

**b)** az Sm ellenanyag annak a betegnek a nevére (Smith) utal, akinek a vérében először találtak ilyeneket. Ezek az auto antitestek szinte kizárólag csak az SLE sajátosságai, ezért gyakran segítenek megerősíteni a diagnózist.

**c)** antifoszfolipid antitest pozitívitás (1-es melléklet)

**11) Az antinukleáris antitestek (ANA)** olyan autoantitestek, melyek a sejtmag ellen irányulnak. Szinte az összes SLE-s beteg vérében megtalálhatóak. Mindemellett, egy pozitív ANA lelet

önmagában még nem bizonyíték az SLE-re, mivel ez a teszt más betegségek esetében is pozitív lehet, sőt, még az egészséges gyermekek körülbelül öt százalékánál is enyhén pozitív lehet.

### **Mi a vizsgálatok jelentősége?**

A laboratóriumi vizsgálatok segíthetnek diagnosztizálni az SLE-t és eldönteni, hogy melyik belső szerv érintett (ha egyáltalán érintett valamelyik). A rendszeres vér- és vizeletvizsgálat a betegség aktivitásának és súlyosságának figyelemmel kísérése szempontjából fontos, valamint azért, hogy megállapítsák, mennyire jól tűri a beteg a gyógyszereket. Számos laboratóriumi vizsgálatra van szükség az SLE esetében:

**1) A rutin klinikai vizsgálatok** kimutatják az aktív szisztémás betegség több szervre kiterjedő jelenlétét:

A vörösvérlemez-süllyedés (Westergren) és a C-reaktív fehérje (CRP) mindegyike emelkedett értéket mutat gyulladás esetén. Az SLE esetében a CRP normális is lehet, mialatt a vörösvérlemez-süllyedés magasabb a normálisnál. A CRP megemelkedett értéke egyéb járulékos fertőzést jelezhet.

A teljes vérkép fényt deríthet vérszegénységre, valamint alacsony vérlemezke és fehérvérsejt számra.

A szérum fehérje elektroforézis kimutathatja a megemelkedett gammaglobulin szintet (fokozott gyulladást) és az albumin szint csökkenését (vese érintettségét).

A rutin kémiai panelek fényt deríthetnek a vesék érintettségére (szérum karbamid nitrogén és kreatinin szint emelkedés és elektrolit koncentráció változások), a májfunkciós tesztek rendellenességeire és az izomenzimek szintjének emelkedésére, ha izom érintettségéről is szó van.

A vizeletvizsgálat nagyon fontos az SLE kezdeti időszakában és az azt követőekben is, hogy a vesei érintettséget meghatározhassuk. A legjobb, ha rendszeres időközönként végzik, még akkor is, ha a betegség nyugalomban van. A vizeletvizsgálat kimutathatja a vesegyulladás különböző jeleit, mint például a vörösvérsejteket, vagy a túlzottan magas fehérjeürítést. Néha az SLE-s gyermekeket megkérlik, hogy 24 órán keresztül gyűjtsék vizeletüket. Ennek segítségével a vesék érintettségét korán fel lehet fedezni.

### **2) Immunológiai tesztek:**

Antinukleáris antitestek (ANA) (lásd diagnózis)

A kettős szálú DNS ellenanyagok (lásd diagnózis)

Sm ellenanyag (lásd diagnózis)

Antifoszfolipid antitestek (1-es melléklet)

A vér komplement szintjét mérő laboratóriumi vizsgálatok. A komplement egy gyűjtőkifejezés a vér fehérjék egy olyan csoportjára, amelyek elpusztítják a baktériumokat és szabályozzák a gyulladásos és immun-reakciókat. Egyes komplement fehérjék (a C3 és a C4) felhasználódnak az immun-reakciók során és ezeknek a fehérjéknek az alacsony szintje jelzi a betegség aktív jelenlétét, elsősorban a vesék érintettségét.

Ma már sok más vizsgálati lehetőséggel rendelkezünk ahhoz, hogy jobban megítélhessük az SLE-nek a különböző szervekre kifejtett hatását. A vese-biopszia (egy kicsiny szövetdarab kimetszése és szövettani vizsgálata) igen gyakori. Ezáltal értékes információkhoz juthatunk az SLE-s elváltozások típusáról, mértékéről és koráról, ezért nagyon hasznos a megfelelő kezelés kiválasztásához. A bőr-biopszia segíthet diagnosztizálni a bőrerek gyulladását, a diszkoid lupuszt, vagy a különböző típusú bőrkiütések eredetét. Más vizsgálatok magukba foglalják a mellkas-röntgent (szív és tüdő vizsgálata), az EKG-t, azaz a szív működés elektromos vizsgálatát, a tüdő légzés-funkcionális vizsgálatát, az elektroencefalográfiát, azaz az agyi elektromos tevékenység vizsgálatát (EEG), mágneses rezonancia-vizsgálatot (MR), vagy egyéb agyi CT vizsgálatokat, valamint a különböző szöveteken végzett biopsziát.

### **Kezelhető-e, van-e rá gyógymód?**

Jelenleg nincs oki gyógymód az SLE meggyógyítására, de az SLE-ben szenvedő gyermekek nagy többsége sikeresen kezelhető. A kezelés célja a komplikációk megelőzése, csakúgy, mint a tüneti kezelés.

Az SLE, amikor először diagnosztizálják, általában nagyon aktív. Ezen a szinten nagy dózisú gyógyszerelést igényelhet, hogy kordában tarthassuk a betegséget, és megelőzzük a szervek károsodását. Sok gyermeknél a kezelés az SLE fellobbanásait jól fékezi, és a betegség lassan megnyugodhat, amikor is már csak enyhe kezelésre van szükség, vagy talán még arra sem.

### **Milyen kezelések léteznek?**

Az SLE tüneteinek többsége a gyulladásra vezethető vissza, ezért a kezelés a gyulladás csökkentésére irányul. Csaknem világszerte négy gyógyszercsoportot használnak az SLE-s gyermekek kezelésére:

**A nem-szteroid gyulladáscsökkentő gyógyszereket (NSAID)** az ízületi gyulladás által okozott fájdalom csökkentésére használják. Általában csak rövid időre írják fel őket azzal az instrukcióval, hogy fokozatosan csökkentsék a dózist az ízületi gyulladás javulásával. A gyógyszerek ezen családjában sok változat létezik, ide tartozik az aszpirin is. Az aszpirint manapság ritkán használják gyulladáscsökkentő hatásáért, mindemellett a gyermekeknél széles körben alkalmazzák emelkedett antifoszfolipid ellenanyag szint esetén, hogy megelőzzék a fokozott véralvadás folyamatát.

**A malária elleni szerek**, úgy mint a hidroxiklorokvin, nagyon hatásosak a napra érzékeny bőrkiütések ellen, például az SLE diszkoid vagy a szubakut (félheveny) típusaira. Hónapokig tarthat, míg ezek a gyógyszerek kifejtik jótékony hatásukat. Az SLE és a malária között nincs ismert összefüggés.

**A glukokortikoszteroidokat**, mint a prednizont vagy prednizolont (mellékvesekéreg hormon tartalmú gyógyszer) a gyulladás csökkentésére és az immunrendszer aktivitásának elnyomására használják. Ezek az SLE fő kezelési módjai. A betegség kezdeti ellenőrzése általában nem érhető el a glukokortikoszteroidok heteken vagy hónapokon át tartó napi alkalmazása nélkül, sőt, sok gyermek évekig igényli ezeket a gyógyszereket. A kezdeti dózis és az alkalmazás gyakorisága a betegség súlyosságától és a megtámadott szervrendszerektől függ. A magas dózisú, szájon keresztül, vagy intravénásan adott glukokortikoszteroid kezelést általában a súlyos haemolitikus anémiánál (vérszegénység), a központi idegrendszer megbetegedésekor és súlyos veseelégtelenség esetén alkalmazzák. A gyermekek szembeütő közérzetjavulást és energikusságot tapasztalnak a glukokortikoszteroidok beadása után már napokkal.

Miután a betegség kezdeti tüneteit ellenőrzés alá vontuk, a glukokortikoszteroidok szintjét arra a lehető legalacsonyabbra kell csökkenteni, ami még fenntartja a gyermek jó közérzetét. A glukokortikoszteroid dózis csökkentésének fokozatosnak kell lennie, folyamatos megfigyelés alatt, hogy megbizonyosodjunk arról, hogy a klinikai és a laboratóriumi módszerekkel mért betegség aktivitást lenyomtuk.

Időnként a serdülők hajlamosak arra, hogy abbahagyják a glukokortikoszteroidok szedését, csökkentsék vagy növeljék a dózist. Valószínűleg ez azért történik, mert elégük van a mellékhatásokból, vagy mert rosszabbul, vagy akár jobban érzik magukat. Fontos, hogy a gyermekek és szüleik megértsék, hogyan működnek a glukokortikoszteroidok és miért veszélyes orvosi felügyelet nélkül abbahagyni a szedést, vagy változtatni rajta. Bizonyos glukokortikoszteroidok (kortizon) normális esetben a szervezetben is termelődnek. Amikor a kezelés kezdetét veszi, a szervezet reakciója, hogy beszünteti a saját kortizon termelését, és a mellékvesék, amelyek ezt termelik, tétlenné, lustává válnak. Ha egy ideig glukokortikoszteroidokat alkalmazunk, majd hirtelen leállunk velük, a szervezet maga egy ideig nem lesz képes megfelelő mennyiségű kortizont termelni. Az eredmény életveszélyes kortizon-hiány lehet (mellékvese elégtelenség). Ezen felül a glukokortikoszteroid dózis túl hirtelen csökkentése a betegség fellobbanását is kiválthatja.

**Az immunoszuppresszív szerek**, mint az azatioprin és a ciklofoszfamid a glukokortikoszteroidoktól eltérően hatnak. Csökkentik a gyulladást, és enyhítik az immunreakciókat is. Ezek a szerek akkor használatosak, amikor a glukokortikoszteroidok önmagukban nem képesek

kordában tartani az SLE-t, vagy amikor a glukokortikoszteroidok túl sok súlyosabb mellékhatást okoznak, vagy pedig az az általános vélemény, hogy ezen hatóanyagok kombinációja sikeresebb lehet, mint a glukokortikoszteroid kizárólagos használata.

Az immunosuppresszív szerek nem helyettesítik a glukokortikoszteroidokat. A ciklofoszfamidot és az azatioprint tablettá formájában szokás adni, és általában ezt a kettőt nem használják együtt. Az intravénásan adott ciklofoszfamid pulzusterápiát azoknál a gyermekeknél alkalmazzák, akiknél súlyos vese érintettség áll fenn, illetve bizonyos súlyos SLE-s problémák esetén. A kezelés ezen formájában nagy dózisú ciklofoszfamidot adnak be vénásan (megközelítőleg tíz-, tizenöt-ször többet, mint a napi tablettá adag). Ezt járóbetegként is, vagy rövid kórházi tartózkodással lehet beadni.

**A biológiai szerek** azokat a szereket foglalják magukba, amelyek blokkolják az autoantitestek képződését, vagy egy meghatározott molekula hatását. Használatuk az SLE-nél még kísérleti jellegű; csak kutatási protokoll, terv során alkalmazhatóak.

Az autoimmun betegségek, különösképpen az SLE területén végzett kutatás igen intenzív. A jövőbeli cél az, hogy megismerhetővé váljanak a gyulladás és az autoimmunitás sajátos mechanizmusai annak érdekében, hogy célzottabb terápiát alkalmazzunk anélkül, hogy az egész immunrendszert fékezni. Jelenleg rengeteg klinikai tanulmány folyik az SLE-vel kapcsolatosan is. Ezek új terápiák tesztelésével és olyan kutatásokkal foglalkoznak, ahol a gyermekkori SLE különböző összetevőit próbálják jobban megérteni.

Ez az aktívan folyó kutatás sokkal derűsebbé teszi a jövőt az SLE-ben szenvedő gyermekek számára.

### **Milyen mellékhatásai vannak a gyógyszeres terápiának?**

A gyógyszerek, amelyeket az SLE kezelésére használnak, nagyon hatékonyak, mégis, okozhatnak bizonyos mellékhatásokat. (A mellékhatások részletezését kérjük olvassa el a gyógyszeres terápiáról szóló részben!)

Az NSAID szerek olyan mellékhatásokat okozhatnak, mint gyomor-émelygés (ezért ajánlott őket étkezés után bevenni), bőrbevezés és ritkán vese- és májfunkció rendelleneséget.

A malária elleni szerek elváltozást okozhatnak a retinában, ezért a betegeknek rendszeres szemorvosi vizsgálaton kell részt venniük.

A glukokortikoszteroidok változatos mellékhatásokat okozhatnak mind rövid, mind hosszú távon. A mellékhatások megjelenésének kockázata nő, ha nagy dózisú glukokortikoszteroidra van szükség, vagy hosszú időn át használják.

A glukokortikoszteroidok fontosabb mellékhatásai:

A küllem megváltozása (például testsúlynövekedés/hízás, puffadt arc, túlzott szőrnövekedés a testfelületen, lila csíkos bőrelváltozások, pattanások, sérülékenység). A hízást alacsony kalóriatartalmú étrenddel és edzéssel/mozgással kontrollálni lehet. Ezenkívül nő a fertőzések kockázata, különösképpen a tuberkolózis és a bányahimlő. Az a gyermek, aki glukokortikoszteroidokat szed, és megkapja a bányahimlőt, sürgősen keresse fel orvosát. A bányahimlő elleni azonnali védelmet ellenanyag beadásával meg lehet teremteni (passzív immunizáció).

Hasi problémák is felléphetnek, mint például bélhurut, emésztési zavar, vagy gyomorégés. Ezek gyomorsav-termelés gátló, gyomorvédő szereket igényelhetnek.

Magas vérnyomást is okozhat.

Izomgyengeség is előfordulhat ( a gyermeknek nehézségei támadhatnak például a lépcsőzésben, vagy egy székől való felállásban).

Támadhatnak zavarok a cukor anyagcserében, főleg ha genetikai hajlam van a cukorbetegsége.

Hangulatváltozások, hangulati ingadozások, depresszió is felléphet.

Szem problémák, szürke hályog és zöld hályog is kialakulhat.

Csontritkulás (oszteoporózis) is felléphet mellékhatásként. Ezt tornagyakorlatokkal, kalciumban gazdag étrenddel és extra kalcium, valamint D vitamin szedésével vissza lehet szorítani. Ezeket az egyben megelőző lépéseket már a magas glukokortikoszteroid dózis megkezdésekor alkalmazni kell.

A növekedés megállása, gátlása is a glukokortikoszteroidok mellékhatása lehet.

Fontos megjegyezni, hogy a glukokortikoszteroid mellékhatásainak jó része visszafordítható, és el is tűnik, amint a dózist csökkentik, vagy leállnak a gyógyszerről.

Az immunoszuppresszív szereknek is lehetnek súlyos mellékhatásaik, ezért azokat a gyermekeket, akik ilyet szednek, gondos orvosi felügyelet alatt kell tartani.

Az immunoszuppresszív szerek mellékhatásainak tekintetében kérjük, olvassák el a gyógyszeres terápiáról szóló részt!

### **Milyen hosszan tartson a kezelés?**

A kezelésnek olyan hosszan kell tartania, amíg a betegség fennáll. Általános nézet, hogy a legtöbb SLE-s gyermek glukokortikoszteroidról való leállása nagy nehézségekbe ütközik a diagnózis utáni első években. Még a hosszú távú, nagyon alacsony dózisú glukokortikoszteroid terápia is minimalizálhatja a fellobbanásokat és ellenőrzés alatt tarthatja a betegséget. A legtöbb beteg számára a legjobb, ha egy alacsony glukokortikoszteroid dózist fenntartanak, semmint hogy a betegség fellobbanását kockáztassák.

### **Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?**

Nem létezik varázsszer az SLE-re. Sok, nem konvencionális terápiát ajánlgatnak a betegeknek napjainkban, s érdemes jól átgondolni a szakképzetlen „orvosi” tanácsokat és jelentőségüket. Ha nem szokványos terápiát akarnak kipróbálni, először mindenképpen konzultáljanak a gyermekreumatológussal. A legtöbb orvos nem tiltakozik az ellen, hogy betege kipróbálhasson valami ártalmatlan kezelést akkor, ha közben az ő szakmai tanácsát is betartják. Ez a probléma valós, mert a nem szokványos kezelések sokszor elvárják, hogy a beteg hagyjon fel gyógyszeres szedésével, hogy „megtisztítsa/méregtelenítse testét”. Amikor gyógyszer szükséges, mint például a glukokortikoszteroid az SLE ellenőrzés alatt tartásához, nagyon veszélyes leállni vele, ha a betegség még aktív.

### **Milyen ismétlődő vizsgálatokra, ellenőrzésekre van szükség?**

Gyakori vizsgálatokra van szükség, mert sok, az SLE-nél előfordulható tünet megelőzhető, vagy legalábbis könnyebben kezelhető, ha ideje korán fény derül rá. Az SLE-ben szenvedő gyermekeknek ajánlott a rendszeres vérnyomásmérés, vizeletvizsgálat, teljes vérkép, vércukorszint mérés, véralvadás próba, valamint a komplement és a kettős szálú DNS antitest szint ellenőrzése. Az ismétlődő vérkép vizsgálat ugyancsak szükséges az immunoszuppresszív szerek szedésének időtartama alatt, hogy megbizonyosodjunk arról, hogy a csontvelő által termelt vörsejtek száma nem túl alacsony-e. Ideális esetben egy orvos felelőssége lenne az SLE-s gyermek felügyelete, a gyermekreumatológusé. Amennyiben szükséges, más specialistaikkal való konzultáció javallott, például a bőrgyógyászati esetben (gyermek bőrgyógyász), vérképzőrendszeri betegség esetén (gyermek haematológus), vagy vese betegség esetén (gyermek nefrológus). Szociális munkatársak, pszichológusok, dietetikus szakemberek és más egészségügyi szakemberek szintén részt vesznek az SLE-s gyermekek kezelésében.

### **Meddig tart ez a betegség?**

Az SLE-re a sok évig tartó, hosszadalmas lefolyás jellemző, fellángolások és nyugvó periódusok váltakozásával. Gyakran nagyon nehéz megjósolni, milyen lesz a betegség lefolyása egyes betegeknél. A betegség bármikor fellobbanhat, akár spontán, akár egy fertőzés, vagy más, beazonosíthatatlan kiváltó ok következtében. Ezen felül spontán megnyugvás is előfordulhat. Nincs

mód rá, hogy előre megmondjuk, mennyi ideig tart majd egy fellobbanás, ha egyszer bekövetkezik, ahogy azt sem tudhatjuk, mennyire lesz tartós a nyugalmi időszak.

### **Milyen a betegség hosszú távú prognózisa?**

Az SLE kimenetele drámai fejlődésen ment keresztül a glukokortikoszteroidok és az immunosuppresszív szerek korai és szakszerű használatának megkezdésével. Sok betegnek, akinél az SLE gyermekkorban kezdődött, jó esélyei vannak. Ugyanakkor a betegség lehet nagyon súlyos és életveszélyes is, és megmaradhat végig a serdülőkor alatt, sőt felnőttkorban is.

Az SLE gyermekkori prognózisa a belső szervi érintettség súlyosságán múlik. Azok a gyermekek, akiknél jelentős vese, illetve központi idegrendszeri károsodás lép fel, agresszív kezelést igényelnek. Ezzel ellentétben az enyhe bőrkiütés és az ízületi gyulladás könnyen kontrollálható. Valójában minden egyes gyermek prognózisa viszonylag megjósolhatatlan.

### **Lehetséges-e a teljes felépülés?**

A betegség, ha időben felismerik és megfelelően kezelik már a korai stádiumában, leggyakrabban lecsillapodik és véglegesen megnyugszik. Mindemellett, ahogy már említettük, az SLE előre megjósolhatatlan, krónikus betegség, és akiknél diagnosztizálták, azok a gyermekek normális esetben tartós orvosi felügyelet alatt maradnak és gyógyszerelésük is folytatódik. Gyakran az SLE-s beteget, ha felnőttkorba lép, egy felnőtt-specialista követi a továbbiakban nyomon.

### **Hogyan befolyásolhatja a betegség a gyermek és családja mindennapi életét?**

Amíg az SLE-ben szenvedő gyermek kezelés alatt áll, tulajdonképpen normális életet élhet. Az egyetlen kivétel az erős napsugárzás, amely előidézhetheti, vagy ronthatja az SLE-t. Egy SLE-s gyermek nem tölthet egy teljes napot a tengerparton, vagy nem ülhet ki napozni a medence mellé.

A 10 éves, vagy annál idősebb gyermekek számára fontos, hogy nagyobb szerepet vállaljanak fel a gyógyszereik gondos szedésében és a személyes biztonságukkal kapcsolatos döntésekben. A gyermekeknek és szüleiknek tisztában kell lenniük az SLE tüneteivel azért, hogy időben felfedezhessenek egy lehetséges fellobbanást. Bizonyos tünetek, mint például a krónikus kimerültség és az indítékszegénység a fellobbanást követően hónapokig is eltarthat, vagy talán úgy tűnik, soha nem is múlik el.

Bár ezeket a súlyosbító tényezőket figyelembe kell vennünk, a gyermeket amennyire csak lehet bátorítanunk ajánlott, hogy részt vegyen társai játékában, aktivitásaiban.

### **Mi lesz az iskolával?**

Az SLE-s gyermek képes iskolába járni és ez ajánlott is, kivéve a betegség súlyosan aktív periódusait. Ha nincsen központi idegrendszeri érintettség, az SLE általában nem befolyásolja a gyermek gondolkodási és tanulási képességeit. Központi idegrendszeri problémákkal olyan nehézségek léphetnek fel, mint a koncentrációzavar, emlékezetzavar, fejfájás, hangulati ingadozás. Ebben az esetben az oktatásban változtatásokat kell tervezni.

Mindezekon túl a gyermeket arra kell bátorítani, hogy vegyen részt a betegségével összeegyeztethető, iskolán kívüli tevékenységekben, amennyire csak ebben a helyzetben lehetséges.

### **Szabad-e sportolni?**

Az általános aktivitás korlátozása általában szükségtelen és nem kívánatos. A gyermeket a betegség nyugalmi időszakában rendszeres tornagyakorlatokra kell buzdítani. A séta, az úszás, a biciklizés és más aerob mozgások ajánlottak. Kerülni kell a kifulladásig tartó edzést. A betegség nagyon aktív időszakai alatt a testedzést ajánlatos visszafogni.

### **Mi legyen az étrend kérdésével?**

Nincs speciális étrend ami az SLE-re gyógymód lenne. Az SLE-s gyermekeknek egészséges, kiegyensúlyozott étkezésekre van szükségük. Ha glukokortikoszteroidokat szednek, alacsony sótartalmú ételeket ajánlott fogyasztaniuk, hogy elkerüljék a magas vérnyomást és alacsony

cukortartalmúakat, hogy megelőzzék a cukorbetegség kialakulását és az elhízást. Továbbá kalciumot és D vitamint ajánlatos étrend-kiegészítőként fogyasztani a csontritkulás megelőzése érdekében. Más vitamin készítményről nem bizonyosodott be, hogy hasznos lenne az SLE esetében.

### **Befolyásolhatja-e az éghajlat a betegség lefolyását?**

Köztudott, hogy a napozás újabb bőrelváltozásokat okozhat, valamint az SLE aktivitásának fellobbanásához vezethet. Annak érdekében, hogy ezt a problémát megelőzzük, akkor, amikor a gyermek kint tartózkodik a szabadban, ajánlatos magas faktorszámú napvédőt használni a napnak kitett testrészekben. Ne felejtsek el, hogy a napvédőt minimum 30 perccel a szabadba menetel előtt vigyék fel a bőrre, hogy beszívódhasson és megszáradjon. Egy napsütéses napon a napvédőt 3 óránként újra fel kell vinni a bőrre. Némely napvédő vízálló is, mégis, fürdés és úszás után tanácsos újra bekenni a bőrt. Az is fontos, hogy a nap ellen védő ruházatot, kiegészítőket viseljen a gyermek, mint például szalmakalap, hosszú ujjú felsőrész – még a felhős napokon is, mert az UV sugarak a felhőkön is könnyedén áthatolnak. Néhány SLE-s gyermek problémákat tapasztal, miután UV sugárzásnak, fluoreszkáló fénynek, halogén lámpa fényének, vagy számítógép monitor fényének volt kitéve. Az UV szűrős ellenző nagyon hasznos a gyermeknek, amikor a monitort használja.

### **Kaphat-e védőoltásokat a gyermek?**

A fertőzés kockázata az SLE-s gyermekeknél megnövekedett, ezért a fertőzés megelőzése védőoltásokkal különösen fontos. Amennyiben lehetséges, a gyermeknek a védőoltások szokásos rendjét kell biztosítani.

Azért vannak kivételek:

- A súlyos, aktív stádiumban lévő gyermekeknek nem ajánlatos védőoltást kapniuk.
- Az immunosuppresszív terápiával, vagy glukokortikoszteroidokkal kezelt gyermekeknek szintén nem ajánlatos bármilyen élő vírust tartalmazó védőoltást kapniuk (például kanyaró, mumpsz vagy rubeola elleni oltást, szájon át adott több vírust tartalmazó vakcinát, vagy bárányhimlő elleni oltást). A szájon át adott több vírust tartalmazó vakcina azon családtagoknak is ellenjavallt, akik együtt élnek az immunosuppresszív terápiával kezelt gyermekkel.
- A pneumococcus elleni vakcina adása ajánlatos a lép csökkent működésével társult SLE-s gyermekeknek.

### **Élhet-e a beteg szexuális életet, teherbe eshet-e és mi a helyzet a születésszabályozással?**

A legtöbb SLE-s nő biztonságosan vállalhat gyermeket, egészséges babája születhet. A teherbe esésre az ideális idő az az időszak, mikor a betegség - egy kis dózisu glukokortikoszteroidot leszámítva - gyógyszerek nélkül is nyugalmi állapotban van (más gyógyszerek károsak lehetnek a babára). Az SLE-ben szenvedő nők a betegség aktivitása, illetve a gyógyszerelés miatt nehezebben eshetnek teherbe. A SLE mellett gyakrabban fordul elő vetélés, koraszülés és egy veleszületett rendellenesség, az úgynevezett újszülöttkori lupusz (2-es melléklet). A magasabb antifoszfolipid antitest (1-es melléklet) mennyiséggel rendelkező nőknél általában a problémás terhességnek nagy a rizikója.

Maga a terhesség ronthatja a tüneteket, vagy előidézheti a betegség fellobbanását, ezért minden terhes SLE-s nőt alapos szülészeti megfigyelés alatt kell tartani. A szülésznak tisztában kell lennie a veszélyeztetett terhességgel és szorosan együtt kell működnie a reumatológussal.

A fogamzásgátlás legbiztonságosabb módjai az SLE-s betegeknek a kondom és a pesszárium (méhnyak-sapka), valamint a spermicid (spermaölő) szerek. A születésszabályozó/fogamzásgátló, ösztrogén tartalmú tabletták növelhetik a betegség fellobbanásának kockázatát.

## **1. SZÁMÚ MELLÉKLET**

### **Antifoszfolipid antitestek**

Az antifoszfolid antitestek olyan auto-ellenanyagok, amelyek a test saját foszfolidjai (a sejthártya részei) ellen termelődnek, más szóval a foszfolidokhoz kötődő fehérjék. A két legismertebb antifoszfolid antitest az antikardiolipin antitest és a lupusz antikoaguláns. Az antifoszfolid antitestek az SLE-s gyermekek 50 százalékánál megtalálhatóak, de más autoimmun betegségnél, különböző fertőzéseknél is előfordulhatnak, csakúgy, mint az egészséges gyermekek egy kis százalékánál is.

Ezek az antitestek fokozzák a véralvadás lehetőségét az erekben, és jelenlétüket sok olyan betegséggel hozták már összefüggésbe, mint az artériás és/vagy vénás trombózis, az rendellenesen alacsony vérlemezke szint(trombocitopenia), migrénes fejfájás, epilepszia és a bőr lilásan ereszett elszíneződésével (livedo retikuláris). A véralvadás egyik gyakori területe az agy, ami szélütéshez vezethet. Az alvadékok más gyakori előfordulási helye a lábak vénái és a vesék. Az antifoszfolid szindrómáról beszélünk akkor, amikor a trombózis pozitív antifoszfolid antitest vizsgálati eredménnyel együtt jelenik meg .

Az antifoszfolid antitestek jelentősége különösen fontos a terhes nőknél, ugyanis megbolygatja a méhlepény funkcióját. A méhlepény véredényeiben keletkező rögök koraszülést (vagy spontán vetélést), lassú magzati növekedést, preeklampsiát (terhesség alatti magas vérnyomást) és halvaszülést okozhatnak. Egyes nők – szervezetükben antifoszfolid antitestekkel – teherbe is nehezebben esnek .

A legtöbb pozitív antifoszfolid antitest vizsgálati eredményű gyermeknek sosem volt trombózisa. Jelenleg is kutatják a legjobb megelőzési lehetőségeket . Manapság a pozitív teszteredményű és ugyanakkor ennek hátterében álló autoimmun betegségben szenvedő gyermekeknek alacsony dózisban aspirint adnak. Az aspirin a vérlemezkéken fejt ki hatását, csökkenti összecsapódásukat, és ezáltal csökkenti a vér alvadékonyságát. A serdülőkori pozitív teszteredményű betegek optimális kezelése magában foglalja a rizikófaktorok elkerülésének követelményét, úgy mint a dohányzás abbahagyását és a szájon át szedhető fogamzásgátlók szedését.

Amint az antifoszfolid szindróma a diagnózist felállítják (gyermekeknél trombózis után), a fő kezelés a vér alvadékonyságának csökkentése. Ezt általában egy warfarin nevű tablettával érik el, ami egy antikoaguláns (alvadésgátló). Ezt naponta kell szedni, és emellett rendszeres vérvizsgálatra van szükség, hogy megbizonyodhassanak arról, hogy a warfarin kellő mértékben hígítja-e a vért. A véralvadésgátló kezelés nagyban függ a rendellenesség súlyosságától és a véralvadás típusától.

Azok az antifoszfolid antitestekkel rendelkező nők, akik ismétlődő vetéléseken estek át, szintén kezelhetők, de nem warfarinnal, mert az magzati rendellenességet okozhat ha terhesség alatt szedik. Ezen nők számára aspirines és heparines kezelés javasolt. A heparint naponta kell injekció formájában a bőr alá beadni a terhesség alatt. Ilyen gyógyszerek használatával, valamint a szülész felügyeletével a nők körülbelül 80 százalékának sikeres lehet a terhessége.

## **2. SZÁMÚ MELLÉKLET**

### **Neonatólis lupusz**

A neonatólis lupusz a magzat és az újszülött ritka betegsége, amely a specifikus anyai autoantitesteknek a méhlepényen keresztüli átjutása idéz elő. Ezek a neonatólis lupusszal társítható specifikus autoantitestek anti-Ro és anti-La antitest néven ismertek. Ezek az antitestek körülbelül az SLE-s betegek egy harmadánál jelen vannak, de sok ezekkel rendelkező anya nem szül neonatólis lupuszban szenvedő gyermeket. Másfelől, a neonatólis lupusz az olyan anyák utódainál is megjelenhet, akik nem szenvednek SLE-ben.

A neonatólis lupusz különbözik az SLE-től. A legtöbb esetben a neonatólis lupusz tünetei minden utóhatás nélkül 3-6 hónapos korig spontán eltűnnek . A leggyakoribb tünet a kiütés, amely pár nappal vagy héttel a születés után tűnik fel, különösen napfénynek kitett helyen. A neonatólis lupuszos kiütés múlékony és általában hegesedés nélkül gyógyul. A második leggyakoribb tünet a rendellenes vércép, ami ritkán súlyos és néhány hét alatt kezelés nélkül megoldódik.

Nagyon ritkán egy bizonyos típusú szívritmuszavar, az úgynevezett veleszületett szív-blokk is előfordul. A veleszületett szív-blokk fenállása esetén a babának abnormálisan lassú a pulzusa. Ez a rendellenesség tartós, és általában a terhesség tizenötödik és huszonötödik hete közt lehet magzati szív-ultrahang vizsgálat segítségével megállapítani. Néhány esetben lehetséges kezelni ezt a betegséget a még meg nem született gyermekben. Születés után sok veleszületett szív-blokkban szenvedő gyermekbe pacemakert(szívritmus szabályzót) kell behelyezni. Ha egy anyának már van egy veleszületett szív-blokkban szenvedő gyermeke, körülbelül 10-15 százalék annak a kockázata, hogy a következő gyermeke is ezzel a problémával jön világra. A neonatális lupuszban szenvedő gyermekek normálisan fejlődnek és nőnek. Csak kevés esélyük van arra, hogy SLE-ben betegedjenek meg későbbi életük folyamán.