



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro

Системен Лупус Еритематозус

Версия на 2016

1. КАКВО Е СИСТЕМЕН ЛУПУС ЕРИТЕМАТОЗУС

1.1. Какво е това?

Системният лупус еритематозус (SLE) е хронично аутоимунно заболяване, което може да засегне различни органи на тялото, особено на кожата, ставите, кръвта, бъбреците и централната нервна система. "Хронично" означава, че то може да продължи дълго време. "Аутоимунно" означава, че е налице нарушение на имунната система, което, вместо да защитава организма от бактерии и вируси, атакува собствените тъкани на пациента. Името "системен лупус еритематозус" датира от началото на 20 век. "Системен" означава, че засяга много органи на тялото. Думата "лупус" произлиза от латинската дума за "вълк" и се отнася до характерната пеперуда-подобен обрив по лицето, който е подобен на белите петна по лицето на вълк. "Еритематозус" на гръцки означава "червен" и се отнася до зачервяване на кожата обрив.

1.2. Колко чест е?

SLE се среща в цял свят. Заболяването се появява по-често при хора от афро-американски, Испански, Азиатски и Native American произход. В Европа около 1: 2500 души са диагностицирани с SLE и около 15% от всички пациенти с лупус са диагностицирани преди 18-годишна възраст. Началото на SLE е рядко преди навършване на 5 и необичайно преди юношеството. Когато SLE се появява преди 18-годишна възраст, лекарите използват различни имена: педиатричен SLE, ювенилен SLE, SLE с начало в детството. Жените

във фертилна възраст (15 до 45) са най-често засегнати, в тази конкретна възрастова група, съотношението на засегнатите жени за мъже е 9 до 1. Преди пубертета, делът на засегнатите мъже е по-висока и около 1 на всеки 5 деца със SLE е от мъжки пол.

1.3. Какви са причините за заболяването?

SLE не е заразно; а автоимунно заболяване, където имунната система губи способността си да прави разлика между чужда субстанция и собствените тъкани и клетки на човек. Имунната система прави грешка и произвежда, наред с други вещества, автоантитела, които идентифицират собствените нормални клетки на лицето като чужди и ги атакуват. Резултатът е автоимунна реакция, която причинява възпаление на специфични органи (стави, бъбреци, кожа и т.н.). Възпалени означава, че засегнатите части на тялото се затоплят, стават червени, подути и понякога болезнени. Ако признаците на възпаление са дълготрайни, както те могат да бъдат при SLE, тогава може да се появи тъканна увреда и нормалната функция да е нарушена. Ето защо лечението на SLE е насочено към намаляване на възпалението.

Множество наследствени рискови фактори, комбинирани със случайни фактори на околната среда се считат за отговорни за този аномален имунен отговор. Известно е, че SLE може да бъде предизвикан от различни фактори, включително хормонален дисбаланс в пубертета, стрес, и фактори на околната среда като излагане на слънце, вирусни инфекции и лекарства (например, изониазид, хидралазин, прокаинамид, антисонвулсивни лекарства).

1.4 Наследствен ли е?

SLE може да се среща в семейства. Децата наследяват някои все още неизвестни генетични фактори от родителите си, които могат да ги предразположат да се развива SLE. Дори и да не са непременно предварително обречени да развият SLE, те може с по-голяма вероятност развият болестта. Например, идентичен близник има не повече от 50% риск за заболяване от SLE, ако другият близник е със същата диагноза. Няма генетични тестове за доказване на SLE.

1.5. Може ли да бъде предотвратен?

SLE не може да бъдат предотвратени. Въпреки това, засегнатото дете трябва да избегне контакт с определени ситуации, които могат да предизвикат появата на заболяването или причинява обостряне (например излагане на слънце без използване на слънцезащитни продукти, някои вирусни инфекции, стрес, хормони и някои лекарства).

1.6. Инфекциозен ли е?

SLE не е инфекциозен. Това означава че не може да се предава от човек на човек.

1.7. Какви са основните симптоми?

Заболяването може да започне бавно с нови симптоми, появяващи се в продължение на няколко седмици, месеци или дори години. Неспецифични оплаквания от умора и отпадналост са най-честите начални симптоми на SLE при деца. Много деца със SLE имат периодично или продължително температура, загуба на тегло и апетит.

С течение на времето, много деца развиват специфични симптоми, които са причинени от участие на един или няколко органи на тялото. Кожата и участието на лигавиците са много чести и могат да включват най-различни кожни обриви, фоточувствителност (където излагането на слънчева светлина предизвиква обрив) или язви във вътрешността на носа или устата. Типичният "пеперудообразен" обрив по носа и бузите се среща в една трета до една втора от засегнатите деца. Увеличен косопад (алопеция) може понякога да бъде забелязана. Ръцете стават червени, бели и сини, когато са изложени на студа (феномен на Рейно).

Симптомите могат да включват подуване и скованост на ставите, болки в мускулите, анемия, лесно нараняване, главоболие, припадъци и болки в гърдите. Бъбречно засягане присъства в известна степен при повечето деца със SLE и е основен фактор, определящ на дългосрочния резултат на това заболяване. Най-честите симптоми на тежко бъбречно засягане са високо

кръвно налягане, протеин и кръв в урината и подуване, особено по ходилата, краката и клепачите.

1.8. Едно и също ли е заболяването при всяко дете?

Симптомите на SLE се различават значително при отделните случаи, така че профилът или видът на симптомите при всяко дете е различен. Всички симптоми, описани по-горе може да се появят или в началото на SLE или по всяко време на курса на заболяването с различна тежест. Приемът на лекарства, които са предписани от Вашия лекар ще ви помогне за контрол на симптомите на SLE.

1.9. Различава ли се заболяването при деца от това при възрастните?

SLE при деца и юноши има прояви както SLE при възрастни. Въпреки това, при деца, SLE има по-тежко протичане, по-често показва характеристики на възпаление, дължащо се SLE във всеки даден момент. Децата също имат бъбречно и мозъчно засягане от SLE по-често, отколкото възрастните.

2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1. Как се диагностицира?

Диагнозата на SLE се основава на комбинация от симптоми (като болка), симптоми (като например температура) и кръвни и уринни тестове след като са изключени други заболявания. Не всички симптоми и признаци са налице във всеки един момент и това прави трудно бързото диагностициране на SLE. За да помогне разграничаването на SLE от други заболявания, лекарите от Американския колеж по ревматология са създали списък от 11 критерия, които, когато се комбинират, посочват SLE.

Тези критерии представляват някои от най-честите симптоми / отклонения, наблюдавани при пациенти със SLE. За да бъде точно диагностициран SLE, пациентът трябва да има най-малко 4 от тези 11 характеристики по всяко време от началото на заболяването. Въпреки това, квалифицирани лекари могат да направят

диагностика на SLE, дори ако по-малко от четири критерии са налице. Критериите са:

Пеперудообразен обрив

Това е червен обрив върху бузите и гърба на носа

Фоточувствителност

Фоточувствителността е изразена кожна реакция от слънчева светлина. Кожата покрита от дрехи не се засяга.

Дискоиден лупус

Това е люспест, повдигнат, монето-образен обрив, който се появява на лицето, скалпа, ушите, гърдите или ръцете. Когато тези лезии оздравяват, те могат да остави белег. Дисковидните лезии са по-чести при негри, отколкото при други расови групи.

Лигавични язви

Малки афти в устата и носа. Обикновено са неболезнени, но тези в носа могат да предизвикат кървене.

Артрит

Артритът засяга повечето деца със SLE. Той причинява болка и подуване в ставите на ръцете, китките, лактите, колената или други стави на ръцете и краката. Болката може да бъде миграционна, което означава, че тя преминава от една става към друга, и може да засегне същата става от двете страни на тялото. Артритът при SLE обикновено не води до трайни промени (деформации).

Плеврит

Плеврит е възпаление на плеврата, обвивката на белите дробове, докато перикардит е възпаление на перикарда, обвивката на сърцето. Възпалението на тези деликатни тъкани може да предизвика събиране на течност около сърцето или белите дробове. Плевритът причинява специфичен вид болка в гърдите, което се влошава при дишане.

Бъбречно засягане

Засягане на бъбреците се среща при почти всички деца със SLE и

варира от много леко до много сериозно. В началото, обикновено е асимптоматично и може да бъде открито само чрез анализ на урината и кръвни изследвания на бъбречната функция. Децата със значително бъбречно увреждане могат да имат протеин и / или кръв в урината си и могат да получат подуване, особено по стъпалата и краката.

Централна нервна система

Участието на централната нервна система включва главоболие, припадъци и невропсихиатрични прояви като затруднена концентрация и запомняне, промени в настроението, депресия и психоза (сериозно психично заболяване, при което мисленето и поведението са нарушени).

Нарушения в кръвните клетки

Тези нарушения се причиняват от антитела, които атакуват кръвните клетки. Процесът на разрушаване на червените кръвни клетки (които пренасят кислород от белите дробове към други части на тялото) се нарича хемолиза и може да причини хемолитична анемия. Това разрушаване може да бъде бавно и сравнително леко или може да бъде много бързо и създаде спешно състояние.

Намалението на броя на белите кръвни клетки се нарича левкопения и е обикновено опасно състояние при SLE

Намаляване на броя на тромбоцитите се нарича тромбоцитопения. Децата с намален брой на тромбоцитите могат да имат лесно насиняване на кожата и кървене в различни части на тялото, като например стомашно-чревния тракт, пикочните пътища, матката или мозъка.

Имунологични нарушения

Следните нарушения в автоантителата насочват към SLE:

- a) Наличие на антифосфолипидни антитела(апендикс1)
- b) Анти-нативни ДНК антитела (автоантитела, насочени срещу генетичен материал в клетките). Те се срещат предимно при SLE. Този тест често се повтаря, тъй като количеството на анти-нативната ДНК антитела се увеличава, когато SLE е активен и тестът може да помогне на лекаря да измери степента на активност на заболяването.

в) Anti-Sm антитела: името се отнася до първата пациентка (г-жа Смит), в чиято кръв са били намерени. Тези антитела са намерени почти изключително при SLE и често помагат за потвърждаване на диагнозата.

Антинуклеарни антитела (ANA)

Това са автоантитела, насочени срещу клетъчните ядра. Те са открити в кръвта на почти всеки пациент със SLE. Въпреки това, положителен тест ANA по себе си не е доказателство за SLE, тъй като тестът може да бъде положителен в други болести и дори може да бъде слабо позитивен при около 5-15 процента от здрави деца.

2.2. Какво е значението на тестовете?

Лабораторните изследвания могат да помогнат за диагностициране на SLE и да се реши кои вътрешни органи, ако има такива, са засегнати. Редовно изследване на кръв и урина са важни за мониторинга на активността и тежестта на заболяването и да се определи колко добре се понасят лекарствата. Има няколко лабораторни тестове, които могат да помогнат диагнозата на SLE и решението кои лекарства да се предпишат, както и да се прецени дали в момента предписани те лекарства работят добре за контрол на възпалението.

Рутинни клинични тестове: показват наличие на активно системно заболяване с множествено органно засягане Скорост на утаяване на еритроцитите (СУЕ) и С-реактивен протеин (CRP) са увеличени при възпаление. CRP може да е нормално при SLE, докато СУЕ е повишено. Увеличено CRP може да означава допълнително инфекциозно усложнение. Пълната кръвна картина може да установи анемия и нисък брой тромбоцити и левкоцити Електрофорезата на серумни протеини установява увеличени гамаглобулини (увеличено възпаление и автоантитяло-продуциране) Албумин: ниски нива може да означават бъбречно засягане Рутинните биохимични панели могат да установят бъбречно засягане (повишаване на серумната урея в кръвта и креатинин, промени в концентрациите на електролитите), аномалии на чернодробните функционални тестове и повишни

мускулни ензими, ако мускулна лезия е налице. Тестове за чернодробна функция и мускулни ензими: увеличени при мускулно или чернодробно засягане. Изследванията на урината са много важни по време на диагнозата SLE и по време на последващите действия за определяне на бъбречното участие. Анализът на урината може да покаже различни признаци на възпаление на бъбреците, като червени кръвни клетки, или присъствието на прекомерно количество протеин. Понякога от децата със SLE се изисква да събират урина за 24 часа. По този начин, могат да бъдат открити рано признаци за засягане на бъбреците. Нива на комплемента - комплементните протеини са част от вродената имунна система. Някои комплементни протеини (C3 и C4) могат да бъдат консумирани в имунните реакции и ниски нива на тези протеини сигнализират за наличието на активна болест, особено бъбречна болест. Много други тестове вече са на разположение, за да следим ефектите на SLE върху различни части на тялото. Биопсия (отстраняване на малко парче тъкан) на бъбреците често се извършва, когато бъбреците са засегнати. Бъбречната биопсия осигурява ценна информация за вида, степента и давността на SLE-лезии и е много важна при избора на лечение. Кожната биопсия на лезия може да помогне да се направи диагностика на кожата васкулит, дискоиден лупус или помага да се определи естеството на различни кожни обриви на лице с SLE. Други тестове включват рентгенография на бял дроб и сърце, ехокардиография, електрокардиограма (ЕКГ), функционално изследване на дишането, електроенцефалография (ЕЕГ), магнитен резонанс (MR) или други сканирания на мозъка и вероятно различни тъканни биопсии.

2.3. Може ли да бъде лекуван/излекуван?

В момента, няма специфично лечение, за да се излекува SLE. Лечението помага за контрол на признаците и симптомите на SLE и да се предотвратят усложнения на болестта, включително трайни увреждания на органи и тъкани. Когато SLE е наскоро диагностициран, обикновено е много активен. На този етап, може да се изискват високи дози лекарства за борба с болестта за да се предотврати увреждане на органите. При много деца лечението води до контрол на пристъпа и заболяването може да отиде в

ремисия, когато е необходимо малко или никакво лечение.

2.4. Какво е лечението?

Не са одобрени специални лекарства за лечението на SLE при деца. По-голямата част на симптомите на SLE се дължат на възпаление за това лечението цели намаляване на възпалението. Пет групи от лекарства са почти универсално използвани за лечение на деца със SLE:

Нестероидни противовъзпалителни средства (НСПВС)

Нестероидни противовъзпалителни лекарства като ибупрофен или напроксен се използват за контрол на болката от артрит. Те обикновено се предписват само за кратко време, с указания да се намали дозата, когато артритът се подобри. Има много различни лекарства в тази група, включително аспирин. Днес, аспирин рядко се използва за неговото противовъзпалително действие; Въпреки това, той е широко използван при деца с повишени антифосфолипидни антитела, за да се предотврати нежелано съсирването на кръвта.

Антималарични лекарства

Антималарици като хидроксихлороквин са много полезни при лечение и контрол на фоточувствителни, дискоидни или субакутни видове SLE обриви. Може да отнеме месеци преди тези лекарства имат благоприятен ефект. Когато се приложат по-рано, тези лекарства също изглежда намаляват рецидивите на болестта, подобряват на контрола на бъбречни заболявания и защитават сърдечно-съдовата и други органи системи от увреда. Няма известна връзка между SLE и маларията. По-скоро, хидроксихлороквин помага за регулиране на нарушения на имунната система със SLE, които също са важни при лица с малария.

Кортикостероиди

Кортикостероиди, като преднизон или преднизолон, се използват за намаляване на възпалението и потискат активността на имунната система. Те са основната терапия за SLE. При деца с лека форма на заболяване, кортикостероиди, придружени с

антималарийни лекарства може да бъде единствената необходима терапия. Когато заболяването е по-тежко, с участие на бъбреците или други вътрешни органи, те се използват в комбинация с имunosупресивни лекарства (виж по-долу). Първоначалният контрол на заболяването обикновено не може да бъде постигнат без ежедневно приложение на кортикостероиди за период от няколко седмици или месеци и повечето деца се нуждаят от тези лекарства в продължение на много години. Началната доза на кортикостероиди и честотата на приложение зависи от тежестта на заболяването и засегнатите органни системи. Високи дози перорални или интравенозни кортикостероиди обикновено се използват за лечение на тежка хемолитична анемия, болест на централната нервна система и по-тежко бъбречно засягане. Децата изпитват подчертано чувство за благополучие и увеличена енергия след няколко дни на кортикостероиди. След като първоначалните прояви на болестта са контролирани, кортикостероидите се намаляват до най-ниското възможно ниво, която ще се запази благосъстоянието на детето. Понижаването на кортикостероидната доза трябва да става постепенно, с чест контрол за да е сигурно че клиничните и лабораторни показатели за активност на заболяването са подтиснати. От време на време, юношите могат да се изкушат да спрат приема на кортикостероиди или да намалят или увеличат дозата им; Може би това е подтикнато от нежеланите лекарствени реакции или може би те се чувстват по-добре или по-зле. Важно е, децата и техните родители да разберат как кортикостероиди действат и защо спирането или промяната на лечението без лекарско наблюдение е опасно. Някои кортикостероиди (кортизон), обикновено се произвеждат от организма. При стартиране на лечението, тялото реагира чрез спиране собствено производство на кортизон и надбъбречните жлези, които го произвеждат стават мудни и мързеливи. Ако се използват кортикостероиди за по-дълъг период от време и след това изведнъж се спрат, тялото не е в състояние да започне да произвежда достатъчно кортизон за известно време. Резултатът може да бъде животозастрашаваща липса на кортизон (надбъбречна недостатъчност). Освен това, намаляване на дозата на кортикостероид, който е твърде бързо може да доведе до обостряне на болестта.

Не-биологични болестопроменящи лекарства (БПАРЛ)

Тези лекарства включват азатиоприн, метотрексат, микофенолат мофетил и циклофосфамид. Те действат по различен начин от кортикостероидни лекарства и потискат възпалението. Тези лекарства се използват само когато кортикостероидите не са в състояние да контролират SLE и помагат на лекарите за намаляване на дневните дози на кортикостероидите за да се намалят страничните ефекти от лечението. Микофенолат мофетил, азатиоприн се дават като хапчета, циклофосфамид може да се прилага като хапчета или интравенозно пулсове. Терапията с циклофосфамид се използва при деца с тежко засягане на централната нервна система. Метотрексат се прилага като хапчета или инжектиране под кожата.

Биологични БПАРЛ

Биологични DMARDs (често наричани просто биологични) включват средства, които блокират производството на автоантитела, или ефекта на специфична молекула. Едно от тези лекарства е ритуксимаб, който се използва предимно, когато стандартното лечение не може да контролира заболяването. Белimumаб е биологично лекарство, насочено срещу антитяло-продуциращи кръвни В-клетки и е одобрен за лечение на възрастни пациенти с SLE. Като цяло, използването на биологични при деца и юноши с SLE е все още експериментално.

Изследванията в областта на автоимунните заболявания и особено SLE е много интензивно. Бъдещата цел е да се определят специфичните механизми на възпалението и автоимунитет, за да се подобрят таргетните терапии, без да се потиска цялата имунна система. В момента има много се провеждани клинични проучвания, включващи SLE. Те включват тестване на нови терапии и изследвания, за да се разшири познаването на различни аспекти от детския SLE. Тези активно продължаващи изследвания правят бъдещето все по-светло за деца със SLE.

Лекарствата, използвани за лечение на SLE са много важни при

лечението на неговите симптоми. Както всички лекарства, те могат да доведат до различни странични ефекти (за подробно описание на нежелани реакции, моля вижте раздела за лекарствената терапия).

НСПВС може да предизвикат странични ефекти като стомашен дискомфорт (те трябва да се приемат след хранене), лесно насиняване и рядко промени във функциите на бъбреците или черния дроб. Антималарийните лекарства могат да предизвикат промени в ретината на окото и затова пациентите трябва да имат редовни проверки от специалист по очни болести (офталмолог).

Кортикостероидите могат да предизвикат широка гама от странични ефекти, както в краткосрочен, така и в дългосрочен план. Рисковете от тези странични ефекти се увеличават, когато се изискват високи дози кортикостероиди и когато те се използват за по-дълъг период. Техните основни нежелани реакции включват: Промените във външния вид (напр наддаване на тегло, подпухнали бузи, прекомерно окосмяване по тялото, кожни промени с лилави стрии, акне и лесно посиняване). Повишаване на теглото може да се контролира от диета с ниско калорични и с физически упражнения. Повишен риск от инфекции, особено от туберкулоза и варицела. Дете, което приема кортикостероиди и е било контактно на варицелата трябва да отиде на лекар възможно най-скоро. Незабавна защита срещу варицела може да се осъществи чрез прилагане на предварително образувани антители (пасивна имунизация). Стомашни проблеми като диспепсия (нарушено храносмилане) или киселини. Този проблем може да изисква противоязвено лекарство. Подтискане на растежа По-редките нежелани реакции включват: Високо кръвно налягане Слабост на мускулите (децата могат да имат затруднения при изкачване на стълби или ставане от стол Нарушения в глюкозния метаболизъм, особено ако има генетично предразположение към диабет Промени в настроението, включително депресия и промени в настроението. Проблеми с очите като помътняване на лещата на очите (катаракта) и глаукома. Изтъняване на костите (остеопороза). Този страничен ефект може да бъде намален чрез упражнения, чрез консумирането на храни, богати на калций и, като допълнително калций и витамин D. Тези превантивни мерки

трябва да започнат възможно най-скоро висока кортикостероид доза е започнал. Важно е да се отбележи, че повечето от кортикостероидни нежелани реакции са обратими и ще изчезне, когато дозата се намали или спре.

DMARDs (биологично или не-биологично) също имат странични ефекти, които могат да станат сериозни.

2.6. Колко дълго трябва да продължи лечението?

Лечението трябва да продължи толкова дълго, колкото заболяването продължава. Общоприето е, че повечето деца със SLE се освобождават напълно от кортикостероидни лекарства с голяма трудност. Дори дългосрочна поддържаща терапия с много ниска доза кортикостероид може да се сведе до минимум тенденцията към обостряния и поддържа заболяването под контрол. За много пациенти, това може да бъде най-доброто решение, за да се предотврати рискът от рецидив. Такива ниски дози кортикостероиди имат много малко и обикновено леки странични ефекти.

2.7. Нетрадиционни/допълнителни терапии

Има много допълнителни и алтернативни терапии на разположение и това може да е объркващо за пациентите и техните семейства. Помислете внимателно за рисковете и ползите от опитване на тези терапии, тъй като има малко доказана полза и те могат да костват скъпо, както по отношение на времето, последствията за детето и парите. Ако искате да се помисли за допълнителни и алтернативни терапии, моля обсъдете тези опции с твоя детски ревматолог. Някои терапии могат да взаимодействат с конвенционални лекарства. Повечето лекари няма да се противопоставят, стига да следвате медицинските съвети. Много е важно да не се спрете приема предписаните ви лекарства. Когато лекарства са необходими за задържането на заболяването под контрол, може да бъде много опасно да спрете да ги приемате, ако болестта е все още активна. Моля, обсъдете съображенията си относно лекарствената терапия с лекаря на детето си.

2.8. Какъв вид контролни прегледи/изследвания е нужен?

Честите посещения са важни, защото много условия, които могат да възникнат при SLE могат да бъдат предотвратени или лекувани по-лесно, ако се открият рано. Обикновено деца със SLE трябва да се видят поне веднъж на 3 месеца от ревматолог. Колкото е необходимо, се търси консултация с други специалисти: педиатрични дерматолози (грижа за кожата), педиатрични хематолози (кръвни заболявания) или педиатрични нефролози (бъбречни заболявания). Социални работници, психолози, специалисти по хранене и другите медицински специалисти, също участват в грижата за децата със SLE.

Децата със SLE трябва да имат редовни проверки на кръвното налягане, уринен анализ, пълна кръвна картина, кръвна захар, коагулационни тестове и проверки на комплемента и нива на анти-нативна-ДНК-антитела. Периодичните кръвни тестове също са задължителни по време на курса на лечение с имunosупресори, за да е сигурно, че нивата на кръвните клетки, произвеждани от костния мозък не са прекалено ниски.

2.9. Колко дълго продължава заболяването?

Както бе споменато по-горе, няма лек за SLE. Признаците и симптомите на SLE може да са минимални или дори отсъстващи ако лекарства се вземат редовно и, както е предписано от детски ревматолог. Други фактори, като неизпълнение на редовния прием на лекарства, инфекции, стрес и слънчева светлина може да доведат до влошаване на SLE; това влошаване е известно също като "лупусен пристъп". Често е много трудно да се предвиди какво ще бъде развитието на болестта.

2.10. Каква е дългосрочната еволюция (прогноза) на заболяването?

Резултатът от SLE подобрява значително с ранен и продължителен контрол на заболяването, който може да се постигне с използването на хидроксихлороквин, кортикостероиди и БПАРЛ. Много пациенти с детството начало на SLE живеят много добре. Въпреки това, заболяването може да бъде тежко и животозастрашаващо и може да остане активно през юношеството

и в зряла възраст.

Прогнозата на SLE в детството зависи от тежестта на засягането на вътрешните органи. Децата със значително бъбречно засягане и заболяване на централната нервна система се нуждаят от агресивно лечение. За разлика от това, леките обриви и артрит може да се контролират лесно. Прогнозата за индивидуалното дете обаче е относително непредсказуемо.

2.11. Възможно ли е пълно оздравяване?

Заболяването, ако се диагностицира рано и се лекува по подходящ начин на ранен етап, най-често се овладява и влиза в ремисия (отсъствие на всички признаци и симптоми на SLE). Въпреки това, както вече бе споменато, SLE е непредсказуемо хронично заболяване и деца, диагностицирани с SLE обикновено остават под медицински грижи с продължаващо лечение. Често, специалист за възрастни, трябва да следи SLE, когато пациентът достигне зряла възраст.

3. ЕЖЕДНЕВЕН ЖИВОТ

3.1. Доколко може заболяването да повлияе детето и живота на семейството му?

След като децата със SLE започнат лечение, те могат да водят съвсем нормално начин на живот. Едно изключение е прекомерното излагане на слънчева светлина / UV-светлина в дискотеки, които могат да предизвикат или да направите SLE-лошо. Едно дете с SLE не трябва да отидете на плаж цял ден и не сядайте на слънце край басейна. Редовен слънцезащитен крем с SPF 40 или по-висока е задължително. Важно е децата на възраст над 10 години да имат все по-голяма роля при вземането на техните лекарства и вземане на решения за лична хигиена. Децата и техните родители трябва да са наясно на симптомите на SLE, за да се идентифицира възможно обостряне. Някои симптоми като хронична умора и отпадналост може да продължат няколко месеца след пристъпът е приключил. С редовните упражнения е важно да се поддържа здравословно тегло, поддържане на добро здраве на костите и физическа форма.

3.2. Училище

Деца със SLE могат и трябва да ходят на училище, освен по време на периоди на тежко активно заболяване. Ако няма засягане на централната нервна система, SLE най-общо не влияе върху способността на детето да се научи и да мисли. При засягане на ЦНС могат да възникнат проблеми като трудно концентриране и запомняне, могат да се появят главоболие и промени в настроението. В тези случаи е необходимо да бъдат формулирани образователни планове. Като цяло, детето трябва да бъде насърчавано да участва в извънкласни и извънучилищни дейности, съвместими и колкото го позволява на болестта. Въпреки това, учителите трябва да бъдат информирани за диагнозата на детето със SLE, така че могат да бъдат подготвени ако възникнат проблеми, включително ставни и други болки в тялото, които могат да повлияят на ученето

3.3. Спорт

Ограничения на общата активност обикновено са ненужни и нежелани. Редовните упражнения трябва да се насърчават при децата по време на ремисия на заболяването. Ходене, плуване, колоездене и други аеробни или дейности на открито са препоръчителни. Подходящи за предпазване от слънцето облекло, слънцезащитни продукти с висок защитен спектър и избягването на излагане на слънце по време на пиковите часове се препоръчва за дейности на открито. Избягвайте упражнения до изтощение. По време на пристъп на заболяването, упражнения трябва да бъдат ограничавани.

3.4. Диета

Не съществува специална диета, която може да лекува SLE. Деца със SLE трябва да спазват здравословна и балансирана диета. Ако те вземат кортикостероиди, те трябва да консумират на храни с ниско съдържание на сол, за да помогне за предотвратяване на високото кръвно налягане и ниско съдържание на захар, за да помогне за предотвратяване на

диабет и повишаване на теглото. Освен това, те трябва да имат калций и витамин Д, за да помогне за предотвратяване на остеопорозата. Някоя друга добавка на витамини не е научно доказано, че е полезна при SLE.

3.5. Може ли климатът да повлияе протичането на заболяването?

Добре известно е, че излагане на слънчева светлина може да предизвика развитието на нови лезии на кожата и да доведе до обостряне на активността на заболяването в SLE. За да се предотврати този проблем, ползването на високо специализирани слънцезащитни продукти се препоръчва за всички открити части на тялото, когато детето е навън. Не забравяйте да прилагате слънцезащитни продукти поне 30 минути преди да излезете, за да може да проникне в кожата и да изсъхне. По време на един слънчев ден, слънцезащитен крем трябва да се прилага на всеки 3 часа. Някои слънцезащитни продукти са устойчиви на вода, но повторно прилагане след къпане или плуване е препоръчително. Важно е също така да се носи слънчево защитно облекло, като широкополи шапки и дълги ръкави, когато излезете на слънце, дори в облачни дни, тъй като ултравиолетовите лъчи могат да проникнат през облаците лесно. Някои деца имат проблеми, след като са били изложени на ултравиолетова светлина от флуоресцентни лампи, халогенни светлини или компютърни монитори. UV филтър екрани са полезни за деца, които имат проблеми при използването на монитора.

3.6. Може ли детето да се ваксинира?

Рискът от инфекция е повишен при дете с SLE; следователно предотвратяването на инфекция чрез имунизация е особено важно. Ако е възможно, при детето трябва да се запази редовния график на имунизациите. Все пак, има няколко изключения: деца с тежка, активна болест не трябва да получават всяка имунизация и деца на имуносупресивна терапия, високи дози кортикостероиди и биологични агенти по принцип следва да не получава никаква живи вирусни ваксини (например морбили, паротит и рубеола, орална полиовирус ваксина и ваксина срещу варицела). Перорална

ваксина срещу полиомиелит е противопоказана също и при членове на семейството, които живеят в домове с дете на имunosупресивна терапия. Пневмококова, менингококови и годишни противогрипни ваксини се препоръчват при деца със SLE, получаващи високи доза кортикостероиди и / или имunosупресори. Препоръчва се ваксинирането с HPV на подрастващите момичета и момчета със SLE.

Имайте предвид, че децата със SLE могат да се нуждаят от ваксинации по-често от връстниците си, защото защитата, осигурявана от имунизациите изглежда трае по-кратко при SLE.

3.7. Полов живот, бременност и предпазване от бременност

Юношите могат да имат здравословен сексуален живот. Въпреки това, сексуално активните подрастващи, лекувани с определени БПАРЛ или с активно заболяване, трябва да използват безопасни методи за предотвратяване на бременност. В идеалния случай, бременността трябва винаги да бъде планирана. За отбелязване е, че някои лекарства за кръвното налягане и БПАРЛ могат да навредят на развитието на плода. Повечето жени със SLE могат да имат безопасна бременност и здраво бебе. Идеалното време за бременност би било, когато заболяването, особено бъбречното засягане, е добре контролирано, за продължителен период от време. Жените със SLE могат да имат проблеми или поради активността на заболяването или медикаментите. SLE също се свързва с по-висок риск от спонтанен аборт, преждевременно раждане и вродени аномалии при бебето, известен като неонатален лупус (Приложение 2). Жените с повишени антифосфолипидни антитела (Приложение 1) се считат с най-висок риск от проблемна бременност.

Самата бременност може да влоши симптомите или да предизвика пристъп на SLE. Ето защо, акушер-гинеколог, който е запознат с високо рискови бременности и който работи в тясно сътрудничество с ревматолог трябва да следи всички бременни жени със SLE.

Най-безопасните форми на контрацепция при пациенти със SLE са бариерните методи (презервативи или диафрагми) и спермицидни средства. Само прогестерон-съдържащи системни контрацептиви също са приемливи, както и някои видове вътрематочните

устройства (спирали). Противозачатъчни хапчета, съдържащи естроген може да увеличи риска от рецидив при жени със SLE, въпреки че има нови опции, които да сведат до минимум този риск.

4. ПРИЛОЖЕНИЕ 1. АНТИФОСФОЛИПИДНИ АНТИТЕЛА

Антифосфолипидните антитела са автоантитела, насочени срещу собствените фосфолипиди на организма (част от мембраната на клетките) или протеини, които се свързват към фосфолипиди. Трите най-известни антифосфолипидни антитела са антикардиолипинови антитела, антитела срещу $\beta 2$ гликопротеин I и лупусен антикоагулант. Антифосфолипидни антитела могат да бъдат намерени в 50% от децата с SLE, но те също са наблюдавани при други автоимунни заболявания, различни инфекции, както и в малък процент от деца без известно заболяване.

Тези антитела увеличават склонността към съсирване в кръвоносните съдове и се свързват с редица заболявания, включително тромбоза на артериите и / или вени, абнормно нисък брой на тромбоцитите (тромбоцитопения), мигрена, главоболие, епилепсия и лилави петна промяна в цвета на кожата (ливедо ретикуларис). Често място на засягане е мозъкът, което може да доведе до инсулт. Други чести обекти на образуване на съсиреци са вените на краката и бъбреците. Антифосфолипиден синдром е името, дадено на заболяване с тромбоза заедно с положителен тест за антифосфолипидни антитела.

Антифосфолипидните антитела са особено важни при бременни жени, защото те пречат на функцията на плацентата. Кръвни съсиреци, които се развиват в плацентарните съдове могат да предизвикат преждевременно спонтанен аборт (спонтанен аборт), лош растеж на плода, прееклампсия (високо кръвно налягане по време на бременност) и мъртво раждане. Някои жени с антифосфолипидни антитела също могат да имат проблеми със забременяването.

Повечето деца с положителни антифосфолипидни антитела тестове никога не са имали тромбоза. Извършват се изследвания за най-добро превантивно лечение за такива деца. В момента, при деца с положителни антифосфолипидни антитела и подлежащо автоимунно заболяване, често се дават ниски дози аспирин.

Аспиринът действа върху тромбоцитите да се намали тяхното слепване, и по този начин намалява способността на кръвта да се съсирва. Оптималното поведение на юноши с антифосфолипидни антитела също включва избягване на рискови фактори като тютюнопушене и перорални контрацептиви.

Когато се установи диагнозата на антифосфолипиден синдром (при деца след тромбоза), основното лечение е за разреждане на кръвта. Разреждането обикновено се постига с таблетка, наречена варфарин, антикоагулант. Лекарството се приема ежедневно и редовни кръвни изследвания са необходими, за да се гарантира, че варфаринът разрежда кръвта до необходимата степен.

Използват се също и хепарин инжектиран подкожно и аспирин. Продължителността на антикоагулантна терапия е силно зависима от сериозността на заболяването и вида на съсирването на кръвта. Жените с антифосфолипидни антитела, които имат повтарящи се аборти също могат да бъдат лекувани, но не с варфарин, тъй като има потенциал да причини аномалии на плода, ако се прилага по време на бременност. Аспирин и хепарин се използват за лечение на бременни жени с антифосфолипидни антитела. По време на бременността, хепарин трябва да се прилага ежедневно чрез подкожна инжекция. С използването на тези лекарства и внимателно наблюдение от акушер-гинеколози, около 80% от жените ще имат успешни бременности.

5. ПРИЛОЖЕНИЕ 2. НЕОНАТАЛЕН ЛУПУС

Неонаталният лупус е рядко заболяване на плода и новороденото, придобито от трансплацентарно преминаване на специфични антитела от майчиния организъм. Специфичните автоантитела, свързани с неонатален лупус са известни като анти-Ro и анти-La антитела. Тези антитела са налични в около една трета от пациенти с SLE, но много майки с тези антитела не раждат деца с неонатален лупус. От друга страна, неонатален лупус може да се види при децата на майки, които нямат SLE.

Неонаталният лупус е различен от SLE. В повечето случаи, симптомите на неонаталния лупус изчезват спонтанно от 3 до 6 месечна възраст, не оставя последствия. Най-честият симптом е обривът, който се появява на няколко дни или седмици след раждането, особено след излагане на слънце. Обривът на неонатална лупус е преходен и обикновено преминава без белези.

Вторият най-често срещан симптом е абнормна кръвна картина, която рядко е сериозен проблем и има тенденция да се разреши в рамките на няколко седмици без лечение.

Много рядко, специален вид сърдечна аномалия, известна като вроден сърдечен блок може да се появи. При вродения сърдечен блок, бебето е с необичайно забавен пулс. Това отклонение е постоянно и може да бъде диагностицирано между 15 и 25 седмица от бременността с използване на сърдечен ултразвук. В някои случаи е възможно да се лекува заболяването в нероденото бебе. След раждането, много деца с вроден сърдечен блок изискват поставянето на пейсмейкър. Ако майката вече има едно дете с вроден сърдечен блок, има около 10 до 15% риск от друго дете със същия проблем.

Децата с неонатален лупус растат и се развиват нормално. Те имат малък шанс да развият лупус в по-късния си живот.