



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/GR/intro>

Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος

Έκδοση από 2016

1.ΤΙ ΕΙΝΑΙ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

1.1 Τι είναι;

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ) είναι μια χρόνια αυτοάνοση νόσος που μπορεί να προσβάλλει διάφορα όργανα του σώματος, κυρίως το δέρμα, τις αρθρώσεις, το αίμα, τα νεφρά και το κεντρικό νευρικό σύστημα. Χρόνια νόσος σημαίνει ότι μπορεί να διαρκεί για πολύ καιρό. Αυτοάνοση σημαίνει ότι υπάρχει μία διαταραχή στο ανοσιακό σύστημα, που αντί να προστατεύει το σώμα από μικρόβια και ιούς, προσβάλλει τους ίδιους τους ιστούς του ασθενούς.

Το όνομα "συστηματικός ερυθηματώδης λύκος" χρονολογείται από τις αρχές του 20ου αιώνα. Συστηματικός σημαίνει ότι προσβάλλει πολλά όργανα και συστήματα του σώματος. Η λέξη λύκος (lupus στα λατινικά) αναφέρεται στο χαρακτηριστικό εξάνθημα σε σχήμα πεταλούδας που εμφανίζεται στο πρόσωπο και θύμιζε στους γιατρούς τα λευκά σημάδια που υπάρχουν στο πρόσωπο του λύκου.

Ερυθηματώδης στα ελληνικά σημαίνει κόκκινος και αναφέρεται στο κόκκινο χρώμα του δερματικού εξανθήματος του ΣΕΛ.

1.2 Πόσο συχνός είναι;

Ο ΣΕΛ έχει παγκόσμια κατανομή. Φαίνεται να είναι πιο συχνός σε ανθρώπους που έχουν καταγωγή αφρικανοαμερικανική, ισπανική, ασιατική και ιθαγενών της Αμερικής. Στην Ευρώπη περίπου 1:2.500 άτομα διαγιγνώσκονται με ΣΕΛ και σε περίπου 15% από όλους τους ασθενείς με ΣΕΛ η διάγνωση γίνεται πριν την ηλικία των 18 ετών. Η εμφάνιση της νόσου συμβαίνει σπανιότατα πριν τα 5 χρόνια και δεν είναι συχνή πριν την εφηβεία. Όταν ο ΣΕΛ εμφανίζεται πριν τα 18, οι

γιατροί χρησιμοποιούν για τη νόσο διάφορα ονόματα: παιδιατρικός ΣΕΛ, νεανικός ΣΕΛ και ΣΕΛ με έναρξη στην παιδική ηλικία. Πιο συχνά προσβάλλονται γυναίκες που βρίσκονται στην αναπαραγωγική ηλικία (15 έως 45 χρόνων) και σε αυτή τη συγκεκριμένη ηλικιακή ομάδα η αναλογία προσβεβλημένων γυναικών και ανδρών είναι εννιά προς ένα. Σε πιο νεαρά παιδιά, πριν την εφηβεία, το ποσοστό προσβεβλημένων αγοριών είναι υψηλότερο και ένα περίπου στα πέντε παιδιά με ΣΕΛ είναι αγόρι.

1.3 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Ο ΣΕΛ δεν είναι μεταδοτικό νόσημα. Είναι μια αυτοάνοση νόσος, στην οποία το ανοσιακό σύστημα χάνει την ικανότητά του να ξεχωρίζει τη διαφορά ανάμεσα σε ένα ξένο εισβολέα και στους ιστούς και τα κύτταρα του ίδιου του ατόμου. Το ανοσιακό σύστημα λειτουργεί λανθασμένα και παράγει, μεταξύ άλλων ουσιών, αυτοαντισώματα που αναγνωρίζουν τα φυσιολογικά κύτταρα του ίδιου του ατόμου ως ξένα και γι'αυτό τα καταστρέφουν. Το αποτέλεσμα είναι μια αυτοάνοση αντίδραση που προκαλεί φλεγμονή σε συγκεκριμένα όργανα (αρθρώσεις, νεφρά, δέρμα κλπ). Φλεγμαίνοντα όργανα σημαίνει ότι είναι θερμά, κόκκινα, διογκωμένα και μερικές φορές ευαίσθητα (πονούν) κατά την εξέταση. Αν τα ευρήματα της φλεγμονής διαρκούν πολύ, πράγμα που μπορεί να συμβεί στο ΣΕΛ, τότε οι ιστοί μπορεί να υποστούν βλάβη και να διαταραχθεί η φυσιολογική λειτουργία τους. Για το λόγο αυτό η θεραπεία του ΣΕΛ στοχεύει στη μείωση της φλεγμονής των οργάνων.

Πιστεύεται ότι για τη μη φυσιολογική ανοσιακή απάντηση ευθύνονται πολλαπλοί γενετικοί σε συνδυασμό με τυχαίους περιβαλλοντικούς παράγοντες. Είναι γνωστό ότι ο ΣΕΛ μπορεί να προκληθεί από διάφορους παράγοντες συμπεριλαμβανομένης της ορμονικής διαταραχής κατά την εφηβεία και περιβαλλοντικών παραγόντων, όπως η έκθεση στον ήλιο, κάποιες ιογενείς λοιμώξεις και ορισμένα φάρμακα (π.χ ισονιαζίδη, υδραλαζίνη, προκαιναμίδη, αντιεπιληπτικά).

1.4 Είναι κληρονομικός;

Ο ΣΕΛ μπορεί να εμφανισθεί σε οικογένειες. Τα παιδιά μπορούν να κληρονομήσουν από τους γονείς τους κάποιους άγνωστους ακόμα γενετικούς παράγοντες που μπορεί να καθορίζουν την προδιάθεση για

την ανάπτυξη του ΣΕΛ. Τα παιδιά αυτά δεν είναι απαραίτητα προορισμένα να εμφανίσουν ΣΕΛ, αλλά είναι περισσότερο επιρρεπή στη νόσο. Για παράδειγμα ένας μονογενής δίδυμος δεν έχει περισσότερο από 50% κίνδυνο να εμφανίσει ΣΕΛ αν ο άλλος δίδυμος έχει διαγνωσθεί με ΣΕΛ. Δεν υπάρχει γενετικός έλεγχος ή προγενετική διάγνωση διαθέσιμη για το ΣΕΛ.

1.5 Μπορεί να προληφθεί;

Ο ΣΕΛ δεν μπορεί να προληφθεί, παρόλα αυτά το προσβεβλημένο παιδί θα πρέπει να αποφεύγει την επαφή με κάποιες καταστάσεις που μπορεί να πυροδοτήσουν την εμφάνιση της νόσου ή να προκαλέσουν έξαρση της νόσου (π.χ. έκθεση στον ήλιο χωρίς τη χρήση αντιηλιακών, κάποιες ιογενείς λοιμώξεις, άγχος (stress), ορμόνες και κάποια φάρμακα).

1.6 Είναι λοιμώδης νόσος;

Ο ΣΕΛ δεν είναι λοιμώδης νόσος. Αυτό σημαίνει ότι δε μπορεί να μεταδοθεί από ένα άτομο σε άλλο.

1.7 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Η νόσος εκδηλώνεται συνήθως σιγά-σιγά με την προσθήκη νέων συμπτωμάτων σε μια περίοδο εβδομάδων, μηνών ή ακόμα και χρόνων. Μη ειδικά, γενικά συμπτώματα όπως κούραση και αδιαθεσία είναι οι πιο συνηθισμένες εκδηλώσεις στην αρχή της νόσου στα παιδιά. Πολλά παιδιά με ΣΕΛ έχουν διαλείποντα ή επίμονο πυρετό, ανορεξία και απώλεια βάρους. Με τον καιρό, πολλά παιδιά αναπτύσσουν ειδικά συμπτώματα που προκαλούνται από την προσβολή ενός ή περισσοτέρων οργάνων του σώματος. Η προσβολή του δέρματος και των βλεννογόνων είναι πολύ συνηθισμένη και μπορεί να περιλαμβάνει ποικίλα δερματικά εξανθήματα, φωτοευαισθησία (κατά την οποία η έκθεση στον ήλιο προκαλεί εξάνθημα) ή έλκη στη ρινική και στοματική κοιλότητα. Το χαρακτηριστικό εξάνθημα «πεταλούδας» που εντοπίζεται στη μύτη και στα μάγουλα εμφανίζεται στο ένα τρίτο έως το ένα δεύτερο των προσβεβλημένων παιδιών. Μερικές φορές οι ασθενείς εμφανίζουν τριχόπτωση με περιοχές χωρίς καθόλου μαλλιά (αλωπεκία) ή εμφανίζουν το φαινόμενο Raynaud, δηλαδή τα χέρια γίνονται διαδοχικά κόκκινα, άσπρα και μπλε όταν εκτίθενται στο κρύο.

Τα συμπτώματα μπορεί επίσης να περιλαμβάνουν πρησμένες και δύσκαμπτες αρθρώσεις, μυϊκό πόνο, αναιμία, αιμορραγική διάθεση, πονοκεφάλους, σπασμούς και πόνο στο στήθος. Στα περισσότερα παιδιά με ΣΕΛ τα νεφρά προσβάλλονται ως ένα βαθμό και αυτό είναι ένας πολύ σημαντικός παράγοντας, καθοριστικός για την μακροχρόνια έκβαση της νόσου.

Τα πιο συνηθισμένα ευρήματα σοβαρής νεφρικής προσβολής είναι η υψηλή πίεση του αίματος, λεύκωμα και αίμα στα ούρα, καθώς και οίδημα (πρήξιμο) κυρίως στα πόδια, στις γάμπες και στα βλέφαρα.

1.8 Η νόσος είναι η ίδια σε όλα τα παιδιά;

Τα συμπτώματα του ΣΕΛ μπορεί να ποικίλουν ευρέως από ασθενή σε ασθενή, έτσι ώστε η κλινική εικόνα του κάθε παιδιού ή τα διάφορα συμπτώματα να διαφέρουν. Όλα τα συμπτώματα που περιγράφηκαν προηγουμένως μπορεί να εμφανιστούν είτε στην αρχή του ΣΕΛ είτε σε οποιαδήποτε στιγμή κατά την πορεία της νόσου, με διαφορετική βαρύτητα. Η λήψη φαρμάκων, που συνταγογραφεί ο ειδικός για το ΣΕΛ γιατρός, θα βοηθήσει στον έλεγχο των συμπτωμάτων της νόσου.

1.9 Η νόσος είναι διαφορετική στα παιδιά από ότι στους ενήλικες;

Γενικά, ο ΣΕΛ στα παιδιά και στους εφήβους εκδηλώνεται όπως ο ΣΕΛ των ενηλίκων. Παρόλα αυτά η νόσος στα παιδιά έχει πιο σοβαρή πορεία, εμφανίζοντας πιο συχνά διάφορα σημεία φλεγμονής εξαιτίας της νόσου, σε κάθε δεδομένη χρονική στιγμή. Τα παιδιά επίσης εμφανίζουν πιο συχνά από τους ενήλικες νεφρική νόσο και νόσο του ΚΝΣ.

2. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

2.1 Πως μπαίνει η διάγνωση;

Η διάγνωση του ΣΕΛ γίνεται με βάση το συνδυασμό συμπτωμάτων (όπως πόνος), σημείων (όπως ο πυρετός) και εργαστηριακών εξετάσεων αίματος και ούρων, αφού έχουν αποκλειστεί άλλες ασθένειες. Τα συμπτώματα και τα σημεία δεν είναι παρόντα σε κάθε δεδομένη χρονική στιγμή και αυτό κάνει δύσκολη τη γρήγορη διάγνωση

του ΣΕΛ. Για να διευκολύνουν το διαχωρισμό του ΣΕΛ από άλλα νοσήματα, γιατροί της Αμερικανικής Ρευματολογικής Εταιρίας δημιούργησαν έναν κατάλογο από έντεκα κριτήρια στα οποία στηρίζεται η διάγνωση του ΣΕΛ.

Τα κριτήρια αυτά αντιπροσωπεύουν τις πιο συνηθισμένες εκδηλώσεις/διαταραχές της νόσου. Για να γίνει οριστική διάγνωση του ΣΕΛ, ο ασθενής πρέπει να έχει τουλάχιστον τέσσερα από τα έντεκα κριτήρια σε οποιαδήποτε χρονική στιγμή από την έναρξη της νόσου. Παρόλα αυτά οι έμπειροι γιατροί μπορούν να διαγνώσουν το ΣΕΛ ακόμη και εάν είναι παρόντα λιγότερα από τέσσερα κριτήρια. Τα κριτήρια είναι:

Εξάνθημα «πεταλούδας»

Είναι ένα κόκκινο εξάνθημα που εμφανίζεται στα μάγουλα και στη ράχη της μύτης

Φωτοευαισθησία

Είναι μια υπερβολική δερματική αντίδραση στο φως του ήλιου. Συνήθως προσβάλλεται μόνο το εκτεθειμένο δέρμα, ενώ το δέρμα που είναι καλυμμένο με ύφασμα προφυλάσσεται.

Δισκοειδής λύκος

Είναι ένα απολεπιστικό, υπερυψωμένο, σε σχήμα νομίσματος εξάνθημα που εμφανίζεται στο πρόσωπο, στο κρανίο, στα αυτιά, στο στήθος ή στα χέρια. Όταν αυτές οι δερματικές βλάβες υποχωρούν μπορεί να αφήσουν σημάδι. Οι δισκοειδείς βλάβες είναι πιο συνηθισμένες στα μαύρα παιδιά απ' ό,τι σε άλλες φυλετικές ομάδες.

Έλκη των βλεννογόνων

Είναι μικρές πληγές στο στόμα και στη μύτη. Συνήθως δεν προκαλούν πόνο, αλλά τα ρινικά έλκη μπορεί να προκαλέσουν ρινικές αιμορραγίες

Αρθρίτιδα

Προσβάλλει την πλειοψηφία των παιδιών με ΣΕΛ. Προκαλεί πόνο και διόγκωση στις αρθρώσεις των χεριών, καρπών, αγκώνων, γονάτων και άλλων αρθρώσεων άνω και κάτω άκρων. Ο πόνος μπορεί να είναι μεταναστευτικός, πράγμα που σημαίνει ότι μετατοπίζεται από μια άρθρωση σε άλλη και μπορεί να εμφανισθεί στην ίδια άρθρωση και στις δύο πλευρές του σώματος. Η αρθρίτιδα στον ΣΕΛ συνήθως δεν

προκαλεί μόνιμες παραμορφώσεις.

Πλευρίτιδα

Είναι φλεγμονή του υπεζωκότα, του υμένα που περιβάλλει τους πνεύμονες και η περικαρδίτιδα είναι φλεγμονή του περικαρδίου, του υμένα που περιβάλλει την καρδιά. Η φλεγμονή αυτών των ευαίσθητων ιστών μπορεί να προκαλέσει συλλογή υγρού γύρω από την καρδιά ή γύρω από τους πνεύμονες. Η πλευρίτιδα προκαλεί έναν ιδιαίτερο πόνο στο στήθος που χειροτερεύει όταν αναπνέουμε.

Προσβολή των νεφρών

Τα νεφρά των περισσότερων παιδιών με ΣΕΛ προσβάλλονται και η προσβολή αυτή κυμαίνεται από πολύ ήπια έως πολύ σοβαρή. Στην αρχή είναι συνήθως ασυμπτωματική και μπορεί να εντοπιστεί μόνο με ανάλυση ούρων και εξετάσεις αίματος που ελέγχουν τη νεφρική λειτουργία. Παιδιά με σοβαρή νεφρική βλάβη μπορεί να έχουν λεύκωμα και αίμα στα ούρα τους και οίδημα, ιδίως στα πόδια και στις γάμπες.

Προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος

Η προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος εκδηλώνεται με πονοκέφαλο, σπασμούς και νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις, όπως δυσκολία στη συγκέντρωση και στη μνήμη, αλλαγές στη διάθεση, κατάθλιψη και ψύχωση (μία σοβαρή ψυχική διαταραχή κατά την οποία διαταράσσονται η σκέψη και η συμπεριφορά).

Αιματολογικές διαταραχές

Οι αιματολογικές διαταραχές προκαλούνται από τα αυτοαντισώματα που καταστρέφουν τα κυτταρικά στοιχεία του αίματος. Η διαδικασία καταστροφής των ερυθρών αιμοσφαιρίων (που μεταφέρουν το οξυγόνο από τους πνεύμονες στα άλλα μέρη του σώματος) λέγεται αιμόλυση και μπορεί να προκαλέσει αιμολυτική αναιμία. Αυτή η καταστροφή μπορεί να είναι αργή και σχετικά ήπια ή μπορεί να είναι ραγδαία και να προκαλέσει βαριά αναιμία που πρέπει να αντιμετωπισθεί ως επείγουσα κατάσταση.

Η μείωση των λευκών αιμοσφαιρίων ονομάζεται λευκοπενία και συνήθως δε φθάνει σε επικίνδυνα όρια στο ΣΕΛ

Η μείωση των αιμοπεταλίων ονομάζεται θρομβοκυτταροπενία. Παιδιά με μειωμένο αριθμό αιμοπεταλίων μπορεί να κάνουν εύκολα μελανιές στο δέρμα τους και να αιμορραγούν από διάφορα όργανα του σώματος,

όπως από τον πεπτικό σωλήνα, το ουροποιητικό, τη μήτρα ή τον εγκέφαλο.

Ανοσολογικές διαταραχές

Οι ανοσολογικές διαταραχές αναφέρονται κυρίως στην παρουσία διαφόρων αυτοαντισωμάτων στο αίμα που σηματοδοτούν το ΣΕΛ. Τα αυτοαντισώματα αυτά είναι τα εξής:

A) Παρουσία αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων (παράρτημα 1).

B) Τα αντισώματα κατά του DNA δηλαδή κατά του γενετικού υλικού του κυττάρου. Είναι ειδικά για το ΣΕΛ. Η εξέταση αυτή επαναλαμβάνεται συχνά επειδή το επίπεδο (ο τίτλος) των αντισωμάτων κατά του DNA συνήθως αυξάνεται όταν ο ΣΕΛ είναι ενεργός και η εξέταση μπορεί να βοηθήσει το γιατρό να εκτιμήσει το βαθμό ενεργότητας της νόσου.

Γ) Τα αντισώματα anti-Sm αναφέρονται στο όνομα του πρώτου ασθενή, στου οποίου το αίμα βρέθηκαν (το όνομά της ήταν Smith). Τα αυτοαντισώματα αυτά υπάρχουν σχεδόν αποκλειστικά στο ΣΕΛ και συχνά βοηθούν να επιβεβαιωθεί η διάγνωση.

Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA)

Τα αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA) είναι αυτοαντισώματα που κατευθύνονται εναντίον του κυτταρικού πυρήνα. Υπάρχουν στο αίμα σχεδόν όλων των ασθενών με ΣΕΛ. Παρόλα αυτά μια θετική εξέταση ANA από μόνη της δεν είναι απόδειξη ότι πρόκειται για ΣΕΛ, γιατί τα αυτοαντισώματα αυτά μπορεί να βρεθούν και σε άλλα νοσήματα εκτός του ΣΕΛ καθώς και σε ένα 5-15% περίπου υγιών παιδιών.

2.2 Ποια είναι η σημασία των εξετάσεων;

Οι εργαστηριακές εξετάσεις μπορεί να βοηθήσουν στη διάγνωση του ΣΕΛ και επιπλέον να καθορίσουν ποια εσωτερικά όργανα έχουν προσβληθεί. Οι τακτικές αιματολογικές εξετάσεις και εξετάσεις ούρων είναι σημαντικές για την παρακολούθηση της ενεργότητας και της βαρύτητας της νόσου και για να καθορίσουν πόσο καλά ανεκτά είναι τα φάρμακα. Υπάρχουν αρκετές εργαστηριακές εξετάσεις που μπορεί να βοηθήσουν να διαγνωσθεί ο ΣΕΛ και να αποφασισθεί ποια φάρμακα να συνταγογραφηθούν, καθώς και να εκτιμηθεί αν τα χορηγούμενα φάρμακα μπορούν να ελέγξουν τη φλεγμονή του ΣΕΛ:

Συνηθισμένες εξετάσεις που δείχνουν εάν υπάρχει ενεργότητα της νόσου με προσβολή πολλαπλών, οργάνων, είναι: Η ταχύτητα καθίζησης ερυθρών (ΤΚΕ) και η C-αντιδρώσα πρωτεΐνη (CRP), που είναι αυξημένες σε κάθε φλεγμονή. Στο ΣΕΛ ενώ η ΤΚΕ είναι αυξημένη, η CRP είναι χαρακτηριστικά φυσιολογική. Εάν είναι αυξημένη αποτελεί ένδειξη παρουσίας λοίμωξης. Εξετάσεις αίματος που μπορεί να αποκαλύψουν αναιμία, χαμηλά αιμοπετάλια και λευκά αιμοσφαίρια. Ηλεκτροφόρηση των πρωτεϊνών του πλάσματος που μπορεί να αποκαλύψει αυξημένη γαμμα-σφαιρίνη (αυξημένη φλεγμονή και παραγωγή αυτόαντισωμάτων). Λευκωματίνη: χαμηλά επίπεδα μπορεί να υποδηλώνει προσβολή των νεφρών. Βιοχημικές εξετάσεις που μπορεί να αποκαλύψουν προσβολή των νεφρών (αύξηση της ουρίας και της κρεατινίνης στο αίμα, μεταβολές στη συγκέντρωση των ηλεκτρολυτών), παθολογικά ευρήματα στον έλεγχο ηπατικής λειτουργίας (αύξηση τρανσαμινασών) και αύξηση των μυικών ενζύμων, εάν οι μύες έχουν προσβληθεί. Εξετάσεις για έλεγχο της ηπατικής λειτουργίας και των μυικών ενζύμων: αν υπάρχει συμμετοχή του ήπατος ή των μυών τα ένζυμα αυτά μπορεί να είναι αυξημένα. Οι εξετάσεις ούρων είναι πολύ σημαντικές τόσο κατά την αρχική διάγνωση του ΣΕΛ όσο και κατά την παρακολούθηση, για να καθοριστεί η προσβολή των νεφρών. Η εξέταση ούρων μπορεί να δείξει διάφορα σημεία φλεγμονής στα νεφρά, όπως ερυθρά αιμοσφαίρια ή αυξημένο λεύκωμα (πρωτεΐνες). Μερικές φορές, για να μετρηθεί το λεύκωμα ούρων 24ώρου μπορεί να ζητηθεί από τα παιδιά να συλλέξουν ούρα για 24 ώρες. Μ' αυτόν τον τρόπο, μπορεί να διαγνωσθεί η πρώιμη προσβολή των νεφρών. Το συμπλήρωμα-πρωτεΐνες του συμπληρώματος είναι μέρος της φυσικής ή μη ειδικής ανοσίας. Συγκεκριμένες πρωτεΐνες του συμπληρώματος (C3 και C4) μπορεί να καταναλωθούν σε ανοσιακές αντιδράσεις και τα χαμηλά επίπεδα αυτών των πρωτεϊνών σημαίνουν την παρουσία ενεργού νόσου, ιδίως νεφρικής προσβολής. Σήμερα, είναι διαθέσιμες πολλές ακόμη εξετάσεις για να δούμε τις επιδράσεις του ΣΕΛ σε διάφορα όργανα του σώματος. Συχνά γίνεται βιοψία των νεφρών (αφαίρεση μικρού τμήματος ιστού). Η νεφρική βιοψία παρέχει πολύτιμες πληροφορίες σχετικά με τον τύπο, το βαθμό και τη διάρκεια των βλαβών του ΣΕΛ και βοηθάει πολύ στην επιλογή της κατάλληλης αγωγής. Η δερματική βιοψία μπορεί να βοηθήσει μερικές φορές να διαγνωστεί η δερματική αγγειίτιδα, ο δισκοειδής λύκος ή η φύση διάφορων δερματικών εξανθημάτων. Άλλες εξετάσεις περιλαμβάνουν ακτινογραφίες θώρακος (για την καρδιά και τους πνεύμονες),

ηλεκτροκαρδιογράφημα και υπερηχογράφημα για την καρδιά, λειτουργικές εξετάσεις των πνευμόνων, ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (ΗΕΓ), μαγνητική τομογραφία (MRI), ή άλλες τομογραφίες για τον εγκέφαλο και πιθανόν βιοψίες άλλων ιστών.

2.3 Μπορεί να θεραπευθεί/ιαθεί;

Προς το παρόν δεν υπάρχει ειδικό φάρμακο να θεραπεύσει τον ΣΕΛ. Η αγωγή βοηθά στην υποχώρηση των συμπτωμάτων και των ευρημάτων της νόσου και στην πρόληψη των επιπλοκών, συμπεριλαμβανομένων των μόνιμων βλαβών στα όργανα και τους ιστούς. Στην αρχική φάση της νόσου όταν γίνεται η διάγνωση υπάρχει μεγάλη ενεργότητα. Σ' αυτή τη φάση μπορεί να απαιτούνται μεγάλες δόσεις φαρμάκων για να ελεγχθεί η ενεργότητα και να αποτραπεί η βλάβη των οργάνων. Κατά κανόνα, η αγωγή θέτει υπό έλεγχο τη νόσο ή τις εξάρσεις της και επέρχεται ύφεση, οπότε περιορίζεται ή διακόπτεται η αγωγή.

2.4 Ποιοι είναι οι τρόποι θεραπείας;

Δεν υπάρχουν εγκεκριμένα φάρμακα για τη θεραπεία του ΣΕΛ στα παιδιά. Η πλειονότητα των συμπτωμάτων του ΣΕΛ οφείλεται σε φλεγμονή και επομένως η αγωγή προσανατολίζεται στο να μειώσει αυτή τη φλεγμονή. Πέντε ομάδες φαρμάκων χρησιμοποιούνται σχεδόν παγκοσμίως για τη θεραπεία παιδιών με ΣΕΛ:

Τα μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ)

Τα ΜΣΑΦ όπως η Ιβουπροφένη ή η ναπροξένη χρησιμοποιούνται για να ελέγξουν τον πόνο της αρθρίτιδας. Συνήθως χορηγούνται μόνο για ένα μικρό χρονικό διάστημα, με την οδηγία να μειώνεται η δόση καθώς η αρθρίτιδα βελτιώνεται. Υπάρχουν πολλά διαφορετικά φάρμακα σ' αυτήν την κατηγορία, συμπεριλαμβανομένης και της ασπιρίνης. Η ασπιρίνη στις μέρες μας χρησιμοποιείται σπάνια για την αντιφλεγμονώδη δράση της. Ωστόσο, χρησιμοποιείται ευρέως ως αντιθρομβωτικό φάρμακο σε παιδιά που έχουν στο αίμα τους αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα για να αποφευχθούν οι θρομβώσεις.

Ανθελονοσιακά φάρμακα

Ανθελονοσιακά όπως η υδροξυχλωροκίνη που χρησιμοποιούνταν παλιότερα κατά της ελονοσίας, είναι πολύ χρήσιμα στη θεραπεία των

φωτοευαίσθητων δερματικών εξανθημάτων, όπως και των εξανθημάτων του δισκοειδούς ΣΕΛ ή του υποδερματικού ΣΕΛ. Μπορεί να περάσουν μήνες μέχρι να φανεί το ευεργετικό τους αποτέλεσμα. Επιπλέον όταν χορηγηθούν έγκαιρα φαίνεται ότι μειώνουν τις εξάρσεις της νόσου, βελτιώνουν τη νεφρική νόσο και προστατεύουν από τη βλάβη το καρδιαγγειακό και άλλα όργανα-συστήματα. Δεν υπάρχει γνωστή σχέση μεταξύ του ΣΕΛ και της ελονοσίας. Ίσως η υδροξυχλωροκίνη βοηθά στη ρύθμιση διαταραχών του ανοσοποιητικού συστήματος, που είναι επίσης σημαντικές σε άτομα με ελονοσία.

Γλυκοκορτικοστεροειδή

Τα γλυκοκορτικοστεροειδή (ή στεροειδή, γνωστά ως «κορτιζόνη») όπως η πρεδνιζόνη ή πρεδνιζολόνη χρησιμοποιούνται για να μειώσουν τη φλεγμονή και να καταστείλουν τη δραστηριότητα του ανοσιακού συστήματος. Αποτελούν την κύρια θεραπεία για το ΣΕΛ. Στα παιδιά με ήπια νόσο, ο συνδυασμός στεροειδών με ανθελονοσιακά φάρμακα μπορεί να αποτελεί τη μόνη απαιτούμενη θεραπεία. Όταν η νόσος είναι πιο σοβαρή, με συμμετοχή των νεφρών ή άλλων εσωτερικών οργάνων, χρησιμοποιούνται σε συνδυασμό με ανοσοκατασταλτικά φάρμακα. Συνήθως δεν μπορεί να επιτευχθεί αρχικός έλεγχος της νόσου χωρίς την καθημερινή χορήγηση γλυκοκορτικοστεροειδών για μια περίοδο αρκετών εβδομάδων ή μηνών και τα περισσότερα παιδιά χρειάζονται αυτά τα φάρμακα για πολλά χρόνια. Η αρχική δόση γλυκοκορτικοστεροειδών και η συχνότητα χορήγησής τους εξαρτάται από τη βαρύτητα της νόσου και από τα όργανα ή συστήματα που έχουν προσβληθεί. Υψηλές δόσεις γλυκοκορτικοστεροειδών που χορηγούνται από το στόμα ή ενδοφλεβίως συνήθως χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία της σοβαρής αιμολυτικής αναιμίας, της νόσου του κεντρικού νευρικού συστήματος και των πιο σοβαρών μορφών νεφρικής προσβολής. Τα παιδιά εμφανίζουν μια σημαντική αίσθηση ευεξίας και αυξημένη ενέργεια μερικές μέρες μετά την έναρξη των γλυκοκορτικοστεροειδών. Μετά τον έλεγχο των αρχικών εκδηλώσεων της νόσου, τα γλυκοκορτικοστεροειδή μειώνονται στην κατώτερη δυνατή δόση που θα ελέγχει τη νόσο και θα διατηρεί την καλή κατάσταση του παιδιού. Η μείωση της δόσης των γλυκοκορτικοστεροειδών πρέπει να είναι σταδιακή, με συχνή παρακολούθηση, για να διασφαλίσουμε ότι οι κλινικοί και εργαστηριακοί δείκτες της ενεργότητας της νόσου έχουν κατασταλεί. Κάποιες φορές, οι έφηβοι μπορεί να μπουν στον πειρασμό να

σταματήσουν τη λήψη των γλυκοκορτικοστεροειδών ή να μειώσουν ή να αυξήσουν τη δόση τους, ίσως επειδή βαρέθηκαν τις ανεπιθύμητες ενέργειες ή επειδή αισθάνονται καλύτερα ή χειρότερα. Είναι σημαντικό τα παιδιά και οι γονείς τους να καταλάβουν πώς λειτουργούν τα γλυκοκορτικοστεροειδή και γιατί είναι επικίνδυνο να σταματήσουν ή να αλλάξουν τη δοσολογία χωρίς ιατρική επίβλεψη. Συγκεκριμένα τα γλυκοκορτικοστεροειδή (κορτιζόνη) παράγονται φυσιολογικά από τον οργανισμό. Όταν αρχίζει η αγωγή, ο οργανισμός σταματά την παραγωγή κορτιζόνης και τα επινεφρίδια που την παράγουν γίνονται νωθρά (υπολειτουργούν).

Εάν τα γλυκοκορτικοστεροειδή χρησιμοποιούνται για ένα χρονικό διάστημα και μετά τα σταματήσουμε απότομα, ο οργανισμός μπορεί να μην είναι σε θέση να παράγει αρκετή κορτιζόνη για κάποιο διάστημα. Το αποτέλεσμα μπορεί να είναι μια απειλητική για την ανθρώπινη ζωή υπολειτουργία των επινεφριδίων και απουσία παραγωγής κορτιζόνης (επινεφριδιακή ανεπάρκεια). Επιπλέον, η υπερβολικά γρήγορη μείωση της δόσης των γλυκοκορτικοστεροειδών μπορεί να προκαλέσει υποτροπή ή έξαρση της νόσου.

Μη βιολογικά ανοσοτροποποιητικά της νόσου φάρμακα(DMARDs)

Αυτά τα φάρμακα περιλαμβάνουν την αζαθειοπρίνη,τη μεθοτρεξάτη, τη μυκοφαινολική μοφετίλη και την κυκλοφωσφαμίδη. Αυτά ενεργούν με διαφορετικό τρόπο από ότι τα γλυκοκορτικοστεροειδή φάρμακα και καταστέλλουν τη φλεγμονή. Αυτά τα φάρμακα μπορεί να χρησιμοποιηθούν όταν τα γλυκοκορτικοστεροειδή δε μπορούν από μόνα τους να ελέγξουν το ΣΕΛ και βοηθούν τους γιατρούς να ελαττώσουν τις καθημερινές δόσεις των γλυκοκορτικοστεροειδών, έτσι ώστε να μειωθούν οι σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες, ενώ συγχρόνως ελέγχονται οι κλινικές εκδηλώσεις του ΣΕΛ.

Η μυκοφαινολική μοφετίλη και η αζαθειοπρίνη δίνονται σαν χάπια και η κυκλοφωσφαμίδη μπορεί να δοθεί σαν χάπια ή ενδοφλέβιες ώσεις. Η θεραπεία με κυκλοφωσφαμίδη χρησιμοποιείται σε παιδιά με σοβαρή συμμετοχή του κεντρικού νευρικού συστήματος. Η μεθοτρεξάτη χορηγείται σαν χάπια ή υποδόριες ενέσεις.

Βιολογικά (DMARDs)

Τα βιολογικά DMARDs (συχνά καλούνται απλά βιολογικά) στοχεύουν να εμποδίσουν την παραγωγή αυτοαντισωμάτων ή ανταγωνίζονται τη

δράση συγκεκριμένου μορίου. Ένα από αυτά τα φάρμακα είναι η ριτουξιμάμπη, η οποία χρησιμοποιείται αρχικά όταν η συμβατική θεραπεία αποτυγχάνει να ελέγξει τη νόσο. Η μπελιμουμάμπη είναι ένα βιολογικό φάρμακο, που στρέφεται κατά των αντισωμάτων που παράγονται από τα Β-λεμφοκύτταρα και έχει εγκριθεί για τη θεραπεία του ΣΕΛ των ενηλίκων. Γενικά η χρήση των βιολογικών στα παιδιά και στους εφήβους με ΣΕΛ είναι ακόμα πειραματική.

Η έρευνα στο πεδίο των αυτοάνοσων νόσων και ιδιαίτερα του ΣΕΛ είναι πολύ εντατική. Ο απώτερος σκοπός είναι να καθοριστούν οι συγκεκριμένοι μηχανισμοί της φλεγμονής και της αυτοανοσίας, ώστε να έχουμε καλύτερες στοχευμένες θεραπείες, χωρίς να καταστέλλεται ολόκληρο το ανοσιακό σύστημα. Σήμερα, υπάρχουν πολλές κλινικές μελέτες σε εξέλιξη που αφορούν το ΣΕΛ. Περιλαμβάνουν δοκιμή νέων θεραπειών και έρευνα για την επέκταση της κατανόησης διαφορετικών πεδίων του νεανικού ΣΕΛ. Αυτή η εντατική και συνεχώς εξελισσόμενη έρευνα κάνει το μέλλον για τα παιδιά με ΣΕΛ όλο και πιο φωτεινό.

2.4 Ποιες είναι οι ανεπιθύμητες ενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής;

Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία του ΣΕΛ είναι πολύ αποτελεσματικά, παρόλα αυτά μπορεί να προκαλέσουν κάποιες ανεπιθύμητες ενέργειες. (Για λεπτομερή περιγραφή των ανεπιθύμητων ενεργειών παρακαλείσθε να δείτε το τμήμα σχετικά με τη φαρμακευτική αγωγή).

Τα ΜΣΑΦ μπορεί να προκαλέσουν ανεπιθύμητες ενέργειες όπως στομαχικές διαταραχές (γι' αυτό πρέπει να λαμβάνονται μετά το γεύμα), εύκολα να προκαλούνται μελανιές στο δέρμα από χτυπήματα και σπανίως διαταραχές της νεφρικής ή ηπατικής λειτουργίας. Τα ανθελονοσιακά φάρμακα (plaquenil) μπορεί να προκαλέσουν αλλαγές στον αμφιβληστροειδή χιτώνα του οφθαλμού και επομένως οι ασθενείς πρέπει να εξετάζονται τακτικά από τον οφθαλμίατρο.

Τα γλυκοκορτικοστεροειδή μπορεί να προκαλέσουν ευρύ φάσμα ανεπιθύμητων ενεργειών είτε βραχυπρόθεσμα είτε μακροπρόθεσμα. Ο κίνδυνος αυτών των ανεπιθύμητων ενεργειών αυξάνει όταν απαιτούνται μεγάλες δόσεις γλυκοκορτικοστεροειδών και όταν χρησιμοποιούνται για μεγάλο χρονικό διάστημα. Οι σημαντικότερες

ανεπιθύμητες ενέργειες των γλυκοκορτικοστεροειδών περιλαμβάνουν: Αλλαγές στη σωματική εμφάνιση (π.χ. αύξηση βάρους, πρησμένα μάγουλα, υπερβολική ανάπτυξη της σωματικής τριχοφυΐας, δερματικές αλλοιώσεις με μωβ ραβδώσεις, ή ραγάδες, ακμή και μελανιές). Η αύξηση βάρους μπορεί να ελεγχθεί με ένα διαιτολόγιο λίγων θερμίδων και άσκηση. Αυξημένος κίνδυνος λοιμώξεων, ιδιαίτερα φυματίωσης και ανεμευλογιάς. Το παιδί που παίρνει γλυκοκορτικοστεροειδή και που έχει εκτεθεί σε ανεμευλογιά πρέπει να επισκεφθεί το γιατρό το συντομότερο δυνατό. Η πρόληψη εκδήλωσης ανεμευλογιάς μπορεί να επιτευχθεί με τη χορήγηση ειδικών αντισωμάτων (υπεράνοση ανοσοσφαιρίνη, παθητική ανοσοποίηση). Στομαχικά προβλήματα, όπως δυσπεψία ή «καούρες». Αυτό το πρόβλημα μπορεί να απαιτήσει φαρμακευτική αγωγή, όπως κατά του έλκους. Καταστολή της αύξησης

Οι λιγότερο συχνές ανεπιθύμητες ενέργειες των

γλυκοκορτικοστεροειδών περιλαμβάνουν: Υπέρταση Μυϊκή αδυναμία (τα παιδιά μπορεί να έχουν δυσκολία στο να ανεβαίνουν σκάλες ή να σηκώνονται από την καρέκλα). Διαταραχές στο μεταβολισμό της γλυκόζης (αυξημένο σάκχαρο αίματος), ιδιαίτερα αν υπάρχει γενετική προδιάθεση για διαβήτη. Αλλαγές στη διάθεση, συμπεριλαμβανομένης της κατάθλιψης και των εναλλαγών της διάθεσης. Οφθαλμολογικά προβλήματα, όπως θόλωση του φακού των ματιών (καταρράκτης) και γλαύκωμα. Αραίωση των οστών (οστεοπόρωση). Αυτή η ανεπιθύμητη ενέργεια μπορεί να περιοριστεί με την άσκηση, με την κατανάλωση τροφών πλούσιων σε ασβέστιο και με την επιπλέον λήψη ασβεστίου και βιταμίνης D. Αυτά τα προληπτικά μέτρα πρέπει να αρχίσουν αμέσως με την έναρξη της υψηλής δόσης γλυκοκορτικοστεροειδών. Είναι απαραίτητο να τονίσουμε ότι οι περισσότερες ανεπιθύμητες ενέργειες των γλυκοκορτικοστεροειδών είναι αναστρέψιμες και θα εξαλειφθούν όταν μειωθεί η δόση ή διακοπεί.

Τα ανοσοτροποποιητικά της νόσου φάρμακα (DMARDs) (βιολογικά και μη βιολογικά) έχουν επίσης ανεπιθύμητες ενέργειες που μπορεί να γίνουν σοβαρές

2.6 Για πόσο καιρό πρέπει να διαρκεί η θεραπεία;

Η θεραπεία πρέπει να διαρκεί όσο παραμένει η νόσος. Είναι γενικά αποδεκτό ότι τα περισσότερα παιδιά με ΣΕΛ είναι δύσκολο να σταματήσουν τελείως τα γλυκοκορτικοστεροειδή φάρμακα κατά τη διάρκεια των πρώτων χρόνων μετά τη διάγνωση. Ακόμα και πολύ

χαμηλές δόσεις γλυκοκορτικοστεροειδών (δόσεις συντήρησης) μπορεί να ελαχιστοποιήσουν την τάση για εξάρσεις και να κρατήσουν τη νόσο υπό έλεγχο μακροχρόνια. Για πολλούς ασθενείς είναι καλύτερο να διατηρήσουν μία μικρή δόση γλυκοκορτικοστεροειδών από το να διακινδυνεύσουν μία έξαρση. Τέτοιες χαμηλές δόσεις στεροειδών έχουν πολύ λίγες και γενικά ήπιες ανεπιθύμητες ενέργειες.

2.7 Τι γίνεται με τις μη συμβατικές/συμπληρωματικές θεραπείες;

Υπάρχουν διαθέσιμες πολλές συμπληρωματικές και εναλλακτικές θεραπείες, που μπορεί να προκαλέσουν σύγχυση στους ασθενείς και στις οικογένειές τους. Πρέπει κανείς να σκεφτεί προσεκτικά τους κινδύνους και τα οφέλη από τη δοκιμή τέτοιων θεραπειών, καθώς το αποδεδειγμένο όφελος είναι πολύ μικρό και μπορεί να κοστίσει, τόσο από άποψη χρόνου και χρημάτων, όσο και επιβάρυνσης του παιδιού. Αν θέλει κάποιος ασθενής να ακολουθήσει συμπληρωματικές και εναλλακτικές θεραπείες, πρέπει πρώτα να συζητήσει αυτές τις επιλογές με τον παιδορευματολόγο του. Κάποιες θεραπείες μπορεί να αλληλεπιδρούν με τις συμβατικές θεραπείες. Οι περισσότεροι γιατροί δε θα είναι αντίθετοι στο να δοκιμάσει το παιδί κάτι αβλαβές, με την προϋπόθεση ότι θα ακολουθεί παράλληλα και τις συμβουλές του ειδικού. Είναι πολύ σημαντικό να μη σταματήσουν τα προβλεπόμενα φάρμακα. Όταν τα φάρμακα, απαιτούνται για να κρατήσουν τη νόσο υπό έλεγχο, είναι πολύ επικίνδυνο να σταματήσει να τα παίρνει, εφόσον η νόσος είναι ακόμη ενεργός. Σας παρακαλώ να συζητείτε τις ανησυχίες σας, που αφορούν τα φάρμακα με το γιατρό του παιδιού σας.

2.8 Τι είδους περιοδικοί έλεγχοι απαιτούνται;

Είναι σημαντικές οι τακτικές επισκέψεις γιατί πολλές καταστάσεις που μπορεί να συμβούν στον ΣΕΛ μπορεί να προληφθούν ή να θεραπευθούν πιο εύκολα, αν εντοπιστούν έγκαιρα. Γενικά τα παιδιά με ΣΕΛ πρέπει να παρακολουθούνται από παιδορευματολόγο τουλάχιστον κάθε 3 μήνες. Ανάλογα με τις ανάγκες, ζητείται συνεργασία και με άλλους ειδικούς: παιδίατρους δερματολόγους (για τη φροντίδα του δέρματος), παιδίατρους αιματολόγους (για νοσήματα του αίματος) ή παιδίατρους νεφρολόγους (για νοσήματα νεφρών). Επιπλέον στη φροντίδα των παιδιών με ΣΕΛ εμπλέκονται κοινωνικοί λειτουργοί, ψυχολόγοι,

διατροφολόγοι και άλλοι επαγγελματίες υγείας.

Τα παιδιά με ΣΕΛ πρέπει να ελέγχουν τακτικά την πίεση του αίματος, να κάνουν αναλύσεις ούρων, γενική αίματος, αναλύσεις σακχάρου στο αίμα, εξετάσεις πήξεως του αίματος και εξετάσεις των επιπέδων του συμπληρώματος και των διαφόρων αυτο-αντισωμάτων (αντι-DNA, αντικαρδιολιπινικά κ.α.). Οι περιοδικές εξετάσεις αίματος είναι επίσης υποχρεωτικές κατά τη διάρκεια της θεραπείας με ανοσοκατασταλτικούς παράγοντες για να ελέγχεται η τοξικότητα στο μυελό των οστών, στο ήπαρ και άλλα όργανα.

2.9 Πόσο καιρό διαρκεί η νόσος;

Όπως αναφέρθηκε παραπάνω, δεν υπάρχει θεραπεία για το ΣΕΛ. Τα σημεία και συμπτώματα του ΣΕΛ μπορεί να ελαχιστοποιηθούν ή ακόμη και να εξαφανιστούν αν τα φάρμακα λαμβάνονται τακτικά και όπως προβλέπεται από τον παιδορευματολόγο. Μεταξύ άλλων παραγόντων, η αποτυχία να πάρουν τα φάρμακά τους οι ασθενείς τακτικά, οι λοιμώξεις, το στρες και το ηλιακό φως μπορεί να οδηγήσουν σε επιδείνωση του ΣΕΛ. Αυτή η επιδείνωση είναι επίσης γνωστή ως «έξαρση του ΣΕΛ». Συχνά είναι πολύ δύσκολο να προβλέψουμε ποια θα είναι η πορεία της νόσου για κάθε ασθενή.

2.10 Ποια είναι η μακροπρόθεσμη εξέλιξη (πρόγνωση) της νόσου;

Η έκβαση του ΣΕΛ βελτιώνεται εντυπωσιακά με τον έγκαιρο και παρατεταμένο έλεγχο της νόσου, που μπορεί να επιτευχθεί με τη χρήση της υδροξυχλωροκίνης, των κορτικοστεροειδών και των DMARDs. Πολλοί ασθενείς με έναρξη του ΣΕΛ στην παιδική ηλικία έχουν πολύ καλή πορεία. Μπορεί όμως η νόσος να είναι σοβαρή και απειλητική για τη ζωή ή μπορεί να παραμείνει ενεργός κατά τη διάρκεια της εφηβείας και μέχρι την ενήλικη ζωή.

Η πρόγνωση του ΣΕΛ στην παιδική ηλικία εξαρτάται από τη σοβαρότητα της προσβολής των εσωτερικών οργάνων. Παιδιά με σοβαρή νόσο των νεφρών και του κεντρικού νευρικού συστήματος χρειάζονται επιθετική αγωγή. Αντίθετα, το ήπιο εξάνθημα και η αρθρίτιδα μπορούν να ελεγχθούν εύκολα. Ωστόσο, η πρόγνωση για κάθε παιδί ατομικά είναι σχετικά απρόβλεπτη.

2.11 Είναι πιθανή η πλήρης ανάρρωση;

Η νόσος, αν διαγνωσθεί εγκαίρως και θεραπευθεί κατάλληλα σε πρώιμο στάδιο, συνήθως σταθεροποιείται και τελικά υποχωρεί (απουσία όλων των σημείων και συμπτωμάτων).. Όπως όμως έχει ήδη αναφερθεί, ο ΣΕΛ είναι μια απρόβλεπτη, χρόνια νόσος και τα παιδιά που διαγνώστηκαν με ΣΕΛ συνήθως παραμένουν υπό ιατρική φροντίδα με συνεχή φαρμακευτική αγωγή. Όταν ο ασθενής ενηλικιώνεται, πρέπει να παρακολουθείται από έναν ειδικό ενηλίκων.

3. ΚΑΘΗΜΕΡΙΝΗ ΖΩΗ

3.1 Πως θα μπορούσε η νόσος να επηρεάσει την καθημερινή ζωή του παιδιού και της οικογένειάς του;

Εφόσον το παιδί με ΣΕΛ ακολουθεί φαρμακευτική αγωγή μπορεί να έχει μία απολύτως φυσιολογική ζωή. Εξαίρεση αποτελεί η υπερβολική έκθεση στον ήλιο, που μπορεί να προκαλέσει υποτροπή ή να επιδεινώσει τον εν ενεργεία ΣΕΛ. Ένα παιδί με ΣΕΛ δε μπορεί να πηγαίνει στην παραλία για ολόκληρη την ημέρα ή να κάθεται έξω στον ήλιο δίπλα στην πισίνα. Είναι υποχρεωτική η επάλειψη με αντιηλιακό με δείκτη προστασίας 40 ή περισσότερο. Τα παιδιά ηλικίας 10 ετών και άνω είναι σημαντικό να αναλαμβάνουν σταδιακά μεγαλύτερη υπευθυνότητα στο να παίρνουν τα φάρμακά τους και να κάνουν επιλογές για την προσωπική τους φροντίδα. Τα παιδιά και οι γονείς τους πρέπει να γνωρίζουν τα συμπτώματα του ΣΕΛ για να αναγνωρίσουν πιθανή έξαρση της νόσου. Μερικά συμπτώματα, όπως η χρόνια κόπωση και η έλλειψη ενεργητικότητας μπορεί να επιμείνουν για κάποιους μήνες μετά την υποχώρηση της έξαρσης. Η τακτική άσκηση είναι σημαντική για να διατηρηθεί κανονικό βάρος σώματος, καλή υγεία των οστών και να παραμείνει γενικά το παιδί σε καλή κατάσταση.

3.2 Τι γίνεται με το σχολείο;

Τα παιδιά με ΣΕΛ μπορούν και πρέπει να παρακολουθούν τα μαθήματα του σχολείου εκτός από τις περιόδους σοβαρής ενεργότητας της νόσου. Αν δεν υπάρχει προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος, ο ΣΕΛ γενικά δεν επηρεάζει την ικανότητα του παιδιού να μαθαίνει και να σκέφτεται. Όταν υπάρχει προσβολή του κεντρικού νευρικού

συστήματος, μπορεί να εμφανισθούν προβλήματα, όπως δυσκολία στη συγκέντρωση και στη μνήμη, πονοκέφαλοι και αλλαγές στη διάθεση. Σε αυτές τις περιπτώσεις τα εκπαιδευτικά προγράμματα πρέπει να προσαρμόζονται. Γενικά το παιδί πρέπει να ενθαρρύνεται να συμμετέχει σε κατάλληλες εξωσχολικές δραστηριότητες, όσο το επιτρέπει η νόσος. Ωστόσο, οι εκπαιδευτικοί θα πρέπει να έχουν επίγνωση της διάγνωσης του παιδιού με ΣΕΛ, ώστε να προετοιμάζονται κατάλληλα οι χώροι του σχολείου, κατά τη διάρκεια περιόδων, που υπάρχουν προβλήματα σχετιζόμενα με το ΣΕΛ, συμπεριλαμβανομένων πόνων στις αρθρώσεις και σε άλλα μέρη του σώματος, που μπορεί να επηρεάσουν την παρακολούθηση των μαθημάτων.

3.3 Τι γίνεται με τα αθλήματα;

Περιορισμοί σε γενικές δραστηριότητες είναι συνήθως περιττοί και ανεπιθύμητοι. Τα παιδιά, κατά τη διάρκεια της ύφεσης της νόσου, πρέπει να ενθαρρύνονται στην τακτική άσκηση. Συνιστώνται το περπάτημα, η κολύμβηση, η ποδηλασία και άλλες αεροβικές ή υπαίθριες δραστηριότητες. Συστήνονται όσον αφορά τις εξωτερικές δραστηριότητες, κατάλληλα ρούχα για την προστασία από τον ήλιο, αντηλιακά με υψηλό δείκτη προστασίας και αποφυγή έκθεσης στον ήλιο κατά τις ώρες αιχμής. Πρέπει να αποφεύγεται η άσκηση σε εξοντωτικό βαθμό. Κατά τη διάρκεια της έξαρσης της νόσου η άσκηση πρέπει να περιορίζεται.

3.4 Τι γίνεται με το διαιτολόγιο;

Δεν υπάρχει ειδικό διαιτολόγιο που να θεραπεύει το ΣΕΛ. Τα παιδιά με ΣΕΛ πρέπει να έχουν υγιή, ισορροπημένη διατροφή. Αν παίρνουν γλυκοκορτικοστεροειδή, πρέπει να τρώνε τροφές πτωχές σε αλάτι για να προλαμβάνεται η υψηλή πίεση του αίματος και πτωχές σε ζάχαρη για να προλαμβάνεται ο διαβήτης και η αύξηση βάρους. Επιπλέον το διαιτολόγιό τους πρέπει να συμπληρώνεται από ασβέστιο και βιταμίνη D για να προλαμβάνεται η οστεοπόρωση. Κανένα άλλο συμπλήρωμα βιταμινών δεν είναι επιστημονικά αποδεδειγμένο ότι είναι βοηθητικό για το ΣΕΛ.

3.5 Μπορεί το κλίμα να επηρεάσει την πορεία της νόσου;

Είναι γνωστό ότι η έκθεση στον ήλιο μπορεί να προκαλέσει την ανάπτυξη νέων δερματικών βλαβών και να οδηγήσει σε εξάρσεις της ενεργότητας της νόσου στο ΣΕΛ. Για να προληφθεί αυτό το πρόβλημα συνιστάται η τοπική χρήση αντιηλιακών με υψηλό δείκτη προστασίας σε όλα τα εκτεθειμένα μέρη του σώματος, όποτε το παιδί είναι έξω. Το αντιηλιακό εφαρμόζεται τουλάχιστον 30 λεπτά πριν βγεί το παιδί έξω για να προλάβει να εισχωρήσει στο δέρμα και να απορροφηθεί. Τις ηλιόλουστες μέρες το αντιηλιακό πρέπει να εφαρμόζεται συνεχώς κάθε τρεις ώρες. Κάποια αντιηλιακά είναι αδιάβροχα, όμως συνιστάται η εφαρμογή τους ξανά μετά το μπάνιο ή την κολύμβηση. Είναι επίσης σημαντικό το παιδί να φοράει ρούχα που το προστατεύουν από τον ήλιο, όπως πλατύγυρα καπέλα και ρούχα με μακρύ μανίκι, όταν εκτίθεται στον ήλιο, ακόμα και τις ημέρες με συννεφιά, καθώς οι υπεριώδεις ακτίνες (UV) μπορούν εύκολα να διαπεράσουν τα σύννεφα. Κάποια παιδιά με ΣΕΛ έχουν προβλήματα μετά την έκθεσή τους σε υπεριώδεις ακτίνες (UV) από λάμπες φθορίου, αλογόνου ή οθόνες υπολογιστών. Οι οθόνες με φίλτρο προστασίας κατά των υπεριωδών ακτίνων (UV) είναι χρήσιμες για παιδιά που αντιμετωπίζουν προβλήματα, όταν χρησιμοποιούν την οθόνη του υπολογιστή.

3.6 Μπορεί το παιδί να εμβολιαστεί;

Ο κίνδυνος λοίμωξης είναι αυξημένος σε ένα παιδί με ΣΕΛ και η πρόληψη της λοίμωξης με ανοσοποίηση (εμβολιασμό) είναι ιδιαίτερα σημαντική. Αν είναι δυνατόν, το παιδί πρέπει να τηρεί το τακτικό πρόγραμμα ανοσοποίησης. Υπάρχουν, παρόλα αυτά, κάποιες εξαιρέσεις: -Παιδιά με σοβαρή ενεργό νόσο δεν πρέπει να λαμβάνουν καθόλου ανοσοποίηση. -Παιδιά που βρίσκονται υπό ανοσοκατασταλτική θεραπεία και γλυκοκορτικοστεροειδή και βιολογικούς παράγοντες δεν πρέπει να εμβολιάζονται γενικά με ζωντανούς ιούς (π.χ. εμβόλιο κατά της ιλαράς, της παρωτίτιδας και της ερυθράς, εμβόλιο κατά του ιού της πολυομελίτιδας που χορηγείται από το στόμα και εμβόλιο κατά της ανεμευλογιάς). Το εμβόλιο κατά του ιού της πολυομελίτιδας από το στόμα αντενδείκνυται επίσης στα μέλη της οικογένειας που ζουν στο ίδιο σπίτι με το παιδί που ακολουθεί ανοσοκατασταλτική αγωγή. Το εμβόλιο κατά του πνευμονιοκόκκου, μηνιγγιτιδοκόκκου και της γρίπης ετησίως συστήνονται σε παιδιά με ΣΕΛ, που λαμβάνουν υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών και/ή ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων. Επιπλέον συστήνεται το εμβόλιο HPV για αγόρια και κορίτσια με ΣΕΛ.

Ας σημειωθεί ότι τα παιδιά με ΣΕΛ μπορεί να χρειάζονται εμβολιασμούς πιο συχνά από ό, τι οι συνομήλικοί τους, διότι η προστασία που παρέχεται από τους εμβολιασμούς, φαίνεται ότι διαρκεί λιγότερο.

3.7 Τι γίνεται με τη σεξουαλική ζωή, την εγκυμοσύνη και την αντισύλληψη;

Οι έφηβοι μπορούν να απολαμβάνουν μια υγιή σεξουαλική ζωή. Ωστόσο, οι σεξουαλικά ενεργοί έφηβοι που λαμβάνουν ως θεραπεία διάφορα DMARDs ή έχουν ενεργό νόσο πρέπει να χρησιμοποιούν ασφαλείς μεθόδους πρόληψης της εγκυμοσύνης. Στην ιδανική περίπτωση, οι εγκυμοσύνες πρέπει πάντα να προγραμματίζονται. Συγκεκριμένα, ορισμένα αντιυπερτασικά φάρμακα και DMARDs μπορούν να βλάψουν την ανάπτυξη του εμβρύου. Οι περισσότερες γυναίκες με ΣΕΛ μπορούν να έχουν ασφαλή εγκυμοσύνη και ένα υγιές μωρό. Ο ιδανικός χρόνος εγκυμοσύνης θα ήταν όταν η νόσος, ιδιαίτερα η συμμετοχή των νεφρών, έχουν ελεγχθεί καλά για ένα παρατεταμένο χρονικό διάστημα. Οι γυναίκες με ΣΕΛ μπορεί να έχουν πρόβλημα στο να μείνουν έγκυες εξαιτίας είτε της ενεργότητας της νόσου είτε της φαρμακευτικής αγωγής. Ο ΣΕΛ συνδέεται επίσης με αυξημένο κίνδυνο αποβολής, πρόωρου τοκετού και μία συγγενή νόσο στο μωρό, γνωστή ως νεογνικός λύκος (παράρτημα 2). Οι γυναίκες με αυξημένα αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα (παράρτημα 1) θεωρείται ότι διατρέχουν υψηλό κίνδυνο να αντιμετωπίσουν κάποιο πρόβλημα με την εγκυμοσύνη.

Η ίδια η εγκυμοσύνη μπορεί να επιδεινώσει τα συμπτώματα ή να προκαλέσει έξαρση του ΣΕΛ. Γι' αυτό όλες οι έγκυες γυναίκες με ΣΕΛ πρέπει να παρακολουθούνται στενά από ένα μαιευτήρα που είναι εξοικειωμένος με εγκυμοσύνες υψηλού κινδύνου και που συνεργάζεται στενά με το ρευματολόγο.

Οι ασφαλέστεροι τρόποι αντισύλληψης για ασθενείς με ΣΕΛ είναι οι μέθοδοι με χρήση προφυλακτικών ή διαφράγματος και οι σπερμοκτόνοι παράγοντες. Η συστηματική χορήγηση αντισυλληπτικών με προγεστερόνη είναι επίσης αποδεκτή, όπως και μερικοί τύποι ενδομήτριων συσκευών. Τα αντισυλληπτικά χάπια που περιέχουν οιστρογόνα μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο εξάρσεων σε γυναίκες με ΣΕΛ, αν και υπάρχουν νέες επιλογές που ελαχιστοποιούν τον κίνδυνο αυτό.

4. ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ1. Αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα

Τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι αυτοαντισώματα που στρέφονται κατά των φωσφολιπιδίων (τμήμα της κυτταρικής μεμβράνης) του ίδιου του οργανισμού ή των πρωτεϊνών που συνδέονται με τα φωσφολιπίδια. Τα τρία πιο γνωστά αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι τα αντικαρδιολιπινικά, τα αντισώματα κατά της β2 γλυκοπρωτεΐνης I και το αντιπηκτικό του λύκου. Τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα μπορεί να βρεθούν στο 50% των παιδιών με ΣΕΛ αλλά συναντώνται επίσης και σε κάποιες άλλες αυτοάνοσες νόσους, σε διάφορες λοιμώξεις, καθώς και σε ένα μικρό ποσοστό παιδιών χωρίς καμία γνωστή νόσο.

Αυτά τα αντισώματα αυξάνουν την τάση θρόμβωσης των αιμοφόρων αγγείων και έχουν συνδεθεί με έναν αριθμό παθολογικών καταστάσεων, όπως της θρόμβωσης των αρτηριών και/ή των φλεβών, του χαμηλού αριθμού αιμοπεταλίων (θρομβοκυτταροπενίας), των πονοκεφάλων τύπου ημικρανίας, της επιληψίας και της κατά τόπους αλλαγής του χρώματος του δέρματος με εμφάνιση ερυθρού δικτυωτού εξανθήματος που είναι γνωστό ως «δικτυωτή πελίωση». Ένας συνήθης τύπος θρομβώσεων είναι ο εγκέφαλος, που μπορεί να εκδηλωθεί ως εγκεφαλικό επεισόδιο. Άλλα συνηθισμένα μέρη θρόμβωσης είναι οι φλέβες των ποδιών και τα νεφρά. Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο ονομάζεται η νόσος, κατά την οποία συνυπάρχει θρόμβωση και θετική εξέταση αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων.

Τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι ιδιαίτερα σημαντικά σε έγκυες, επειδή εμπλέκονται στη λειτουργία του πλακούντα. Θρόμβοι του αίματος που αναπτύσσονται στα αγγεία του πλακούντα μπορεί να προκαλέσουν πρόωρη αποβολή (αυτόματη έκτρωση), ανεπαρκή εμβρυική ανάπτυξη, προεκλαμψία (υψηλή πίεση του αίματος κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης) και εμβρυικό θάνατο. Μερικές γυναίκες με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα μπορεί να έχουν επίσης προβλήματα στο να συλλάβουν.

Τα περισσότερα παιδιά με θετικές εξετάσεις αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων δεν είχαν ποτέ θρόμβωση. Η έρευνα για την καλύτερη προληπτική θεραπεία σε τέτοια παιδιά βρίσκεται σε εξέλιξη. Προς το παρόν, σε παιδιά με θετικά αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα που πάσχουν και από αυτοάνοση νόσο χορηγείται μικρή δόση ασπιρίνης καθημερινά. Η ασπιρίνη ενεργεί στα αιμοπετάλια για να μειώσει την προσκολλητικότητά τους στα αγγεία και κατ'επέκταση μειώνει την

πηκτική ικανότητα του αίματος. Η κατάλληλη αντιμετώπιση των εφήβων με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα περιλαμβάνει επίσης την αποφυγή επικίνδυνων παραγόντων όπως το κάπνισμα και τη χρήση αντισυλληπτικών χαπιών.

Όταν επιβεβαιωθεί η διάγνωση του αντιφωσφολιπιδικού συνδρόμου (σε παιδιά που εμφάνισαν θρόμβωση), η κύρια θεραπεία είναι να χορηγήσουμε φάρμακο που εμποδίζει την εύκολη πήξη του αίματος, όπως είναι π.χ. η βαρφαρίνη, ένα αντιπηκτικό όπως λέμε φάρμακο το οποίο λαμβάνεται καθημερινά. Παράλληλα γίνεται τακτικός έλεγχος της πηκτικότητας του αίματος ώστε να το διατηρούμε σε κατάσταση που να μη γίνονται εύκολα αιμορραγίες. Υπάρχουν επίσης άλλα αντιπηκτικά, όπως η ηπαρίνη, που ενίεται κάτω από το δέρμα και η ασπιρίνη. Η διάρκεια της αντιπηκτικής θεραπείας εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την σοβαρότητα της διαταραχής και από τη μορφή της θρόμβωσης.

Οι γυναίκες με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα που έχουν υποτροπιάζουσες αποβολές μπορούν επίσης να θεραπευθούν, αλλά όχι με βαρφαρίνη που έχει την πιθανότητα να προκαλέσει εμβρυική ανωμαλία, αν χορηγηθεί κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Η θεραπεία για έγκυες γυναίκες με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι η ασπιρίνη και η ηπαρίνη. Η ηπαρίνη πρέπει να χορηγείται καθημερινά κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης με υποδόριες (κάτω από το δέρμα) ενέσεις. Με τη χρήση τέτοιων φαρμάκων και προσεκτική επιτήρηση από μαιευτήρες, το 80% περίπου των γυναικών έχουν επιτυχείς εγκυμοσύνες.

5. ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 2. Νεογνικός λύκος

Ο νεογνικός λύκος είναι μια σπάνια νόσος του εμβρύου και του νεογνού που αποκτάται από τη δίοδο συγκεκριμένων μητρικών αυτοαντισωμάτων μέσω του πλακούντα. Τα συγκεκριμένα αυτοαντισώματα που συνδέονται με το νεογνικό λύκο είναι γνωστά ως αντισώματα αντι-Ro και αντι-La. Αυτά τα αντισώματα υπάρχουν στο ένα τρίτο περίπου των ασθενών με ΣΕΛ, αλλά πολλές μητέρες με αυτά τα αντισώματα δε γεννούν παιδιά με νεογνικό λύκο. Από την άλλη πλευρά, ο νεογνικός λύκος μπορεί να συναντηθεί σε παιδιά, οι μητέρες των οποίων δεν πάσχουν από ΣΕΛ.

Ο νεογνικός λύκος είναι διαφορετικός από το ΣΕΛ. Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων, τα συμπτώματα του νεογνικού λύκου εξαφανίζονται αυτόματα σε ηλικία 3 έως 6 μηνών, χωρίς να αφήσουν μετέπειτα

επιπτώσεις. Το πιο σύνηθες σύμπτωμα είναι το εξάνθημα, που εμφανίζεται μετά από μερικές μέρες ή εβδομάδες από τη γέννηση, ιδίως μετά από έκθεση στον ήλιο. Το εξάνθημα του νεογνικού λύκου είναι παροδικό και συνήθως φεύγει χωρίς να αφήσει σημάδι. Το δεύτερο πιο σύνηθες σύμπτωμα είναι μια μη φυσιολογική γενική εξέταση αίματος, που είναι σπανίως σοβαρή, και τείνει να διορθωθεί σε μερικές εβδομάδες χωρίς θεραπεία.

Πολύ σπάνια εμφανίζεται ένας ιδιαίτερος τύπος καρδιακής αρρυθμίας, γνωστή ως συγγενής καρδιακός αποκλεισμός. Στην περίπτωση του συγγενούς καρδιακού αποκλεισμού, το μωρό έχει αφύσικα χαμηλό σφυγμό. Αυτή η ανωμαλία είναι μόνιμη και μπορεί να διαγνωσθεί συχνά μεταξύ της 15ης και της 25ης εβδομάδας εγκυμοσύνης με εμβρυικό καρδιακό υπερηχογράφημα. Σε μερικές περιπτώσεις είναι δυνατό να θεραπεύσουμε τη νόσο στο αγέννητο μωρό. Μετά τη γέννηση, πολλά παιδιά με συγγενή καρδιακό αποκλεισμό χρειάζονται εμφύτευση βηματοδότη. Εάν μία μητέρα έχει ήδη ένα παιδί με συγγενή καρδιακό αποκλεισμό, υπάρχει κίνδυνος περίπου 10-15% να αποκτήσει και άλλο παιδί με το ίδιο πρόβλημα.

Τα παιδιά με νεογνικό λύκο μεγαλώνουν και αναπτύσσονται φυσιολογικά. Υπάρχει μόνο μία πολύ μικρή πιθανότητα να αναπτύξουν ΣΕΛ αργότερα.