



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

Sisteminė Raudonoji Vilkligė

Versija 2016

2. DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS

2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?

SRV diagnozuojama remiantis pacientų nusiskundimais (pavyzdžiui, dėl skausmo), simptomais (pavyzdžiui, karščiavimu) ir įvairių tyrimų rezultatais. Ne visi simptomai atsiranda vienu metu, todėl greitai diagnozuoti SRV yra sunku. Amerikos reumatologų kolegijos gydytojai sudarė 11 kriterijų, pagal kuriuos diagnozuojama SRV, sąrašą. Į šių kriterijų sąrašą įtraukti pagrindiniai požymiai, pasireiškiantys sergant SRV. SRV diagnozei pagrįsti iš 11 kriterijų teigiami turi būti bent 4 kriterijai, nustatyti bet kuriuo ligos metu. Tačiau patyręs gydytojas gali diagnozuoti ligą ir radęs mažiau nei 4 kriterijus. Kriterijai:

Peteliškės formos bėrimas

Tai raudonas bėrimas, apimantis skruostus ir nosies nugarėlę.

Fotosensibilumas (jautrumas šviesai)

Tai padidėjęs odos jautrumas saulės spinduliams. Dažniausiai pažeidžiamos drabužių neapdengtos kūno vietos.

Diskoidinis (disko formos) bėrimas

Tai žvyninis, iškilęs virš odos paviršiaus monetos formos bėrimas veido srityje, plaukuotoje galvos dalyje, ausų srityje, ant krūtinės ir rankų. Sugijus gali likti randai. Nuo diskoidinio bėrimo juodaodžiai vaikai kenčia dažniau nei kitų rasių atstovai.

Gleivinių opos

Tai mažos žaizdelės, atsirandančios burnoje ar nosyje. Jos paprastai

neskausmingos, tačiau opos nosyje gali sukelti kraujavimą.

Artritas

Daugumai vaikų, sergančių SRV, būdingas artritas. Jis sukelia plaštakų, riešų, alkūnių, kelių ir kitų sąnarių skausmą ir patinimą. Skausmas gali migruoti – tai reiškia, kad jis pereina iš vieno sąnario į kitą. Skausmas gali pasireikšti tuose pačiuose abiejų kūno pusių sąnariuose. Sergantiems SRV artritas nedeformuoja sąnarių.

Pleuritas

Pleuritas – tai pleuros (plaučių apvalkalo) uždegimas. Perikarditas – perikardo (širdies apvalkalo) uždegimas. Dėl šių švelniųjų audinių uždegimo gali pradėti kauptis skystis aplink širdį ar plaučius. Dėl pleurito gali būti juntamas krūtinės skausmas, kuris sustiprėja kvėpuojant.

Inkstų pažeidimai

Beveik visiems vaikams, sergantiems SRV, pažeidžiami inkstai. Inkstų pažeidimas gali būti įvairaus laipsnio – nuo labai lengvo iki labai sunkaus. Pradžioje inkstų pažeidimas gali būti besimptomis ir nustatomas tik atliekant šlapimo tyrimą bei biocheminius kraujo tyrimus, kurie parodo inkstų funkciją. Kai inkstai stipriai pažeisti, šlapime randama kraujo, baltymo, tinsta pėdos ir blauzdos.

Centrinės nervų sistemos pažeidimai

Centrinės nervų sistemos pažeidimus rodo galvos skausmas, traukuliai ir neuropsichiatriniai požymiai, tokių kaip koncentracijos stoka, atminties susilpnėjimas, nuotaikų kaita, depresija ir psichozė, pasireiškimas.

Kraujo ląstelių veiklos sutrikimai

Autoantikūnai pradeda pulti kraujo ląsteles. Kai šis procesas paveikia raudonus kraujo kūnelius, arba eritrocitus (kurie neša deguonį iš plaučių į kitus kūno organus), vystosi kraujo hemolizė ir gali išryškėti hemolizinė anemija. Šis procesas gali būti lėtas arba labai ūmus. Leukopenija (baltųjų kraujo kūnelių kiekio sumažėjimas) sergant SRV nepavojinga.

Trombocitopenijos (trombocitų sumažėjimo) metu gali prasidėti kraujavimas iš įvairių organų, pavyzdžiui, virškinamojo trakto, šlapimą gaminančių organų, gimdos ar smegenų. Net nestipriai susižeidus

poodyje susidaro kraujosruvų.

Imunologiniai sutrikimai

Imunologinius sutrikimus, būdingus SRV, parodo autoantikūnai, randami kraujyje:

- a) antifosfolipidiniai antikūnai (žr. 1 priedą);
- b) anti-DNR antikūnai yra autoantikūnai, kurie veikia prieš ląstelių genetinę medžiagą. Sergant SRV, jie pirmiausia randami. Šių antikūnų tyrimas turi būti kartojamas dažnai, nes padidėjęs jų kiekis rodo SRV proceso paūmėjimą;
- c) anti-Smith antikūnai pavadinti mergaitės, kurią tiriant jie pirmą kartą buvo rasti, vardu (Smith). Šie antikūnai nustatomi beveik tik sergantiesiems SRV ir patvirtina SRV diagnozę.

Antinukleariniai antikūnai (ANA)

Antinukleariniai antikūnai (ANA) veikia prieš ląstelės branduolį. Jie randami beveik kiekvieno sergančio SRV kraujyje, tačiau gali būti randami ir kitomis ligomis sergančių ar net sveikų vaikų kraujyje (5–15 procentų atvejų).

2.2. Kuo svarbūs šie tyrimai?

Laboratoriniai tyrimai padeda diagnozuoti SRV ir nustatyti, kuriuos organus apėmęs ligos procesas. Reguliarūs kraujo, šlapimo tyrimai palengvina ligos intensyvumo bei gydymo efektyvumo kontrolę ir leidžia spręsti, kaip toleruojami vaistai.

Įprastais klinikiniais tyrimais diagnozuojama aktyvi sisteminė liga ir nustatoma, kurie organai įtraukti į procesą. Eritrocitų nusėdimo greitis (ENG) ir C reaktyvusis baltymas (CRB) parodo uždegimą. Sergant SRV, CRB gali siekti normą, o ENG būti padidėjęs. Padidėjęs CRB gali būti papildomos infekcijos rodiklis. Bendrasis kraujo tyrimas gali parodyti anemiją, baltųjų kraujo kūnelių ir trombocitų kiekio pokyčius. Serumo baltymų elektroforezė gali parodyti padidėjusį gama globulino kiekį (uždegimo požymis). Albumino kiekio sumažėjimas gali parodyti inkstų įtraukimą į procesą. Biocheminis kraujo tyrimas rodo inkstų būklę (jeigu pažeisti inkstai, padaugėja šlapalo, kreatinino, taip pat pasikeičia elektrolitų koncentracija). Kepenų ir raumenų fermentų kiekis kraujyje būna padidėjęs, jeigu pažeistos kepenys ar raumenys. Šlapimo tyrimas

labai svarbus diagnozuojant ligą pačioje pradžioje ir ligos metu, nes padeda stebėti inkstų dalyvavimą procese. Jį reikia kartoti reguliariai, net kai liga atrodo nurimusi. Šlapimo tyrimas gali parodyti inkstų uždegimą (jeigu randama eritrocitų arba pernelyg daug baltymo). Kartais prireikia ištirti visos paros šlapimą, siekiant kuo anksčiau nustatyti inkstų pažeidimą. Kraujo komplemento tyrimas. Komplementas apibūdina grupę kraujo baltymų, kurie dalyvauja naikinant bakterijas, reguliuoja uždegimo procesą ir imuninį atsaką. C3 ir C4 komplemento baltymai sunaudojami imuninėse reakcijose, todėl jų kiekio sumažėjimas rodo aktyvią ligą, ypač inkstų ligą. Sergant SRV gali būti atliekama daug kitų tyrimų. Inkstų biopsija (mažo inksto audinio gabaliuko paėmimas) suteikia vertingos informacijos apie SRV tipą, laipsnį, pažeidimų senumą ir padeda pasirinkti tinkamiausią gydymą. Odos biopsija padeda diagnozuoti vaskulitą, diskoidinę vilkligę ar nustatyti bėrimų kilmę. Atliekami ir kiti tyrimai, tokie kaip krūtinės ląstos rentgenograma (širdies ir plaučių), elektrokardiograma (EKG) ir širdies echoskopija, plaučių funkcijos tyrimas, elektroencefalograma (EEG), magnetinis rezonansas (MR) ar kiti galvos smegenų skenavimai ir kitų audinių biopsijos.

2.3. Ar šią ligą galima išgydyti?

SRV šiuo metu nėra visiškai išgydoma, bet daugumai SRV sergančių vaikų taikomas sėkmingas gydymas, paremtas komplikacijų prevencija ir simptomine terapija. Pirmą kartą diagnozuota SRV dažniausia būna labai aktyvi. Tuo metu prireikia didelių vaistų dozių, kad išvengtume organų pažeidimų ir komplikacijų. Pradėjus gydyti daugelio vaikų ligą įmanoma kontroliuoti ir galima pasiekti remisiją. Remisijos metu gydymas vaistais mažinamas iki minimumo arba net visai nutraukiamas.

2.4. Kaip gydoma ši lyga?

Vaistų, patvirtintų vaikų SRV gydyti, nėra. Dauguma SRV simptomų sukelti uždegiminio proceso, todėl gydymo tikslas – šį uždegimą mažinti. Dažniausiai naudojamos penkios vaistų grupės SRV gydyti:

Nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo (NVNU)

NVNU, tokie kaip ibuprofenas ar naproksenas, naudojami artrito

sukeltam skausmui mažinti. Jie paprastai skiriami tik trumpą laiką, o dozė mažinama gerėjant sąnarių būklei. Šiai vaistų grupei priklauso labai daug vaistų, taip pat ir aspirinas. Aspirinas retai naudojamas kaip vaistas nuo uždegimo, tačiau jis labai vertingas taikant trombozių prevenciją vaikams, kurių kraujyje padidėjęs antifosfolipidinių antikūnų kiekis.

Vaistai nuo maliarijos

Vaistai nuo maliarijos, tokie kaip hidroksichlorochinas, yra labai vertingi gydant saulės spinduliams jautrų diskoidinį bėrimą ar kitus SRV bėrimus. Tam, kad būtų matomas vaistų poveikis, juos reikia gerti ilgą laiką. Šie vaistai taip pat sumažina paūmėjimų laipsnį, padeda kontroliuoti inkstų pažeidimą ir apsaugo širdį bei kitus organus nuo pažeidimo. Vaistai nuo maliarijos padeda kontroliuoti žalingą imuninės sistemos aktyvumą. Tarp SRV ir maliarijos jokio ryšio nėra nustatyta.

Gliukokortikoidai

Gliukokortikoidai (GKK) mažina uždegimą ir imuninės sistemos aktyvumą. Gydytas prednizolonu – pagrindinė SRV terapija. Vaikams sergantiems lengvą ligos formą, GKK kartu su vaistais nuo maliarijos gali puikiai paadėti. Esant sunkesniai ligos eigai, su sunkių ar kitų vidaus organų pažeidimu, GKK naudojami kartu su kitais imunosupresiniais vaistais (žiūrėti žemiau) Siekiant iš pat pradžių stabilizuoti ir suvaldyti ligą, gliukokortikoidai turi būti geriami kas dieną keletą savaičių, mėnesių ar net metų. Pradinė vaisto dozė ir jo vartojimo dažnumas priklauso nuo ligos intensyvumo ir pažeistų organų. Didelės geriamų ar leidžiamų į veną gliukokortikoidų dozės skiriamos nustačius hemolizinę anemiją, centrinės nervų sistemos ligą, sunkius inkstų pažeidimus. Jau pirmomis gydymo dienomis vaiko būklė labai pagerėja. Kai pirminis ligos pasireiškimas jau nuslopintas, gliukokortikoidų dozės pradedamos mažinti iki minimalių, galinčių užtikrinti gerą vaiko savijautą. Vaistų dozės reikia mažinti laipsniškai ir dažnai kartoti tyrimus, kad įsitikintume nuslopinę aktyvią ligos fazę.

Kartais paaugliai savavališkai nustoja vartoti gliukokortikoidus arba sumažina ar padidina vaistų dozę, pasijutę tai geriau, tai blogiau. Matyt, jiems nusibosta reguliariai vartoti vaistus, erzina šalutinis vaistų poveikis. Labai svarbu, kad tėvai ir vaikai suprastų, kaip gliukokortikoidai veikia ir kodėl labai pavojinga nustoti juos gerti arba pakeisti dozę be gydytojo priežiūros. Gliukokortikosteroidas (kortizonas)

paprastai yra gaminamas organizme. Kai pradedamas gydymas, organizmas sustabdo savo kortizono gamybą. Liaukos, kurios jį gamina, tampa vangios ir tingios.

Ilgą laiką vartojus gliukokortikoidus ir staiga nustojus tą daryti, organizmas nespėja gaminti pakankamai kortizono. Tai gali sukelti gyvybei pavojingą būklę – kortizono nepakankamumą (antinksčių nepakankamumą). Staigiai sumažinus dozę, liga gali paūmėti.

Ligą modifikuojantys vaistai (ne biologinė terapija)

Imunosupresiniai vaistai, tokie kaip azatioprinas, ciklofosfamidas, veikia kitaip nei gliukokortikoidai. Jie gydo uždegimą ir gali mažinti imuninį atsaką. Šie medikamentai skiriami, kai vien gliukokortikoidais nepavyksta sustabdyti progresuojančios SRV. Imunosupresiniai vaistai vartojami, kai pasireiškia ryškus šalutinis gliukokortikoidų poveikis arba manoma, kad derinant šias dvi vaistų grupes gydymo efektas bus didesnis. Imunosupresiniai vaistai nepakeičia gliukokortikoidų. Paprastai ciklofosfamidas ir azatioprinas būna geriamieji vaistai. Kartu jie nevartojami. Kai yra smarkiai pažeisti inkstai arba centrinė nervų sistema (rimtos SRV komplikacijos), skiriama ciklofosfamido intraveninė pulsterapija – didelės vaisto dozės leidžiamos į veną (maždaug 5–10 kartų didesnės dozės negu geriamos). Tai gali būti atliekama tiek ambulatoriškai, tiek ligoninėje.

Biologinė terapija

Biologiniai vaistai blokuoja autoantikūnų gamybą arba jų poveikį specifinėms molekulėms. Vienas iš šių vaistų – rituksimabas – pasirenkamas pirmiausiai, jeigu standartiniais gydymo metodais nepavyksta kontroliuoti ligos. Biologinių vaistų naudojimas SRV gydymui tebėra eksperimentinis – įtrauktas tik į naujai tyrinėjamų vaistų protokolus.

SRV ir kitų autoimuninių ligų tyrinėjimas labai intensyvus. Pagrindinis tikslas – nustatyti specifinius uždegimo ir autoimuninių reakcijų mechanizmus, kad gydymas nepaveiktų visos imuninės sistemos. Šiuo metu atliekama labai daug klinikinių tyrimų, bandomos naujos terapijos. Tai suteikia daugiau vilčių vaikams, sergantiems SRV.

2.5. Kokį šalutinį poveikį sukelia vaistai?

SRV gydymui naudojami medikamentai labai efektyvūs, tačiau jie

sukelia ir nemažai šalutinių reiškinių.

Nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo (NVNU) gali sukelti virškinamojo trakto funkcijos sutrikimą (todėl turi būti geriami pavalgius), kraujavimą susižeidus, lengvai atsirandačias kraujosrūvas, rečiau – kepenų ir inkstų funkcijų pakitimus. Vaistai nuo maliarijos gali sukelti tinklainės pakitimus, todėl ligonių akis reguliariai turėtų tirti specialistas (oftalmologas).

Tiek trumpai, tiek ilgai vartojami gliukokortikoidai sukelia įvairiausių šalutinių reiškinių. Didesnė šių nepageidaujamų reiškinių tikimybė tada, kai ilgą laiką vartojamos didelės vaistų dozės. Pagrindiniai šalutiniai reiškiniai: Fizinės išvaizdos pakitimai (augantis svoris, putlūs žandai, padidėjęs kūno plaukuotumas, odos pokyčiai – rausvos strijos, jaunatviniai spuogai, greitai atsirandančios kraujosruvos). Svorį galima kontroliuoti valgant mažiau kaloringą maistą ir sportuojant. Padidėja infekcinių susirgimų rizika, ypač tikimybė susirgti tuberkulioze ir vėjaraupiais. Jeigu geriantis gliukokortikoidus vaikas kontaktavo su sergančiuoju vėjaraupiais, reikia nedelsiant kreiptis į gydytoją skubios pagalbos (būtina pasyvi imunizacija). Skrandžio problemos: dispepsija (skrandžio veiklos sutrikimas) ar rėmuo. Skiriami skrandžio gleivinę saugantys vaistai. Augimo sulėtėjimas. Retesnis vaistų šalutinis poveikis: Aukštas arterinis kraujospūdis. Raumenų silpnumas (vaikui gali būti sunku lipti laiptais ar atsistoti nuo kėdės). Gliukozės metabolizmo sutrikimas, ypač jeigu yra genetinis polinkis sirgti cukriniu diabetu. Nuotaikos pokyčiai: depresija ar nuotaikų kaita. Akių problemos: lęšiuko drumstis (katarakta) ir glaukoma. Kaulų retėjimas (osteoporozė). Šį nepageidaujamą procesą galima stabdyti mankštinantis, valgant daug kalcio turintį maistą, papildomai geriant kalcį ir vitaminą D. Nurodytas prevencijos priemonės būtina taikyti iškart vos pradėjus gerti gliukokortikoidus. Svarbu tai, kad šie šalutiniai reiškiniai yra grįžtamieji ir išnyksta sumažinus dozę ar baigus gydymą. Imunosupresinis gydymas (biologinė terapija ar kiti ligą modifikuojantys vaistai) taip pat sukelia rimtų šalutinių reiškinių.

2.6. Kiek trunka gydymas?

Gydoma tol, kol liga tęsiasi. Pirmaisiais ligos metais vaikai turi nuolat vartoti gliukokortikoidus. Net ir mažos jų dozės mažina ligos paūmėjimo

galimybę, todėl daugeliui pacientų skiriamos minimalios dozės ilgą laiką. Tokios mažos gliukokortikoidų dozės turi labai menką šalutinį poveikį.

2.7. Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?

Nėra jokių stebuklingų SRV gydymo metodų. Šiais laikais siūloma labai daug netradicinių gydymo metodų, tačiau prieš pradedant juos taikyti reikia labai rūpestingai apgalvoti riziką. Šiuos gydymo metodus rekomenduoja nekvalifikuoti žmonės. Jeigu vis dėlto nusprendėte išbandyti šį gydymą, pasikonsultuokite su savo gydytoju. Gydytojas neturėtų prieštarauti, jeigu nebus nutraukiamas medikamentinis gydymas. Paprastai žmonės, gydantys netradiciniais metodais, reikalauja nutraukti gydymą vaistais ir išvalyti organizmą. Tačiau jeigu liga kontroliuojama tik gliukokortikoidais, nutraukti jų vartojimą labai pavojinga.

2.8. Kokie periodiniai tyrimai reikalingi?

Reikėtų lankytis pas gydytoją dažniau nei paprastai. Bet kokie anksti nustatyti organizmo pokyčiai greičiau ir lengviau koreguojami. Vaikų reumatologas turėtų apžiūrėti pacientus bent kas 3 mėnesius. Optimalią priežiūrą galėtų užtikrinti vienas gydytojas – pediatras reumatologas. Prireikus gali konsultuoti kiti specialistai: odos ligų (vaikų dermatologas), kraujo ligų (vaikų hematologas), inkstų (vaikų nefrologas). Socialinis darbuotojas, psichologas, dietologas ir kiti specialistai taip pat turėtų stebėti SRV sergančius vaikus. Sergantiems SRV vaikams reikia reguliariai tikrinti arterinę kraujo spaudimą, atlikti šlapimo ir bendrąjį kraujo tyrimus, tirti gliukozės kiekį kraujyje, koaguliacijos sistemą, komplementą ir anti-DNR antikūnus. Periodinis kraujo tyrimas būtinas ir gydantis imunosupresiniais vaistais, nes parodo, ar kaulų čiulpai gamina pakankamai kraujo kūnelių.

2.9. Kiek liga tęsiasi?

SRV yra lėtinė liga, ji tęsiasi ilgus metus tai paūmėdama, tai nurimdama. Visada labai sunku nuspėti ligos eigą. Liga gali paūmėti bet kuriuo metu savaime, sumažinus vartojamų vaistų dozę, organizmui reaguojant į infekciją, arba net dėl nežinomos priežasties. Tai pat

spontaniškai gali įvykti ir remisija. Taigi nuspėti, kada liga paūmės, kiek tai tęsis ar kiek išsilaikys remisija, neįmanoma.

2.10. Kokia ligos ilgalaikė prognozė?

SRV gydymo rezultatai daug geresni anksti nustatčius diagnozę ir tinkamai vartojant gliukokortikoidus bei imunosupresinius vaistus. Dauguma vaikystėje susirgusių SRV pacientų laikosi labai gerai. Tačiau liga gali būti sunki ir pavojinga gyvybei, išlikti aktyvi iki pat paauglystės ar net vyresnio amžiaus.

Prognozė priklauso nuo organų, paveiktų ligos proceso, skaičiaus ir pažeidimų lygio. Sutrikus inkstų ar nervų sistemos veiklai, reikalingas labai agresyvus gydymas. Priešingai, nedidelis išbėrimas ir artritas gana lengvai kontroliuojami. Vis dėlto pateikti prognozę kiekvienu atveju labai sudėtinga.

2.11. Ar galima visiškai pasveikti?

Anksti diagnozuota ir laiku pradėta tinkamai gydyti liga dažniausiai greitai pereina į ilgalaikę remisiją (visi SRV simptomai išnyksta). Tačiau, kaip minėta, liga neprognozuojama ir dažnai reikia tęsti ilgalaikį gydymą. Vaikui suaugus, jį turėtų toliau stebėti ir gydyti suaugusiųjų reumatologas.