



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

Sistēmas Sarkanā Vilkēde

Versija 2016

1. KAS IR SISTĒMAS SARKANĀ VILKĒDE?

1.1 Kas tas ir?

Sistēmas sarkanā vilkēde (SSV) ir hroniska autoimūna saslimšana, kas var skart dažādus orgānus, it īpaši ādu, locītavas, asinis, nieres un centrālo nervu sistēmu. Vārds "hronisks" nozīmē, ka attiecīgā slimība var norisināties ilgstoši. Vārds "autoimūns" nozīmē, ka tā ir imūnsistēmas slimība, kura, tā vietā, lai aizsargātu organismu pret vīrusiem un baktērijām, uzbrūk paša pacienta audiem.

Nosaukums "systemic lupus erythematosus" radies 20. gadsimta sākumā. Vārds "sistēmas" nozīmē, ka slimība skar vairākus kormeņa orgānus. "Lupus" tulkojumā no latīņu valodas nozīmē vilks un tas attiecināms uz raksturīgiem tauriņveida izsitumiem uz sejas, kas tajā laikā ārstiem atgādināja baltās zīmes uz vilka purna. Vārds "erythematosus" no grieķu valodas nozīmē sarkans un attiecas uz ādas izsitumu krāsu.

1.2 Cik bieži slimība sastopama?

SSV ir sastopama visā pasaulē. Slimība ir vairāk izplatīta cilvēkiem ar āfroamerikāņu, spāņu, aziātu un amerikāņu izcelsmi. Eiropā aptuveni 1 no 2 500 cilvēkiem tiek diagnosticēta SSV un apmēram 15 % no visiem lupus pacientiem tā tiek diagnosticēta līdz 18 gadu vecumam. SSV reti sākas pirms 5 gadu vecuma un ne visai bieži - pirms pusaudža vecuma. Ja SSV parādās pirms 18 gadu sasniegšanas, tad ārsti lieto atšķirīgus slimības apzīmējumus: bērnu SSV, juvenīlā SSV un SSV ar sākumu bērnu vecumā. Visbiežāk tā skar sievietes reproduktīvā vecumā (15 - 45 gadi) un šajā vecuma grupā sieviešu un vīriešu attiecība ir deviņi pret

viens. Vecumā pirms pubertātes zēnu saslimstība ar SSV ir proporcionāli lielāka, apmēram 1 no 5 bērniem ar SSV ir zēns.

1.3 Kādi ir slimības cēloņi?

Patiesais SSV cēlonis nav zināms; tā ir autoimūna saslimšana, pie kuras imūnsistēma zaudē spēju atšķirt svešu substanci no paša organisma audiem un šūnām. Imūnsistēma pieļauj kļūdu un ražo auto - antivielas, kas organisma šūnas uztver kā svešas un tās iznīcina. Tā rezultātā veidojas autoimūna reakcija, kas rada iekaisumu orgānos (locītavās, nierēs, ādā u.c.). "Iekaisis" nozīmē, ka skartās ķermeņa daļas kļūst karstas, apsārtušas un reizēm jutīgas. Ja iekaisuma pazīmes ir ilgstošas, kā tas var būt SSV gadījumā, var attīstīties audu bojājumi un tiek traucētas to normālās funkcijas. Tāpēc SSV ārstēšanas mērķis ir iekaisuma samazināšana.

Tiek uzskatīts, ka vairāku iedzimtu riska faktoru kombinācija ar dažādiem vides faktoriem atbild par šo nepareizo imūno reakciju. SSV var tikt veicināta iedarbojoties daudziem faktoriem, kas ietver hormonālo nelīdzsvarotību pubertātes vecumā, stresu un vides faktorus, kā piemēram, saules iedarbību, atsevišķas vīrusu infekcijas un noteiktus medikamentus (kā piem, izoniazīds, hidralazīns, prokainamīds, pretkrampju līdzekļi).

1.4 Vai slimība ir iedzimta?

SSV var būt atkārtoti gadījumi ģimenēs. Bērni var pārmantot dažus, pagaidām nenoskaidrotus ģenētiskus faktorus no saviem vecākiem, kas var palielināt viņu risku saslimt ar SSV. Tas nav obligāts priekšnoteikums, lai attīstītos SSV, bet viņiem ir lielāka nosliece uz to. Piemēram, identiskiem dvīņiem risks iegūt SSV nav lielāks par 50 %, ja vienam dvīnim ir SSV. Nepastāv ģenētiski testi vai prenatāla diagnostika, kas ļautu diagnosticēt SSV.

1.5 Vai var izvairīties no slimības?

No SSV nevar pasargāties, tomēr bērnu, kuram ir attīstījusies slimība, jāargā no saskares ar noteiktiem apstākļiem, kas var veicināt slimības attīstību vai izsaukt tās paasinājumu (kā piem, pakļaušana saules gaismai bez aizsargkrēmiem, dažas vīrusu infekcijas, stress, hormoni un

noteikti medikamenti).

1.6 Vai tā ir lipīga?

SSV nav lipīga. Tas nozīmē, ka tā nevar pielipt no cilvēka cilvēkam kā infekcija.

1.7 Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Slimība parasti sākas lēni, jaunas pazīmes parādās vairāku nedēļu, mēnešu vai pat gadu laikā. Sākotnēji bērniem visbiežāk novērojamas tādas nespecifiskas sūdzības kā nogurums un vājums. Daudziem bērniem ir intermitējošs vai pastāvīgs drudzis, svara zudums un apetītes trūkums.

Laika gaitā daudziem bērniem parādās specifiski simptomi, kurus izraisījuši slimības skartie viens vai vairāki iekšējie orgāni. Ļoti bieži tiek skarta āda un gļotādas, kas ietver dažāda veida izsitumus, fotosensitivitāti (kuras gadījumā saules gaismas ietekmē parādās izsitumi), čūlas degunā un mutē. Tipiskais „tauriņveida” apsārtums uz deguna un vaigiem veidojas sākot no vienas trešdaļas līdz vienai pusei slimo bērnu. Dažkārt vērojama pastiprināta matu izkrišana (alopēcija). Rokas aukstuma ietekmē var kļūt sarkanas, baltas un cianotiskas (Reino fenomēns). Var tikt novērotas tādas pazīmes kā locītavu uztūkums un stīvums, muskuļu sāpes, anēmija, viegla ādas ievainojamība, galvassāpes, krampji un sāpes krūšu kurvī. Vairumam bērnu, kas slimo ar sistēmas sarkano vilkēdi, novērojami dažāda smaguma pakāpju nieru bojājumi, kas galvenokārt nosaka slimības iznākumu ilgtermiņā. Visbiežākās nieru bojājumu pazīmes ir paaugstināts asinsspiediens, proteīns un eritrocīti urīnā, pietūkušas pēdas, kājas un acu plakstiņi.

1.8 Vai slimība visiem bērniem izpaužas vienādi?

SSV pazīmes ir ļoti atšķirīgas dažādiem cilvēkiem, katram bērnam simptomu kopums ir atšķirīgs. Visas iepriekš aprakstītās pazīmes var parādīties slimības sākumā vai jebkurā no slimības posmiem un smaguma pakāpēm. Ārsta nozīmēto medikamentu lietošana palīdzēs kontrolēt SSV izraisītos simptomus.

1.9 Vai bērniem tā ir atšķirīga, salīdzinājumā ar pieaugušajiem?

Pamatā slimība bērniem un jauniešiem ir līdzīga kā pieaugušajiem. Tomēr bērniem slimība noris smagāk un biežāk parādās SSV izraisītie iekaisuma simptomi. Bērni, kuri sirgst ar SSV, biežāk slimo ar nieru un smadzeņu slimībām nekā pieaugušie.

2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA

2.1 Kā tā tiek diagnosticēta?

SSV diagnoze tiek uzstādīta balstoties uz simptomu kopumu (kā piemēram, sāpes), pazīmēm (drudzis), asins un urīna analīžu rezultātiem, izslēdzot citu slimību iespējamību. Ne visi simptomi un pazīmes parādās vienlaicīgi, tādējādi padarot sarežģītu SSV diagnozes uzstādīšanu īsā laika periodā. Lai atvieglotu SSV atšķiršanu no citām slimībām, Amerikas Reimatoloģijas Asociācija ir izveidojusi 11 kritērijus, kuru kopums norāda uz SSV.

Šie kritēriji atspoguļo dažas no biežāk sastopamajām pazīmēm/novirzēm, kas novērotas SSV pacientiem. Lai uzstādītu SSV diagnozi, pacientiem jābūt vismaz 4 no 11 pazīmēm jebkurā slimības stadijā no slimības sākuma. Pieredzējuši ārsti var uzstādīt SSV diagnozi arī tad, ja vienkopus novērojamas mazāk par 4 pazīmēm. Slimības pazīmes:

„Tauriņveida” izsitumi

Tie ir sarkani izsitumi uz vaigiem un virsdegunes.

Fotosensitivitāte

Fotosensitivitāte ir saasināta reakcija uz saules gaismu. Parasti netiek skarta āda, kuru nosedz apģērbs.

Diskoīds lupus

Zvīņoti, piepacelti, monētas lieluma izsitumi, kas parādās uz sejas, skalpa, ausīm, krūtīm vai rokām. Pēc šo bojājumu sadzīšanas var palikt rētas. Diskoīdi bojājumi vairāk sastopami āfrikāņu izcelsmes bērniem nekā citu rašu pārstāvjiem.

Gļotādas čūlas

Tie ir sīki bojājumi mutē vai degunā. Parasti tie ir nesāpīgi, taču čūlas degunā var izraisīt asiņošanu.

Artrīts

Artrīts parasti skar lielāko daļu bērnu, kas slimo ar SSV. Tas izraisa sāpes un pietūkumu plaukstās, plaukstu pamatnē, elkoņos, ceļu vai citās roku un kāju locītavās. Sāpes var pārvietoties no vienas locītavas uz otru un var būt vienā un tajā pašā locītavā abās ķermeņa pusēs. SSV izraisīts artrīts parasti neatstāj paliekošas sekas (deformāciju).

Pleirīts

Pleirīts ir plaušu plēves iekaisums, savukārt perikardīts ir perikarda jeb sirds ārējās sienas iekaisums. Šo jutīgo audu iekaisums izraisa šķidrums uzkrāšanos ap plaušām un sirdi. Pleirīts var izraisīt sāpes krūšu kurvī, kas pastiprinās elpojot.

Nieru darbības traucējumi

Slimība skar nieres gandrīz visiem bērniem, kas slimo ar SSV un traucējumu diapazons variē no ļoti viegla līdz ļoti nopietnam. Sākumā nieru darbības traucējumus iespējams noteikt tikai ar urīna un asins analīžu palīdzību. Bērniem ar izteiktiem nieru darbības traucējumiem urīnā var parādīties proteīns vai/un eritrocīti, raksturīga tūska pēdās un kājās.

Centrālās nervu sistēmas darbības traucējumi

Centrālās nervu sistēmas darbības traucējumi ietver: galvassāpes, krampjus, neiropsihiatriskas izpausmes, tādas kā grūtības koncentrēties un atcerēties, garastāvokļa izmaiņas, depresija un psihoze (nopietns garīgais stāvoklis, kurā traucēta domāšana un uzvedība).

Asins šūnu bojājumi

Asins šūnu bojājumus izraisa auto-antivielas, kas tām uzbrūk. Procesu, kurā tiek iznīcinātas sarkanās asins šūnas (tās piegādā skābekli no plaušām uz citām ķermeņa daļām) sauc par hemolīzi un tas var izraisīt hemolītisku anēmiju. Šī destrukcija var būt lēna un relatīvi viegla vai arī ļoti ātra un izraisīt ārkārtas slimības saasināšanos.

Samazinātu balto šūnu skaitu sauc par leukopēniju un parasti SSV gadījumā tā nav bīstama.

Samazinātu trombocītu skaitu sauc par trombocitopēniju. Bērniem ar

samazinātu trombocītu skaitu viegli rodas zilumi ādā un asiņošana dažādās ķermeņa daļās, piemēram, gremošanas traktā, urīna izvadsistēmā, dzemdē vai smadzenēs.

Imūnsistēmas traucējumi

Auto-antivielas, kuru esamība asinīs norāda uz SSV:

- a) Antifosfolipīdu antivielas (1. pielikums);
- b) Anti DNS ir antivielas, kas vērstas pret šūnas ģenētisko materiālu. Galvenokārt diagnosticējamās SSV gadījumā. Šis tests tiek bieži atkārtots, jo antivielas pret DNS palielinās tad, kad SSV aktivitāte pieaug un tests palīdz ārstam noteikt slimības aktivitātes pakāpi.
- c) Anti-Sm antivielas: tāds nosaukums radies no pirmā pacienta (Smita kunga), kura asinīs tās tika atrastas. Šīs auto-antivielas gandrīz vienmēr tiek atklātas SSV gadījumā un ļoti bieži palīdz apstiprināt diagnozi.

Antinukleārās antivielas (ANA)

Antinukleārās antivielas ir antivielas, kas vērstas pret šūnas kodolu. Tās asinīs tiek atrastas gandrīz katram SSV pacientam. Tomēr ANA tests pats par sevi vēl nepierāda SSV, jo tests var būt pozitīvs arī citu slimību gadījumā un vāji pozitīvs no 5-15% veselo bērnu.

2.2 Cik liela nozīme ir pārbaudēm?

Laboratoriskās analīzes palīdz diagnosticēt SSV un spriest, vai ir iesaistīts kāds no iekšējiem orgāniem. Regulāras asins un urīna pārbaudes ir svarīgas, lai novērtētu slimības aktivitāti un smagumu, kā arī, lai noteiktu lietoto medikamentu panesamību. Pastāv vairāki laboratoriskie testi, kuri var palīdzēt diagnosticēt SSV un pieņemt lēmumu attiecīgo medikamentu lietošanā, kā arī izvērtēt medikamentu efektivitāti SSV iekaisuma kontrolēšanā.

Ikdienas klīniskās pārbaudes: tās norāda uz aktīvu sistēmas slimības klātbūtni ar daudzu orgānu iesaisti. Eritrocītu grimšanas ātrums (EGĀ) un C-reaktīvais proteīns (CRP) ir paaugstināti iekaisuma gadījumā. CRP var būt normāls pie SLE, kamēr EGĀ ir paaugstināts. Paaugstināts CRP var norādīt uz papildus infekcioza rakstura komplikāciju. Pilna asins aina var parādīt anēmiju un zemu trombocītu un leukocītu skaitu. Seruma proteīnu elektroforēze var atklāt palielinātu gammaglobulīnu (paaugstinātu iekaisumu un auto-antivielu ražošanu). Albumīns: zems

albumīna līmenis norāda uz nieru iesaisti slimībā. Veicot regulārus bioķīmiskos izmeklējumus, iespējams noteikt vai slimība skārusi arī nieres (palielināta asins seruma urīnviela un kreatinīns, izmaiņas elektrolītu koncentrācijā), kā arī izmaiņas aknu funkcionālajos testos un palielināti muskuļu enzīmi pie muskuļu bojājuma. Aknu funkciju un muskuļu enzīmu testi: ja slimība skārusi muskuļus vai aknas, enzīmu līmenis būs palielināts. Urīna analīze ir ļoti svarīga SSV diagnostikas laikā un sekojot līdzī slimības gaitai, lai noteiktu, vai slimība skārusi nieres. Analīzes var parādīt dažādas nieru iekaisuma pazīmes, kā piemēram, eritrocītus vai pārmērīgu proteīna daudzumu urīnā. Dažkārt bērniem ar SSV var būt nepieciešams savākt urīnu 24 stundas. Šādā veidā var atklāt agrīnus nieru darbības traucējumus. Komplementa līmeņi - komplementa proteīni ir daļa no iedzimtās imūnsistēmas. Noteikti komplementa proteīni (C3 un C4) tiek patērēti imūnajās reakcijās un zems šo proteīnu līmenis norāda uz aktīvu slimības procesu, it īpaši - uz nieru saslimšanu. Pieejami dažādi testi, lai novērtētu SSV klātbūtni dažādās ķermeņa daļās. Nieru biopsija (neliela audu gabaliņa paņemšana) tiek bieži veikta, ja nieres ir bojātas. Nieru biopsija sniedz vērtīgu informāciju par SSV bojājumu veidu, pakāpi un vecumu, un ir ļoti noderīga, lai izvēlētos atbilstošu ārstēšanu. Ādas biopsija dažreiz palīdz diagnosticēt ādas vaskulītu, diskoīdo lupus vai dažādu ādas izsitumu raksturu pacientiem ar SSV. Citas pārbaudes ietver: sirds un plaušu rentgena izmeklējumus, ehokardiogrāfiju, elektrokardiogrāfiju (EKG) sirdij, plaušu funkcionālos izmeklējumus, elektroencefalogrāfiju (EEG), magnētisko rezonansi (MR) vai cita veida smadzeņu skenēšanu un audu biopsijas.

2.3 Vai slimību iespējams izārstēt?

Pagaidām nav atklāti medikamenti, kas spētu izārstēt no SSV. Slimības ārstēšana palīdz kontrolēt simptomus un pazīmes, lai novērstu slimības iespējamās sekas, tostarp orgānu un audu bojājumus. Diagnosticējot SSV pirmo reizi, nākas saskarties ar ļoti aktīvu slimības progresiju. Šajā stadijā var būt nepieciešamas augstas medikamentu devas, lai kontrolētu slimību un novērstu orgānu bojājumus. Daudziem bērniem ārstēšana ļauj novērst slimības uzliesmojumus un var iestāties remisija, kad ārstēšanu samazina vai arī tā nav nepieciešama vispār.

2.4 Kāda ir ārstēšana?

Nav atklāti atbilstoši medikamenti SSV ārstēšanai bērniem. Lielākā daļa SSV simptomu ir radušies iekaisuma rezultātā un ārstēšanas mērķis ir novērst iekaisumu. SSV ārstēšanai plaši tiek pielietoti 5 grupu medikamenti:

Nesteroīdie pretiekaisuma līdzekļi (NPL)

Tādi NPL kā ibuprofēns un naproksēns tiek lietoti, lai kontrolētu artrīta izraisītās sāpes. Tie parasti tiek nozīmēti īslaicīgi ar ieteikumu samazināt devu, kad artrīts mazinās. Šajā medikamentu grupā ietverti daudz un dažādi medikamenti, ieskaitot aspirīnu. Mūsdienās aspirīnu reti izmanto kā pretiekaisuma līdzekli, bet to plaši lieto bērniem ar paaugstinātu antifosfolipīdu antivielu daudzumu, lai samazinātu asins recēšanu.

Pretmalārijas līdzekļi

Tādi pretmalārijas līdzekļi kā hidroksihlorokvīns ir ļoti efektīgi ādas izsitumu ārstēšanā, kas radušies paaugstinoties ādas jutībai pret saules gaismu, piemēram pie diskoīda vai citiem SSV subakūtu izsitumu veidiem. Var paiet mēneši, pirms šie medikamenti dod pozitīvu efektu. Ja zāles sāk lietot slimības sākumā, tad ir iespējams novērst slimības uzliesmojumu, uzlabot nieru darbību un pasargāt kardiovaskulāro un citas orgānu sistēmas no slimības negatīvās ietekmes. Nav atklāta kopsakarība starp malāriju un SSV. Hidroksihlorokvīns palīdz normalizēt imūnsistēmas traucējumus pacientiem ar SSV, kas ir svarīgi sirgstošajiem ar malāriju.

Kortikosteroīdi

Kortikosteroīdi, tādi kā prednizons vai prednizolons tiek lietoti, lai samazinātu iekaisumu un nomāktu imūnās sistēmas aktivitāti. Tie ir glavenie medikamenti SSV ārstēšanā. Bērniem ar vidējas pakāpes SSV, kortikosteroīdi kombinācijā ar pretmalārijas līdzekļiem var būt vienīgie medikamenti, kas nepieciešami ārstēšanā. Ja slimība ir agresīvā formā, kad tiek skartas nieres un citi iekšējie orgāni, tad kortikosteroīdi tiek lietoti kombinācijā ar imūnsupresīviem medikamentiem (skatīt zemāk). Slimību agrīnā stadijā nav iespējams kontrolēt bez ikdienas kortikosteroīdu devas, lielākajai daļai bērnu tos nepieciešams lietot vairāku gadu garumā. Sākotnējā deva un ievadīšanas biežums kortikosteroīdiem ir atkarīgs no slimības smaguma pakāpes un

skartajiem orgāniem. Kortikosteroīdi augstās perorālās vai intravenozās devās parasti tiek izmantoti, lai ārstētu smagu hemolītisku anēmiju, centrālās nervu sistēmas saslimšanu un smagus nieru traucējumu veidus. Pēc dažu dienu kortikosteroīdu lietošanas bērna labsajūta un enerģijas pieplūdums ievērojami uzlabojas. Pēc tam, kad sākotnējās slimības pazīmes ir mazinājušās, kortikosteroīdu devu samazina līdz iespējami zemākajam līmenim, lai saglabātu bērna labklājību. Kortikosteroīdu lietošanas pārtraukšana jāveic pakāpeniski, sekojot klīniskiem un laboratoriskiem izmeklējumiem, kas apliecina slimības aktivitātes zudumu.

Dažkārt jauniešiem var būt vēlme pārtraukt kortikosteroīdu lietošanu, palielināt vai samazināt devu, iespējams tāpēc, ka viņiem ir apnikuši balkusefekti vai arī viņiem šķiet, ka jūtas labāk vai sliktāk. Bērniem un vecākiem ir svarīgi izprast kortikosteroīdu darbību un iemeslus kāpēc kortikosteroīdu pārtraukšana bez ārsta atļaujas ir bīstama. Daži kortikosteroīdi (kortizons) parasti ķermenī tiek dabiski producēti. Uzsākot ārstēšanu, organisms uz to reaģē apstādinot dabiskā kortizola ražošanu un virsnieru darbība kļūst kūtāra.

Ja kortikosteroīdus lieto ilgstoši un tad pēkšņi pārtrauc, organisms kādu laiku nav spējīgs saražot kortizolu pietiekošā daudzumā. Rezultātā rodas dzīvībai bīstams kortizola trūkums (virsnieru mazspēja). Jāatzīmē, ka pārāk strauja kortikosteroīdu devas samazināšana vai pārtraukšana var izraisīt jaunu slimības uzliesmojumu.

Nebioloģiskie slimību modificējošie pretreimatiskie līdzekļi (tekstā izmantota abreviatūra angļu val. "DMARDs" - slimību modificējošs pretreimatiskais līdzeklis)

Šī medikamentu grupa ietver azatiporīnu, metotreksātu, mikofenolāta mofetilu un ciklofosfamīdu. To darbība ir citāda, salīdzinot ar kortikosteroīdiem, tām piemīt tendence nomākt iekaisumu. Šos medikamentus var lietot, ja kortikosteroīdi vieni paši nespēj ietekmēt SSV gaitu, ja tie izraisa pārāk daudz nopietnu blakusefektu un tad, ja ir sajūta, ka zāļu vielu kombinācija var būt labāka nekā tikai kortikosteroīdu lietošana.

Mikofenolāta mofetilu un azatioprīnu lieto tablešu veidā, ciklofosfamīdu lieto tablešu veidā vai kā intravenozu pulsa terapiju. Parasti ciklofosfamīdu lieto bērniem ar nopietniem centrālās nervu sistēmas traucējumiem. Metotreksātu lieto tablešu veidā vai ievada kā zemādas injekciju.

Bioloģiskie medikamenti (DMARDs)

Bioloģiskie slimības gaitu modificējošie pretreimatisma līdzekļi (bieži vien tiek saukti vienkārši par bioloģiskajiem) ir aģenti, kas bloķē autoantivielu produkciju vai specifisku molekulu darbību. Vienas no šāda veida zālēm ir rituksimabs, kas parasti tiek lietots kā palīglīdzeklis gadījumos, kad izvēlētais ārstēšanas veids ir neefektīvs. Belimumabs ir bioloģisks medikaments, kas darbojas kā antivielas B tipa asins šūnu ražošanā un tas ir pārbaudīts medikaments SSV ārstēšanā pieaugušajiem. Kopumā bioloģisko medikamentu lietošana bērniem un pieaugušajiem ar SSV joprojām tiek uzskatīta par eksperimentālu. Pētījumi autoimūno slimību jomā liecina, ka SSV aizvien ir izplatīta. Zinātnieku mērķis ir atklāt iekaisuma un autoimūnās sistēmas specifiskos mehānismus, lai labāk spētu izvēlēties piemērotas ārstēšanas veidu, pārlietu nenoslogojot imūnsistēmu. Šobrīd noris daudzi klīniski pētījumi par SSV. Tajos ietverta jaunu medikamentu testēšana, kā arī pētījumi, kuru mērķis ir veicināt izpratni par SSV slimības dažādajiem aspektiem bērniem. Pašreiz notiekošie pētījumi bērniem, kas slimo ar SSV, paver arvien gaišāku skatu uz nākotni.

2.5 Kādi ir medikamentozās terapijas iespējamie blakusefekti?

SSV ārstēšanā izmantotie medikamenti ir efektīvi pirmo simptomu un pazīmju ārstēšanā. Līdzīgi kā visiem medikamentiem, tiem var būt blakusefekti (blakusefektu sīkāku aprakstu skatīt sadaļā „Medikamentu lietošana“).

NSPL (nesteroīdie pretiekaisuma līdzekļi) var radīt tādus blakusefektus kā diskomforta sajūtu kuņģī (tie jālieto pēc ēšanas), viegla zilumu veidošanās vai retākos gadījumos novērojamas izmaiņas nieru un aknu darbībā. Pretmalārijas līdzekļi var izraisīt izmaiņas acs tīklenē, tāpēc ir nepieciešamas regulāras pārbaudes pie acu speciālista (oftalmologa).

Kortikosteroīdi var izraisīt gan īslaicīgus, gan ilgstošus blakusefektus. Šo blakusefektu risks palielinās ilgstoši lietojot kortikosteroīdus augstās devās. Galvenie kortikosteroīdu blakusefekti: Izmaiņas ārējā izskatā (piem., svara pieaugums, vaigi kļūst kā uzpūsti, palielinās ķermeņa apmatojuma veidošanās, novērojamas ādas izmaiņas ar purpursārtu

striju veidošanos, aknes un viegla zilumu rašanās). Svāra pieaugumu var ierobežot ar mazkaloriju diētu un fiziskiem vingrinājumiem. Palielināts infekciju risks, it sevišķi tas attiecas uz tuberkulozi un vējbakām. Bērniem, kuri lieto kortikosteroīdus un ir bijusi saskarsme ar vējbakām, pēc iespējas ātrāk jāgriežas pie ārsta. Tūlītēju aizsardzību pret vējbakām var panākt ievadot iepriekš izveidotas antivielas (pasīvā imunizācija). Kuņģa problēmas, kā piemēram, dispepsija (gremošanas traucējumi) vai dedzināšana. Šīs problēmas gadījumā var būt nepieciešami pretčūlu līdzekļi. Aizkavēta augšana. Retāk sastopami blakusefekti: Augsts asinsspiediens. Muskuļu vājums (bērnā var būt grūtības kāpt pa kāpnēm vai piecelties no krēsla). Traucējumi glikozes vielmaiņā, īpaši, ja ir ģenētiski noteikti priekšnosacījumi diabēta attīstībai. Izmaiņas garastāvoklī, tostarp depresija un garastāvokļa svārstības. Redzes problēmas: lēcas apduļķošanās (katarakta) un glaukoma; Kaulu masas samazināšanās (osteoporoze). Šo blakusefektu var samazināt ar fiziskiem vingrinājumiem, uzņemot ar kalciju bagātu uzturu un papildus lietojot kalcija un D vitamīna preparātus. Šie preventīvie pasākumi jāveic tiklīdz ir uzsākta terapija ar augstām kortikosteroīdu devām. Svarīgi atcerēties, ka lielākā daļa no kortikosteroīdu blakusefektiem ir atgriezeniski un izzudīs, samazinot devu vai pārtraucot to lietošanu. DMARD (slimības gaitu modificējošiem pretreimatiskiem līdzekļiem) bioloģiskajiem un nebioloģiskajiem medikamentiem arī piemīt blakusefekti, kuri var kļūt par nopietnu problēmu.

2.6 Cik ilgi jāārstējas?

Tā jāturpina tik ilgi, cik ilgst slimība. Ir vispār zināms, ka lielai daļai bērnu, kas slimo ar SSV, pirmajos gados pēc slimības diagnosticēšanas tikai ar lielām grūtībām izdodas pilnībā pārtraukt kortikosteroīdu lietošanu. Pat ilgstoša kortikosteroīdu lietošana ļoti zemās devās var samazināt slimības uzliesmojumu rašanās iespēju un ļauj kontrolēt slimības gaitu. Daudziem pacientiem visieteicamākais ir uzturēt kortikosteroīdu lietošanu zemās devās nekā riskēt ar slimības uzliesmojumu. Lietojot kortikosteroīdus zemās devās, blakusefekti proporcionāli devai būs mazāki.

2.7 Kas ir zināms par netradicionālām/papildu ārstēšanas

metodēm?

Pastāv daudzas netradicionālas un alternatīvas ārstēšanas metodes, kuras var būt mulsinošas pacientiem un viņu ģimenēm. Rūpīgi jāapsver visi terapijas riski un ieguvumi, jo šīs ārstēšanas metodes ir maz pierādītas un var izmaksāt pārāk dārgi gan laika, gan naudas ziņā, kā arī lieki apgrūtinot bērnu. Ja esat izlēmis izvēlēties kādu no netradicionālās ārstēšanas veidiem, pirmkārt, konsultējieties ar bērnu reimatologu. Dažas no terapijām ir savienojamas ar medikamentozo ārstēšanu. Lielākā daļa ārstu neiebildīs, ja sekosiet ārsta norādījumiem. Ļoti svarīgi ir nepārtraukt izrakstīto medikamentu lietošanu. Slimību ir iespējams kontrolēt ar medikamentu lietošanu un to pārtraukšana var būt ļoti bīstama slimības aktīvajā periodā. Lūdzu pārrunājiet medikamentu lietošanu ar bērna ārstu.

2.8 Kādas un cik biežas pārbaudes ir nepieciešamas?

Regulāras vizītes pie ārsta ir svarīgas, jo daudzu problēmu agrīna atklāšana ļauj tās vieglāk ārstēt un novērst. Kopumā bērniem, kas slimo ar SLE, jāapmeklē reimatologs vismaz reizi trīs mēnešos. Ja nepieciešams, tiek meklēta citu speciālistu palīdzība: ādas aprūpei (bērnu dermatologs), asins (bērnu hematologs) vai nieru slimībām (bērnu nefrologs). Aprūpē iesaistīti arī sociālie darbinieki, psihologi, diētas speciālisti un citi veselības aprūpes profesionāļi. Bērniem, kuri slimo ar SSV, regulāri jāpārbauda asinsspiediens, jāveic urīna un asins analīzes, jāpārbauda cukura līmenis asinīs, koagulācijas tests un Anti-DNS antivielu līmeņa pārbaude. Regulāras asins analīzes obligāti jāveic pie ārstēšanas ar imunosupresīvām vielām, lai pārbaudītu, vai asins šūnu skaits (tās ražo kaulu smadzenes) nekļūst pārāk zems.

2.9 Cik ilgi slimība turpinās?

Kā tika minēts iepriekš, SSV nav izārstējama pilnībā. Pazīmes un slimības simptomi var būt minimāli vai pat pazust pavisam, ja medikamentus lieto tā, kā tos nozīmējis bērnu reimatologs. Medikamentu devas neievērošana, infekcijas, stress vai saules gaisma var radīt SSV gaitas pasliktināšanos, zināmu kā "lupus paasinājums". Slimības gaitu ir grūti paredzēt.

2.10 Kāda ir slimības ilgtermiņa prognoze?

SSV iznākumu ievērojami uzlabo agrīna un ilgstoša slimības novērošana, kuru iespējams sasniegt ar hidroksihlorokīna, kortikosteroīdu un DMARD lietošanu. Daudziem pacientiem, kuriem SSV sākusies jau bērnībā, klājas ļoti labi. Taču slimība var noritēt arī smagi un apdraudēt dzīvību, kā arī tā var saglabāties aktīva no jaunieša gadiem līdz pat pieauguša cilvēka vecumam.

Bērna vecumā SSV prognoze ir atkarīga no tā, cik nopietni skarti ir iekšējie orgāni. Bērniem ar nopietniem nieru vai centrālās sistēmas traucējumiem ir nepieciešama nopietnāka ārstēšana. Salīdzinoši daudz vieglāka ārstēšana ir bērniem ar nelielu artrītu un izsitumiem. Tomēr individuāla slimības attīstības gaita ir praktiski neparedzama.

2.11 Vai ir iespējams atveseļoties pilnībā?

Ja slimība tiek diagnosticēta agrīnā stadijā, tad visbiežāk tā norimst un iestājas remisija (pazūd visi SSV simptomi un pazīmes). Taču, kā jau tika iepriekš minēts, SSV gaita ir neparedzama. Tā ir hroniska slimība un bērni, kuriem uzstādīta SSV diagnoze, parasti atrodas mediķu uzraudzībā un turpina lietot medikamentus. Bieži vien, sasniedzot atbilstošu vecumu, ārstēšana jāturpina pie pieaugušo speciālista.

3. IKDIENAS DZĪVE

3.1 Kā slimība ietekmē bērna un ģimenes dzīvi?

Ja slimība bērnam tiek ārstēta, tad iespējams dzīvot pilnvērtīgu dzīvi. Viens no izņēmumiem, ir uzturēšanās intensīvā saules gaismā/ultravioleto staru saules diskotēkās, kas var ierosināt vai pasliktināt SSV. Bērns ar SSV nevarēs katru dienu doties uz pludmali vai sauļoties baseina malā. Regulāra saules aizsardzība ar SPF 40 vai vairāk ir obligāta. Bērniem, kuri sasnieguši 10 gadu vecumu, ir svarīgi saprast medikamentu lietošanas un personīgās higiēnas nozīmi. Bērniem un viņu vecākiem ir jāatpazīst SSV simptomi, lai laicīgi identificētu iespējamās slimības saasinājumus. Tādi simptomi kā nogurums, iniciatīvas trūkums var saglabāties vēl dažus mēnešus pēc slimības uzliesmojuma beigām. Regulāri vingrinājumi ir svarīgi veselīga svara un kaulu veselības uzturēšanā.

3.2 Kā ir ar skolas apmeklējumu?

Bērni, kas slimo ar SSV, var apmeklēt skolu, izņemot slimības smagākajos posmos. SSV kopumā neietekmē bērna spējas mācīties un domāt, ja slimība nav skārusi centrālo nervu sistēmu. Ja centrālā nervu sistēma ir skarta, tad bērnam var būt galvassāpes un garastāvokļa maiņas, traucēta spēja koncentrēties un atcerēties. Šādos gadījumos jāpielāgo apmācības plāns. Kopumā ir ieteicams rosināt bērnu piedalīties ārpusstundu aktivitātēs tik daudz, cik slimība to ļauj. Skolotāji ir jāinformē par bērna diagnozi, lai varētu radīt apstākļus bērnam ar SSV, sadzīvot ar slimības radītajām locītavu un ķermeņa sāpēm, kas var ietekmēt mācīšanos.

3.3 Kā ir ar sportu?

Vispārīgu aktivitāšu ierobežojumi ir nevajadzīgi un nevēlami. Slimības remisijas laikā bērns ir jāiedrošina regulāri veikt fiziskus vingrinājumus. Ieteicamas ir pastaigas, peldēšana, riteņbraukšana un citas aerobas vai āra aktivitātes. Ieteicama atbilstoša ģērbšanās, lai pasargātu ādu no saules stariem, saules aizsarglīdzekļu ar augstu aizsargspēju lietošana, kā arī atturēšanās no āra aktivitātēm saules gaismas aktīvākajās stundās. Jāizvairās no fiziskās slodzes, kas noved līdz spēku izsīkumam. Slimības uzliesmojuma periodā jāierobežo fiziskā slodze.

3.4 Kā ir ar uzturu?

Nav noteikta uztura, kas varētu izārstēt no SSV. Bērniem ar SSV jāuzņem veselīgs un sabalansēts uzturs. Ja ārstēšanā tiek lietoti kortikosteroīdi, jālieto uzturs ar zemu sāls saturu, lai izvairītos no augsta asinsspiediena, kā arī uzturs ar mazu cukura saturu, lai izvairītos no diabēta un svara pieauguma. Papildus veselīgam uzturam, jāuzņem papildu kalcija un D vitamīna deva, lai aizkavētu osteoporozes veidošanos. Zinātniski nav pierādīts, ka citu vitamīnu lietošana varētu būt noderīga SSV gadījumā.

3.5 Vai klimats ietekmē slimības gaitu?

Zināms, ka saules staru iedarbība var izraisīt jaunu ādas bojājumu

veidošanos un arī novest pie SSV saasinājuma. Lai izvairītos no šīs problēmas, ieteicams lietot efektīvus aizsargkrēmus uz atklātām ķermeņa daļām, kad bērns atrodas ārpus telpām. Atcerieties, ka krēms jālieto vismaz 30 minūtes pirms ārā iešanas, lai tas varētu iesūkties ādā un nožūt. Saulainā dienā krēms atkārtoti jālieto ik pa 3 stundām. Daži aizsargkrēmi ir ūdens izturīgi, taču ieteicams tos atkārtoti uzziest pēc vannošānās vai peldēšanās. Svarīgi valkāt drēbes, kas aizsargā pret sauli, neaizmirst ārā ejot uzlikt platmali un nēsāt tērpus ar garām piedurknēm arī mākoņainā laikā, jo ultravioletie (UV) stari viegli izspiežas caur mākoņiem. Dažiem bērniem rodas problēmas pēc saskares ar UV stariem no fluorescējošas gaismas, halogēna gaismas vai datora monitora gaismas. Ekrāna UV staru filtri ir lietderīgi, ja bērnam novērotas problēmas atrodoties pie monitora.

3.6 Vai bērnu drīkst vakcinēt?

Infekciju risks bērniem ar SSV ir paaugstināts un tā novēršana imunizācijas ceļā ir īpaši svarīga. Jāpieturas pie normāla imunizācijas grafika, ja tas ir iespējams. Pastāv daži izņēmuma gadījumi: bērniem ar smagu un aktīvu slimību imunizāciju neveic. Bērņus, kuriem nozīmēta imūnsupresīva kortikosteroīdu un bioloģisko medikamentu lietošana augstās devās, neimunizē ar vakcīnām, kas satur dzīvus vīrusus (piemēram, masalu, cūciņu un masaliņu vakcīna, orālā poliovīrusa vakcīna un vējbaku vakcīna). Orālā polio vakcīna ir kontrindicēta ar ģimenes locekļiem, kas dzīvo vienā mājā ar bērnu un saņem imunosupresīvu ārstēšanu. Pneimokoku, meningokoku un ikgadējās gripas vakcīnas ir ieteicamas bērniem ar SSV, kuri saņem augstu kortikosteroīdu vai imunosupresīvo terapiju. Vakcinācija pret cilvēka papilomas vīrusu (HPV) ir ieteicama pusaudžiem ar SSV. Jāņem vērā, ka bērniem ar SSV vakcināja var būt vairāk nepieciešama nekā viņu vienaudžiem, jo vakcinācijas aizsardzība ir īsāka.

3.7 Kā ir ar dzimumdzīvi, grūtniecību un tās plānošanu?

Pusaudži var dzīvot veselīgu dzimumdzīvi. Jauniešiem, kas tiek ārstēti ar DMARD un dzīvo aktīvu seksuālo dzīvi, jāizvēlas drošas aizsargāšanās metodes. Grūtniecībai ideālā variantā vienmēr jābūt plānotai. Medikamenti asinsspiediena kontrolēšanai un DMARD lietošana var kaitēt augļa attīstībai. Vairumam sieviešu grūtniecība var noritēt

normāli un piedzimt vesels bērns. Ideāls laiks grūtniecībai ir tad, kad slimība ilgstošā laika posmā tiek kontrolēta, it īpaši, ja slimība skārusi nieres. Sievietēm, kuras slimo ar SSV, var būt traucēta grūtniecības iestāšanās slimības vai lietoto medikamentu rezultātā. SSV ir arī saistīts ar neiznēsāšanas, priekšlaicīgu dzemdību un iedzimtu defektu risku, pēdējais minētais pazīstams kā neonatālais lupus (2. pielikums). Sievietēm ar paaugstinātu antifosfolipīdu antivielu (1. pielikums) līmeni ir augsts risks sarežģījumiem grūtniecības laikā.

Grūtniecība pati par sevi var pastiprināt simptomus vai izraisīt slimības saasinājumu, tāpēc ar SSV slimām sievietēm grūtniecības laikā jāatrodas ciešā ginekologa uzraudzībā, kuram ir labas zināšanas par augsta riska grūtniecībām un kurš cieši sadarbojas ar reimatologu. SSV pacientēm drošākā kontracepcijas forma ir barjermetodes (prezervatīvi vai diafragmas) un spermicīdas vielas. Tikai progesterona sistēmiskā kontracepcija arī ir akceptējama; kā arī dažu intrauterīno līdzekļu lietošana. Tādi preorālie kontracepcijas līdzekļi kā tabletes, kas satur estrogēnu, var palielināt risku jaunam slimības uzliesmojumam sievietēm ar SSV, tomēr pastāv jauni pētījumi, kas liecina, ka iespējams šo risku samazināt.

4. PIELIKUMS 1. Antifosfolipīdu antivielas

Antifosfolipīdu antivielas ir autoantivielas, kas izveidotas pret paša organisma fosfolipīdiem (tā ir daļa no šūnas membrānas) vai proteīniem, kas to sasaista ar fosfolipīdiem. Trīs zināmākās antifosfolipīdu antivielas ir antikardioliipīna antivielas, antivielas pret $\beta 2$ glikoproteīnu I un lupus antikoagulants. Antifosfolipīdu antivielas var tikt konstatētas 50 % bērnu ar SSV, bet tās novērojamas arī dažu citu autoimūnu slimību un dažādu infekciju gadījumos, kā arī procentuāli mazam skaitam veselu bērnu.

Šīs antivielas asinsvados palielina tieksmi uz asins recēšanu un ir saistītas ar virkni slimību, kas ietver artēriju un/vai vēnu trombozi, samazinātu asins plātnišu skaitu (trombocitopēnija), migrēnas izraisītas galvassāpes, epilepsiju un purpura krāsas ādas izmaiņas (livedo reticularis). Parasti asins sarecēšana notiek smadzenēs, kas noved pie insulta. Citas vietas, kur veidojas recekļi ir kāju vēnas un nieres. Slimību sauc par antifosfolipīdu sindromu, ja pie trombozes ir pozitīvs antifosfolipīdu antivielu tests.

Antifosfolipīdu antivielas ir īpašs riska faktors sievietēm grūtniecības

laikā, jo tās apgrūtina placentas funkcijas. Asins recekļi, kas rodas placentas asinsvados, var izraisīt spontāno abortu, vāju augļa attīstību, preeklampsiju (augsts asinsspiediens grūtniecības laikā) un nedzīva bērna piedzimšanu. Dažām sievietēm ar antifosfolipīdu antivielām var būt problēmas ar grūtniecības iestāšanos.

Vairumam bērnu ar pozitīvu antifosfolipīdu antivielu testu nekad nav bijusi tromboze. Pašreiz norisinās pētījumi par labāko profilaktisko ārstēšanu šādiem bērniem. Bērniem ar pozitīvām antifosfolipīdu antivielām un autoimūnām slimībām tiek lietots aspirīns zemās devās. Aspirīns iedarbojas uz trombocītiem, nepieļaujot to salipšanu un tā samazinot asins recēšanu. Pusaudžiem ar antifosfolipīdu antivielām jāizvairās no tādiem riska faktoriem kā smēķēšana un orālā kontracepcija.

Kad ir apstiprināta antifosfolipīdu sindroma diagnoze (bērniem pēc trombozes), primāra ārstēšana ir asins šķidrināšana. Asins šķidrināšanai parasti lieto asins sarecēšanas pretlīdzekli (antikoagulantu) - varafīnu, kuru lieto tablešu veidā. Zāles jādzer katru dienu un regulāri jānodod asins analīzes, lai pārlicinātos, vai varafīns šķidrina asinis pietiekami. Heparīnu un aspirīnu injicē injekciju veidā. Antikoagulantu terapijas ilgums ir lielā mērā atkarīgs no asins recēšanas smaguma un slimības tipa.

Sievietes ar antifosfolipīdu antivielām, kurām notikuši variāki spontānie aborti, var tikt ārstētas, taču ne ar varafīnu, jo tas ir potenciāls drauds augļa attīstībai grūtniecības laikā. Parasti grūtnieču ārstēšanai ar antifosfolipīdu antivielām izmanto aspirīnu un heparīnu. Grūtniecības laikā heparīnu ir jāinjicē katru dienu. Lietojot medikamentus un atrodoties rūpīgā ginekologa uzraudzībā, apmēram 80 % sieviešu izdodas veiksmīgas grūtniecības.

5. PIELIKUMS 2. Neonatālais lupus

Neonatālais lupus ir reti sastopama augļa un jaundzimušā slimība, ko izraisa specifiskās mātes auto-antivielas, kas, šķērso placentu.

Specifiskās antivielas, kas saistītas ar neonatālo lupus, pazīstamas kā anti-Ro un anti-La antivielas. Tās sastopamas apmēram vienai trešdaļai pacientu ar SSV, bet daudzām sievietēm, kurām ir šīs antivielas, nepiedzimst bērni ar neonatālo lupus. No otras puses, neonatālais lupus var tikt novērstas mātes pēcnācējiem, kuri neslimo ar SSV.

Neonatālais lupus ir atšķirīgs no SSV. Vairumā gadījumu, neonatālā lupus simptomi spontāni pazūd 3 līdz 6 mēnešu vecumā, neatstājot

sekas. Visbiežākais simptoms ir izsitumi, kas parādās pāris dienas pēc piedzimšanas, īpaši pie saskares ar saules gaismu. Neonatālā lupus izsitumi ir pārejoši un parasti izzūd bez rētu veidošanās. Otrs visbiežākais simptoms ir izmaiņas asins ainā, tās reti ir nopietnas un pārmaiņām ir tendence izzust pāris nedēļu laikā bez ārstēšanas. Ļoti reti novērojama ir speciāla sirds ritma traucējumu forma, kas pazīstama kā iedzimta sirds blokāde. Šajā gadījumā bērnam ir patoloģiski lēns pulss. Šī patoloģija ir paliekoša un bieži to diagnosticē starp 15. un 25. grūtniecības nedēļu, izmeklējot augļa sirdi ar ultraskaņu. Dažos gadījumos ir iespējams ārstēt slimību vēl nedzimušam bērnam. Pēc piedzimšanas daudziem bērniem ar iedzimtu sirds blokādi ir nepieciešama sirds stimulatora implantācija. Ja sievietei jau ir viens bērns ar iedzimtu sirds blokādi, risks piedzimt vēl vienam ar šādu problēmu ir 10 - 15%.

Bērni ar neonatālo lupus aug un attīstās normāli. Viņiem ir maza iespēja, ka tālākajā dzīvē varētu attīstīties SSV.