



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

Sistemski eritemski lupus

Verzija 2016

1. ŠTA JE TO SISTEMSKI ERITMESKI LIPUS

1.1 Kakva je to bolest?

Sistemski eritemski lupus (SEL) je hronična, autoimuna bolest koja može da napadne različite organe, naročito kožu, zglobove, krv i bubrege. "Hronična" znači da može da traje dugo vremena.

"Autoimuna"- znači da postoji poremećaj imunog sistema, koji umesto da štiti telo od bakterija i virusa, napada sopstvena tkiva bolesnika. Naziv "sistemski eritemski lupus" potiče iz ranog XX veka. "Sistemski" znači da napada mnoge organe. Rec "lupus" potiče od latinske reči "vuk" i odnosi se na karakterističnu ospu u obliku leptira na licu, što podseća na bele šare na glavi vuka. "Eritemski" na grčkom jeziku znaci crven i odnosi se na crvenilo kožne ospe.

1.2 Koliko je bolest česta?

SEL je rasprostranjena širom sveta. Čini se da je bolest češća kod dece afro-američkog, španskog, azijskog i čisto američkog porekla. U Evropi SEL se javlja kod oko 1 na 2500 osoba i oko 15% ovih bolesnika se dijagnostikuje pre 18. godine života. Početak SEL je redak pre 5. godine i neuobičajen pre adolescencije. Kada se bolest manifestuje pre 18. godine, pedijatri koriste različite nazive .: pedijatrijski SEL, juvenilni SEL i SEL u dečjem dobu. Najčešće oboljevaju žene u dobu kada mogu da rađaju (15-40 godina) . U toj grupi odnos žena i muškaraca je 9:1. Kod mlađe dece, pre puberteta, češće oboljeva muški pol i to 5 puta češće u odnosu na ženski pol.

1.3 Koji su uzroci bolesti?

SEL nije zarazna bolest, to je autoimuna bolest, gde imuni sistem gubi sposobnost da prepozna sopstvena tkiva i ćelije. Tada imuni sistem pravi grešku i stvara auto-antitela koja prepoznaju sopstvene ćelije kao strane i onda ih napadaju. Rezultat je autoimunska reakcija koja izaziva zapaljenje određenih organa (zglobove, bubrege, kože itd.). "Upala" znači da zahvaćeni delovi tela postaju topli, crveni, otečeni i ponekad osetljivi. Ako su znaci upale dugotrajni, kao što mogu biti kod SEL, može doći do oštećenja tkiva i tada je njihova normalna funkcija umanjena. Zato je cilj lečenja SEL smanjenje upalnog procesa.

Misli se da su različiti nasledni faktori rizika u kombinaciji sa slučajnim činiocima okoline odgovorni za poremećen imunski odgovor. Zna se da SEL može biti izazvan brojnim činiocima uključujući hormonsku nestabilnost u pubertetu i faktore okoline kao što su izlaganje suncu, neke virusne infekcije i određeni lekovi (npr. izonijazid, hidralazin, prokainamid i lekovi za lečenje epilepsije).

1.4 Da li je bolest nasledna?

SEL je može pojavljivati kod više članova porodice. Deca nasleđuju neke, još nepoznate genetske činioce od svojih roditelja koji mogu da povećaju sklonost za razvoj SEL. Njihovo prisustvo ne znači obavezan rizik za nastanak SEL, ali ova deca mogu biti podložna za nastanak bolesti. Npr, identičan blizanac nema više od 50% rizika da oboli od SEL, ako je drugi blizanac već oboleo od SEL. Ne postoje genetska testiranja pre rođenja za određivanje rizika za razvoj SEL.

1.5 Da li pojava bolesti može da se spreči?

SEL ne može da se spreči, ali bolesno dete treba da izbegava kontakt sa određenim situacijama koje mogu da izazovu ponovnu aktivaciju bolesti i da postaknu upalu (npr: izlaganje suncu bez upotrebe zaštitnih krema, neke virusne infekcije, stres, hormoni i određeni lekovi).

1.6 Da li je bolest zarazna?

SEL nije zarazan i ne može se preneti sa osobe na osobu kao druge infekcije.

1.7 Koji su glavni znaci bolesti?

Bolest obično počinje postepeno sa simptomima koji se pojavljuju u periodu od nekoliko nedelja, meseci ili čak godina. Nespecifične tegobe kao umor i nelagodnost su najčešći početni simptomi SEL kod dece. Mnoga deca sa SEL imaju povremeno ili stalno povišenu temperaturu, gubitak telesne težine i gubitak apetita.

Vremenom, mnoga deca razviju specifične simptome, koji su izazvani upalom jednog ili više organa. Često se javlja zahvatanje kože i sluznica i mogu se manifestovati se kao kožna ospa različitog izgleda, fotosenzitivnost (kada izlaganje suncu izaziva ospu) i ranice u unutrašnjosti nosa ili ustne duplje. Tipična "leptir" ospa preko nosa i obraza javlja se kod 1/3 do 1/2 bolesne dece. Ponekad je prisutno pojačano opadanje kose (alopecija) i promena boje kože na šakama prilikom izlaganja hladnoći (Rejnoov fenomen) kada najpre koža najpre pobeli, pomodri i na kraju porcrveni. Mogu se javiti otečeni i ukočeni zglobovi, bol u mišićima, malokrvnost, pojava modrica, glavobolja, epileptički napadi i bolovi u grudima. Zahvaćenost bubrega je u određenom stepenu prisutna kod većine dece sa SEL i glavni je faktor koji određuje dugoročni ishod bolesti.

Najčešći simptomi upale bubrega su visok krvni pritisak, prisustvo krvi i povećana količina belančevina u mokraći i otoci naročito stopala, nogu i očnih kapaka.

1.8 Da li je bolest ista kod svakog deteta?

Simptomi SEL mogu široko da variraju od bolesnika do bolesnika. Kombinacija simptoma i znakova bolesti može da bude različita kod svakog deteta. Svi prethodno opisani simptomi se mogu javiti ili na početku SEL, ili u bilo kom trenutku tokom bolesti. Redovno uzimanje propisanih lekova je bitno za kontrolu simptoma SELa.

1.9 Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?

SEL kod dece i adolescenata sličan je SEL odraslih. Ipak, bolest kod dece ima ozbiljniji tok u odnosu na odrasle bolesnike. Deca češće imaju upalu bubrega i centralnog nervnog sistema u odnosu na odrasle bolesnike.

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1 Kako se postavlja dijagnoza bolesti i kako se leči?

Dijagnoza SEL se zasniva na kombinaciji subjektivnih simptoma (poput bola), objektivnih znakova (kao groznica) i rezultata laboratorijskih testova krvi i urina, uz prethodno isključenje drugih bolesti. Da bi pomogli razlikovanje SEL od ostalih bolesti, lekari Američkog Koledža za reumatologiju (ACR) su sastavili listu od 11 kriterijuma koji pomažu u postavljanju dijagnoze SEL.

Ovi kriterijumi predstavljaju neke od najčešćih simptoma/abnormalnosti koji su primećeni kod bolesnika sa SEL. Da bi se postavila pravilna dijagnoza SEL, bolesnik mora da ima najmanje 4 od 11 kriterijuma u bilo kom trenutku od početka bolesti. Iskusni lekari mogu da postave dijagnozu SEL i kada je prisutno manje od 4 kriterijuma.

"Leptir" ospa

To je crvena ospa koja se javlja na obrazima i prelazi preko korena nosa.

Fotosenzitivnost

To je prekomerna kožna reakcija na sunčevu svetlost. Do promena obično dolazi samo na koži koja je izložena suncu, dok je koža prekrivena odećom pošteđena.

Diskoidni lupus

To je perutava, izdignuta ospa u obliku novčića koji se javlja na licu, koži glave, ušima, grudima ili rukama. Kada se ove promene izleče, mogu da ostave ožiljak. Diskoidne promene su češće kod crne dece nego u ostalim rasnim grupama.

Ranice na sluzokoži

To su mala oštećenja koje se javljaju u ustima ili nosu. Obično su bezbolne, ali ranice u nosu mogu da izazovu krvarenje.

Artritis

To je upala zglobova koja se javlja kod većine dece sa SEL i izaziva bol i otok zglobova šaka, ruku, laktova, kolena i drugih zglobova. Bol može biti migratorni, što znači da se javlja naizmenično u jednom pa u

drugom zglobu, a može da se javi na istom zglobu sa obe strane tela. Artritis kod SEL obično ne dovodi do trajnih oštećenja (deformacija).

Pleuritis

Pleuritis je upala pleure-plućne maramice, a perikarditis je upala perikarda, srčane maramice. Upala ovih osetljivih tkiva može da izazove nakupljanje tečnosti oko srca ili pluća. Pleuritis izaziva poseban tip bola u grudima koji se pogoršava pri disanju.

Zahvaćenost bubrega

Upala bubrega je prisutna kod skoro sve dece sa SEL i kreće se od veoma blagog do veoma teškog oblika. U početku obično nema simptoma i može se otkriti samo pomoću analize mokraće i testova funkcije bubrega. Ukoliko je oštećenje bubrega ozbiljnije u mokraći su prisutni proteini i/ili krv, a bolesnik ima oteku stopala i nogu.

Zahvaćenost centralnog nervnog sistema

Upala u CNS-u se ispoljava kao glavobolja, epileptični napadi i neuropsihijatrijske manifestacije kao što su teškoće u koncentraciji i pamćenju, promene raspoloženja, depresija i psihoza (ozbiljno mentalno stanje gde su proces razmišljanja i ponašanja poremećeni).

Poremećaji krvnih ćelija

Ove promene su izazvane autoantitelima koja napadaju krvne ćelije. Proces uništavanja crvenih krvnih zrnaca (koja prenose kiseonik od pluća do drugih delova tela) se zove hemoliza i može da dovede do hemolitičke anemije. Ovo uništavanje može biti sporo i relativno blago, ili može biti veoma burno i može ozbiljno da ugrozi život bolesnika. Pad broja belih krvnih zrnaca se zove leukocitopenija i obično nije ozbiljno stanje kod SEL.

Pad broja trombocita se naziva trombocitopenija. Deca sa smanjenim brojem trombocita mogu lako da dobiju modrice na koži i da imaju krvarenja iz različitih delova tela kao što su organi za varenje, mokraćni organi, materica ili mozak.

Imunološki poremećaji

Imunološki poremećaji se odnose na autoantitela koja se nalaze u krvi i ukazuju na SEL:

a) Prisustvo antifosfolipidnih antitela (dodatak 1)

-
- b) Antitela na dezoksiribonukleinsku kiselinu- anti DNK antitela, su autoantitela uperena protiv genetskog materijala u ćeliji. Prvobitno su pronađena kod SEL. Ovaj test se često ponavlja, zato što se čini da se broj anti DNK antitela povećava kada je SEL aktivan. Test može da pomogne lekaru da proceni stepen aktivnosti bolesti.
- c) Anti-Sm antitela su nazvana po prvoj bolesnici u čijoj su krvi bila pronađena (njeno prezime je Smit). Ova autoantitela se isključivo nalaze kod SEL i korisna su za potvrdu dijagnoze.

Antinukleusna antitela (ANA)

To su antitela usmerena protiv proteina ćelijskog jedra. Ona se nalaze u krvi skoro svih bolesnika sa SEL. Ipak, pozitivan ANA test sam po sebi, nije dokaz da bolest postoji. Test može biti pozitivan kod drugih bolesti, osim SEL i može biti čak blago pozitivan i kod oko 5% zdrave dece.

2.2 Kakav je značaj testova?

Laboratorijski testovi mogu da pomognu u postavljanju dijagnoze SEL i pri proceni da li je i koji unutrašnji organ zahvaćen. Redovna kontrolni testovi krvi i mokraće su važni za praćenje aktivnosti i težine bolesti, kao i za procenu efikasnosti lekova. Postoji nekoliko laboratorijskih testova koji su neophodni za dijagnozu SEL i odluku o načinu lečenja, kao i procenu da li su lekovi delotvorni u kontroli inflamacije.

Uobičajeni testovi: koji ukazuju na prisustvo sistemske bolesti sa zahvatanjem više organa. Sedimentacija (SE) i reaktivni protein- C (CRP) su povišeni kod upale. CRP može biti i normalan kod SEL, dok je SE obično povišena. Povećani CRP može da ukaže na prisustvo infekcije. Kompletna krvna slika može da otkrije malokrvnost i smanjen broj trombocita i belih krvnih ćelija. Elektroforeza proteina može pokazati povećanje pojedinih frakcija belančevina kao što su gama-globulini (koji su prisutni kada je prisutna upala i povećana produkcija antitela). Albumin u serumu: sniženi nivoi mogu ukazivati na zahvaćenost bubrega. Rutinske biohemijske analize mogu da otkriju zahvaćenost bubrega (povećanje uree i kreatinina, promene u koncentraciji elektrolita), poremećaj funkcije jetre i povišene mišićne enzime, ukoliko postoji upala u mišićima. Funkcija jetre i određivanje mišićnih enzima: ukoliko postoji upalni proces u jetri i mišićima, nivo ovih enzima je povišen. Analiza mokraće je veoma važna u vreme postavljanja

dijagnoze SEL i tokom trajanja i praćenja bolesti da bi se utvrdio stepen zahvaćenosti bubrega. Prisustvo crvenih krvnih zrnaca ili prisustvo povećane količine proteina u mokraći ukazuju da postoji bubrežno oboljenje. Ponekad je neophodno da se uradi laboratorijska analiza iz mokraće koja se skuplja 24 časa. Na ovaj način može rano da se otkrije oboljenje bubrega. Laboratorijski testovi koji mere nivoe komplementa u krvi, koji predstavlja deo urođenog imunog sistema. Određene komponente komplementa su proteini (C3 i C4) mogu biti potrošeni u imunološkim reakcijama i nizak nivo ovih proteina označava prisustvo aktivne bolesti, naročito bolesti bubrega. Danas su dostupni mnogi drugi testovi kojima se prati efekat SEL na različite organe. Često je neophodno da se uradi biopsija bubrega. Taj postupak podrazumeva uzimanje isečka bubrežnog tkiva koje se posmatra i analizira pod mikroskopom. Biopsija bubrega pruža značajne informacije o vrsti, stepenu i dužini trajanja oštećenja i veoma je korisna u izboru pravog lečenja. Biopsija kože može ponekad da pomogne u postavljanju dijagnoze kožnog vaskulitisa, diskoidnog lupusa ili pak drugih vrste kožnih ospi. Ostali testovi uključuju: rendgenski snimak grudnog koša (srce i pluća), elektrokardiogram i ultrazvučni pregled srca, ispitivanje plućne funkcije, elektroencefalografiju (EEG), magnetnu rezonanciju (MR), ili druga ispitivanja centralnog nervnog sistema, kao i biopsije različitih tkiva.

2.3 Da li bolest može da se leči / izleči?

Za sada nema specifičnog leka za SEL. Lečenje je usmereno ka smirivanju procesa zapaljenja i sprečavanju komplikacija bolesti i trajnog oštećenja tkiva i organa. Kada se prvi put postavi dijagnoza SEL, on je obično veoma aktivan. U ovom stadijumu bolest obično zahteva visoke doze lekova da bi se uspostavila kontrola i sprečilo oštećenje organa. Kod mnoge dece, lečenje sprečava širenje SEL i dovodi do smirivanja bolesti. Kada se postigne kontrola bolesti doza lekova se smanjuje ili lekovi mogu i da se potpuno isključe.

2.4 Kako se bolest leči?

Zvanično ne postoje lekovi za lečenje SEL u dece. Većina simptoma SEL su posledica zapaljenja i zato je lečenje usmereno ka smirivanju upale. Postoji pet grupa lekova koji se koriste u lečenju dece sa SEL:

Nesteroidni anti-zapaljenski lekovi (NSAIL)

NSAIL kao ibuprofen ili naproksen se koriste za smirivanje bola kod artritisa. Obično se propisuju samo za kratko vreme, sa savetom da se doza smanji kada se artritis smiri. Postoje različiti lekovi u ovoj grupi, uključujući i aspirin. Aspirin se danas retko primenjuje zbog svog antizapaljenskog efekta, ali se široko upotrebljava kod dece sa povišenim antifosfolipidnim antitelima da bi se sprečilo zgrušavanje krvi.

Antimalarijski lekovi

Lekovi kao hidroksihlorokvin, su veoma korisni u lečenju kožnih promena koje su osetljive na sunce, kao što su diskodni ili subakutni oblici. Mogu proći meseci pre nego što ovi lekovi pokažu blagotvoran efekat. Kad se na vreme započne sa terapijom ovim lekovima, smanjuje se rizik od pogoršanja bolesti, postiže se bolja kontrola bubrežne bolesti i smanjuje rizik oštećenja kardiovaskularnog i drugih organskih sistema. Veza između SEL i malarije nije poznata. Hidroksihlorokvin pomaže regulaciji imunog sistema kod pacijenata sa SEL, koji je takođe veoma bitan kod osoba sa malarijom.

Glikokortikosteroidi

Glikokortikosteroidi, kao prednizon ili prednisolon se koriste za ublažavanje upale i suzbijanja prekomerne aktivnosti imunskog sistema. Oni su osnovni lekovi za SEL. Kod blaže forme bolesti, kortikosteroidi i antimalarici mogu biti dovoljna terapija. Kod prisustva ozbiljnijih simptoma sa zahvatanjem bubrega i drugih unutrašnjih organa, kortikosteroidi i antimalarici se koriste u kombinaciji sa imunosupresivnim lekovima. Početna kontrola bolesti se obično ne može postići bez svakodnevnog davanja glikokortikosteroida u periodu od nekoliko nedelja ili meseci, a većina dece zahteva ove lekove više godina. Početna doza glikokortikosteroida i učestalost njivove primene zavise od težine bolesti i vrste organa koji su zahvaćeni upalom. Velike doze glikokortikosteroida oralno ili intravenski se obično upotrebljavaju za lečenje ozbiljne hemolitičke anemije, bolesti centralnog nervnog sistema i ozbiljnijeg bubrežnog oboljenja. Deca se bolje i krepkije osećaju već nakon nekoliko dana od početka primene glikokortikosteroida. Pošto su početne manifestacije bolesti stavljene pod kontrolu, doza glikokortikosteroida se smanjuje do najmanjeg

mogućeg nivoa koji će održavati dobro opšte stanje deteta. Smanjivanje doze glikokortikosteroida mora biti postepeno, uz česte kontrole kako bi bili sigurni da je klinička i laboratorijska aktivnost bolesti smirena. Ponekad adolescenti dođu u iskušenje da prestanu sa uzimanjem glikokortikosteroida ili da smanje ili povećaju dozu samoinicijativno. Možda su opterećeni neželjenim efektima ili se možda osećaju bolje ili gore. Važno je da deca i njihovi roditelji shvate kao deluju glikokortikosteroidi i zašto je prestanak uzimanja ili promena doze leka bez lekarskog nadzora opasno. Određeni glikokortikosteroidi (kortizon) se normalno proizvode u telu. Kada se lečenje započne, telo odgovara tako što zaustavlja proizvodnju sopstvenog kortizona, pa nadbubrežne žlezde koje ga proizvode smanjuju produkciju ovog hormona. Ako se kortikosteroidi uzimaju kroz duži vremenski period i onda se iznenada prestane sa uzimanjem, telo možda neće biti u mogućnosti da započne ponovo da proizvodi dovoljno kortizona neko vreme. Rezultat može biti po život opasan nedostatak kortizona (adrenalinska insuficijencija). Pored toga, prebrzo smanjivanje doze glikokortikosteroida može da dovede do ponovnog rasplamsavanja bolesti.

Nebiološki lekovi koji menjaju tok bolesti (hemijski)

U ove lekove se ubrajaju azatioprin, metotreksat, mikofenolat mofetil i ciklofosfamid. Oni deluju na drugačiji način od glikokortikosteroidnih lekova i suzbijaju zapaljenje. Ovi lekovi se koriste kada glikokortikosteroidi sami nisu u mogućnosti da kontrolišu SEL i pomažu da se smanji dnevna doza kortikosteroida kako bi se suzbili neželjeni efekti.

Mikofenolat mofetil i azatioprin se daju kao tablete. Intravenska pulsna terapija ciklofosfamidom se koristi kod dece sa ozbiljnim zahvatom centralnog nervnog sistema. Metotreksat se daje u obliku tablet ili potkožnih injekcija.

Biološki lekovi

Biološki lekovi sadrže supstance koje blokiraju proizvodnju auto-antitela ili efekte specifičnih molekula. Jedan od ovih lekova je rituksimab koji se uglavnom koristi kada nema odgovora na primenu standardnih terapijskih mera. Belimumab je biološki lek usmeren na antitela koje proizvode B ćelije i odobren je za lečenje odraslih bolesnika sa SEL. Uopšteno, njihova upotreba kod dece sa SEL je još eksperimentalna.

Istraživanje na polju autoimunskih bolesti, a naročito SEL je veoma intenzivno. Cilj u budućnosti je da se utvrde specifični mehanizmi zapaljenja i autoimuniteta i da se bolje odredi način lečenja bez potiskivanja celog imunskog sistema. Trenutno su u toku mnoge kliničke studiju koje se odnose na SEL. One uključuju testiranja novih terapija i istraživanje ka boljem razumevanju različitih aspekata dečjeg SEL. Ova istraživanja čine budućnost dece sa SEL znatno svetlijom.

2.5 Koji su neželjeni efekti lekova?

Lekovi koji se koriste u lečenju SEL su veoma efikasni, ali mogu da izazovu različite neželjene efekte (za detaljan opis neželjenih efekata pogledati deo o terapiji lekovima).

NSAIL mogu da izazovu neželjene efekte kao što su stomačna nelagodnost (treba da se uzimaju posle obroka), pojavu modrica i retko promene u funkciji bubrega ili jetre. Antimalarijski lekovi mogu da izazovu promene na mrežnjaci oka i zato bolesnici treba redovno da se kontrolišu kod oftalmologa.

Glikokortikosteroidi mogu da izazovu širok spektar kako kratkoročnih, tako i dugoročnih neželjenih efekata. Rizici od ovih neželjenih efekata se povećavaju kada se primenjuju velike doze glikokortikosteroida i kada se oni koriste kroz duži vremenski period. Glavni neželjeni efekti glikokortikosteroida su: Promene u fizičkom izgledu (povećanje težine, naduveni obrazi, prekomerna maljavost, kožne promene sa ljubičastim strijama, akne i sklonost pojavi modrica). Povećanje težine se može kontrolisati niskokaloričnom dijetom i vežbanjem. Povećani rizik od infekcija, naročito od tuberkuloze i ovčjih boginja. Dete koje uzima glikokortikosteroide i bilo je izloženo ovčjim boginjama treba što pre da se javi lekaru. Trenutna zaštita protiv ovčjih boginja se može postići davanjem specifičnih antitela (pasivna imunizacija). Stomačni problemi kao dispepsija (loše varenje) ili gorušica. Ovi problemi zahtevaju lekove koji se daju kod čira- antiulkusni lekovi. Zastoj u rastu Manje učestali neželjeni efekti podrazumevaju: Povišen krvni pritisak Slabost mišića (deca mogu imati poteškoća u penjanju uz stepenice ili ustajanju sa stolice) Poremećaji u metabolizmu šećera, naročito ako postoji nasledna sklonost za šećernu bolest Promene u raspoloženju uključujući depresiju i česte promene raspoloženja. Očni problemi kao zamućenost očnog

sočiva (katarakta) i glaukom. Krhkost kostiju (osteoporoza)- Ovo neženjeno dejstvo može se umanjiti vežbanjem, uzimanjem hrane bogate kalcijumom i uzimanjem dodatnih količina kalcijuma i vitamina D. Sa ovim preventivnim merama treba početi čim počne lečenje glikokortikosteroidima u velikim dozama. Važno je spomenuti da se većina neželjenih efekata glikokortikosteroida može izgubiti i da će nestati kada se doza smanji ili se prekine sa lekom. Lekovi koji menjaju tok bolesti (Biološki i ne -biološki) mogu dovesti do neželjenih efekata koji mogu biti vrlo ozbiljni.

2.6 Koliko dugo treba da traje lečenje?

Lečenje treba da traje onoliko koliko traje i bolest. Opšte je prihvaćeno da se kod većine dece sa SEL glikokortikosteroidi u prvih godinu dana mogu vrlo teško isključiti iz terapije. Čak i dugoročno održavanje terapije malom dozom glikokortikosteroida može da smanji sklonost ka rasplamsavanju bolesti i da drži bolest pod kontrolom. Za mnoge bolesnike korisnije je da budu na malim dozama glikokortikosteroida nego da se izlože riziku od ponovnog rasbuktavanja upale.

2.7 Da li se preporučuju nekonvencionalni/dopunski oblici lečenja?

Danas se bolesnicima predlažu mnoge nekonvencionalne terapije i to može da zbuni bolesnika i porodicu. Treba pažljivo razmisliti o riziku i koristi od primene ove terapije pošto je malo dokaza o efikasnosti, dok može značajno da košta finansijski porodicu . Ako hoćete da počnete sa nekonvencionalnom terapijom, konsultujte se prvo sa dečijim reumatologom. Većina lekara se neće protiviti nečemu bezopasnom, pod uslovom da se vi takođe pridržavate njihovih saveta. Veoma je važno da se ne prestane sa uzimanjem lekova koje je lekar propisao. Kada su lekovi potrebni da bi se bolest držala pod kontrolom, veoma je opasno prestati sa njihovim uzimanjem ukoliko je bolest još aktivna. Molim vas da konsultujete Vašeg lekara za sve nedoumice koje imate vezano za lečenje SEL.

2.8 Koja je vrsta periodičnih kontrola neophodna?

Česte kontrole su važne, jer se mnoga stanja koja se mogu razviti kod

SEL, mogu sprečiti ili lakše lečiti ako se rano otkriju. Deca sa SEL treba da imaju redovne kontrole na 3 meseca. Po potrebi, traže se konsultacije sa drugim specijalistama: za kožu-dečiji dermatolog, bolesti krvi -dečiji hematolog ili bolesti bubrega -dečiji nefrolog. Socijalni radnici, psiholozi, nutriocinisti i drugi zdravstveni stručnjaci takođe su uključeni u brigu o deci sa SEL.

Deca sa SEL treba da imaju redovne provere krvnog pritiska, analize mokraće, kompletne analize krvi, analize šećera u krvi, testove koagulacije i provere nivoa komplementa i DNK antitela. Periodični testovi krvi su takođe obavezni tokom lečenja imunosupresivnim lekovima da bi bilo sigurno da se broj krvnih zrnaca koje proizvodi koštana srž, neće smanjiti preterano.

2.9 Koliko će bolest dugo da traje?

Kao što je već spomenuto, ne postoji specifična terapija za SEL. Klinički znaci i simptomi bolesti se mogu umanjiti ili nestati ukoliko se propisana terapija uzima redovno. Neredovno uzimanje lekova, infekcija, stres, izlaganje suncu, mogu biti provocirajući faktori koji vode ka pogoršanju bolesti. Veoma je teško i ne postoji način da se predvidi kakav će tok imati bolest.

2.10 Kakav je dugoročna prognoza bolesti?

Ishod SEL se dramatično poboljšava ranom i dugotrajnom primenom hidrokortikosteroide i lekova koji menjaju tok bolesti. Mnogi bolesnici čija je bolest počela u detinjstvu će biti veoma dobro. Ipak, bolest može biti ozbiljna i opasna po život i može da ostane aktivna tokom adolescencije i u odraslo doba.

Prognoza SEL u detinjstvu zavisi od stepena upale unutrašnjih organa. Deca sa ozbiljnom bolešću bubrega ili centralnog nervnog sistema zahtevaju agresivno lečenje. Nasuprot tome, blaga ospa i artritis se lako mogu kontrolisati. Ipak se ne može predvideti prognoza za svako pojedinačno dete.

2.11. Da li je moguć potpuni oporavak?

Bolest, se najčešće smiruje i prelazi u remisiju (odsustvo svih znakova i simptoma SEL) ako se dijagnoza rano postavi i leči adekvatno u ranom

stadijumu. Ipak, kao što je pomenuto, SEL je nepredvidiva, hronična bolest i deca sa dijagnozom SEL treba da ostanu pod stalnim medicinskim nadzorom i da nastave lečenje. Kada obolelo dete odraste, dalje praćenje i lečenje preuzima reumatolog za odrasle.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1 Kako bolest može da utiče na svakodnevni život deteta i njegove porodice?

Kada se započne lečenje bolesnici mogu da vode prilično normalan život. Jedini izuzetak je izlaganje prekomernoj sunčevoj svetlosti/UV svetlu u noćnim klubovima, koje može da izazove ili pogorša SEL. Dete sa SEL možda neće moći da ide na plažu tokom dana ili da sedi na suncu pored bazena. Krema za sućanje sa zaštitnim faktorom 40 ili jačim je obavezna. Deca od 10 godina i starija treba postepeno da preuzimaju sve veću brigu oko uzimanja lekova i brige o sebi. Deca i njihovi roditelji treba da budu svesni simptoma SEL da bi mogli da prepoznaju moguće pogoršanje. Određeni simptomi, kao hroničan umor i bezvoljnost, mogu trajati nekoliko meseci pošto se bolest smirila. Redovno vežbanje je važno za održavanje dobre telesne težine, strukture kostiju i kondicije.

3.2 Da li dete može da pohađa školu?

Deca sa SEL mogu i treba da pohađaju skolu, osim tokom perioda ozbiljne aktivnosti bolesti. Ako ne postoje komplikacije centralnog nervnog sistema, SEL uopšte ne remeti sposobnost deteta da uči i misli. Kao komplikacije centralnog nervnog sistema mogu se javiti teškoće u koncentraciji i pamćenju, glavobolje i promene u raspoloženju. U ovim slučajevima obrazovni planovi moraju biti prilagođeni. Uopšte, dete treba hrabriti da učestvuje u odgovarajućim vannastavnim aktivnostima, koliko god to bolest dozvoljava. Međutim, treba obavestiti nastavnike o dijagnozi SEL kako bi detetov boravak u školi bio lakši i kako bi se tokom aktivne faze bolesti uslovi mogli prilagoditi detetu, jer bolovi u zglobovima i drugim delovima tela mogu da utiču na učenje.

3.3 Da li dete može da se bavi sportom?

Zabrane za opšte aktivnosti nisu neophodne ni poželjne. Tokom mirovanja bolesti treba podsticati dete da redovno vežba. Preporučuju se šetanje, plivanje, vožnja bicikla i druge aerobne aktivnosti. Za boravak u prirodi se savetuju odgovarajuća odeća koja štiti od sunca, kreme za sunčanje sa visokom zaštitnim faktorom i izbegavanje izlaganju suncu tokom sati kada je najjače. Treba izbegavati vežbanje do tačke iznemoglosti. Kada je bolest aktivna treba prekinuti vežbanje.

3.4 Kakva se ishrana preporučuje?

Ne postoji specijalna dijeta koja može da izleči SEL. Deca sa SEL treba da imaju zdravu, izbalansiranu ishranu. Ako uzimaju kortikosteroide, trebalo bi da jedu manje slanu hranu da bi sprečili pojavu povišenog krvnog pritiska i manje slatku hranu da bi sprečili povećanje telesne težine i pojavu šećerne bolesti. Uz to, njihovu ishranu treba dopuniti kalcijumom i vitaminom D kako bi se sprečila osteoporoza. Ni za jedan drugi vitamin nije dokazano da je koristan u SEL.

3.5 Da li klima utiče na tok bolesti?

Dobro je poznato da izlaganje sunčevoj svetlosti može da izazove razvoj novih kožnih promena i može da dovede do razbuktavanja aktivnosti bolesti. Da bi se sprečio ovaj problem, preporučuje se upotreba preparata za sunčanje sa visokim zaštitnim faktorom na svim izloženim delovima tela, uvek kada je dete napolju. Zapamtite da preparate za sunčanje nanesete najmanje 30 minuta pre izlaska da bi prodrli u kožu i upili se. Tokom sunčanih dana, preparati se moraju ponovo nanositi svaka 3 sata. Neki preparati su vodootporni, ali se savetuje ponovno nanošenje posle kupanja ili plivanja. Takođe je važno nositi odeću sa dugim rukavima i šešire sa širokim obodom, kada je dete napolju na suncu, čak i u oblačnim danima, jer UV zraci lako mogu da se probiju kroz oblake. Neka deca sa SEL mogu da oseta tegobe pošto su bili izloženi UV zracima iz fluorescentnih ili halogenih sijalica ili kompjuterskih monitora. Ekрани sa UV filterima su korisni za decu koja imaju probleme kada koriste monitore.

3.6 Može li dete da se vakciniše?

Rizik od infekcije je povećan kod dece sa SEL i sprečavanje infekcije

vakcinacijom je naročito važno. Ako je moguće, dete treba da se drži redovnog kalendara imunizacije. Ipak postoji par izuzetaka: deca sa teškom, aktivnom bolešću ne treba da primaju nikakvu imunizaciju, deca na imunosupresivnoj terapiji i kortikosteroidima ne treba da primaju žive vakcine (npr: vakcinu protiv malih boginja, zauški i rubeole, oralnu vakcinu protiv dečje paralize i vakcinu protiv ovčjih boginja). Oralna vakcina protiv dečje paralize je takođe kontraindikovana kod članova porodice koji žive sa detetom na imunosupresivnoj terapiji. Vakcina protiv pneumokoka, meningokoka i godišnje vakcine protiv gripa se preporučuju kod dece sa SLE i smanjenom funkcijom slezine. Vakcina protiv humanog papiloma virusa dečaka i devojčica u adolescenciji se preporučuje.

Treba imati u vidu da je deci oboleloj od SEL vakcinacija potrebna češće jer se čini da zaštita kod ove dece traje kraće.

3.7 Kakav je savet u vezi sa seksualnim životom, trudnoćom i zaštitom od trudnoće?

Adolescenti mogu imati zdrav seksualni život. Međutim, seksualno aktivni adolescent koji se leče lekovima koji menjaju tok bolesti ili sa aktivnom bolešću moraju da koriste kontraceptivna sredstva. Trudnoću treba planirati. Određeni lekovi za lečenje povišenog krvnog pritiska i lekovi koji menjaju tok bolesti mogu da oštete fetus. Većina žena sa SEL može imati bezbednu trudnoću i roditi zdravu bebu. Idealno vreme za trudnoću bi bilo kada je bolest u mirovanju. Žene sa SEL mogu da imaju teškoće da zatrudne zbog aktivnosti bolesti ili lekova. SEL je takođe povezan sa većim rizikom za novorođenački lupus (dodatak 2). Smatra se da su žene sa povećanim antifosfolipidnim antitelima (dodatak 1) izložene visokom riziku od patološke trudnoće.

Trudnoća sama po sebi može da pogorša simptome ili da rasplamsa bolest, pa zato sve trudnice sa SEL moraju pažljivo da se prate od strane akušera koji je upoznat sa visokorizičnom trudnoćom i koji treba blisko da saraduje sa reumatologom.

Najbezbedniji oblik kontracepcije kod bolesnika sa SEL su metode prepreke: (kondomi ili dijafragme) i spermicidne supstance. Sistemski kontraceptivni koji sadrže samo progesterone su prihvatljivi, kao i medicinska sredstva za intauterinu primenu. Kontraceptivne pilule sa estrogenom mogu da povećaju rizik od rasplamsavanja SEL.

4. DODATAK 1. Antifosfolipidna antitela.

Antifosfolipidna antitela su autoantitela uperena protiv sopstvenih fosfolipida (delova ćelijske membrane) ili proteina koji se nose fosfolipide. Dva najpoznatija antifosfolipidna antitela su antikardiolipinska antitela i lupusni antikoagulans. Antifosfolipidna antitela se mogu naći kod 50% dece sa SEL, ali se takođe sreću i kod nekih drugih autoimunskih bolesti.

Ova antitela pojačavaju zgrušavanje krvi u krvnim sudovima i povezuju se sa nekoliko manifestacija uključujući trombozu arterija i/ili vena, smanjen broj trombocita (trombocitopenija), migrenozne glavobolje, epilepsiju i crvenkasto prošaranu kožu (livedo reticularis). Uobičajeno mesto zgrušavanja krvi dešava se u krvnim sudovima je mozak, što može dovesti do moždanog udara. Ostala uobičajena mesta zgrušavanja uključuju vene kože i bubrege. Antifosfolipidni sindrom je ime za bolest u kojoj je tromboza udružena sa pozitivnim testom na antifosfolipidna antitela.

Antifosfolipidna antitela su posebno važna kod trudnica, jer ona mogu da remete funkciju placente (posteljice). Krvni ugrušci koji se rastvaraju u krvnim sudovima posteljice mogu da izazovu prevremeni pobačaj (spontani abortus), slabo razvijanje ploda, preeklampsiju (visok krvni pritisak tokom trudnoće) i mrtvorodenost. Neke žene sa antifosfolipidnim antitelima mogu imati problema da zatrudne.

Većina dece sa pozitivnim antifosfolipidnim antitelima nikada nisu imala trombozu. Trenutno se sprovode istraživanja o najboljem preventivnom lečenju za takvu decu. Danas se deci sa pozitivnim antifosfolipidnim antitelima i smirenom autoimunskom bolešću daju male doze aspirina. Aspirin deluje na trombocite da smanje njihovo slepljivanje, čime smanjuje sposobnost krvi da se zgruša. Kompletno lečenje adolescenata sa antifosfolipidnim antitelima podrazumeva i izbegavanje faktora rizika kao su pušenje i oralni kontraceptivni preparati.

Kada se postavi dijagnoza antifosfolipidnog sindroma (kod dece posle tromboze) osnovno lečenje je da se krv razredi. To se obično postiže tabletom koja se zove varfarin, koji je antikoagulans. Uzima se svaki dan i potrebni su redovni testovi krvi da bi se utvrdilo da varfarin proređuje krv do traženog nivoa. Postoji i mogućnost primanja heparina potkožno i uzimanje aspirina. Dužina antikoagulacione terapije usko zavisi od ozbiljnosti poremećaja i vrste zgrušavanja krvi.

Žene sa antifosfolipidnim antitelima koje imaju ponavljane pobačaje

mogu se takođe lečiti, ali ne varfarinom, jer on može da izazove nenormalnosti ploda ako se daje tokom trudnoće. Lečenje trudnica sa antifosfolipidnim antitelima sprovodi se aspirinom i heparinom. Heparin treba da se daje tokom trudnoće svakodnevno u obliku injekcija pod kožu. Primenom ovih lekova i pažljivim nadzorom akušera, kod oko 80% žena trudnoća može biti uspešna.

5. DODATAK 2. Novorođenački lupus

Novorođenački (neonatalni) lupus je retka bolest ploda ili novorođenčeta koja nastaje zbog prolaska specifičnih materinskih autoantitela kroz posteljicu (transplacentarno). Specifična autoantitela povezana sa novorođenačkim lupusom su poznata kao anti Ro i anti La antitela. Ova antitela su prisutna kod oko jedne trećine bolesnika sa SEL, ali mnoge majke sa ovim antitelima ne rađaju decu sa novorođenačkim lupusom. Sa druge strane, novorođenački lupus se može javiti i kod dece čije majke nemaju SEL.

Novorođenački lupus je različit od SEL. U većini slučajeva bolest nestaje spontano između 3-6. meseca života, ne ostavljajući nikakve posledice. Najčešći simptom je ospa koja se pojavljuje nekoliko dana ili nedelja posle rođenja, naročito posle izlaganja suncu. Ospa kod novorođenačkog lupusa je prolazana i obično ne ostavlja ožiljke. Drugi najčešći simptom je poremećaj u broju krvnih ćelija koji je retko ozbiljan i prolazi za nekoliko nedelja bez lečenja.

Vrlo retko se javlja poseban oblik poremećaja srčanog ritma poznat kao urođeni srčani blok. Njega odlikuje nenormalno usporen srčani rad. Ova nenormalnost je stalna i obično se dijagnoza postavlja između 15-25. nedelje trudnoće putem fetalnog ultrazvučnog pregleda srca. U nekim slučajevima moguće je ovo stanje lečiti i kod nerođene bebe. Posle rođenja mnogo dece sa urođenim srčanim blokom zahteva ugradnju pejs mejkera. Ako je majka već imala jedno dete sa urođenim srčanim blokom postoji rizik od približno 10-15% da će i drugo dete imati isti problem.

Deca sa novorođenačkim lupusom rastu i razvijaju se normalno. Ona imaju samo malu šansu da u kasnijem životu razviju SEL.