



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SISTEMSKI ERITEMSKI LUPUS

Kakva je bolest sistemski eritemski lupus?

Sistemski eritemski lupus (SEL) je hronična autoimunska bolest koja može da napadne različite organe, a naročito kožu, zglobove, krv i bubrege. SEL je hronična bolest što znači da traje dugo vremena. Autoimunska- znači da postoji poremećaj imunskog sistema, koji umesto da štiti telo od bakterija i virusa, napada bolesnikova sopstvena tkiva.

Ime “sistemski eritemski lupus” potiče iz ranog XX veka. *Sistemski* znači da napada mnoge organe. *Rec lupus* je izvedena iz latinske reči za vuka i odnosi se na karakterističnu ospu u obliku leptira na licu, što je lekare podsetilo na bele šare na glavi vuka. *Eritemski* u grčkom znaci crven i odnosi se na crvenilo ospe na koži.

Koliko je bolest česta?

SEL je retka bolest koja se javlja kod 5 od milion dece godišnje. Početak SEL je redak pre 5. godine i neuobičajen pre adolescencije.

Žene u dobu kada mogu da rađaju (15-40 godina) su najčešće pogođene i u toj posebnoj grupi odnos žena i muškaraca je 9:1. Kod mlađe dece, pre puberteta, odnos muškaraca je viši.

SEL se raspoznaje širom sveta. Čini se da je bolest češća kod dece afričko-američkog, španskog, azijskog i čisto američkog porekla.

Koji su uzroci bolesti?

Tačan uzrok SEL nije poznat. Zna se da je SEL autoimunska bolest, gde imunski sistem gubi svoju sposobnost da razlikuje stranog napadača od sopstvenih tkiva i celija. Imunski sistem pravi greške i stvara auto-antitela koja prepoznaju sopstvene, normalne ćelije kao strane i onda ih uništavaju. Rezultat je autoimunska reakcija koja izaziva zapaljenje koje pogađa specifične organe (zglobove, kožu, bubrege, itd.). *Zapaljen* 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 ublažavanje upale.

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.

Da li je bolest nasledna?

SEL nije nasledna bolest pošto se ne može preneti sa roditelja na njihovu decu. Ipak, deca nasleđuju neke još nepoznate genetske činioce od svojih roditelja koji mogu predstavljati sklonost za razvoj SEL. Ona nisu obavezno predodređena za nastanak SEL, ali mogu biti osetljiva.

Nije neobično da dete sa SEL u svojoj porodici ima rođaka sa autoimunskom bolešću, ali je ipak retko da u porodici postoje dva deteta sa SEL.

Zašto moje dete ima SEL? Da li pojava bolesti može da se spreči?

Uzrok SEL je nepoznat, ali verovatno da kombinacija nasledne sklonosti i izlaganje određenim izazivačima iz okoline mogu da podstaknu razvoj bolesti. Uloga genetskih činilaca i činilaca okoline u izazivanju SEL tek treba da budu utvrđene.

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

Da li je bolest zarazna?

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

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 razvijaju specifične simptome, koji su izazvani upalom jednog ili više organa. Zahvatanje kože i sluznica su veoma česta i manifestuju se kao kožna ospa različitog izgleda, fotosenzitivnost (gde izlaganje suncu izaziva ospu) i ranice u unutrašnjosti nosa ili usta. Tipična "leptir" ospa preko nosa i obraza javlja se kod 1/3 do 1/2 bolesne dece. Ponekad opadne više kose od uobičajene količine (alopecija) ili šake postanu crvene, bele i plave kada su izložene hladnoći (Rejnoov fenomen). Bolest može da zahvati i zglobove koji postaju otečeni i ukočeni. Može se javiti bol u mišićima, malokrvnost, lako dobijanje modrica, glavobolja, epileptički napadi i bolovi u grudima. Zahvaćenost bubrega je u određenom stepenu prisutna kod većine dece sa SEL i glavni je faktor u dugoročnom ishodu bolesti.

Najčešći simptomi oboljenja bubrega su visok krvni pritisak, krv u mokraći i otoci naročito stopala, nogu i očnih kapaka.

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.

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

Uopšteno, SEL kod dece i adolescenata sličan je SEL odraslih. Ipak, bolest se brže menja i ozbiljnija je u odnosu na odrasle bolesnike.

Kako se postavlja dijagnoza bolesti?

Dijagnoza SEL se zasniva na kombinaciji subjektivnih simptoma (kao bol), objektivnih znakova (kao groznica) i rezultata testova, a pošto su prethodno isključene druge bolesti. Da bi pomogli razlikovanju SEL od ostalih bolesti, lekari Američke Reumatološke Asocijacije (ARA) su sastavili listu od 11 kriterijuma koji u kombinaciji ukazuju na SEL.

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

- 1. "Leptir" ospa** je crvena ospa koja se javlja preko obraza i prevoja nosa.
- 2. Fotosenzitivnost** je prekomerna kožna reakcija na sunčevu svetlost. Do promena obično dolazi samo na koži koja je izložena suncu, dok je koža prekrivena odećom pošteđena.

3. Diskoidni lupus 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.

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

5. Artritis- upala zglobova ser javlja kod većine dece sa SEL. On izaziva bol i oticanje u zglobovima šaka, ruku, laktova, kolena i drugim zglobovima ruku i nogu. Bol može biti šetajuci, što znaci da ide od jednog do drugog zgloba i može da se javi na istom zglobu sa obe strane tela. Artritis kod SEL obicno ne dovodi do trajnih promena (deformiteta).

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

7. Zahvaćenost bubrega je prisutna kod gotovo sve dece sa SEL i kreće se od veoma blagog do veoma teškog oblika. U početku je obično bez simptoma i može se otkriti samo pomoću analize mokraće i testova funkcije bubrega. Ukoliko je oštećenje bubrega ozbiljnije u mokraći je prisutna krv a javlja se i oticanje stopala i nogu.

8. Zahvaćenost centralnog nervnog sistema se ispoljava kao glavobolja, iznenadni napadi grčeva i neuropsihijatrijske manifestacije kao sto su teškoća u koncentraciji i pamćenju, promene raspoloženja, depresija i psihoze (ozbiljno mentalno stanje gde su razmišljanje i ponašanje poremećeni).

9. Poremećaji krvnih ćelija su izazvani auto-antitelima koja napadaju krvne ćelije. Proces uništavanja crvenih krvnih zrnaca (koja nose kiseonik od pluća do drugih delova tela) se zove hemoliza i može da izazove hemolitičku anemiju. Ovo uništavanje može biti sporo i relativno blago ili može biti veoma burno i dozbiljno ugrozi život.

Pad broja belih krvnih zrnaca se zove leukocitopenija i obično nije opasno 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.

10. Imunološki poremećaji se odnose na auto-antitela koja se nalaze u krvi i ukazuju na SEL:

a) Antitela na dezoksiribonukleinsku kiselinu- anti DNK antitela, su auto-antitela 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.

b) Anti-Sm antitela upućuju na ime prve bolesnice u čijoj su krvi bila pronađena (njeno ime je Smit). Ova auto-antitela se isključivo nalaze kod SEL i često pomažu da se potvrdi dijagnoza.

c) Pozitivan nalaz na antifosfolipidna antitela (dodatak 1).

11. Antinuklearna antitela (ANA) su antitela uperena protiv ćelijskog jedra. Ona se nalaze u krvi gotovo svakog bolesnika sa SEL. Ipak, pozitivan ANA test sam po sebi, nije dokaz za SEL. Test može biti pozitivan kod drugih bolesti sem SEL i može biti čak blago pozitivan i kod oko 5% zdrave dece.

Kakav je značaj testova?

Laboratorijski testovi mogu da pomognu u postavljanju dijagnoze SEL i pri proceni da li je i koji unutrašnji organ zahvaćen. Redovni testovi krvi i mokraće su važni za praćenje aktivnosti i težine bolesti, kao i za procenu efikasnosti lekova. Postoji nekoliko laboratorijskih testova koji treba da se urade kod SEL:

1. 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 koja može da otkrije malokrvnost i nizak broj trombocita i belih krvnih zrnaca.

Ukupna količina belančevina u krvi i elektroforeza mogu da otkriju povećanje pojedinih frakcija belančevina kao što su gama-globulin što ukazuje da postoji pojačana upala i snižen albumin (zahvaćenost bubrega).

Rutinske biohemijske analize mogu da otkriju zahvaćenost bubrega (povećanje ureje, azotnih materija i kreatinina, promene u koncentraciji elektrolita), poremećaj funkcije jetre i zahvaćenost mišića (povišeni mišićni enzimi).

Analiza mokraće je veoma važna u vreme postavljanja dijagnoze SEL i tokom trajanja bolesti da bi se utvrdio stepen zahvaćenosti bubrega. Najbolje je da se analize rade u redovnim vremenskim intervalima, čak i kada se čini da je bolest smirena. 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.

2. Imunološki testovi:

Anti-niklearna antitela (ANA) – vidi dijagnozu

Anti-nativna DNK antitela – vidi dijagnozu

Anti-Sm antitela – vidi dijagnozu

Antifosfolipidna antitela – dodatak 1

Laboratorijski testovi koji mere nivoe komplementa u krvi: Komplement je zajednički naziv za grupu krvnih belančevina koji uništavaju bakterije i regulišu zapaljenske i imunološke odgovore. Određene komplemente komplementa su proteini (C3 i C4) mogu biti potrošeni u imunološkim reakcijama i niski nivoi ovih proteina označavaju prisustvo aktivne bolesti, naročito bolesti bubrega.

Danas su dostupni mnogi drugi testovi kojima se prati efekat SEL na različite delove tela. 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 vredne 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 vrste drugih 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.

Da li bolest može da se leči / izleči?

Za sada nema leka za SEL, ali se velika većina dece sa SEL može uspešno lečiti. Lečenje je usmereno ka smirivanju procesa zapaljenja i sprečavanju komplikacija. kao

Kada se prvi put postavi dijagnoza SEL, on je obično veoma aktivan. U ovom stadijumu bolest obično zahteva velike doze lekova da bi se uspostavila kontrola i sprečilo oštećenje organa. Kod mnoge dece, lečenje sprečava širenje SEL i dovodi do smirivanja bolesti, kada je potrebno malo lekova ili oni uopšte nisu potrebni.

Kako se bolest leči?

Većina simptoma SEL su posledica zapaljenja i zato je lečenje usmereno ka smirivanju upale. Postoje četiri grupe lekova se koriste u lečenju dece sa SEL:

Nesteroidni anti-zapaljenski lekovi (NSAIL) 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 anti-zapaljenskog efekta, ali se široko upotrebljava kod dece sa povišenim antifosfolipidnim antitelima da bi se sprečilo zgrušavanje krvi.

Antimalarijski lekovi, kao hidroksihlorokvin, su veoma korisni u lečenju kožnih promena koje su osetljive na sunce, kao sto su diskodni ili subakutni oblici. Mogu proći meseci pre nego što ovi lekovi pokažu blagotvoran efekat. Veza između SEL i malarije nije poznata.

Glikokortikosteroidi, kao prednizon ili prednisolon se koriste za ublažavanje upale i suzbijanja prekomerne aktivnosti imunskog sistema. Oni su glavna terapija za SEL. 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 njihovog davanja zavise od težine bolesti i vrste organa koji su zahvaćeni upalom. Velike doze glikokortikosteroida oralno ili intravenozno se obično upotrebljavaju za lečenje ozbiljne hemolitičke anemije, bolesti centralnog nervnog sistema i ozbiljnije bubrežno oboljenje. Deca se bolje i krepkije osećaju već nakon nekoliko dana od početka davanja glikokortikosteroida.

Pošto su početne manifestacije bolesti dovedene pod kontrolu, glikokortikosteroidi se smanjuju do najmanjeg mogućeg nivoa koji će održavati dobro opšte stanje deteta. Smanjivanje doze glikokortikosteroida mora biti postepeno, sa čestim kontrolama da bi bilo sigurno da je klinička i laboratorijska aktivnost bolesti smirena.

Ponekad adolescenti mogu biti u iskušenju da prestanu sa uzimanjem glikokortikosteroida ili da smanje ili povećaju dozu samoinicijativno. Možda im je dosta neželjenih efekata ili se možda osećaju bolje ili gore. Važno je da deca i njihovi roditelji shvate kao deluju glikokortikosteroidi i zašto je prestanak uzimanja ili menjanje 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 postaju lenje i trome. Ako se glikokortikosteroidi uzimaju određeni period i onda se iznenada prestane sa uzimanjem, telo možda neće biti u mogućnosti da počne da proizvodi dovoljno kortizona neko vreme. Rezultat može biti po život opasni nedostatak kortizona (adrenalinska insuficijencija). Pored toga, prebrzo smanjivanje doze glikokortikosteroida može da izazove da ponovno razbuktavanje bolesti.

Imunosupresivni lekovi, kao azatioprin i ciklofosfamid, deluju na drugačiji način od glikokortikosteroidnih lekova. Oni suzbijaju zapaljenje i takođe teže da umanje imunološki odgovor. Ovi lekovi se koriste kada glikokortikosteroidi sami nisu u mogućnosti da kontrolisu SEL, kada glikokortikosteroidi izazivaju previše ozbiljnih neželjenih efekata ili kada se smatra da kombinovanje lekova može biti bolje nego uzimanje samo glikokortikosteroida.

Imunosupresivni lekovi ne zamenjuju glikokortikosteroide. Ciklofosfamid i azatioprin se mogu davati kao tablete i uglavnom se ne koriste istovremeno. Intravenozna pulsna terapija ciklofosfamidom se koristi kod dece sa ozbiljnim zapaljenjem bubrega, kao i za druga ozbiljnastanja u SEL. Ovaj način lečenja podrazumeva primenu velikih doza ciklofosfamida koji se daju venski (otprilike 10 do 15 puta veća nego dnevna doza u obliku tableta). Ovo se može primeniti i tokom vanbolničkog lečenja ili tokom kratkog boravka u bolnici.

Biološki lekovi uključuju supstance koje blokiraju proizvodnju auto-antitela ili efekte specifičnih molekula. Njihova upotreba kod SEL je još eksperimentalna; oni se daju samo po protokolima tokom istraživanja.

Istraživanje na polju autoimunskih bolesti, a naročito SEL je veoma intezivno. 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 razumevanja različitih aspekata dečjeg SEL. Ovo aktivno istraživanje čini budućnost znatno svetlijom za decu sa SEL.

Koji su neželjeni efekti lekova?

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

neželjene efekte kao što su stomačna nelagodnost (treba da se uzimaju posle obroka), lako dobijanje 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 očnog lekara (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 lako dobijanje 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 modifikovanih antitela (pasivna imunizacija).

Stomačni problemi kao dispepsija (loše varenje) ili gorušica. Ovi problemi zahtevaju lekove koji se daju kod čira- antiulkusni lekovi.

Visok krvni pritisak

Slabost mišića (deca mogu imati poteškoća u penjanju uz stepenice ili ustajanju sa stolice)

Poremećaje 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

Zastoj u rastu

Važno je spomenuti da se većina neželjenih efekata glikokortikosteroida može izgubiti i da će nestati kada se doza smanji ili se prekine sa lekom.

Imunosupresivni lekovi imaju takođe potencijalno ozbiljne neželjne efekte i decu koja uzimaju ove lekove treba pažljivo da prate njihovi lekari.

Za opis neželjenih efekata imunosupresivnih lekova pogledati poglavlje o lekovima.

Koliko dugo treba da traje lečenje?

Lečenje treba da traje onoliko koliko traje i bolest. Opšte je prihvaćeno da je većina dece sa SEL po prekidu terapije sa glikokortikosteroidima iskusila velike teskoće tokom prvih godina po postavljanju dijagnozi. Čak i dugoročno održavanje terapije malom dozom glikokortikosteroida može da smanji sklonost ka rasplamsavanju 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.

Da li se preporučuju nekonvencionalni/dopunski oblici lečenja?

Ne postoje magični lekovi za SEL. Danas se bolesnicima predlažu mnoge nekonvencionalne terapije i osoba mora pažljivo da razmisli o nekvalifikovanom medicinskom savetu i njegovim posledicama. 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 medicinskog saveta. Problem postoji zato što mnogi oblici ovakvog lečenja traže da bolesnik prestane sa uzimanjem lekova kako bi "pročistio telo". Kada su lekovi, kao glikokortikosteroidi, potrebni da bi

se SEL držao pod kontrolom, ako je bolest jos prisutna veoma je opasno prestati sa njihovim uzimanjem.

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 provere krvnog pritiska, analize mokraće, kompletne analize krvi, analize šećera u krvi, test koagulacije i provere na nivoa komplementa i antitela u krvi. Periodični testovi krvi su takođe obavezni tokom lečenja imunosupresivnim lekovima da bi bilo sigurno da se broj krvnih zrnaca koje proizvodi koštana srž, ne smanji preterano. Idealno bi bilo da samo jedan lekar nadgleda dete sa SEL – dečiji reumatolog. Po potrebi, traže se konsultacije sa drugim specijalistima: 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.

Koliko će bolest dugo da traje?

SEL karakterie produženo trajanje tokom mnogo godina, koje može biti isprekidano razbuktavanjima i smirivanjem. Često je veoma teško predvideti kakav će biti tok bolesti kod svakog pojedinačnog bolesnika. Bolest može da bukne bilo kad, bilo spontano ili kao reakcija na infekciju ili drugi prepoznatljivi događaj. Šta više, može doći i do spontanog smirivanja. Ne postoji način da se predvidi koliko će dugo trajati pogoršanje, niti koliko će dugo trajati mirovanje.

Kakav je dugoročna prognoza bolesti?

Ishod SEL se dramatično poboljšava sa ranom i razumnom primenom glikokortikosteroida i imunosupresivnih lekova. 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 zapaljenja unutrašnjih organa.

Deca sa ozbiljnom bolešću bubrega ili centralnog nervnog sistema zahtevaju agresivno lečenje. Nasuprot tome, lako se mogu kontrolisati blaga ospa i artritis. Ipak se ne može predvideti prognoza za svako pojedinačno dete.

Da li je moguć potpuni oporavak?

Bolest, ako se dijagnoza rano postavi i leči adekvatno u ranom stadijumu, najčešće se smiruje i prelazi u mirovanje. Ipak, kao što je pomenuto, SEL je nepredvidiva, hronična bolest i deca kojoj je postavljena dijagnoza SEL treba da ostanu pod stalnim medicinskim nadzorom i da nastave lečenje.. Kada obolelo dete odraste, dalje praćenje i lečenje preuzima reumatolog za odrasle.

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

Kada se započne lečenje bolesti bolesnici mogu da vode prilično normalan život. Jedan izuzetak je izlaganje prekomernoj sunčevoj svetlosti, 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.

Deca od 10 godina i starija treba postepeno da preuzimaju sve veću brigu oko uzimanju 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 ili se čini da nikad neće prestati.

Iako ove iznurujuće faktore treba uzeti u obzir, dete treba podsticati da se što više priključi aktivnostima svojih vršnjaka.

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 teskoće 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.

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. Treba izbegavati vežbanje do tačke iznemoglosti. Kada je bolest aktivna treba prekinuti vežbanje.

Kakva se ishrana preporučuje?

Ne postoji specijalna dijeta koja može da izleči SEL. Deca sa SEL treba da imaju zdravu, izbalansiranu ishranu. Ako uzimaju glikokortikosteroide, 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. Ni za jedan drugi vitamin nije dokazano da je koristan u SEL.

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, 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 osetate gube 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.

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 rasporeda imunizacije. Ipak postoji par izuzetaka:

- Deca sa teškom, aktivnom bolešću ne treba da primaju nikakvu imunizaciju.
- Deca na imunosupresivnoj terapiji i glikokortikosteroidima ne treba da primaju nikakve vakcine sa živim virusima (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 se preporučuje kod dece sa SLE i smanjenom funkcijom slezine.

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

Većina žena sa SEL može imati bezbednu trudnoću i roditi zdravu bebu. Idealno vreme za trudnoću bi bilo kada je bolest u mirovanju i bez drugih lekova osim malih doza glikokortikosteroida (drugi lekovi mogu biti štetni za bebu). 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.

Sama trudnoća 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 saradjuje sa reumatologom.

Najbezbedniji oblik kontracepcije kod bolesnika sa SEL su metode prepreke:

(kondomi ili dijafragme) i spermicidne supstance. Kontraceptivne pilule sa estrogenom mogu da povećaju rizik od rasplamsavanja SEL.

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, epilepsija i crvenkasto išarana koža (livedo reticularis). Uobičajeno mesto zgrušavanja u krvnim sudovima je mozak, što može dovesti do šloga.

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 se ona mešaju sa funkcijom 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 takođe uključuje 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 razredi krv. 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. Dužina antikoagulative terapije usko zavisi od ozbiljnosti poremećaja i vrste zgrušavanja krvi.

Žene sa antifosfolipidnim antitelima koje imaju ponavljane pobačaje mogu se takođe lečiti, ali ne sa varfarinom, jer on može da izazove nenormalnosti ploda ako se daje tokom trudnoće. Lečenje za trudnice sa antifosfolipidnim antitelima je aspirinom i heparinom. Heparin treba da se daje tokom trudnoće svakodnevno u obliku injekcija pod kožu. Primenom ovih lekova i pažljivim nadzorom akušera, oko 80% žena će imati uspešnu trudnoću.

DODATAK 2

Novorođenački lupus

Novorođenački (neonatalni) lupus je retka bolest fetusa (ploda) ili novorođečeta dobijena prolaskom 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.