



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BG/intro

Системен Лупус Еритематозус

Версия на 2016

2. ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1. Как се диагностицира?

Диагнозата на SLE се основава на комбинация от симптоми (като болка), симптоми (като например температура) и кръвни и уринни тестове след като са изключени други заболявания. Не всички симптоми и признаци са налице във всеки един момент и това прави трудно бързото диагностициране на SLE. За да помогне разграничаването на SLE от други заболявания, лекарите от Американския колеж по ревматология са създали списък от 11 критерия, които, когато се комбинират, посочват SLE.

Тези критерии представляват някои от най-честите симптоми / отклонения, наблюдавани при пациенти със СЛЕ. За да бъде точно диагностициран SLE, пациентът трябва да има най-малко 4 от тези 11 характеристики по всяко време от началото на заболяването.

Въпреки това, квалифицирани лекари могат да направят диагностика на SLE, дори ако по-малко от четири критерии са налице. Критериите са:

Пеперудообразен обрив

Това е червен обрив върху бузите и гърба на носа

Фоточувствителност

Фоточувствителността е изразена кожна реакция от слънчева светлина. Кожата покрита от дрехи не се засяга.

Дискоиден лупус

Това е люспест, повдигнат, монето-образен обрив, който се

появява на лицето, скалпа, ушите, гърдите или ръцете. Когато тези лезии оздравяват, те могат да остави белег. Дисковидните лезии са по-чести при негри, отколкото при други расови групи.

Лигавични язви

Малки афти в устата и носа. Обикновено са неболезнени, но тези в носа могат да предизвикат кървене.

Артрит

Артритът засяга повечето деца със SLE. Той причинява болка и подуване в ставите на ръцете, китките, лактите, колената или други стави на ръцете и краката. Болката може да бъде миграционна, което означава, че тя преминава от една става към друга, и може да засегне същата става от двете страни на тялото. Артритът при SLE обикновено не води до трайни промени (деформации).

Плеврит

Плеврит е възпаление на плеврата, обвивката на белите дробове, докато перикардит е възпаление на перикарда, обвивката на сърцето. Възпалението на тези деликатни тъкани може да предизвика събиране на течност около сърцето или белите дробове. Плевритът причинява специфичен вид болка в гърдите, което се влошава при дишане.

Бъбречно засягане

Засягане на бъбреците се срещи при почти всички деца със SLE и варира от много леко до много сериозно. В началото, обикновено е асимптоматично и може да бъде открито само чрез анализ на урината и кръвни изследвания на бъбречната функция. Децата със значително бъбречно увреждане могат да имат протеин и / или кръв в урината си и могат да получат подуване, особено по стъпалата и краката.

Централна нервна система

Участието на централната нервна система включва главоболие, припадъци и невропсихиатрични прояви като затруднена концентрация и запомняне, промени в настроението, депресия и психоза (сериозно психично заболяване, при което мисленето и

поведението са нарушени).

Нарушения в кръвните клетки

Тези нарушения се причиняват от антитела, които атакуват кръвните клетки. Процесът на разрушаване на червените кръвни клетки (които пренасят кислород от белите дробове към други части на тялото) се нарича хемолиза и може да причини хемолитична анемия. Това разрушаване може да бъде бавно и сравнително леко или може да бъде много бързо и създаде спешно състояние.

Намалението на броя на белите кръвни клетки се нарича левкопения и е обикновено опасно състояние при SLE

Намаляване на броя на тромбоцитите се нарича тромбоцитопения. Децата с намален брой на тромбоцитите могат да имат лесно насиняване на кожата и кръвене в различни части на тялото, като например стомашно-чревния тракт, пикочните пътища, матката или мозъка.

Имунологични нарушения

Следните нарушения в автоантителата насочват към SLE:

- а) Наличие на антифосфолипидни антитела(апендикс1)
- б) Анти-нативни ДНК антитела (автоантитела, насочени срещу генетичен материал в клетките). Те се срещат предимно при SLE. Този тест често се повтаря, тъй като количеството на анти-нативната ДНК антитела се увеличава, когато SLE е активен и тестът може да помогне на лекаря да измери степента на активност на заболяването.
- в) Anti-Sm антитела: името се отнася до първата пациентка (г-жа Смит), в чиято кръв са били намерени. Тези антитела са намерени почти изключително при SLE и често помагат за потвърждаване на диагнозата.

Антинуклеарни антитела (ANA)

Това са автоантитела, насочени срещу клетъчните ядра. Те са открити в кръвта на почти всеки пациент със SLE. Въпреки това, положителен тест ANA по себе си не е доказателство за SLE, тъй като тестът може да бъде положителен в други болести и дори може да бъде слабо позитивен при около 5-15 процента от здрави деца.

2.2. Какво е значението на тестовете?

Лабораторните изследвания могат да помогнат за диагностициране на SLE и да се реши кои вътрешни органи, ако има такива, са засегнати. Редовно изследване на кръв и урина са важни за мониторинга на активността и тежестта на заболяването и да се определи колко добре се понасят лекарствата. Има няколко лабораторни тестове, които могат да помогнат диагнозата на SLE и решението кои лекарства да се предпишат, както и да се прецени дали в момента предписани те лекарства работят добре за контрол на възпалението.

Рутинни клинични тестове: показват наличие на активно системно заболяване с множествено органно засягане Скорост на утаяване на еритроцитите (СУЕ) и С-реактивен протеин (CRP) са увеличени при възпаление. CRP може да е нормално при SLE, докато СУЕ е повишено. Увеличено CRP може да означава допълнително инфекциозно усложнение. Пълната кръвна картина може да установи анемия и нисък брой тромбоцити и левкоцити Електрофорезата на серумни протеини установява увеличени гамаглобулини (увеличено възпаление и автоантитяло-продуциране) Албумин: ниски нива може да означават бъбречно засягане Рутинните биохимични панели могат да установят бъбречно засягане (повишаване на серумната урея в кръвта и креатинин, промени в концентрациите на електролитите), аномалии на чернодробните функционални тестове и повишени мускулни ензими, ако мускулна лезия е налице. Тестове за чернодробна функция и мускулни ензими: увеличени при мускулно или чернодробно засягане Изследванията на урината са много важни по време на диагнозата SLE и по време на последващите действия за определяне на бъбречното участие. Анализът на урината може да покаже различни признаци на възпаление на бъбреците, като червени кръвни клетки, или присъствието на прекомерно количество протеин. Понякога от децата със SLE се изисква да събират урина за 24 часа. По този начин, могат да бъдат открити рано признаци за засягане на бъбреците. Нива на комплемента - комплементните протеини са част от вродената имунна система. Някои комплементни протеини (C3 и C4) могат да

бъдат консумирани в имунните реакции и ниски нива на тези протеини сигнализират за наличието на активна болест, особено бъбречна болест. Много други тестове вече са на разположение, за да следим ефектите на SLE върху различни части на тялото. Биопсия (отстраняване на малко парче тъкан) на бъбреците често се извършва, когато бъбреците са засегнати. Бъбречната биопсия осигурява ценна информация за вида, степента и давността на SLE-лезии и е много важна при избора на лечение. Кожната биопсия на лезия може да помогне да се направи диагностика на кожата васкулит, дискоиден лупус или помага да се определи естеството на различни кожни обриви на лице с SLE. Други тестове включват рентгенография на бял дроб и сърце, ехокардиография, електрокардиограма (ЕКГ), функционално изследване на дишането, електроенцефалография (ЕЕГ), магнитен резонанс (MR) или други сканирания на мозъка и вероятно различни тъканни биопсии.

2.3. Може ли да бъде лекуван/излекуван?

В момента, няма специфично лечение, за да се излекува SLE. Лечението помага за контрол на признаците и симптомите на SLE и да се предотвратят усложнения на болестта, включително трайни увреждания на органи и тъкани. Когато SLE е наскоро диагностициран, обикновено е много активен. На този етап, може да се изискват високи дози лекарства за борба с болестта за да се предотврати увреждане на органите. При много деца лечението води до контрол на пристъпа и заболяването може да отиде в ремисия, когато е необходимо малко или никакво лечение.

2.4. Какво е лечението?

Не са одобрени специални лекарства за лечението на SLE при деца. По-голямата част на симптомите на SLE се дължат на възпаление за това лечението цели намаляване на възпалението. Пет групи от лекарства са почти универсално използвани за лечение на деца със SLE:

Нестероидни противовъспалителни средства (НСПВС)

Нестероидни противовъспалителни лекарства като ибупрофен или

напроксен се използват за контрол на болката от артрит. Те обикновено се предписват само за кратко време, с указания да се намали дозата, когато артритът се подобри. Има много различни лекарства в тази група, включително аспирин. Днес, аспирин рядко се използва за неговото противовъзпалително действие; Въпреки това, той е широко използван при деца с повишени антифосфолипидни антитела, за да се предотврати нежелано съсирването на кръвта.

Антималарични лекарства

Антималарици като хидроксихлороквин са много полезни при лечение и контрол на фоточувствителни, дискоидни или субакутни видове SLE обриви. Може да отнеме месеци преди тези лекарства имат благоприятен ефект. Когато се приложат по-рано, тези лекарства също изглежда намаляват рецидивите на болестта, подобряват на контрола на бъбречни заболявания и защитават сърдечно-съдовата и други органни системи от увреда. Няма известна връзка между SLE и маларията. По-скоро, хидроксихлороквин помага за регулиране на нарушения на имунната система със SLE, които също са важни при лица с малария.

Кортикостероиди

Кортикостероиди, като преднизон или преднизолон, се използват за намаляване на възпалението и потискат активността на имунната система. Те са основната терапия за SLE. При деца с лека форма на заболяване, кортикостероиди, придружени с антималарийни лекарства може да бъде единствената необходима терапия. Когато заболяването е по-тежко, с участие на бъбреците или други вътрешни органи, те се използват в комбинация с имunosупресивни лекарства (виж по-долу). Първоначалният контрол на заболяването обикновено не може да бъде постигнат без ежедневно приложение на кортикостероиди за период от няколко седмици или месеци и повечето деца се нуждаят от тези лекарства в продължение на много години. Началната доза на кортикостероиди и честотата на приложение зависи от тежестта на заболяването и засегнатите органни системи. Високи дози перорални или интравенозни кортикостероиди обикновено се използват за лечение на тежка хемолитична анемия, болест на

централната нервна система и по-тежко бъбречно засягане. Децата изпитват подчертано чувство за благополучие и увеличена енергия след няколко дни на кортикостероиди. След като първоначалните прояви на болестта са контролирани, кортикостероидите се намаляват до най-ниското възможно ниво, която ще се запази благосъстоянието на детето. Понижаването на кортикостероидната доза трябва да става постепенно, с чест контрол за да е сигурно че клиничните и лабораторни показатели за активност на заболяването са подтиснати.

От време на време, юношите могат да се изкушат да спрат приема на кортикостероиди или да намалят или увеличат дозата им; Може би това е подтикнато от нежеланите лекарствени реакции или може би те се чувстват по-добре или по-зле. Важно е, децата и техните родители да разберат как кортикостероиди действат и защо спирането или промяната на лечението без лекарско наблюдение е опасно. Някои кортикостероиди (кортизон), обикновено се произвеждат от организма. При стартиране на лечението, тялото реагира чрез спиране собствено производство на кортизон и надбъбречните жлези, които го произвеждат стават мудни и мързеливи.

Ако се използват кортикостероиди за по-дълъг период от време и след това изведнъж се спрат, тялото не е в състояние да започне да произвежда достатъчно кортизон за известно време.

Резултатът може да бъде животозастрашаваща липса на кортизон (надбъбречна недостатъчност). Освен това, намаляване на дозата на кортикостероид, който е твърде бързо може да доведе до обостряне на болестта.

Не-биологични болестопроменящи лекарства (БПАРЛ)

Тези лекарства включват азатиоприн, метотрексат, микофенолат мофетил и циклофосфамид. Те действат по различен начин от кортикостероидни лекарства и потискат възпалението. Тези лекарства се използват само когато кортикостероидите не са в състояние да контролират SLE и помагат на лекарите за намаляване на дневните дози на кортикостероидите за да се намалят страничните ефекти от лечението. Микофенолат мофетил, азатиоприн се дават като хапчета, циклофосфамид може да се прилага като хапчета или интравенозно пулсове. Терапията с циклофосфамид се използва при деца с тежко засягане на

централната нервна система. Метотрексат се прилага като хапчета или инжектиране под кожата.

Биологични БПАРЛ

Биологични DMARDs (често наричани просто биологични) включват средства, които блокират производството на автоантитела, или ефекта на специфична молекула. Едно от тези лекарства е ритуксимаб, който се използва предимно, когато стандартното лечение не може да контролира заболяването. Белimumаб е биологично лекарство, насочено срещу антияло-продуциращи кръвни В-клетки и е одобрен за лечение на възрастни пациенти с SLE. Като цяло, използването на биологични при деца и юноши с SLE е все още експериментално.

Изследванията в областта на автоимунните заболявания и особено SLE е много интензивно. Бъдещата цел е да се определят специфичните механизми на възпалението и автоимунитет, за да се подобрят таргетните терапии, без да се потиска цялата имунна система. В момента има много се провеждани клинични проучвания, включващи SLE. Те включват тестване на нови терапии и изследвания, за да се разшири познаването на различни аспекти от детския SLE. Тези активно продължаващи изследвания правят бъдещето все по-светло за деца със SLE.

Лекарствата, използвани за лечение на SLE са много важни при лечението на неговите симптоми. Както всички лекарства, те могат да доведат до различни странични ефекти (за подробно описание на нежелани реакции, моля вижте раздела за лекарствената терапия).

НСПВС може да предизвикат странични ефекти като стомашен дискомфорт (те трябва да се приемат след хранене), лесно насиняване и рядко промени във функциите на бъбреците или черния дроб. Антималарийните лекарства могат да предизвикат промени в ретината на окото и затова пациентите трябва да имат редовни проверки от специалист по очни болести (офталмолог).

Кортикостероидите могат да предизвикат широка гама от странични ефекти, както в краткосрочен, така и в дългосрочен план. Рисковете от тези странични ефекти се увеличават, когато се изискват високи дози кортикостероиди и когато те се използват за по-дълъг период. Техните основни нежелани реакции включват: Промени във външния вид (напр наддаване на тегло, подпухнали бузи, прекомерно окосмяване по тялото, кожни промени с лилави стрии, акне и лесно посиняване). Повишаване на теглото може да се контролира от диета с ниско калорични и с физически упражнения. Повишен риск от инфекции, особено от туберкулоза и варицела. Дете, което приема кортикостероиди и е било контактно на варицелата трябва да отиде на лекар възможно най-скоро. Незабавна защита срещу варицела може да се осъществи чрез прилагане на предварително образувани антитела (пасивна имунизация). Стомашни проблеми като диспепсия (нарушено храносмилане) или киселини. Този проблем може да изисква противоязвено лекарство. Подтискане на растежа. Поредките нежелани реакции включват: Високо кръвно налягане Слабост на мускулите (децата могат да имат затруднения при изкачване на стълби или ставане от стол) Нарушения в глюкозния метаболизъм, особено ако има генетично предразположение към диабет Промени в настроението, включително депресия и промени в настроението. Проблеми с очите като помътняване на лещата на очите (катаракта) и глаукома. Изтъняване на костите (остеопороза). Този страничен ефект може да бъде намален чрез упражнения, чрез консумирането на храни, богати на калций и, като допълнително калций и витамин D. Тези превантивни мерки трябва да започнат възможно най-скоро висока кортикостероид доза е започнал. Важно е да се отбележи, че повечето от кортикостероидни нежелани реакции са обратими и ще изчезне, когато дозата се намали или спре. DMARDs (биологично или не-биологично) също имат странични ефекти, които могат да станат сериозни.

2.6. Колко дълго трябва да продължи лечението?

Лечението трябва да продължи толкова дълго, колкото заболяването продължава. Общоприето е, че повечето деца със SLE се освобождават напълно от кортикостероидни лекарства с

голяма трудност. Дори дългосрочна поддържаща терапия с много ниска доза кортикостероид може да се сведе до минимум тенденцията към обостряния и поддържа заболяването под контрол. За много пациенти, това може да бъде най-доброто решение, за да се предотврати рискът от рецидив. Такива ниски дози кортикостероиди имат много малко и обикновено леки странични ефекти.

2.7. Нетрадиционни/допълнителни терапии

Има много допълнителни и алтернативни терапии на разположение и това може да е объркващо за пациентите и техните семейства. Помислете внимателно за рисковете и ползите от опитване на тези терапии, тъй като има малко доказана полза и те могат да костват скъпо, както по отношение на времето, последствията за детето и парите. Ако искате да се помисли за допълнителни и алтернативни терапии, моля обсъдете тези опции с твоя детски ревматолог. Някои терапии могат да взаимодействат с конвенционални лекарства. Повечето лекари няма да се противопоставят, стига да следвате медицинските съвети. Много е важно да не се спрете приема предписаните ви лекарства. Когато лекарства са необходими за задържането на заболяването под контрол, може да бъде много опасно да спрете да ги приемате, ако болестта е все още активна. Моля, обсъдете съображенията си относно лекарствената терапия с лекаря на детето си.

2.8. Какъв вид контролни прегледи/изследвания е нужен?

Честите посещения са важни, защото много условия, които могат да възникнат при SLE могат да бъдат предотвратени или лекувани по-лесно, ако се открият рано. Обикновено деца със SLE трябва да се видят поне веднъж на 3 месеца от ревматолог. Колкото е необходимо, се търси консултация с други специалисти: педиатрични дерматолози (грижа за кожата), педиатрични хематолози (кръвни заболявания) или педиатрични нефролози (бъбречни заболявания). Социални работници, психолози, специалисти по хранене и другите медицински специалисти, също участват в грижата за децата със SLE.

Децата със SLE трябва да имат редовни проверки на кръвното

налягане, уринен анализ, пълна кръвна картина, кръвна захар, коагулационни тестове и проверки на комплемента и нива на анти-нативна-ДНК-антитела. Периодичните кръвни тестове също са задължителни по време на курса на лечение с имunosупресори, за да е сигурно, че нивата на кръвните клетки, произвеждани от костния мозък не са прекалено ниски.

2.9. Колко дълго продължава заболяването?

Както бе споменато по-горе, няма лек за SLE. Признаците и симптомите на SLE може да са минимални или дори отсъстващи ако лекарства се вземат редовно и, както е предписано от детски ревматолог. Други фактори, като неизпълнение на редовния прием на лекарства, инфекции, стрес и слънчева светлина може да доведат до влошаване на SLE; това влошаване е известно също като "лупусен пристъп". Често е много трудно да се предвиди какво ще бъде развитието на болестта.

2.10. Каква е дългосрочната еволюция (прогноза) на заболяването?

Резултатът от SLE подобрява значително с ранен и продължителен контрол на заболяването, който може да се постигне с използването на хидроксихлороквин, кортикостероиди и БПАРЛ. Много пациенти с детството начало на SLE живеят много добре. Въпреки това, заболяването може да бъде тежко и животозастрашаващо и може да остане активно през юношеството и в зряла възраст.

Прогнозата на SLE в детството зависи от тежестта на засягането на вътрешните органи. Децата със значително бъбречно засягане и заболяване на централната нервна система се нуждаят от агресивно лечение. За разлика от това, леките обриви и артрит може да се контролират лесно. Прогнозата за индивидуалното дете обаче е относително непредсказуемо.

2.11. Възможно ли е пълно оздравяване?

Заболяването, ако се диагностицира рано и се лекува по подходящ начин на ранен етап, най-често се овладява и влиза в ремисия

(отсъствие на всички признаци и симптоми на SLE). Въпреки това, както вече бе споменато, SLE е непредсказуемо хронично заболяване и деца, диагностицирани с SLE обикновено остават под медицински грижи с продължаващо лечение. Често, специалист за възрастни, трябва да следи SLE, когато пациентът достигне зряла възраст.