

https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL_IL/intro

זאבת אדמנתית מערכתית (לופוס)

גרסת 2016

4. נספח 1. נוגדנים לפוספוליפידיים

נוגדנים לפוספוליפידיים הם נוגדים עצמיים הפועלים נגד הפוספוליפידיים של הגוף (שהם חלק מקרום התא) או נגד חלבונים הנקשרים לפוספוליפידיים. שני הנוגדנים הידועים ביותר הם נוגדנים לקרדיוליפין, נוגדנים נגד $\beta 2$ glycoprotein 1, ונוגדני lupus anticoagulants. זאבת עם מהילדים 50% -ב להמצא יכולים לפוספוליפידיים נוגדים. אך הם קיימים גם במחלות חיסון עצמי אחרות, בזיהומים שונים וכן באחוז קטן של ילדים ללא כל מחלה ידועה.

נוגדנים אלה מגבירים את הנטיה לקרישה בתוך כלי הדם, והם קשורים למספר מחלות, כגון קרישים בעורקים ו/או הורידים, ספירת טסיות נמוכה (טרומבוציטופניה), כאבי ראש מיגרנוטיים, אפילפסיה וכתמים סגולים הפרושים על העור reticularis livedo. קרישיות יתרה, עלולה לגרום לשבץ מוחי. אזורים אחרים בהם הקרישים שכיחים הם ורידי הרגליים והכליות. "תסמונת אנטיפוספוליפידית" היא השם שניתן למחלה בה מופיעים קרישים בגוף ביחד עם נוכחות נוגדנים לפוספוליפידיים בבדיקה.

נוכחות נוגדנים לפוספוליפידיים חשובה במיוחד בנשים הרות, כי הם מפריעים לתפקוד השליה. קרישים אשר מתפתחים בכלי הדם של השליה יכולים לגרום להפלה מוקדמת (הפלה ספונטנית), גדילה איטית בעובר, רעלת הריון (לחץ דם גבוה במהלך ההריון) ולידת עובר מת. בחלק מהנשים עם נוגדנים לפוספוליפידיים עלול להיווצר קושי להיכנס להריון.

מרבית הילדים עם נוגדנים לפוספוליפידיים אינם סובלים מאירוע טרומבוטי (קרישי). מתקיימים כעת מחקרים הבודקים את הטיפול המונע המיטבי לילדים אלה. כרגע, ילדים עם נוגדנים לפוספוליפידיים ומחלת חיסון עצמי נלווית מקבלים לרוב אספירין במינון נמוך. האספירין פועל על הטסיות כדי להפחית את דביקותם, וכך מפחית את יכולת הדם להיקרש. במתבגרים עם נוגדנים לפוספוליפידיים יש להמליץ גם על הימנעות מגורמי סיכון נוספים לקרישתיות, כגון עישון וגלולות למניעת הריון.

כאשר קובעים את האבחנה של תסמונת אנטיפוספוליפידית (בילדים שעברו טרומבוזה) הטיפול העיקרי הוא דילול הדם. השיטה המקובלת היא ע"י תרופה בשם וורפרין (קומדין), הנוגדת קרישה. יש לקחת את התרופה באופן יומי, ולבדוק את קרישת הדם באופן סדיר כדי להבטיח שהורפרין מדלל את הדם במידה הדרושה. קיימות גם אופציות

של הפרין המוזרק מתחת לעור ואספירין. משך הטיפול נוגד הקרישה תלוי מאוד בחומרת התופעה ובסוג הקרישים. נשים נוגדנים לפוסופוליפידים אשר סובלות מהפלות חוזרות יכולות גם הן לקבל טיפול, אך לא ע"י וורפרין העלול לגרום להפרעות בעובר אם ניתן בזמן ההריון. הטיפול -בנשים אלו הוא באספירין והפרין. יש לתת הפרין כל יום במשך ההריון בהזרקה תת-עורית. באמצעות שמוש בתרופות אלו והשגחה צמודה של רופאים מיילדים, כ-80% מהנשים תעבורנה הריון מוצלח.