

## لوپوس اریتماتوز سیستمیک

نسخه 2016

### 1. لوپوس اریتماتوز سیستمیک SLE چیست؟

#### 1.1 این بیماری چیست؟

لوپوس اریتماتوز سیستمیک SLE یک بیماری خودایمنی مزمن است که می تواند ارگانهای متعددی بخصوص پوست ،مفاصل،خون ،کلیه ها وسیستم عصبی مرکزی را در بدن درگیر کند. منظور از "مزمن بودن" این است که بیماری می تواند برای یک مدت طولانی باقی بماند. منظور از "خودایمنی"، وجود اختلالی است در سیستم ایمنی که در آن سیستم ایمنی بجای محافظت بدن در مقابل ویروس ومیکروب ،به بافت های خود بیمار حمله می کند. نامگذاری "لوپوس اریتماتوز سیستمیک" به اوایل قرن بیستم بر می گردد. منظور از "سیستمیک" این است که تعداد زیادی از ارگانهای بدن درگیر می شوند. کلمه "لوپوس" از کلمه لاتین بمعنی "گرگ" مشتق شده وبه بثورات پوستی پروانه ای شکل خاص روی صورت این بیماران ، که مشابه طرح سفید رنگ روی صورت گرگ هستند ،اطلاق می گردد. واژه "اریتماتوز" بزبان یونانی بمعنی "قرمز" است وبه قرمزی بثورات پوستی اطلاق می گردد.

#### 2.1 این بیماری چقدر شایع است؟

لوپوس در سراسر دنیا شناخته شده است. بنظر می رسد که بیماری در امریکای-افریقایی ها، اسپانیایی ها، آسیایی ها و بومی های امریکایی شایع تر باشد. در اروپا شیوع لوپوس 1/2500 می باشد وحدود 15% از همه بیماران لوپوسی قبل از 18 سالگی تشخیص داده می شوند.شروع لوپوس قبل از 5 سالگی نادر می باشد وقبل از سن بلوغ ناشایع است.اگر لوپوس قبل از 18سالگی بروز نماید پزشکان از اسامی مختلف مثل لوپوس کودکان کودکی دوران شروع با لوپوس ، juvenile SLE نوجوانان لوپوس ، pediatric SLE باروری سنین در خانمهای ، اغلب .کنند می استفاده childhood- onset SLE 45-15سالگی مبتلا می شوند ودر این گروه سنیننسبت خانمها به آقایان 9 به 1 می باشد. قبل از بلوغ میزان ابتلا در آقایان بالاتر است وحدود یک بیمار از هر 5 کودک مبتلا به لوپوس ، مذکر هستند.

### 3.1 علل این بیماری چیست ؟

لوپوس یک بیماری مسری نیست ، بلکه بیماری خودایمنی است که در آن سیستم ایمنی تواناییش را برای افتراق گذاشتن بین عوامل خارجی وسلولها وبافت خودی را از دست داده است. سیستم ایمنی دچار اشتباه شده ودر بین سایر عوامل ، اتوانتی بادی هایی را تولید می کند که سلولهای طبیعی خود فرد را بعنوان خارجی تلقی کرده وبه آنها حمله می کنند. نتیجه یک واکنش خودایمنی این است که در اعضای خاصی ( مثل مفاصل ، کلیه ها ، پوست وغیره ) التهاب بوجود میاید. منظور از التهاب این است که قسمتهای درگیر بدن گرم ، قرمز ، متورم وبعضی وقتها دردناک میشوند.اگر علایم التهاب طول بکشد ، چنانچه در لوپوس دیده می شود ، بافتها رادچار آسیب شده وعملکرد طبیعی آنها مختل می گردد.بهمین دلیل ، هدف درمان در لوپوس کم کردن التهاب است. عوامل خطر ارثی متعدد همراه با فاکتورهای محیطی اتفاقی مسئول این پاسخ ایمنی غیر طبیعی در نظر گرفته می شوند..مشخص شده که عوامل متعددی از جمله عدم تعادل سطح هورمونی درهنگام بلوغ ، استرس وعوامل محیطی مثل مواجهه با نور خورشید ، عفونتهای ویروسی وداروها (مثل ایزونیازید ،هیدرالازین ،پروکا مین آمید ، داروهای ضد تشنج (می توانند بعنوان شروع کننده بیماری لوپوس باشند.

### 4.1 آیا این بیماری ارثی است ؟

لوپوس می تواند بصورت فامیلی دیده شود.کودکان یکسری فاکتورهای ژنتیکی که هنوز شناخته شده نیستند راز والدینشان به ارث می برند که ممکن است آنها را مستعد ابتلا به لوپوس کند.در حالیکه ابتلا ی قطعی به لوپوس را نداشته باشند.در عینحال که احتمال گرفتن بیماری لوپوس برای آنها بیشتراست. برای مثال ، در دوقلوهای همسان ،اگر یک قل مبتلا به لوپوس باشد ، خطر گرفتن لوپوس در قل دیگر بیشتر از 50% نیست.هیچ تست ژنتیکی یا تشخیص قبل از تولد برای لوپوس وجود ندارد.

### 5.1 آیا می توان از ابتلا به بیماری لوپوس جلوگیری کرد؟

از لوپوس نمی توان پیشگیری کرد ،اگرچه ،کودک مبتلا باید از تماس با شرایط خاصی که ممکن است باعث به راه افتادن بیماری و یا عود بیماری شود (مثل تماس با نور خورشید بدون استفاده از ضد آفتاب ،بعضی از عفونتهای ویروسی ، استرس ،هورمونها وداروهای خاص ) اجتناب کند.

### 6.1 آیا لوپوس مسری است ؟

لوپوس مسری نیست .این به این معنا است که بیماری از یک شخص به شخص دیگر منتقل نمی شود.

## 7.1 علایم اصلی بیماری چیست؟

بیماری ممکن است با بروز علایم جدیدی که بتدریج در طی هفته ها ، ماهها و یا حتی سالها ، ظاهر می شود ، شروع گردد. از شایعترین علایم اولیه لوپوس در بچه ها ، شکایات غیر اختصاصی مثل خستگی مفرط و کسل بودن می باشد. بسیاری از کودکان مبتلا به لوپوس ، تب متناوب یا دایمی ، کاهش وزن و کاهش اشتها دارند. با گذشت زمان ، اکثر کودکان ، علایم اختصاصی بیماری را که در نتیجه درگیری یک یا چند ارگان بوجود می آید ، را نشان می دهند. درگیری پوست و مخاط خیلی شایع است و ممکن است شامل بثورات جلدی متنوع ، حساسیت به نور (قرارگرفتن در معرض نور آفتاب باعث بروز بثورات پوستی می شود ) ، یا زخمهای داخل بینی یا دهان باشد. بثورات "بال پروانه ای" تیپیک که از روی بینی و گونه ها می گذرد ، در یک سوم تا نیمی از کودکان مبتلا دیده می شود. گاهی افزایش ریزش مو (آلوپسی) دیده می شود. بعد از تماس با سرما ، رنگ دستها از قرمز به سفید و سپس آبی تغییر می یابد (پدیده رینود). علایم همچنین می تواند شامل سفتی مفاصل ، درد عضله ، کم خونی ، سهولت در خونمردگی با ضربه های خفیف ، سردرد ، تشنج و درد سینه باشد. در اکثر کودکان مبتلا به لوپوس ، درجاتی از درگیری کلیه وجود دارد و یک عامل تعیین کننده اصلی در پیش آگهی طولانی مدت بیماری ، درگیری کلیه می باشد. شایع ترین علایم درگیری شدید کلیه شامل فشارخون بالا ، وجود خون و پروتیین در ادرار ، و ورم بخصوص در پاها ، ساق پاها و پشت پلکها می باشد.

## 8.1 آیا بیماری در همه بچه ها مشابه است ؟

علایم لوپوس از تنوع گسترده ای در بین کودکان مبتلا برخوردار است و هر کودک لیست علایم و نشانه های خاص خودش را دارد که با دیگری متفاوت است. همه علایمی که قبلاً شرح داده شد می توانند در شروع بیماری یا هر زمانی در طی سیر بیماری با شدت متفاوت بروز کنند. خوردن داروهایی که توسط پزشک لوپوس تان تجویز شده به کنترل علایم لوپوس کمک می کند.

## 9.1 آیا بیماری در کودکان با بیماری در بالغین تفاوت دارد؟

تظاهرات لوپوس در کودکان و نوجوانان مشابه لوپوس در بالغین است. هرچند ، لوپوس در کودکان سیر شدیدتری دارد بطوری که کودکان در هر زمان چندین تظاهر التهابی مربوط به بیماری لوپوس را نشان می دهند. همچنین در کودکان مبتلا به لوپوس درگیری بیماری کلیوی و مغزی نسبت به بالغین اشیع بیشتری دارد.