

## 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 یخصوص پوست ، مفاصل، خون ، کلیه ها و سیستم 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 و میکروب ، 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 و به 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 و به 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-آفریقایی ها، اسپانیایی ها، آسیایی ها و بومی های امریکایی شایع تر باشد. در اروپا شیوع لوپوس 1/2500 می باشد و حدود 15% از همه بیماران لوپوسی قبل از 18 سالگی تشخیص داده می شوند. شروع لوپوس قبل از 5 سالگی نادر می باشد و قبل از سن بلوغ ناشایع است. اگر لوپوس قبل از 18 سالگی 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 45-15 سالگی مبتلا می شوند و در این گروه سنین نسبت خانمها به آقایان 9 به 1 می باشد. قبل از بلوغ میزان ابتلا در آقایان بالاتر است و حدود 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 ، اتوآنتی 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" تپیک 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.

## 2. تشخیص و درمان

### 1.2 بیماری چگونه تشخیص داده می شود؟

تشخیص لوپوس بر اساس مجموعه ای از علایم (مثل درد ) ، نشانه ها (مثل تب ) و

آزمایشات خون وادرار وبعداز رد کردن سایر بیماریها داده می شود.همه علائم ونشانه ها در یک زمان مشخص وجود ندارد وهمین باعث می شود که تشخیص سریع لویوس مشکل باشد.برای کمک به تشخیص لویوس از سایر بیماریها ،پزشکان انجمن روماتولوژی امریکا یک لیست از 11 معیار را تهیه کرده اند که وقتی مجموعه ایی از آنها باشند ،تشخیص لویوس را مطرح می کند.

این معیارها بعضی از شایع ترین علائم واختلالات مشاهده شده در بیماران لویوسی را نشان می دهد. برای تشخیص رسمی لویوس ، بیمار باید حداقل 4 مورد از این 11 معیار رادر هر زمانی از شروع بیماری داشته باشد. گرچه پزشکان ماهرمی توانند تشخیص لویوس را حتی در حضور کمتر از 4 معیار نیز مطرح نمایند.

### **بثورات پوستی " بال پروانه ایی "**

بثورات پوستی قرمز رنگی است که روی گونه ها وپل بینی ایجاد می شود.

### **افزایش حساسیت به نور خورشید (فتوسنسیتیویتی )**

فتوسنسیتیویتی : یک افزایش واکنش پوست نسبت به نور خورشید است . پوست پوشیده شده توسط لباس معمولادرگیر نمی شود.

### **لویوس دیسکوئید**

بثورات گرد وسکه ایی شکل با سطح برجسته ویوسته ریزی دهنده است که روی صورت ،پوست سر، گوش ها و،سینه یا بازوها ظاهر می شود .جای ضایعات بعداز بهبود باقی می ماند . ضایعات دیسکوئید در کودکان سیاهپوست شایعتر از سایر نژاد ها می باشد.

### **زخمهای مخاطی**

زخمهای کوچکی هستند که در دهان یا بینی ایجاد میشوند.معولا بدون درد هستند ولی زخمهای بینی ممکن است منجر به خونریزی از بینی شود.

### **آرتريت (التهاب مفصل)**

آرتريت اكثر کودکان مبتلا به لویوس را گرفتار می کند. آرتريت موجب درد و تورم مفاصل دست، مچ دستها ، آرنجها، زانوها و سایر مفاصل دست ها و پاها می شود. درد ممکن است مهاجر باشد یعنی از يك مفصل به مفصل دیگر تغییر مکان دهد. درد ممکن است دو مفصل مشابه را در دو طرف بدن درگیر نماید. آرتريت در لویوس باعث تغییرات دایمی و(د فرمیتی = تغییر شکل اندامها ) نمی شود.

### **پلوریت (التهاب پلور)**

"پلوریت" به التهاب پلور، که پرده احاطه کننده ریه هاست گفته می شود و"پریکاردیت" به التهاب پریکاردیوم که پرده احاطه کننده قلب است گفته می شود. التهاب این بافتهاي ظریف و نازك موجب تجمع مایع در اطراف قلب و ریه ها می شود. پلوریت باعث نوع خاصی از درد قفسه سینه می شود که با تنفس و دم عمیق بدتر می شود.

## درگیری کلیه

درگیری کلیه ها: تقریباً در همه کودکان مبتلا به لوپوس مشاهده می شود که دامنه آن می تواند از درگیری خیلی خفیف تا بسیار شدید باشد. معمولاً در شروع بیماری، بدون علامت هستند و تنها در آزمایش ادرار و آزمایشهای خون که عملکرد کلیه را نشان می دهد، مشخص میشوند. در کودکان با آسیب قابل توجه کلیه ها، ممکن است خون و پروتیین در ادرار و ورم خصوصاً در نواحی ساق پاها و پاها دیده شود.

## سیستم عصبی مرکزی

درگیری سیستم عصبی مرکزی: شامل سردرد، تشنج و تظاهرات عصبی-روانی مثل اختلال در تمرکز و حافظه، اختلالات خلقی، افسردگی و سایکوز (یک اختلال ذهنی جدی که تفکر و رفتار فرد را دچار آشفتگی می کند) می شود.

## اختلالات سلولهای خونی

این اختلالات توسط آنتی بادی های ضد عوامل خودی (اتوآنتی بادی) که به سلولهای خونی حمله می کنند، ایجاد می شود. فرآیند تخریب گلبولهای قرمز (که اکسیژن را از ریه ها به بافتها منتقل می کنند) "همولیز" نامیده می شود و ممکن است باعث ایجاد کم خونی ناشی از همولیز (آنمی همولیتیک) شود. این تخریب سلولی ممکن است آهسته و نسبتاً خفیف باشد و یا بسیار سریع باشد و موجب به وجود آمدن فوریت های پزشکی گردد. کاهش در تعداد گلبولهای سفید خون "لکوپنی" نامیده می شود و وقوع آن در لوپوس معمولاً خطرناک نمی باشد. کاهش تعداد پلاکت های خون "ترومبوسیتوپنی" نامیده می شود. کودکانی که دچار کاهش تعداد پلاکت شده اند، براحتی دچار خونمردگی زیر پوستی و خونریزی در قسمتهای مختلف نظیر دستگاه گوارش، دستگاه ادراری، رحم، و یا مغز می شوند.

## اختلالات ایمنولوژیک

این اختلالات به علت حضور آنتی بادی های ضد خودی (اتوآنتی بادی) موجود در گردش خون که در بیماری لوپوس یافت می شود ایجاد می گردد.

الف: حضور آنتی بادهای بر علیه فسفولیپید (ضمیمه 1)

ب: آنتی بادهای ضد DNA آنتی بادی هایی هستند که مستقیماً بر علیه مواد ژنتیکی موجود در سلولهای بدن تولید می شوند. این آنتی بادهای عمدتاً در لوپوس یافت می شوند. این آزمایشات باید مرتباً تکرار شود زیرا بنظر میرسد که مقدار آنتی بادی بر علیه DNA در زمانی که لوپوس فعال است، افزایش پیدا میکند و اندازه گیری سطح آن می تواند به پزشک در اندازه گیری میزان و درجه فعالیت بیماری کمک کند

ج: آنتی بادی بر علیه اسمیت آنتی اسمیت antibodies sm- Anti نام آن از نام نخستین بیمار (خانم اسمیت) که این آنتی بادی در خون وی کشف شد، گرفته شده است این آنتی بادی های ضد خودی (اتوآنتی بادی) تقریباً انحصاراً در لوپوس دیده می شود و اغلب به تایید تشخیص کمک می کند.

## آنتی بادی های ضد هسته ANA-

این آنتی بادیها ی ضد خودی مستقیما بر علیه هسته سلول ایجاد می شوند . تقریبا در خون اکثر بیماران لوپوسی پیدا می شوند. با این وجود، یک تست مثبت ANA بتهایی لوپوس را اثبات نمی کند ، چون این تست ممکن است در سایر بیماریها نیز مثبت شود حتی بصورت مثبت ضعیف در 5-15% کودکان سالم نیز دیده می شود.

## 2.2 این آزمایشها چه اهمیتی دارند؟

تستهای آزمایشگاهی می توانند به تشخیص بیماری لوپوس و تصمیم گیری برای درگیری یا عدم درگیری اعضای داخلی کمک کنند. انجام آزمایشهای منظم خون و ادرار برای کنترل کردن فعالیت و شدت بیماری الزامی هستند و همچنین میزان تحمل وموفقیت درمان دارویی را تعیین می کنند. چندین تست آزمایشگاهی وجود دارند که می توانند برای تشخیص لوپوس ، در تصمیم گیری برای اینکه چه دارویی تجویز شود ، در ارزیابی کردن عملکرد داروهای تجویز شده و در کنترل التهاب لوپوس کمک کننده باشند.

آزمایشات بالینی روتین : این تستها حضور یک بیماری سیستمیک فعال با درگیری اعضای متعدد را نشان می دهد. سرعت رسوب گلبولهای قرمز ESR و پروتئین C واکنشی CRP هر دو در التهابات افزایش پیدا میکنند. CRP در لوپوس می تواند طبیعی باشد ، درحالیکه ESR بالا است . افزایش CRP می تواند نشان دهنده اضافه شدن عفونت باشد.. شمارش کامل سلولهای خونی CBC ممکن است کم خونی ، کاهش پلاکت وگلبولهای سفید را نشان دهد. الکتروفورز پروتئینهای سرم ممکن است افزایش گاما گلوبینها را نشان دهد.(که نشان دهنده افزایش التهاب وتولید اتوانتی بادی می باشد). سطح پایین آلبومین ممکن است نشانه درگیری کلیه باشد. مجموعه آزمایشات بیوشیمی روتین ممکن است درگیری کلیه (با افزایش در نیتروژن اوره خون BUN وکراتینین ، تغییر در غلظت الکترولیتها ) ، آزمایشهای غیرطبیعی در عملکرد کبد ودرگیری عضلات ( افزایش آنزیمهای عضله ) را نشان دهد. آزمایشهای عملکرد کبد وآنزیمهای عضلانی : چنانچه درگیری کبد یا عضله وجود داشته باشد ، سطح این آنزیمها افزایش می یابد. آزمایش ادرار در زمان تشخیص لوپوس ودر طی پیگیری بیماری، برای تعیین درگیری کلیه بسیار اهمیت دارد. تجزیه ادرار می تواند علائم مختلفی از التهاب در کلیه مثل وجود گلبولهای قرمز یا حضور مقدار زیادی پروتئین را نشان دهد. گاهی از اوقات جمع آوری ادرار 24 ساعته از کودکان مبتلا به لوپوس ، درخواست می شود. که به این طریق ، میتوان درگیری زودرس کلیه را مشخص کرد. سطح کمپلمانها : پروتئین های کمپلمان قسمتی از سیستم ایمنی ارثی هستند. کمپلمانهای خاص مثل C3, C4 ممکن است در واکنشهای ایمنی مصرف شود وسطح پایین این پروتئین ها علامتی از حضوربیماری فعال ، بخصوص بیماری کلیه می باشد. امروزه تعدادزیادی از سایر آزمایشات برای ارزیابی اثرات لوپوس روی قسمتهای مختلف بدن دردسترس است. اغلب وقتی که کلیه درگیرباشد بیوپسی (خارج کردن تکه کوچکی از بافت) از کلیه انجام می شود. بیوپسی کلیه اطلاعات با ارزشی در مورد نوع ، درجه درگیری وسن ضایعه لوپوس می دهد وبه انتخاب درمان صحیح نیز کمک میکند. بیوپسی پوست از ضایعه ممکن است به تشخیص واسکولیتهای پوستی ، لوپوس دیسکوئید ویا برای تعیین ماهیت راشهای پوستی مختلف در یک فرد مبتلا به لوپوس کمک کند. سایر تستها شامل :عکس سینه (برای دیدن قلب وریه )

---

، اکوکاردیوگرافی ، نوار قلبی ECG برای قلب ، تست عملکرد ریه برای ریه ها ، نوار مغزی ، باشد می ، مختلف بافتهای بیوپسی و احیانا مغز های اسکن سایر یا MRI آی آر ام ، EEG

### **3.2. آیا این بیماری قابل درمان است و درمان قطعی دارد؟**

در حال حاضر هیچ درمان اختصاصی برای درمان قطعی لوپوس وجود ندارد. درمان لوپوس به کنترل علائم و نشانه های بیماری کمک خواهد کرد و به جلوگیری از عوارض بیماری شامل آسیب دائمی به اعضا و بافتهای بدن نیز کمک می کند. هنگامی که لوپوس برای اولین بار تشخیص داده می شود، معمولا فعال است. در این مرحله ممکن است برای کنترل بیماری و جلوگیری از آسیب اعضای بدن به دوزهای بالای دارو نیاز باشد. در اکثر کودکان ، عود بیماری با درمان تحت کنترل می آید و بیماری ممکن است به خاموشی برود که آن زمانی است که بیمار مقدار کمی دارومی گیرد و یا حتی بدون درمان است .

### **4.2 درمانها کدامند؟**

هیچ درمان ثابت شده ایی برای لوپوس در کودکان وجود ندارد. اکثریت علائم لوپوس مربوط به التهاب است و بنابراین هدف از انجام درمان ، کاهش دادن این التهاب خواهد بود. بطور کلی از 5 گروه دارویی برای درمان کودکان مبتلا به لوپوس استفاده می شود.

#### **داروهای ضد التهابی غیر استروئیدی (NSAIDs)**

آنها ،شود می استفاده آرتريت از ناشی درد کنترل برای ناپروکسن یا بروفن مثل NSAIDs معمولا فقط برای یک دوره کوتاه تجویز می شوند، و همینطور که آرتريت رو به بهبود می رود ، دستور کم کردن دوز دارو داده می شود. داروهای متعددی در این گروه دارویی وجود دارد که آسپرین یکی از آنها است. امروزه آسپرین بندرت برای اثرات ضدالتهابیش مورد استفاده قرار می گیرد؛ با این وجود آسپرین بطور وسیعی در کودکانی که سطح بالای آنتی بادی ضد فسفولیپید دارند ، تجویز می شود تا از ایجاد لخته های خونی ناخواسته جلوگیری کند.

#### **داروهای ضد مالاریا**

داروهای ضد مالاریا مثل هیدروکسی کلروکین در درمان و کنترل بثورات پوستی حساس بنور آفتاب مثل راشهای دیسکوئید یا انواع تحت حاد بثورات لوپوسی بسیار مفید است . ممکن است چند ماه طول بکشد تا اثرات مفید دارو ظاهر شود. بنظر می رسد اگر این داروها زود -تجویز شود ، باعث کاهش عود بیماری ، بهبود کنترل بیماری کلیوی و حفظ سیستم قلبی عروقی و سایر اعضای بدن از آسیب ناشی از بیماری می شود. هیچ ارتباط شناخته شده ای بین لوپوس و مالاریا وجود ندارد. هیدروکسی کلروکین به تنظیم اختلال سیستم ایمنی در لوپوس کمک می کند، که این مسئله در اشخاص مبتلا به مالاریا نیز حائز اهمیت است.

#### **کورتیکواستروئیدها**

کورتیکواستروئید ها، مثل پردنیزون و پردنیزولون، برای کاهش التهاب و سرکوب فعالیت

سیستم ایمنی بکار می روند. این داروها درمان اصلی لوپوس هستند. در کودکان مبتلا به بیماری خفیف، ممکن است کورتیکواستروئیدها همراه با داروهای ضد مالاریا تنها درمان مورد نیاز باشد. وقتی که بیماری شدیدتر است، مثلا درگیری کلیه و یا سایر ارگانهای داخلی بدن وجود دارد، کورتیکواستروئیدها همراه با داروهای سرکوب کننده سیستم ایمنی تجویز می شوند. (قسمت زیر را ببینید). معمولا بدون تجویز روزانه کورتیکواستروئید برای یک دوره چندین هفته یا ماه، نمی توان به کنترل اولیه بیماری نایل شد و اغلب کودکان به این داروها برای چندین سال نیاز دارند. مقدار شروع و تعداد دفعات تجویز کورتیکواستروئید به شدت بیماری و اعضای مبتلا بستگی دارد. مقادیر بالای کورتیکواستروئید بصورت خوراکی یا تزریق داخل وریدی معمولا برای درمان کم خونی همولیتیک شدید، بیماری سیستم اعصاب مرکزی و انواع شدیدتر درگیری کلیه بکار می رود. کودکان تحت درمان چندروز پس از تجویز کورتیکواستروئید احساس بهبودی واضح و افزایش یافتن انرژی می کنند. بعد از کنترل تظاهرات اولیه بیماری، مقدار کورتیکواستروئید به حداقل میزانی که کودک را در وضعیت سلامت نگه دارد، کاهش داده می شود. کم کردن مقدار کورتیکواستروئید باید تدریجی باشد و با مانیتورینگ مکرر باید از سرکوب ماندن فعالیت بیماری از نظر بالینی و آزمایشگاهی مطمئن شد.

گاهی از اوقات، نوجوانان ممکن است اقدام به قطع مصرف کورتیکواستروئید کنند و یا مقدار دارو را سرخود افزایش و یا کاهش دهند، شاید بدلیل اینکه تحمل عوارض دارو را ندارند و یا شاید احساس بهتر بودن یا بدتر بودن می کنند. ضروری است که کودکان و والدینشان بدانند که کورتیکواستروئید چطور کار می کند و چرا قطع و یا تغییر دارو بدون نظارت پزشکی خطرناک است. کورتیکواستروئیدهای خاص (کورتیزون) بطور طبیعی در بدن تولید می شود. وقتی درمان شروع می شود، بدن تولید کورتیزون خودش را متوقف می کند و غده فوق کلیه، که آنرا تولید می کند کم کار و تنبل می شود. اگر کورتیکواستروئید برای مدت طولانی استفاده شود و سپس بطور ناگهانی قطع گردد، بدن ممکن است نتواند تا مدتی شروع به تولید مقدار کافی کورتیزون نماید. در نتیجه فقدان کورتیزون می تواند در حدی کم باشد که تهدید کننده حیات است (نارسایی غده فوق کلیه). علاوه بر این کاهش خیلی سریع مقدار کورتیکواستروئید ممکن است منجر به شعله ور شدن بیماری گردد.

### **داروهای غیر بیولوژیک تعدیل کننده بیماری DMARDs**

این داروها شامل آزاتیوپرین، متوترکسات، مایکوفنولات مفیل و سیکلوفسفامید می باشد. این داروها با مکانیسمهای متفاوت از داروهای کورتیکواستروئید عمل کرده و التهاب را سرکوب و خاموش می نمایند. از این داروها در مواردی استفاده می شود که کورتیکواستروئید بتنهایی قادر به کنترل بیماری لوپوس نمی باشد و همچنین به پزشک برای کاهش دوز روزانه کورتیکواستروئید بمنظور کم کردن عوارض جانبی در عین حال که علائم بیماری لوپوس تحت کنترل باشد، کمک می کند مایکوفنولات مفیل و آزاتیوپرین بصورت قرص داده می شود و سیکلوفسفامید می تواند بصورت قرص یا پالس وریدی داده شود. درمان سیکلوفسفامید در کودکان دچار درگیری شدید سیستم اعصاب مرکزی انجام میشود. متوترکسات بصورت قرص یا تزریق زیر پوستی تجویز می گردد.



## بیولوژیکی DMARDs

است عواملی شامل (شود می نامیده بیولوژیک سادگی برای اغلب) بیولوژیکی DMARDs که تولید اتوانتی بادیها یا اثر یک مولکول خاص را بلوک می کند. یکی از این داروها ریتاکسی ماب می باشد، که عمدتاً وقتی که درمان استاندارد برای کنترل بیماری شکست می خورد، استفاده می شود. بلیومب یک داروی بیولوژیک است که بر علیه سلولهای نوع B تولید کننده آنتی بادی معطوف می شود و برای درمان لوپوس بالغین تایید شده است. بطور کلی، استفاده از داروهای بیولوژیکی در کودکان و نوجوانان مبتلا به لوپوس هنوز آزمایشی است. تحقیقات بسیاری در زمینه بیماریهای خودایمنی و بخصوص لوپوس در جریان است. هدف آینده، شناختن مکانیسمهای اختصاصی التهاب و خودایمنی است تا با دانستن آن بتوان، بدون اینکه تمام سیستم ایمنی سرکوب شود، به درمان هدفمند بهتری دست یافت. در حال حاضر چندین مطالعه بالینی در مورد لوپوس در جریان است. این مطالعات شامل بررسی و امتحان کردن درمانهای جدید و تحقیق برای گسترش فهم جنبه های مختلف لوپوس کودکی می باشد. این تحقیقات فعال و در جریان، آینده را برای کودکان مبتلا به لوپوس بطور فزاینده ای روشن تر می کند.

## 5.2 عوارض جانبی درمان با این داروها چیست؟

داروهایی که برای درمان لوپوس بکار می رود در درمان علائم و نشانه های بیماری خیلی مفید هستند. مثل همه داروها، آنها میتوانند منجر به عوارض جانبی متعدد شوند (برای توضیحات دقیق تر در مورد عوارض جانبی، لطفاً به قسمت درمان دارویی مراجعه نمایید).

مصرف غذا از بعد باید) معده ناراحتی مثل جانبی عوارض باعث است ممکن NSAIDs شوند)، سهولت خونریزیهای زیر جلدی و بندرت تغییر در عملکرد کلیه یا کبد شود. داروهای ضد مالاریا باعث تغییرات در شبکه چشم می شود و بنابراین بیماران باید بطور منظم توسط چشم پزشک بررسی شوند.

مصرف کوتاه مدت و دراز مدت کورتیکواستروئیدها می تواند باعث عوارض جانبی متعددی بشود. خطر بروز این عوارض جانبی با مصرف دوزهای خیلی بالای کورتیکواستروئید و با افزایش طول مدت درمان، افزایش می یابد. عوارض جانبی اصلی آنها شامل: تغییرات در ظاهر فیزیکی؛ (مثل افزایش وزن گونه های پف آلود، افزایش بیش از اندازه موهای بدن، تغییرات پوستی بصورت خطوط بنفش رنگ، جوشهای پوستی و سهولت بروز خونریزیهای جلدی). افزایش وزن را می توان با رژیم کم کالری و ورزش کنترل کرد. افزایش ابتلا به عفونت، بخصوص سل و آبله مرغان. کودکی که تحت درمان با کورتیکواستروئید قرار دارد در صورت مواجهه با آبله مرغان باید هر چه سریعتر توسط پزشک دیده شود. ایمنی فوری بر علیه آبله مرغان توسط تجویز آنتی بادیهای از پیش تهیه شده (ایمنی غیرفعال) انجام می شود. ناراحتی معده مثل سوهاضمه یا سوزش سر دل. این عوارض ممکن است به داروهای ضد زخم معده نیاز داشته باشد. توقف رشد عوارض جانبی با شیوع کمتر شامل: افزایش

فشارخون ضعف عضلات (کودک ممکن است در بالا رفتن از پله ها یا بلند شدن از صندلی مشکل داشته باشد) اختلال در سوخت و ساز گلوکز ، بخصوص اگر استعداد ژنتیکی به بیماری قند(دیابت) وجود داشته باشد. تغییرات در خلق شامل افسردگی ونوسانات خلقی مشکلات چشمی مثل کدورت عدسی چشم (آب مروارید ) ،و آب سیاه سست شدن استخوانها ( پوکی استخوان ). این عارضه جانبی راممکن است با ورزش ، خوردن غذاهای غنی از کلسیم وبا دریافت کلسیم وویتامین D اضافی ، کاهش داد.چنین اقدامات پیشگیرانه ای را بمحض شروع دوزهای بالای کورتیکواستروئید باید شروع کرد. لازم به یادآوری است که اکثر عوارض جانبی کورتیکواستروئید ها برگشت پذیر هستند وبا کاهش مقدار دارو یا قطع داروآزبین می روند.

باشد جدی تواند می که دارند جانبی عوارض هم ( غیربیولوژیکی یا بیولوژیکی ) DMARDS

## 6.2 تا چه مدت باید درمان ادامه داده شود ؟

درمان را باید تا زمانی که بیماری وجود دارد ادامه داد. اتفاق نظر عمومی براینست که در اکثر کودکان مبتلا به لوپوس ، تنها در صورت وجود مشکلات شدید ، قطع درمان کورتیکواستروئید بطور کامل انجام گیرد. یک درمان نگهدارنده طولانی مدت حتی با دوزهای خیلی پایین کورتیکواستروئید می تواند تمایل به عود را حداقل برساند وبیماری را تحت کنترل نگه دارد.برای اکثر بیماران، این درمان می تواند بهترین راه حل برای جلوگیری از خطر عود بیماری باشد.چنین دوز پایین کورتیکواستروئید بطورکلی عوارض جانبی خیلی کم و خفیفی دارد.

## 7.2 در مورد درمانهای مکمل و غیر رسمی چطور؟

درمانهای مکمل و غیررسمی زیادی در دسترس هستند ومی تواند برای بیماران وخانواده هایشان گیج کننده باشد. بدقت در مورد فایده وخطرات امتحان کردن این نوع درمانها فکر کنید چون فواید ثابت شده کمی وجود دارد وآنها می توانند هم از نظر زمانی وهم از نظر بار بیماری که به کودک ومال شما وارد می شود، خیلی گران تمام شوند. چنانچه می خواهید درمان مکمل یا درمانهای غیررسمی رادر نظر بگیرید،لطفا درمورد این انتخابها با دکتر روماتولوژیست اطفا لتان مشورت کنید. بعضی از درمانها می توانند با داروهای رایج تداخل داشته باشند. اکثر پزشکان مخالفتی نخواهند داشت مشروط بر اینکه دستورات پزشکی را دنبال کنید.این مهم است که داروهایی را که برایتان تجویز شده قطع نکنید. وقتیکه داروها برای تحت کنترل نگه داشتن بیماری ضروری هستند ، چنانچه بیماری هنوز فعال باشد، قطع کردن آنها می تواند بسیار خطرناک باشد. لطفا راجع به داروها با پزشک فرزندتان صحبت کنید.

## 8.2 چه نوع بررسیهای دوره ای ضروری است ؟

ویزیتهای مکرر اهمیت دارند چون بسیاری ازوقایع ناشی از لوپوس در صورت تشخیص زودرس قابل پیشگیری است یا براحتی درمان می شود.بطور کلی کودکان مبتلا به لوپوس

لازم است که حداقل هر 3 ماه یکبار توسط یک روماتولوژیست ویزیت شوند. چنانچه نیاز بود باید با سایر فوق تخصص ها مثل فوق تخصص پوست اطفال (برای مراقبتهای پوستی) ، فوق خون اطفال (بیماریهای خون) ، یا فوق تخصص کلیه اطفال (بیماریهای کلیه) مشورت انجام شود. مددکار اجتماعی ، روانپزشک ، متخصص تغذیه و سایر متخصصین در مراقبتهای بهداشتی هم بهتر است در درمان کودکان مبتلا به لوپوس دخالت داده شوند. در کودکان مبتلا به لوپوس باید فشارخون بطور منظم اندازه گیری شود. انجام آزمایش ادرار، شمارش سلولهای خونی، اندازه گیری قند خون ، تستهای انعقادی ، کمپلمانها و Anti ds DNA درمان تحت بیماران در خون آزمایشات ایبی دوره انجام دارد. ضرورت منظم بطور ds DNA با داروهای سرکوب کننده ایمنی نیز اجباری است ؛ برای اینکه مطمئن شوند که میزان سلولهای خونی که توسط مغز استخوان تولید می شود خیلی کاهش نیافته باشد.

## 9.2 بیماری چه مدت طول می کشد؟

همانطور که در بالا ذکر شد، هیچ درمان قطعی برای لوپوس وجود ندارد. نشانه ها و علائم لوپوس می تواند حداقل برسد یا کاملا از بین برود چنانچه داروها بطور منظم و همانطور که روماتولوژیست اطفال تجویز کرده ، داده شود. در میان سایر فاکتورها نگرفتن دارو بطور منظم ، عفونتها ، استرس و نور خورشید می توانند منجر به بدتر شدن بیماری لوپوس شوند؛ که این بدتر شدن بعنوان " شعله وری وعود لوپوس" معروف است. اغلب پیش بینی اینکه بیماری چه سیری را طی خواهد کرد، بسیار مشکل است.

## 10.2 سیر و پیش آگهی دراز مدت بیماری چگونه است؟

پیامد لوپوس بطور قابل توجهی با کنترل زود رس و طولانی مدت بیماری که توانسته با استفاده از هیدروکسی کلروکین کورتیکواستروئید و DMARDs بدست آید، بهبود یافته است. اکثر بیماران لوپوس با شروع از دوران کودکی خیلی خوب هستند. معذالک بیماری می تواند شدید و تهدیدکننده حیات باشد و ممکن است تا دوران نوجوانی و بزرگسالی فعال بماند. پیش آگهی لوپوس در کودکان به شدت درگیری اعضای داخلی بستگی دارد. کودکان با بیماری قابل توجه کلیه یا سیستم اعصاب مرکزی بدرمان تهاجمی و شدیدتر نیاز دارند. برعکس ، ثورات جلدی خفیف و آرتریت ممکن است براحتی کنترل شوند. با این وجود تعیین پیش آگهی برای یک کودک نسبتا غیر قابل پیش بینی است.

## 11.2 آیا بهبود بطور کامل امکان پذیر است؟

در صورتیکه بیماری زود تشخیص داده شود و در مراحل اولیه تحت درمان مناسب قرار گیرد اغلب بطور شایعی فروکش می کند و می تواند به مرحله خاموشی برود (عدم حضور کلیه علائم و نشانه های لوپوس). بهر حال همانطور که ذکر شد ، لوپوس یک بیماری مزمن غیر قابل پیش بینی است و کودکانی که برای آنها تشخیص لوپوس داده شده، بطور طبیعی تحت مراقبت پزشکی با ادامه درمان دارویی باقی می مانند. اغلب وقتی این بیماران به

بزرگسالی می رسند باید توسط متخصصین لوپوس بالغین پیگیری شوند.

### 3. زندگی روزمره

#### 1.3 چگونه بیماری لوپوس زندگی روزمره کودک و خانواده اش را تحت تاثیر قرار میدهد؟

زمانی که کودکان مبتلا به لوپوس درمان میشوند خواهند توانست ندگی طبیعی خواهند داشت. یک استثنا این است که نباید در معرض بیش از اندازه نور خورشید یا نور ماورا بنفش قرار گیرند چون ممکن است منجر به به راه افتدن مجدد ویا بدتر شدن بیماری آنان گردد. یک کودک مبتلا به لوپوس نباید در تمام طول روز به کنار ساحل دریا برود یا در کنار استخر آفتاب بگیرد. استفاده مرتب از ضدآفتاب با SPF 40 یا بیشتر الزامی است. کودکان بزرگتر از 10 سال، باید مشارکت و نقش بیشتری در درمان دارویی خویش برعهده گیرند و باید در مورد مراقبتهای شخصی انتخاب کننده باشند بیمار و والدینش باید از علائم لوپوس مطلع باشند تا بتوانند دوره های فعال شدن بیماری را تشخیص دهند. علائم خاصی نظیر خستگی مزمن و کاهش علاقه به انجام فعالیت ممکن است ماهها پس از فروکش کردن بیماری وجود داشته باشد. ورزش منظم برای حفظ وزن مناسب ، حفظ سلامت خوب استخوانها وماندن در شرایط دلخواه ضروری است .

#### 2.3 در مورد مدرسه چه اثری دارد؟

کودکان مبتلا به لوپوس بجز در دوره فعالیت شدید بیماری ، باید در مدرسه حضور یابند. بطور کلی لوپوس ، چنانچه درگیری سیستم اعصاب مرکزی وجود نداشته باشد ، در توانایی کودک در یادگیری وتفکر اثری ندارد. با درگیری سیستم اعصاب مرکزی ، مشکلاتی مثل اختلال در تمرکز و یاد آوری ، سردرد و اختلال خلق رخ می دهد. برنامه آموزشی درچنین مواردی باید تنظیم گردد. بطور کلی کودک باید برای شرکت در فعالیتهای فوق برنامه سازگار تا جایکه بیماری اجازه می دهد ، تشویق شود. بهرحال معلم ها باید از تشخیص کودک مبتلا به لوپوس آگاهی داشته باشند بطوریکه بتوانند در زمانهایی که مشکلات مربوط به لوپوس وجود دارد مثل درد مفصل یا درد سایر قسمتهای بدن که ممکن است روی یادگیری اثر داشته باشد ، تسهیلات فراهم کنند.

#### 3.3 لوپوس روی ورزشهای بیمار چه اثری دارد؟

جلوگیری از فعالیتهای عمومی معمولاً غیر ضروری و ناخوشایند است . تشویق به ورزش منظم در کودکان در دوره خاموشی بیماری باید ترغیب شود. پیاده روی ، شنا ، دوچرخه سواری وسایر فعالیتهای هوازی و ورزشهای در فضای باز توصیه میشود. لباسهای مناسب حفاظت کننده از نور آفتاب ، ضدآفتاب با طیف بالای حفاظتی SPF بالا واجتناب از تماس با نور آفتاب در طی ساعات اوج ، برای فعالیتهای در فضای باز توصیه می گردد. از ورزشهای خسته کننده اجتناب شود. در طی عود بیماری از ورزش کردن خوداری شود.

### 4.3 روی رژیم غذایی چه اثری دارد؟

هیچ رژیم خاصی که بتواند لویوس را درمان کند وجود ندارد. کودکان مبتلا به لویوس باید از رژیم متعادل و سالم استفاده کنند. در صورت مصرف کورتیکواستروئید، برای جلوگیری از افزایش فشارخون از غذاهای کم نمک، و برای پیشگیری از دیابت و افزایش وزن از غذاهای با قند پایین استفاده نمایند. علاوه بر این استفاده از مکملهای کلسیم و ویتامین D از ابتلا به پوکی استخوان جلوگیری می کند. از نظر علمی، مفید بودن سایر مکمل های ویتامینی در لویوس ثابت نشده است.

### 5.3 آیا آب و هوا می تواند در سیر بیماری اثر بگذارد؟

بخوبی شناخته شده که تماس با نور خورشید ممکن است باعث ایجاد ضایعات پوستی جدید و شعله ور شدن فعالیت بیماری شود. برای جلوگیری از این عوارض توصیه می شود قبل از خارج شدن کودک از منزل برای تمام قسمت های باز بدن از پمادهای ضد آفتاب با اثر حفاظتی بالا استفاده نمایند. بخاطر داشته باشید که ضدآفتاب باید حداقل 30 دقیقه قبل از خروج از منزل استفاده شود تا بتواند در پوست نفوذ کند و خشک شود. در روزهای آفتابی، پماد ضدآفتاب باید هر 3 ساعت استفاده شود. بعضی از ضدآفتابها، ضد آب هم هستند ولی با این حال توصیه می شود که بعد از حمام یا شنا دوباره مصرف شوند. پوشیدن لباسهای محافظت کننده از نور آفتاب مثل کلاه با لبه پهن و لباسهای آستین بلند، در زمانی که کودک در فضای باز است حتی در روزهای ابری نیز الزامی است چون اشعه ماورابنفش تماس از بعد حتی لویوس به مبتلا کودکان را بعضی. کند عبور ابرها از تواند می براحتی UV با اشعه ماورابنفش ناشی از لامپهای فلورسنت، لامپهای هالوژن یا مانیتور کامپیوتر دچار مشکل می شوند. برای چنین کودکانی، استفاده از صفحات دارای فیلترهای اشعه UV در مواقع استفاده از کامپیوتر، مفید می باشد.

### 6.3 می توان به کودکان واکسن زد؟

خطر عفونت در کودک مبتلا به لویوس بالا است؛ بنابراین پیشگیری از عفونت از طریق واکسیناسیون خیلی مهم است. تا حد ممکن کودک باید برنامه واکسیناسیون منظمی را حفظ نماید. گرچه استثنائاتی وجود دارد: کودکان با بیماری شدید و فعال نباید هیچ واکسنی دریافت کنند و کودکانی که تحت درمان با داروهای سرکوب کننده ایمنی، دوزهای بالای کورتیکواستروئید و داروهای بیولوژیک هستند بطور کلی هیچ واکسن و ویروس زنده (مثل واکسن سرخک، اوریون و سرخه MMR، واکسن فلج اطفال خوراکی و واکسن آبله مرغان) را نباید دریافت کنند. واکسن فلج اطفال خوراکی در اعضا خانواده کودک تحت درمان با داروهای سرکوب کننده ایمنی که با هم در یک خانه زندگی می کنند، نیز ممنوع است. واکسنهای پنوموکوک، مننگوکوک و آنفلونزا ی سالانه در کودکان مبتلا به لویوس که دوز بالای کورتیکواستروئید و یا داروهای سرکوب کننده سیستم ایمنی دریافت می کنند، توصیه می شود. واکسیناسیون HPV در دختر و پسرهای نوجوان مبتلا به لویوس توصیه می شود.

لازم بذکر است که کودکان مبتلا به لوپوس ممکن است به واکسیناسیون بیشتری نسبت به هم سن و سالانشان نیاز داشته باشند چون بنظر می رسد که ایمنی ایجاد شده با واکسن در بیماران لوپوسی کوتاهتر است.

### **7.3 زندگی زناشویی ، حاملگی و روشهای پیشگیری از بارداری در این بیماران چگونه است؟**

نوجوانان ممکن است از یک زناشویی سالم لذت ببرند. بهرحال نوجوانان فعال از نظر جنسی که تحت درمان DMARDS هستند و یا بیماری فعال دارند باید از روشهای پیشگیری از بارداری ایمن استفاده نمایند. بطور ایده ال حاملگی همیشه باید برنامه ریزی شده باشد. بویژه اینکه بعضی از داروهای ضد فشارخون و DMARDS می توانند برای تکامل جنین مضر باشند. اکثر خانمهای مبتلا به لوپوس می توانند یک حاملگی ایمن و یک نوزاد سالم داشته باشند. زمان ایده ال برای حاملگی وقتی است که بیماری بخصوص درگیری کلیه برای مدت طولانی بخوبی تحت کنترل است. خانمهای مبتلا به لوپوس ممکن است مشکلاتی در بارداری یا بعلت فعالیت بیماری و یا داروها داشته باشند. لوپوس همچنین باخطر بالاتری از سقط ، زایمان نارس و ناهنجاریهای مادرزادی در نوزاد که بعنوان لوپوس نوزادی شناخته می شود ، همراه باشد. (ضمیمه 2). خانمهای با سطح بالای ، آنتی بادی ضد فسفولیپید (ضمیمه 1) بعنوان حاملگی پر خطر و عارضه دار در نظر گرفته می شود.

خود حاملگی می تواند علائم لوپوس را بدتر کند و یا شروع کننده عود لوپوس باشد. بنابراین یک متخصص زنان ماهر در حاملگیهای پرخطر که با یک روماتولوژیست همکاری نزدیک داشته باشد باید همه خانمهای باردار مبتلا به لوپوس را تحت نظر بگیرند. ایمن ترین روش پیشگیری از بارداری در بیماران مبتلا به لوپوس روشهای جلوگیری کننده حائلی (مثل کاندوم و دیافراگم ) و اسپرم کش ها می باشد. پروژسترون تنها داروی ضد بارداری سیستمیک است که مورد قبول می باشد و بعضی از انواع IUD نیز می تواند استفاده شود. قرصهای ضد بارداری استروژنی ممکن است باعث افزایش عود در خانمهای مبتلا به لوپوس شود، اگرچه انواع جدیدی هستند که کمتر این خطر را دارند.

#### **4. ضمیمه 1. آنتی بادیهای ضد فسفولیپید**

آنتی بادیهای ضد فسفولیپید آنتی بادیهای ضد خودی هستند که بر علیه فسفولیپید خود بدن ( قسمتی از جدار سلولی ) یا پروتئینهایی که به فسفولیپیدها باند می شوند، ساخته می شود. 3 تا از شناخته شده ترین آنتی بادیهای ضد فسفولیپید شامل آنتی کاردیولیپین آنتی بادیها، آنتی بادی بر علیه  $\beta 2$  glycoprotein I و آنتی کواگولان لوپوس می باشند. آنتی بادیهای ضد فسفولیپید در 50% کودکان مبتلا به لوپوس دیده می شود ، اما اینها ممکن است در سایر بیماریهای خود ایمنی ، بعضی از عفونتها و در درصد کمی از کودکان بدون هیچ بیماری شناخته شده ای نیز دیده شوند.

این آنتی بادیها تمایل به ایجاد لخته را در عروق خونی افزایش می دهد و یا یکسری از بیماریها شامل لخته در شریان و یا ورید ، کاهش غیر طبیعی تعداد پلاکتها (ترومبوسیتوپنی) ، سردرد میگرنی ، صرع و تغییر رنگ مشبک بنفش پوست (لیویدورتیکولاریس) همراه است. یک

محل شایع تشکیل لخته در مغز است که می تواند منجر به سکته مغزی شود. سایر محل‌های شایع لخته شامل وریدهای ساق پا و کلیه ها است. سندرم آنتی فسفولیپید به بیماری اطلاق می شود که لخته شدن خون در عروق همراه با آزمایش مثبت آنتی بادی‌های ضد فسفولیپید رخ می دهد.

وجود آنتی بادی‌های ضد فسفولیپید بخصوص در خانم‌های باردار اهمیت بسزایی دارد، چون باعث تداخل در عملکرد جفت می شود. لخته های خونی که در عروق جفت ایجاد می شوند، می تواند باعث سقط زودرس (سقط خودبخود)، تاخیر رشد جنینی، مسمومیت حاملگی (افزایش فشار خون در حاملگی) و مرده زایی شود. بعضی از خانم‌های با آنتی بادی‌های ضد فسفولیپید ممکن است در حمله شدن مشکل داشته باشند. اکثر کودکان با آزمایش مثبت آنتی بادی‌های ضد فسفولیپید هرگز در داخل عروق لخته تشکیل نمی دهند. تحقیقات برای بهترین درمان پیشگیرانه برای چنین کودکانی در حال حاضر درست بررسی است. در حال حاضر به کودکان با آنتی بادی‌های ضد فسفولیپید مثبت و بیماری‌های خودایمنی زمینه ای، آسپیرین با دوز پایین داده می شود. آسپیرین روی پلاکت‌ها عمل می کند و باعث کاهش چسبندگی پلاکت‌ها می شود و به این ترتیب توانایی ایجاد لخته را کاهش می دهد. درمان بهینه در نوجوانان با آنتی بادی‌های ضد فسفولیپید مثبت همچنین شامل اجتناب از عوامل خطر مثل سیگار و داروهای ضد بارداری خوراکی است. وقتی تشخیص سندرم آنتی فسفولیپید (که در کودکان بعد از ایجاد لخته در عروق) مسجل شد، اولین درمان رقیق کردن خون است. رقیق کردن خون معمولا با قرص‌هایی بنام "وارفارین" که یک ضد انعقاد است، بدست می آید. دارو بصورت روزانه داده می شود و نیاز به آزمایش خون مکرر دارد که از رقیق شدن خون توسط وارفارین باندازه لازم، مطمئن شد. "آسپیرین" و تزریق زیر جلدی "هپارین" نیز برای درمان وجود دارند. طول مدت درمان با ضد انعقاد قویا به شدت اختلال و نوع لخته خون بستگی دارد. خانم‌های با آنتی بادی‌های ضد فسفولیپید که سقط‌های مکرر دارند هم می توانند درمان شوند ولی نه با "وارفارین"، چون اگر این دارو در طی بارداری داده شود بالقوه خطر ایجاد ناهنجاری جنینی را دارد. "آسپیرین" و "هپارین" برای درمان خانم‌های حامله با آنتی بادی‌های ضد فسفولیپید استفاده می شود. در طی حاملگی لازم است که هپارین روزانه بصورت زیرجلدی تجویز شود. با استفاده از چنین دارو‌هایی زیر نظر دقیق متخصص زنان، حدود 80% خانم‌ها حاملگی موفقیت آمیز دارند.

## 5. ضمیمه 2. لوپوس نوزادی

لوپوس نوزادی یک بیماری نادر نوزاد و جنین است که بدلیل عبور اتوآنتی بادی‌های خاص مادری از طریق جفت روی می دهد. اتوآنتی بادی‌های اختصاصی همراه با لوپوس نوزادی بعنوان آنتی بادی‌های آنتی RO و آنتی La معروف هستند. این آنتی بادی‌ها در حدود یک سوم از بیماران مبتلا به لوپوس دیده می شود، ولی نوزادان خیلی از مادران با این آنتی بادی‌ها، لوپوس نوزادی ندارند. از طرف دیگر، لوپوس نوزادی میتواند در فرزندان مادرانی که لوپوس ندارند، دیده شود.

لوپوس نوزادی با بیماری لوپوس تفاوت دارد. در اکثر موارد، علایم لوپوس نوزادی بطور خودبخود در 3-6 ماهگی بدون هیچ عارضه ای برطرف می شود. شایع ترین علامت بثورات پوستی است که چند روز تا چند هفته بعد از تولد، بخصوص بعد از مواجهه با آفتاب ظاهری

---

شود. بشورات لوپوس نوزادی گذرا است و معمولاً بدون برجا گذاشتن اثری بهبود می یابد. دومین علامت شایع، غیرطبیعی بودن شمارش سلولهای خونی است که بندرت جدی است و بعد از چند هفته بدون درمان برطرف می شود.

بصورت خیلی نادر، نوع خاصی از اختلال ضربان قلب که بعنوان بلوک مادرزادی قلب شناخته می شود، رخ می دهد. در بلوک مادرزادی قلب، کاهش غیرطبیعی در ضربان قلب نوزاد وجود دارد. این اختلال دائمی است و اغلب می تواند با استفاده از اولتراسوند قلبی جنین بین هفته های 15 و 25 حاملگی تشخیص داده شود. در بعضی موارد درمان بیماری در کودک متولد نشده در داخل رحم میسر می باشد. بعد از تولد، اکثر کودکان مبتلا به بلوک مادرزادی قلب نیاز به گذاشتن ضربان ساز قلبی (پیس میکر) دارند. اگر مادری در حال حاضر یک فرزند با بلوک قلبی مادرزادی دارد خطر درگیری فرزند دیگر با همان مشکل تقریباً 10-15% می باشد.

کودکان با لوپوس نوزادی رشد و تکامل نرمال دارند. این کودکان تنها شانس کمی برای ابتلا به لوپوس در آینده دارند.