



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/LT/intro>

## **Sisteminė Raudonoji Vilkligė**

Versija 2016

### **1. KAS YRA SISTEMINĖ RAUDONOJI VILKLIGĖ?**

#### **1.1. Kokia tai liga?**

Sisteminė raudonoji vilkligė (SRV) yra lėtinė autoimuninė liga, kuri gali pažeisti įvairius vidaus organus, ypač odą, sąnarius, kraują, inkstus ir centrinę nervų sistemą. „Lėtinė liga“ reiškia, kad ji tęsiasi ilgą laiką. Žodis „autoimuninė“ reiškia imuninės sistemos sutrikimą. Užtuot saugojusi nuo bakterijų ir virusų, imuninė sistema neigiamai veikia sveikus paties ligoio audinius.

SRV pavadinimas atsirado 20-ojo amžiaus pradžioje. Žodis „sisteminė“ reiškia, kad liga pakenkia daugeliui kūno organų; „raudonoji“ nurodo išbėrimo spalvą. Ligos pavadinimas „vilkligė“ siejamas su lotynų kalbos žodžiu lupus (vilkas), nes tipinis peteliškės formos išbėrimas ligoio veide primena baltas dėmes ant vilkų snukių.

#### **1.2. Kiek paplitusi ši liga?**

SRV paplitusi visame pasaulyje, o labiausiai – Afrikoje, Amerikoje, Ispanijoje ir Azijoje. Europoje suseraga maždaug 4 žmonės iš 10 000, iš jų apie 15 procentų atvejų liga diagnozuojama vaikams iki 18 metų. SRV retai prasideda iki 5 metų ir gana retai – prieš pat paauglystę. Vaikų SRV vadinama jaunatvine arba prasidėjusia vaikystėje. Dažniausiai suseraga moterys nuo 15 iki 45 metų. Šios amžiaus grupės moterys serga 9 kartus dažniau negu vyrai. Iki lytinio brendimo berniukų sergamumas didesnis – tarp 5 sergančių vaikų būna 1 berniukas.

#### **1.3. Kokios šios ligos priežastys?**

---

SRV nėra paveldima. Tikslios ligos priežastys nežinomos. SRV yra autoimuninė liga: ja sergant imuninė sistema praranda gebėjimą atpažinti svetimą intervenciją į žmogaus audinius ir ląsteles. Imuninė sistema padaro klaidą ir pradeda gaminti autoantikūnus, kurie sveikas ląsteles identifikuoja kaip svetimą ir jas naikina. Autoimuninė reakcija sukelia uždegimą, kuris pažeidžia specifinius organus (sąnarius, inkstus, odą ir kt.). Apimtos uždegimo kūno dalys parausta, patinsta, pasidaro karštos ir skaudamos. Jeigu uždegimas užsitęsia, pažeidžiami audiniai ir blogėja jų funkcija. Dėl šios priežasties SRV gydymas paremtas uždegimo proceso malšinimu.

Daugybiniai įgimti rizikos veiksniai kartu su aplinkos veiksniais lemia pakitusią imuninės sistemos veiklą. SRV gali sukelti tokie veiksniai kaip hormonų pusiausvyros sutrikimas brendimo laikotarpiu, stresas, taip pat išoriniai veiksniai, tokie kaip saulės spinduliai, kai kurios virusinės infekcijos ar vaistai (pavyzdžiui, izoniazidas, hidrolazinas, prokainamidas, vaistai nuo traukulių).

#### **1.4. Ar ši liga paveldima?**

SRV nėra paveldima liga, kadangi tiesiogiai tėvų vaikams neperduodama. Tačiau vaikai paveldi iš tėvų dar nenustatytus genetinius veiksnius, kurie lemia SRV išsivystymą. Dažnai sergančio SRV vaiko giminėje būna žmonių, sergančių kokia nors kita imunine liga. Kad vienoje šeimoje SRV sirgtų du vaikai, pasitaiko labai retai. Šiuo metu prenatalinė diagnostika siekiant nustatyti SRV netaikoma.

#### **1.5. Ar galima jos išvengti?**

Užkirsti kelio SRV neįmanoma, tačiau susirgęs vaikas turėtų vengti tam tikrų situacijų, kuriose ligos eiga gali paūmėti, pavyzdžiui, saulės poveikio (privalomas apsauginis kremas), infekcijų streso ir tam tikrų vaistų.

#### **1.6. Ar tai užkrečiama liga?**

SRV neužkrečiama ir negali būti perduodama vieno žmogaus kitam.

#### **1.7. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?**

---

Liga paprastai prasideda palaipsniui ir per kelias savaites, mėnesius ar net metus atsiranda vis naujų simptomų. Nespecifiniai SRV pradžios simptomai dažniausiai būna vaikų juntamas bendras silpnumas, greitas nuovargis. Daugeliui vaikų atsiranda pasikartojantis ar užsitęsęs karščiavimas, svorio kritimas, apetito praradimas.

Ilgainiui atsiranda specifinių ligos simptomų, rodančių uždegimą, apėmusį vieną ar kelias organų sistemas. Labai dažnai pažeidžiama oda ir gleivinės. Ant odos atsiranda įvairių išbėrimo elementų (ant saulės spindulių paveiktos odos gali atsirasti rausvas išbėrimas). Burnos ir nosies gleivinėje atsiveria opelės. Trečdaliui ar pusei ligonių būdingas tipinis plaštakės formos išbėrimas, apimantis skruostus ir nosies nugarėlę. Kartais pradeda slinkti plaukai (nuplikimas) arba parausta, pabąla, pamėlsta rankos pabuvus šaltyje (Reino fenomenas). Taip pat gali sutinti ir sustingti sąnariai, gali pradėti skaudėti raumenis, atsirasti mažakraujystė, kraujosruvos dėl mažiausio sutrenkimo, galvos skausmas, traukuliai ir krūtinės skausmas. Įvairaus laipsnio inkstų pažeidimas nustatomas beveik visiems segantiems SRV vaikams, ir jis lemia ilgalaikę ligos prognozę.

Pagrindiniai inkstų pažeidimo požymiai yra aukštas kraujospūdis, baltymas ir kraujas šlapime, tinimas, ypač pėdų, kojų ir akių vokų.

### **1.8. Ar visi vaikai serga vienodai?**

SRV simptomai pasireiškia kiekvienam vaikui labai individualiai. Visi pirmiau išvardyti požymiai gali išryškėti tiek ligos pradžioje, tiek bet kuriuo ligos momentu. Gydytojo reumatologo išrašyti vaistai padeda malšinti SRV simptomus.

### **1.9. Ar vaikų liga skiriasi nuo suaugusiųjų ligos?**

Vaikų ir paauglių SRV pobūdis toks pat kaip ir suaugusiųjų. Tačiau vaikų ligos eiga kinta greičiau ir yra sunkesnė nei suaugusiųjų. Be to, vaikams dažniau nei suaugusiesiems pasireiškia inkstų ar centrinės nervų sistemos pažeidimas.

## **2. DIAGNOSTIKA IR GYDYMAS**

### **2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?**

---

SRV diagnozuojama remiantis pacientų nusiskundimais (pavyzdžiui, dėl skausmo), simptomais (pavyzdžiui, karščiavimu) ir įvairių tyrimų rezultatais. Ne visi simptomai atsiranda vienu metu, todėl greitai diagnozuoti SRV yra sunku. Amerikos reumatologų kolegijos gydytojai sudarė 11 kriterijų, pagal kuriuos diagnozuojama SRV, sąrašą. Į šių kriterijų sąrašą įtraukti pagrindiniai požymiai, pasireiškiantys sergant SRV. SRV diagnozei pagrįsti iš 11 kriterijų teigiami turi būti bent 4 kriterijai, nustatyti bet kuriuo ligos metu. Tačiau patyręs gydytojas gali diagnozuoti ligą ir radęs mažiau nei 4 kriterijus. Kriterijai:

### **Peteliškės formos bėrimas**

Tai raudonas bėrimas, apimantis skruostus ir nosies nugarėlę.

### **Fotosensibilumas (jautrumas šviesai)**

Tai padidėjęs odos jautrumas saulės spinduliams. Dažniausiai pažeidžiamos drabužių neapdengtos kūno vietos.

### **Diskoidinis (disko formos) bėrimas**

Tai žvyninis, iškilęs virš odos paviršiaus monetos formos bėrimas veido srityje, plaukuotoje galvos dalyje, ausų srityje, ant krūtinės ir rankų. Sugijus gali likti randai. Nuo diskoidinio bėrimo juodaodžiai vaikai kenčia dažniau nei kitų rasių atstovai.

### **Gleivinių opos**

Tai mažos žaizdelės, atsirandančios burnoje ar nosyje. Jos paprastai neskausmingos, tačiau opos nosyje gali sukelti kraujavimą.

### **Artritas**

Daugumai vaikų, sergančių SRV, būdingas artritas. Jis sukelia plaštakų, riešų, alkūnių, kelių ir kitų sąnarių skausmą ir patinimą. Skausmas gali migruoti – tai reiškia, kad jis pereina iš vieno sąnario į kitą. Skausmas gali pasireikšti tuose pačiuose abiejų kūno pusių sąnariuose. Sergantiesiems SRV artritas nedeformuoja sąnarių.

### **Pleuritas**

Pleuritas – tai pleuros (plaučių apvalkalo) uždegimas. Perikarditas – perikardo (širdies apvalkalo) uždegimas. Dėl šių švelniųjų audinių uždegimo gali pradėti kauptis skystis aplink širdį ar plaučius. Dėl pleurito gali būti juntamas krūtinės skausmas, kuris sustiprėja

---

kvėpuojant.

### **Inkstų pažeidimai**

Beveik visiems vaikams, sergantiems SRV, pažeidžiami inkstai. Inkstų pažeidimas gali būti įvairaus laipsnio – nuo labai lengvo iki labai sunkaus. Pradžioje inkstų pažeidimas gali būti besimptomis ir nustatomas tik atliekant šlapimo tyrimą bei biocheminius kraujo tyrimus, kurie parodo inkstų funkciją. Kai inkstai stipriai pažeisti, šlapime randama kraujo, baltymo, tinsta pėdos ir blauzdos.

### **Centrinės nervų sistemos pažeidimai**

Centrinės nervų sistemos pažeidimus rodo galvos skausmas, traukuliai ir neuropsichiatriniai požymiai, tokių kaip koncentracijos stoka, atminties susilpnėjimas, nuotaikų kaita, depresija ir psichozė, pasireiškimas.

### **Kraujo ląstelių veiklos sutrikimai**

Autoantikūnai pradeda pulti kraujo ląsteles. Kai šis procesas paveikia raudonus kraujo kūnelius, arba eritrocitus (kurie neša deguonį iš plaučių į kitus kūno organus), vystosi kraujo hemolizė ir gali išryškėti hemolizinė anemija. Šis procesas gali būti lėtas arba labai ūmus. Leukopenija (baltųjų kraujo kūnelių kiekio sumažėjimas) sergant SRV nepavojinga.

Trombocitopenijos (trombocitų sumažėjimo) metu gali prasidėti kraujavimas iš įvairių organų, pavyzdžiui, virškinamojo trakto, šlapimą gaminančių organų, gimdos ar smegenų. Net nestipriai susižeidus poodyje susidaro kraujosruvų.

### **Imunologiniai sutrikimai**

Imunologinius sutrikimus, būdingus SRV, parodo autoantikūnai, randami kraujyje:

- a) antifosfolipidiniai antikūnai (žr. 1 priedą);
- b) anti-DNR antikūnai yra autoantikūnai, kurie veikia prieš ląstelių genetinę medžiagą. Sergant SRV, jie pirmiausia randami. Šių antikūnų tyrimas turi būti kartojamas dažnai, nes padidėjęs jų kiekis rodo SRV proceso paūmėjimą;
- c) anti-Smith antikūnai pavadinti mergaitės, kurią tiriant jie pirmą kartą buvo rasti, vardu (Smith). Šie antikūnai nustatomi beveik tik sergantiesiems SRV ir patvirtina SRV diagnozę.

---

## **Antinukleariniai antikūnai (ANA)**

Antinukleariniai antikūnai (ANA) veikia prieš ląstelės branduolį. Jie randami beveik kiekvieno sergančio SRV kraujyje, tačiau gali būti randami ir kitomis ligomis sergančių ar net sveikų vaikų kraujyje (5–15 procentų atvejų).

### **2.2. Kuo svarbūs šie tyrimai?**

Laboratoriniai tyrimai padeda diagnozuoti SRV ir nustatyti, kuriuos organus apėmęs ligos procesas. Reguliarūs kraujo, šlapimo tyrimai palengvina ligos intensyvumo bei gydymo efektyvumo kontrolę ir leidžia spręsti, kaip toleruojami vaistai.

Įprastais klinikiniais tyrimais diagnozuojama aktyvi sisteminė liga ir nustatoma, kurie organai įtraukti į procesą. Eritrocitų nusėdimo greitis (ENG) ir C reaktyvusis baltymas (CRB) parodo uždegimą. Sergant SRV, CRB gali siekti normą, o ENG būti padidėjęs. Padidėjęs CRB gali būti papildomos infekcijos rodiklis. Bendrasis kraujo tyrimas gali parodyti anemiją, baltųjų kraujo kūnelių ir trombocitų kiekio pokyčius. Serumo baltymų elektroforezė gali parodyti padidėjusį gama globulino kiekį (uždegimo požymis). Albumino kiekio sumažėjimas gali parodyti inkstų įtraukimą į procesą. Biocheminis kraujo tyrimas rodo inkstų būklę (jeigu pažeisti inkstai, padaugėja šlapalo, kreatinino, taip pat pasikeičia elektrolitų koncentracija). Kepenų ir raumenų fermentų kiekis kraujyje būna padidėjęs, jeigu pažeistos kepenys ar raumenys. Šlapimo tyrimas labai svarbus diagnozuojant ligą pačioje pradžioje ir ligos metu, nes padeda stebėti inkstų dalyvavimą procese. Jį reikia kartoti reguliariai, net kai liga atrodo nurimusi. Šlapimo tyrimas gali parodyti inkstų uždegimą (jeigu randama eritrocitų arba pernelyg daug baltymo). Kartais prireikia ištirti visos paros šlapimą, siekiant kuo anksčiau nustatyti inkstų pažeidimą. Kraujo komplemento tyrimas.

Komplementas apibūdina grupę kraujo baltymų, kurie dalyvauja naikinant bakterijas, reguliuoja uždegimo procesą ir imuninį atsaką. C3 ir C4 komplemento baltymai sunaudojami imuninėse reakcijose, todėl jų kiekio sumažėjimas rodo aktyvią ligą, ypač inkstų ligą. Sergant SRV gali būti atliekama daug kitų tyrimų. Inkstų biopsija (mažo inksto audinio gabaliuko paėmimas) suteikia vertingos informacijos apie SRV tipą, laipsnį, pažeidimų senumą ir padeda pasirinkti tinkamiausią gydymą. Odos biopsija padeda diagnozuoti vaskulitą, diskoidinę vilkligę ar

---

nustatyti bėrimų kilmę. Atliekami ir kiti tyrimai, tokie kaip krūtinės laštos rentgenograma (širdies ir plaučių), elektrokardiograma (EKG) ir širdies echoskopija, plaučių funkcijos tyrimas, elektroencefalograma (EEG), magnetinis rezonansas (MR) ar kiti galvos smegenų skenavimai ir kitų audinių biopsijos.

### **2.3. Ar šią ligą galima išgydyti?**

SRV šiuo metu nėra visiškai išgydoma, bet daugumai SRV sergančių vaikų taikomas sėkmingas gydymas, paremtas komplikacijų prevencija ir simptomine terapija. Pirmą kartą diagnozuota SRV dažniausia būna labai aktyvi. Tuo metu prireikia didelių vaistų dozių, kad išvengtume organų pažeidimų ir komplikacijų. Pradėjus gydyti daugelio vaikų ligą įmanoma kontroliuoti ir galima pasiekti remisiją. Remisijos metu gydymas vaistais mažinamas iki minimumo arba net visai nutraukiamas.

### **2.4. Kaip gydoma ši lyga?**

Vaistų, patvirtintų vaikų SRV gydyti, nėra. Dauguma SRV simptomų sukelti uždegiminio proceso, todėl gydymo tikslas – šį uždegimą mažinti. Dažniausiai naudojamos penkios vaistų grupės SRV gydyti:

#### **Nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo (NVNU)**

NVNU, tokie kaip ibuprofenas ar naproksenas, naudojami artrito sukeltam skausmui mažinti. Jie paprastai skiriami tik trumpą laiką, o dozė mažinama gerėjant sąnarių būklei. Šiai vaistų grupei priklauso labai daug vaistų, taip pat ir aspirinas. Aspirinas retai naudojamas kaip vaistas nuo uždegimo, tačiau jis labai vertingas taikant trombozių prevenciją vaikams, kurių kraujyje padidėjęs antifosfolipidinių antikūnų kiekis.

#### **Vaistai nuo maliarijos**

Vaistai nuo maliarijos, tokie kaip hidroksichlorochinas, yra labai vertingi gydant saulės spinduliams jautrų diskoidinį bėrimą ar kitus SRV bėrimus. Tam, kad būtų matomas vaistų poveikis, juos reikia gerti ilgą laiką. Šie vaistai taip pat sumažina paūmėjimų laipsnį, padeda kontroliuoti inkstų pažeidimą ir apsaugo širdį bei kitus organus nuo pažeidimo. Vaistai nuo maliarijos padeda kontroliuoti žalingą imuninės

---

sistemos aktyvumą. Tarp SRV ir maliarijos jokio ryšio nėra nustatyta.

### **Gliukokortikoidai**

Gliukokortikoidai (GKK) mažina uždegimą ir imuninės sistemos aktyvumą. Gydytas prednizolonu – pagrindinė SRV terapija. Vaikams sergantiems lengvą ligos formą, GKK kartu su vaistais nuo maliarijos gali puikiai paadėti. Esant sunkesniai ligos eigai, su sunkių ar kitų vidaus organų pažeidimu, GKK naudojami kartu su kitais imunosupresiniais vaistais (žiūrėti žemiau). Siekiant iš pat pradžių stabilizuoti ir suvaldyti ligą, gliukokortikoidai turi būti geriama kas dieną keletą savaičių, mėnesių ar net metų. Pradinė vaisto dozė ir jo vartojimo dažnumas priklauso nuo ligos intensyvumo ir pažeistų organų. Didelės geriamų ar leidžiamų į veną gliukokortikoidų dozės skiriamos nustačius hemolizinę anemiją, centrinės nervų sistemos ligą, sunkius inkstų pažeidimus. Jau pirmomis gydymo dienomis vaiko būklė labai pagerėja. Kai pirminis ligos pasireiškimas jau nuslopintas, gliukokortikoidų dozės pradedamos mažinti iki minimalių, galinčių užtikrinti gerą vaiko savijautą. Vaistų dozes reikia mažinti laipsniškai ir dažnai kartoti tyrimus, kad įsitikintume nuslopinę aktyvią ligos fazę.

Kartais paaugliai savavališkai nustoja vartoti gliukokortikoidus arba sumažina ar padidina vaistų dozę, pasijutę tai geriau, tai blogiau. Matyt, jiems nusibosta reguliariai vartoti vaistus, erzina šalutinis vaistų poveikis. Labai svarbu, kad tėvai ir vaikai suprastų, kaip gliukokortikoidai veikia ir kodėl labai pavojinga nustoti juos gerti arba pakeisti dozę be gydytojo priežiūros. Gliukokortikosteroidas (kortizonas) paprastai yra gaminamas organizme. Kai pradedamas gydymas, organizmas sustabdo savo kortizono gamybą. Liaukos, kurios jį gamina, tampa vangios ir tingios.

Ilgą laiką vartojus gliukokortikoidus ir staiga nustojus tą daryti, organizmas nespėja gaminti pakankamai kortizono. Tai gali sukelti gyvybei pavojingą būklę – kortizono nepakankamumą (antinksčių nepakankamumą). Staigiai sumažinus dozę, liga gali paūmėti.

### **Ligą modifikuojantys vaistai (ne biologinė terapija)**

Imunosupresiniai vaistai, tokie kaip azatioprinas, ciklofosfamidai, veikia kitaip nei gliukokortikoidai. Jie gydo uždegimą ir gali mažinti imuninį atsaką. Šie medikamentai skiriami, kai vien gliukokortikoidais nepavyksta sustabdyti progresuojančios SRV. Imunosupresiniai vaistai vartojami, kai pasireiškia ryškus šalutinis gliukokortikoidų poveikis arba



---

manoma, kad derinant šias dvi vaistų grupes gydymo efektas bus didesnis. Imunosupresiniai vaistai nepakeičia gliukokortikoidų. Paprastai ciklofosfamidą ir azatiopriną būna geriamieji vaistai. Kartu jie nevartojami. Kai yra smarkiai pažeisti inkstai arba centrinė nervų sistema (rimtos SRV komplikacijos), skiriama ciklofosfamido intraveninė pulsterapija – didelės vaisto dozės leidžiamos į veną (maždaug 5–10 kartų didesnės dozės negu geriamos). Tai gali būti atliekama tiek ambulatoriškai, tiek ligoninėje.

### **Biologinė terapija**

Biologiniai vaistai blokuoja autoantikūnų gamybą arba jų poveikį specifinėms molekulėms. Vienas iš šių vaistų – rituksimabas – pasirenkamas pirmiausiai, jeigu standartiniais gydymo metodais nepavyksta kontroliuoti ligos. Biologinių vaistų naudojimas SRV gydymui tebėra eksperimentinis – įtrauktas tik į naujai tyrinėjamų vaistų protokolus.

SRV ir kitų autoimuninių ligų tyrinėjimas labai intensyvus. Pagrindinis tikslas – nustatyti specifinius uždegimo ir autoimuninių reakcijų mechanizmus, kad gydymas nepaveiktų visos imuninės sistemos. Šiuo metu atliekama labai daug klinikinių tyrimų, bandomos naujos terapijos. Tai suteikia daugiau vilčių vaikams, sergantiems SRV.

### **2.5. Kokį šalutinį poveikį sukelia vaistai?**

SRV gydymui naudojami medikamentai labai efektyvūs, tačiau jie sukelia ir nemažai šalutinių reiškinių.

Nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo (NVNU) gali sukelti virškinamojo trakto funkcijos sutrikimą (todėl turi būti geriami pavalgus), kraujavimą susižeidus, lengvai atsiranda čias kraujosrūvas, rečiau – kepenų ir inkstų funkcijų pakitimus. Vaistai nuo maliarijos gali sukelti tinklainės pakitimus, todėl ligonių akis reguliariai turėtų tirti specialistas (oftalmologas).

Tiek trumpai, tiek ilgai vartojami gliukokortikoidai sukelia įvairiausių šalutinių reiškinių. Didesnė šių nepageidaujamų reiškinių tikimybė tada, kai ilgą laiką vartojamos didelės vaistų dozės. Pagrindiniai šalutiniai reiškiniai: Fizinės išvaizdos pakitimai (augantis svoris, putlūs žandai, padidėjęs kūno plaukuotumas, odos pokyčiai – rausvos strijos,

---

jaunatviniai spuogai, greitai atsirandančios kraujosruvos). Svorį galima kontroliuoti valgant mažiau kaloringą maistą ir sportuojant. Padidėja infekcinių susirgimų rizika, ypač tikimybė susirgti tuberkulioze ir vėjaraupiais. Jeigu geriantis gliukokortikoidus vaikas kontaktavo su sergančiuoju vėjaraupiais, reikia nedelsiant kreiptis į gydytoją skubios pagalbos (būtina pasyvi imunizacija). Skrandžio problemos: dispepsija (skrandžio veiklos sutrikimas) ar rėmuo. Skiriami skrandžio gleivinę saugantys vaistai. Augimo sulėtėjimas. Retesnis vaistų šalutinis poveikis: Aukštas arterinis kraujospūdis. Raumenų silpnumas (vaikui gali būti sunku lipti laiptais ar atsistoti nuo kėdės). Gliukozės metabolizmo sutrikimas, ypač jeigu yra genetinis polinkis sirgti cukriniu diabetu. Nuotaikos pokyčiai: depresija ar nuotaikų kaita. Akių problemos: lęšiuko drumstis (katarakta) ir glaukoma. Kaulų retėjimas (osteoporozė). Šį nepageidaujamą procesą galima stabdyti mankštinantis, valgant daug kalcio turintį maistą, papildomai geriant kalcį ir vitaminą D. Nurodytas prevencijos priemonės būtina taikyti iškart vos pradėjus gerti gliukokortikoidus. Svarbu tai, kad šie šalutiniai reiškiniai yra grįžtamieji ir išnyksta sumažinus dozę ar baigus gydymą. Imunosupresinis gydymas (biologinė terapija ar kiti ligą modifikuojantys vaistai) taip pat sukelia rimtų šalutinių reiškinių.

## **2.6. Kiek trunka gydymas?**

Gydoma tol, kol liga tęsiasi. Pirmaisiais ligos metais vaikai turi nuolat vartoti gliukokortikoidus. Net ir mažos jų dozės mažina ligos paūmėjimo galimybę, todėl daugeliui pacientų skiriamos minimalios dozės ilgą laiką. Tokios mažos gliukokortikoidų dozės turi labai menką šalutinį poveikį.

## **2.7. Ar gali padėti netradiciniai gydymo metodai?**

Nėra jokių stebuklingų SRV gydymo metodų. Šiais laikais siūloma labai daug netradicinių gydymo metodų, tačiau prieš pradedant juos taikyti reikia labai rūpestingai apgalvoti riziką. Šiuos gydymo metodus rekomenduoja nekvalifikuoti žmonės. Jeigu vis dėlto nusprendėte išbandyti šį gydymą, pasikonsultuokite su savo gydytoju. Gydytojas neturėtų prieštarauti, jeigu nebus nutraukiamas medikamentinis gydymas. Paprastai žmonės, gydantys netradiciniais metodais, reikalauja nutraukti gydymą vaistais ir išvalyti organizmą. Tačiau jeigu

---

liga kontroliuojama tik gliukokortikoidais, nutraukti jų vartojimą labai pavojinga.

### **2.8. Kokie periodiniai tyrimai reikalingi?**

Reikėtų lankytis pas gydytoją dažniau nei paprastai. Bet kokie anksti nustatyti organizmo pokyčiai greičiau ir lengviau koreguojami. Vaikų reumatologas turėtų apžiūrėti pacientus bent kas 3 mėnesius. Optimalią priežiūrą galėtų užtikrinti vienas gydytojas – pediatras reumatologas. Prireikus gali konsultuoti kiti specialistai: odos ligų (vaikų dermatologas), kraujo ligų (vaikų hematologas), inkstų (vaikų nefrologas). Socialinis darbuotojas, psichologas, dietologas ir kiti specialistai taip pat turėtų stebėti SRV sergančius vaikus. Sergantiems SRV vaikams reikia reguliariai tikrinti arterinį kraujo spaudimą, atlikti šlapimo ir bendrąjį kraujo tyrimus, tirti gliukozės kiekį kraujyje, koaguliacijos sistemą, komplementą ir anti-DNR antikūnus. Periodinis kraujo tyrimas būtinas ir gydantis imunosupresiniais vaistais, nes parodo, ar kaulų čiulpai gamina pakankamai kraujo kūnelių.

### **2.9. Kiek liga tęsiasi?**

SRV yra lėtinė liga, ji tęsiasi ilgus metus tai paūmėdama, tai nurimdama. Visada labai sunku nuspėti ligos eigą. Liga gali paūmėti bet kuriuo metu savaime, sumažinus vartojamų vaistų dozę, organizmui reaguojant į infekciją, arba net dėl nežinomos priežasties. Tai pat spontaniškai gali įvykti ir remisija. Taigi nuspėti, kada liga paūmės, kiek tai tęsis ar kiek išsilaikys remisija, neįmanoma.

### **2.10. Kokia ligos ilgalaikė prognozė?**

SRV gydymo rezultatai daug geresni anksti nustatčius diagnozę ir tinkamai vartojant gliukokortikoidus bei imunosupresinius vaistus. Dauguma vaikystėje susirgusių SRV pacientų laikosi labai gerai. Tačiau liga gali būti sunki ir pavojinga gyvybei, išlikti aktyvi iki pat paauglystės ar net vyresnio amžiaus.

Prognozė priklauso nuo organų, paveiktų ligos proceso, skaičiaus ir pažeidimų lygio. Sutrikus inkstų ar nervų sistemos veiklai, reikalingas labai agresyvus gydymas. Priešingai, nedidelis išbėrimas ir artritas gana lengvai kontroliuojami. Vis dėlto pateikti prognozė kiekvienu atveju

---

labai sudėtinga.

### **2.11. Ar galima visiškai pasveikti?**

Anksti diagnozuota ir laiku pradėta tinkamai gydyti liga dažniausiai greitai pereina į ilgalaikę remisiją (visi SRV simptomai išnyksta). Tačiau, kaip minėta, liga neprognozuojama ir dažnai reikia tęsti ilgalaikį gydymą. Vaikui suaugus, jį turėtų toliau stebėti ir gydyti suaugusiųjų reumatologas.

## **3. KASDIENIS GYVENIMAS**

### **3.1. Kaip liga paveikia vaiko ir jo šeimos kasdienybę?**

Pradėjus gydymą, SRV sergantis vaikas gali gyventi pakankamai normalų kasdienį gyvenimą. Vienintelis apribojimas – vengti tiesioginių UV spindulių, kurie gali išprovokuoti ligą arba pabloginti jau esamą būklę. Vaikas, sergantis SRV, neturėtų visą dieną praleisti paplūdimyje ar saulėkaitoje prie baseino. Būtina tepti drabužiais neprisidengtą odą apsauginiais kremais nuo saulės su SPF 40 ir didesniu filtru. Labai svarbu, kad vaikai, sulaukę 10 metų ir vyresni, pamažu suprastų vaistų vartojimo bei dozavimo svarbą ir patys tuo rūpintųsi. Vaikai ir jų tėvai turi žinoti SRV simptomus, kad patys galėtų atpažinti ligos paūmėjimą ir kreiptis reikiamos pagalbos. Dažnai tokie simptomai kaip lėtinis nuovargis ar energijos trūkumas gali trukti dar keletą mėnesių po paūmėjimo. Reguliarūs (kasdieniai) fiziniai pratimai reikalingi siekiant išlaikyti normalų kūno svorį, tvirtus kaulus ir būti geros formos.

### **3.2. Su kokiomis problemomis susiduriama mokykloje?**

SRV sergantys vaikai gali ir turi eiti į mokyklą, išskyrus paūmėjimo laikotarpius. Jeigu centrinė nervų sistema nepažeista, SRV iš esmės nepaveikia mokymosi ir mąstymo gebėjimų. Ligai pažeidus nervų sistemą, būna sunku susikaupti, atsiminti, būdinga staigi nuotaikų kaita, skauda galvą. Tokiu atveju turi būti sudarytas individualus mokymo planas. Vaiką taip pat reikėtų skatinti dalyvauti popamokinėje veikloje. Tačiau mokytojai turėtų žinoti apie vaiko ligą, kad padėtų jam prisitaikyti iškilus su SRV susijusių problemų, galinčių veikti mokymosi kokybę (tokių kaip sąnarių skausmas ir kt.).

---

### **3.3. Ar galima sportuoti?**

Riboti sportinės veiklos dažniausiai nereikia ir nepatartina. Reguliarus fizinis krūvis turi būti skatinamas ligos remisijos metu.

Rekomenduojama daug vaikščioti, plaukioti, važinėti dviračiu, užsiimti aerobika. Atvirame ore svarbu nepamiršti apsaugos nuo saulės (kremų su SPF filtrais), dėvėti drabužius, dengiančius didžiumą kūno. Tačiau negalima sportuoti iki išsekimo. Ligai paūmėjus fizinį aktyvumą reikėtų apriboti.

### **3.4. Kokia mityba rekomenduojama?**

Nėra nustatytos specialios SRV gydančios mitybos. Maistas turi būti sveikas ir tinkamai subalansuotas. Jeigu geriama gliukokortikoidai, reikėtų valgyti mažiau druskos turintį maistą, nes druska kelia arterinį kraujospūdį, taip pat riboti cukraus kiekį (diabeto ir svorio augimo prevencija). Maiste taip pat turėtų būti daugiau kalcio ir vitamino D (osteoporozės prevencija). Kiti vitaminai ir maisto papildai didelės įtakos SRV eigai ir komplikacijoms neturi.

### **3.5. Ar klimatas turi įtakos ligos eigai?**

Gerai žinoma, kad nuo tiesioginių saulės spindulių gali atsirasti naujų odos pažeidimų ir liga gali paūmėti. Rekomenduojama naudoti didelio laipsnio UV spindulių filtrą turinčius kremus visoms drabužių nepridengtoms kūno vietoms tepti. Neužmirškite kremą užtepti 30 minučių prieš išeinant į lauką, kad jis spėtų įsigerti ir išdžiūti. Saulėtą dieną kremą būtina tepti kas 3 valandas. Kai kurie kremai nuo saulės yra atsparūs vandeniui, bet išsimaudžius vis tiek reikėtų vėl išsitepti kremu. Svarbu dėvėti gerai nuo saulės apsaugančius drabužius ilgomis rankovėmis, plačiakraštes skrybėles. Rekomenduojama taip rengtis net debesuotomis dienomis, nes UV spinduliai lengvai prasiskverbia pro debesis. Kartais sergantieji SRV būna jautrūs net fluorescensinėms, halogeninėms lempoms ir kompiuterio monitoriams. Reikėtų naudoti kompiuterių monitorių UV filtrus.

### **3.6. Ar galima vaiką skiepyti?**

---

Sergantys SRV vaikai yra mažiau atsparūs infekciniams susirgimams, todėl labai svarbu juos paskiepyti. Jeigu įmanoma, vaiką reikėtų skiepyti pagal numatytą planą. Tačiau taikoma keletas išimčių: - negalima skiepyti vaikų ligos paūmėjimo metu; - vaikų, gydomų imunosupresiniais ir biologiniais vaistais ir didelėmis gliukokortikoidų dozėmis, negalima skiepyti gyvomis vakcinomis (tymų, kiaulytės, raudonukės, vėjaraupių vakcinomis ir Sabino geriamąja poliomielite vakcina), taip pat negalima geriamąja poliomielite vakcina skiepyti šeimos narių. Pneumokokinė, meningokokinė ir sezoninė gripo vakcina rekomenduojama SRV sergantiems vaikams, kuriems paskirtos didelės gliukokortikoidų dozės ir kuriems nustatyta blužnies hipofunkcija. Paaugliams, mergaitėms ir berniukams rekomenduojama vakcina nuo ŽPV.

Pažymėtina, kad SRV sergantys vaikai turėtų būti skiepijami dažniau nei jų bendraamžiai, nes vakcinosis suformuotas imunitetas išlieka trumpiau.

### **3.7. Seksualinis gyvenimas, nėštumas ir kontracepcija**

Tuo atveju, kai paskirti imunosupresiniai vaistai arba ligos fazė aktyvi, paaugliai, gyvenantys aktyvų seksualinį gyvenimą, privalo naudotis nuo nėštumo apsaugančiomis priemonėmis. Kai kurie kraujospūdį reguliuojantys vaistai bei imunosupresiniai vaistai gali sukelti apsigimimų, todėl geriausia nėštumą suplanuoti ir prieš tai pasitarti su gydytoju. Dauguma SRV sergančių moterų gali išnešioti ir pagimdyti sveiką kūdikį. Idealiausia lauktis kūdikio ligos remisijos metu, kai galima nevartoti medikamentų. SRV sergančioms moterims gali būti sunku pastoti ir dėl ligos, ir dėl gydymo vaistais. Persileidimo, ankstyvo gimdymo ir apsigimimų rizika taip pat didelė (žr. 2 priedą). Moterys, kurių antifosfolipidinių antikūnų kiekis padidėjęs, taip pat priskiriamos didelės rizikos grupei.

Nėštumas gali pabloginti ligos simptomus ar net sukelti ligos paūmėjimą. Visos SRV sergančios moterys turi būti labai atidžiai stebimos akušerio-ginekologo ir reumatologo.

Saugiausios kontracepcijos priemonės: prezervatyvai, diafragmos ir spermicidinės priemonės. Kontraceptinėse piliulėse yra estrogeno, kuris didina SRV paūmėjimo galimybę. Kontraceptinės progesterono tabletės arba kai kurios intrauterinės priemonės taip pat leistinos naudoti SRV sergančioms.

---

#### **4. 1 PRIEDAS. Antifosfolipidiniai antikūnai**

Antifosfolipidiniai antikūnai yra autoantikūnai, veikiantys prieš organizmo fosfolipidus (dalis ląstelių membranos) arba baltymus, kurie suriša fosfolipidus. Trys pagrindiniai antifosfolipidiniai antikūnai: antikardiolipininiai antikūnai, antikūnai prieš  $\beta 2$  glikoproteiną I ir lupus antikoagulantai. Antifosfolipidiniai antikūnai randami 50 procentų sergančių vaikų atveju, tačiau jų gali būti ir sergant kitomis autoimuninėmis ligomis, įvairiomis infekcijomis ir nenustatytomis ligomis (kai vaikas sveikas).

Šie antikūnai didina trombų susidarymo kraujagyslėse galimybę. Jie siejami su tokiais susirgimais kaip arterijų ar venų trombozė, mažas trombocitų kiekis (trombocitopenija), migreniniai galvos skausmai, epilepsija, livedo reticularis (odoje atsirandančios rausvos dėmelės). Dažna trombozių komplikacija yra smegenų insultas, kojų venų ir inkstų pažeidimai. Antifosfolipidinis sindromas – tai liga, kai trombozės atsiranda esant antifosfolipidiniams antikūnams.

Antifosfolipidiniai antikūnai labai svarbūs nėštumo metu, nes jie veikia placentą. Trombai, susidarę placentos kraujagyslėse, gali sukelti persileidimą (savaiminį abortą), blogą vaisiaus augimą, preeklampsiją (aukštą arterinį kraujospūdį nėštumo metu), negyvagimio gimimą.

Keletai moterų, turinčių antifosfolipidinių antikūnų, sunku pastoti.

Antifosfolipidinių antikūnų turintys kūdikiai labai retai suseraga trombozinėmis ligomis. Šių ligų prevencijos priemonių imamasi vos nustačius autoimuninę ligą ir teigiamus antikūnus. Dažniausiai skiriamas aspirinas, kuris mažina trombocitų sulipimo galimybę.

Suaugusiesiems svarbu ne tik vartoti medikamentus, bet ir mesti rūkyti bei nesinaudoti peroralinės kontracepcijos priemonėmis.

Kai vaikams diagnozuojamas antifosfolipidinis sindromas (trombozė kartu su teigiamais antifosfolipidiniais antikūnais), pagrindinis gydymo tikslas yra skystinti kraują, t. y. mažinti krešėjimą. Tam naudojamas varfarinas arba į paodį leidžiami mažos molekulinės masės heparinai-antikoagulantai, atskiedžiantys kraują iki reikiamo lygio. Šie vaistas vartojamas kasdien, taigi būtina dažnai atlikti kraujo tyrimus – stebėti krešumo rodiklius. Antikoagulantų vartojimo trukmė priklauso nuo ligos sunkumo ir kraujo tirštumo.

Nėščių moterų, kurių teigiami antifosfolipidiniai antikūnai, kraujas taip pat turėtų skystinamas, tik jos neturėtų vartoti varfarino, nes šis vaistas gali sukelti vaisiaus apsigimimų. Jos turėtų vartoti aspiriną ir hepariną.

---

Heparinas kasdien leidžiamas į poodį. Moterų, gydomų šiuo būdu ir atidžiai prižiūrimų akušerio-ginekologo, nėštumas 80 procentų atveju būna sėkmingas.

## **5. 2 PRIEDAS. Naujagimių vilkligė**

Naujagimių vilkligė – reta vaisiaus ar naujagimių liga. Ją sukelia per placentą pereinantys motinos autoantikūnai. Specifinių autoantikūnų (anti-Ro ir anti-La) turi maždaug trečdalis sergančiųjų SRV, tačiau dauguma mamų, turinčių šių antikūnų, jų neperduoda vaisiui. Kita vertus, moterys, kurios neserga SRV, gali pagimdyti vaikus su naujagimių vilklige.

Naujagimių vilkligė skiriasi nuo SRV. Pirmieji požymiai išnyksta savaime 3–6 gyvenimo mėnesį be liekamųjų reiškinių. Dažniausiai tai trumpalaikis bėrimas, atsiradęs kelios savaitės po gimimo ir paūmėjantis nuo saulės. Kitas požymis – kraujo ląstelių kiekio pakitimai, kuriuos parodo bendrasis kraujo tyrimas. Dažnai tai gana menkipakitimai, kurie praeina per keletą savaičių negydomi.

Labai retais atvejais sutrinka širdies veikla. Ultragarso tyrimu jau 15–25 nėštumo savaitę galima užfiksuoti itin retą pulsą. Kartais galima pradėti gydyti dar negimusį kūdikį. Jeigu mama jau turi vieną vaiką, kurio širdies veikla sutrikusi, tai tikimybė pagimdyti dar vieną su ta pačia problema siekia 10–15 procentų. Po gimimo tokiems vaikams dažniausiai reikia inplantuoti kardiostimuliatorių.

Vaikai, sergantys naujagimių vilklige, auga ir vystosi normaliai. Jiems yra labai menka rizika vėlesniame amžiuje susirgti SRV.