

مرض الذئبة الحمامية الشامل

نسخة من 2016

1- ما هو مرض الذئبة الحمامية الشامل

1-1 ما هو؟

مرض الذئبة الحمامية الشامل (SLE) من أمراض المناعة الذاتية المزمنة التي يمكن أن تؤثر على أعضاء متعددة من الجسم، وخصوصاً الجلد والمفاصل والدم والكلية والجهاز العصبي المركزي. "المزمنة" تعني أنها يمكن أن تستمر لفترة طويلة. "المناعة الذاتية" تعني أن هناك اضطراب في الجهاز المناعي، والذي بدلاً من أن يحمي الجسم من البكتيريا والفيروسات فإنه يهاجم أنسجة المريض نفسه. يعود اسم "الذئبة الحمامية" إلى أوائل القرن العشرين. "الشامل" تعني أنها تؤثر على العديد من أعضاء الجسم. وتشتق كلمة ذئبة من كلمة ذئب، وهي تشير إلى طفح جلدي مميز بالوجه على شكل الفراشة، وهو ما يشبه العلامات البيضاء الموجودة على وجه الذئب. تعني كلمة "الحمامية" فهي في اليونانية "Erythematosus" تعني "الأحمر"، وذلك في إشارة إلى احمرار الطفح الجلدي.

2-1 ما مدى شيوعه؟

مرض الذئبة الحمامية الشامل معروف في جميع أنحاء العالم. ويبدو أن المرض يشيع بشكل أكبر بين الأمريكيين من أصل أفريقي، والأمريكيين من أصل إسباني وآسيوي والأمريكيين الأصليين. في أوروبا يتم تشخيص شخص واحد مصاب بمرض الذئبة الحمراء من بين 2500 ويتم تشخيص حوالي 15% من جميع مرضى الذئبة قبل سن الثامنة عشر. تندر الإصابة بالذئبة الحمامية الشامل قبل سن الخامسة ومن غير المألوف ظهورها قبل المراهقة. عندما تظهر الذئبة الحمامية الشامل قبل سن 18، يشير الأطباء إليها بأسماء مختلفة: ذئبة الأطفال الحمامية الشامل، الذئبة الحمامية الشاملة في الأطفال - الذئبة الحمامية الشاملة التي تبدأ في سن الطفولة. وغالباً ما تتأثر الإناث في سن الإنجاب (15 إلى 45) في هذه الفئة العمرية المحددة، ويكون معدل إصابة الإناث إلى الذكور هو 9 إلى 1. وقبل سن البلوغ، يكون معدل الإصابة في الذكور أعلى حيث يكون هناك طفل واحد ذكر بين كل 5 أطفال يعانون من مرض الذئبة الحمراء.

3-1 ما هي أسباب هذا المرض؟

لا يعد مرض الذئبة الحمامية الشامل مرضاً معدياً، فهو عبارة عن مرض من أمراض المناعة الذاتية، حيث يفقد الجهاز المناعي قدرته على التمييز بين المواد الغريبة والأنسجة والخلايا الخاصة بالشخص نفسه. يخطئ جهاز المناعة وينتج مواد من بينها أجسام مضادة تحدد الخلايا الطبيعية للشخص نفسه وتعتبرها خلايا غريبة ومن ثم تهاجمها. والنتيجة هي رد فعل المناعة الذاتية، والذي يسبب التهاب أعضاء معينة (المفاصل والكلى والجلد، إلخ). ويعنى الالتهاب ارتفاع درجة حرارة أجزاء الجسم المتأثرة واحمرارها وانتفاخها ومؤلمة أحياناً. وعندما تستمر علامات الالتهاب لفترة طويلة كما هو الحال في هذا المرض فقد يحدث تلف للأنسجة مع اختلال في الوظائف العضوية الطبيعية. ولهذا السبب فإن الهدف من علاج هذا المرض هو تقليل الالتهاب.

ويعتقد أن سبب الخلل في استجابة جهاز المناعة يعود إلى عوامل بيئية عشوائية إضافة إلى العديد من العوامل الوراثية. ويعرف مرض الذئبة بأنه قد يُثار نشاطه بالعديد من العوامل كاختلال توازن الهرمونات عند البلوغ وكذلك الإجهاد والعوامل الطبيعية كالعرض لأشعة الشمس وأنواع من العدوى الفيروسية وأيضاً بعض الأدوية (مثل: إيزونيازيد isoniazid، هيدرالازين hydralazine، بروكايناميد procainamide، الأدوية المضادة لنوبات الصرع).

4-1 هل المرض وراثي؟

يمكن أن يسري هذا المرض في العائلات. يرث الأطفال بعض العوامل الوراثية غير المعلومة حتى الآن من الآباء والأمهات مما يؤهبهم للإصابة بهذا المرض. حتى لو لم يسبق استعدادهم بالضرورة للإصابة به، فإنه يزيد احتمال الإصابة به. على سبيل المثال: لا يتعرض التوأم المتماثل لأكثر من 50% من خطر الإصابة بمرض الذئبة الحمامية الشامل حال إصابة التوأم الآخر بهذا المرض. ولا يوجد أي اختبار جيني أو تشخيص سابق للولادة خاص بمرض الذئبة الحمامية الشامل.

5-1 هل يمكن الوقاية منه؟

لا يمكن الوقاية من الذئبة الحمامية الشامل، ولكن ينبغي أن يتجنب الطفل بعض المواقف المعينة التي قد تثير المرض أو تهيجه (مثل: التعرض للشمس دون استخدام واق من الشمس، بعض أنواع العدوى الفيروسية، الإجهاد، الهرمونات، أدوية معينة).

6-1 هل هو معدٍ؟

مرض الذئبة الحمامية الشامل غير معدٍ. وهذا يعني أنه لا يمكن أن ينتقل من شخص لآخر.

7-1 ما هي الأعراض الرئيسية؟

تكون بداية المرض بطيئة مع ظهور أعراض جديدة على مدى أسابيع أو أشهر وأحياناً

سنوات. أهم الأعراض المبدئية الشائعة للذئبة الحمامية الشامل مع الأطفال هي شكاوى غير محددة من التعب والارهاق. ويصاب العديد من الأطفال بحمى متقطعة أو دائمة مع فقدان الوزن والشهية.

ومع مرور الوقت، تظهر على الأطفال أعراض معينة بسبب تأثر عضو أو أكثر من أعضاء الجسم. وتعتبر أنسجة الجلد والأغشية المخاطية من أكثر الأعضاء تأثراً بالمرض وقد تشمل الأعراض أشكالاً مختلفة من الطفح الجلدي والتحسس الضوئي (عندما يثير التعرض لأشعة الشمس نوعاً من الطفح) وتقرحات داخل الفم أو الأنف. يحدث طفح "الفراشة" المميز في الأنف والخدود في الثلث إلى النصف من الأطفال المصابين. وقد يُلاحظ فقد الشعر (صلع) بصورة متزايدة في بعض الأحيان. يتحول لون الأيدي إلى الأحمر والأبيض والأزرق عند التعرض للبرد (ظاهرة راينود Raynaud). ومن الأعراض الأخرى تورم وتصلب المفاصل، ألم العضلات، فقر الدم، سهولة الكدمات، الصداع، نوبات التشنج، ألم الصدر. تأثر الكليتين يظهر بدرجة ما لدى أغلبية الأطفال المصابين بهذا المرض وهو أحد العوامل الرئيسية المحددة لنتائج هذا المرض على المدى الطويل.

الأعراض الأكثر شيوعاً بسبب التأثير الكبير للكلي هي ارتفاع ضغط الدم ووجود الدم والبروتين(الزلال) في البول وانتفاخات بشكل خاص في الأقدام والساقين وحول العينين.

8-1 هل يتشابه هذا المرض بين طفل وآخر؟

تباين أعراض الذئبة الحمامية الشامل بشكل شاسع بين الحالات الفردية بحيث تختلف حالة أو مجموعة الأعراض لكل طفل عن غيره. ويمكن أن تحدث كافة الأعراض المذكورة أعلاه سواء في بداية المرض أو في أي وقت أثناء مساره مع اختلاف درجة الحدة. وسوف يساعد تناول الأدوية التي وصفها لك الطبيب المعالج لمرض الذئبة في السيطرة على أعراض هذا المرض.

9-1 هل تختلف الإصابة في هذا المرض عند الأطفال والبالغين؟

تشابه مظاهر مرض الذئبة الحمامية الشامل في فئة الأطفال والمراهقين مع مظاهر هذا المرض في فئة البالغين. ولكن يكون مسار هذا المرض في فئة الأطفال أكثر حدة حيث يظهر على الأطفال في الغالب سمات عدة من الالتهاب في أي فترة قيد المتابعة. كما يُصاب الأطفال بأمراض بالكلية والدماغ بسبب الذئبة الحمامية الشامل في الغالب أكثر من البالغين.

2- التشخيص والعلاج

1-2 كيف يتم تشخيصه؟

يعتمد تشخيص المرض على توفر مجموعة من الأعراض (مثل الألم) والعلامات (مثل الحمى) واختبارات الدم والبول مع استبعاد الأمراض الأخرى. ولا تظهر جميع الأعراض والعلامات في وقت واحد عادة وهذا يصعب من تشخيص هذا المرض في وقت سريع.

ولتفريق هذا المرض عن الأمراض الأخرى وضع أطباء الكلية الأمريكية لأمراض الروماتيزم إلى تشير اجتمعت إزاءً معياراً عشر بأحد قائمة American College of Rheumatology وجود مرض الذئبة الحمامية الشامل

هذه المعايير تمثل بعضاً من الأعراض/صور الاختلال الأكثر شيوعاً لدى المصابين بهذا المرض. ولتشخيص هذا المرض، يجب أن تتوافر 4 معايير على الأقل من هذه الإحدى عشر خاصة في أي وقت منذ بداية المرض. ولكن يستطيع الأطباء ذوو الخبرة تشخيصه حتى لو توفر أقل من أربعة معايير. المعايير هي:

طفح "الغراشة"

هو طفح جلدي أحمر يصيب الخدين ويمتد أعلي قصبه الأنف.

الحساسية للضوء

الحساسية للضوء هي عبارة عن ردة فعل شديدة من البشرة تجاه ضوء الشمس. وعادة لا يتأثر الجزء المغطى بالملابس من البشرة.

الذئبة القرصية

هو طفح جلدي دائري بارز وذو قشور يظهر على الوجه أو فروة الرأس أو الأذنين أو الصدر أو الأذرع. وعندما يشفي هذا الطفح قد يترك ندبة. وهذا الطفح القرصي يشيع في الأطفال داكني البشرة أكثر من المجموعات العرقية الأخرى.

التقرحات المخاطية

هي تقرحات صغيرة تظهر في الفم والأنف. وتكون عادة غير مؤلمة ولكن تقرحات الأنف قد تسبب نزفاً أنفياً.

التهاب المفاصل

يصيب التهاب المفاصل معظم الأطفال المرضى بالذئبة الحمامية الشامل. وهو يتسبب في ألم وتورم مفاصل اليدين أو الرسغين أو المرفقين أو الركبتين أو بقية مفاصل الذراعين والساقين. وقد يكون الألم متنقلاً، بمعنى أنه يتحرك من مفصل إلى مفصل آخر، وقد يحدث في نفس المفصل من كلا جانبي الجسم. ولا ينتج في المعتاد عن الذئبة الحمامية الشامل تغيرات (تشوهات) دائمة بالمفاصل.

التهاب الجنبه

التهاب الجنبه هو التهاب بطانة الرئة، بينما التهاب التأمور هو التهاب بطانة القلب. ويسبب التهاب هذه الأنسجة الرقيقة تجمع السوائل حول القلب أو الرئتين، ويسبب التهاب الجنبه ألم محدد في الصدر يزداد حدة مع التنفس.

تأثر الكلى

يكون تأثير الكلى موجوداً في كل الأطفال المصابين بالذئبة الحمامية الشامل تقريباً ويتراوح درجة التأثير بين بسيط جداً وخطيرة جداً. وعادة ما يكون في البداية بدون أعراض واضحة

ويمكن التعرف عليه عن طريق تحليل البول والدم ووظائف الكلى. فقد يكون لدى الأطفال المصابين بضرر كبير في الكلى بروتين(زلال) و/أو دم في البول وقد يظهر عليهم تورمات، خاصة في القدمين والساقين.

الجهاز العصبي المركزي

يشمل تأثر الجهاز العصبي المركزي الصداع والتشنجات والمظاهر النفسية العصبية مثل الصعوبة في التركيز والتذكر مع تغير المزاج والذهان (اعتلال عقلي خطير يشوش السلوك والتفكير).

اضطرابات خلايا الدم

سببها هو الأجسام المضادة الذاتية التي تهاجم خلايا الدم. وتُسمى عملية تكسر خلايا الدم الحمراء (التي تنقل الأكسجين من الرئتين إلى بقية أجزاء الجسم) انحلال الدم وقد تسبب فقر الدم الانحلالي. وهذا التكسر قد يكون بطيئاً وخفيفاً إلى حد ما أو قد يكون سريعاً جداً ويسبب أزمة تحتاج إلى إسعاف عاجل. انخفاض كريات الدم البيضاء وعادة لا يكون خطيراً في هذا المرض. يسمى نقص تعداد الصفائح "قلة الصفائح". قد يكون لدى الأطفال الذين يقل عندهم تعداد الصفائح سهولة في الكدمات ونزيف في مواضع مختلفة من الجسم مثل القناة الهضمية أو المسالك البولية أو الرحم أو الدماغ.

الاضطرابات المناعية

يقصد بهذه الاضطرابات الأجسام المضادة الذاتية الموجودة في الدم والتي تشير إلى الإصابة بالذئبة الحمامية الشامل:
أ) وجود مضادات الفوسفوليبيد (الملحق 1)
ب) مضادات الحامض النووي الريبي (الأجسام المضادة الذاتية الموجهة ضد المادة الجينية في الخلايا). جميعها يظهر في الذئبة الحمامية الشامل في المقام الأول. وغالباً ما يتكرر أداء هذا الاختبار لأنه يبدو أن مقدار مضادات الحامض النووي الريبي يزيد عندما يكون هذا المرض نشطاً وهذا الاختبار يمكن أن يساعد الأطباء في قياس درجة نشاطه.
ج) الأجسام المضادة لسميث - وسمي بهذا الاسم نسبة لاسم أول مريض (السيدة/سميث) التي وجدوا فيها هذه الأجسام. وتوجد مضادات المناعة الذاتية من هذا النوع في الغالب وبشكل حصري في مرض الذئبة الحمامية الشامل وغالباً ما تساعد في تأكيد التشخيص.

الأجسام المضادة لأنوية الخلايا

هذه الأجسام هي أجسام مضادة ذاتية تضرب نواة الخلية، وتوجد غالباً في دم كل مريض مصاب بالذئبة الحمامية الشامل. ومع ذلك لا يعتبر ظهور نتيجة هذا التحليل موجبة فحسب دليلاً على الإصابة بالمرض وذلك لأن هذه الأجسام قد تظهر في أمراض أخرى بل إن التحليل قد يكون موجباً بشكل ضعيف في حوالي 5-15% من الأطفال الأصحاء.

2-2 ما أهمية الاختبارات؟

يمكن أن تساعد الاختبارات المعملية في تشخيص هذا المرض وتحديد الأعضاء الداخلية التي تأثرت بالمرض - إذا حدث ذلك. وتُعتبر الاختبارات المنتظمة للدم والبول مهمة لمتابعة نشاط المرض وحدته ومعرفة جودة تقبل الأدوية. وهناك اختبارات معملية عديدة يمكن أن تساعد في تشخيص مرض الذئبة الحمامية الشامل وتحديد الأدوية اللازم وصفها للمريض وتقييم ما إذا كانت الأدوية الموصوفة حالياً تعمل بشكل جيد للسيطرة على الالتهاب الناتج عن هذا المرض.

الاختبارات السريرية المنتظمة: تحدد وجود مرض نشط شامل مع تأثير في أعضاء متعددة. يزيد معدل ترسيب الكريات الحمراء وكذلك البروتين المتفاعل (CRP) -C في الالتهاب. ويمكن أن يكون معدل البروتين المتفاعل-C طبيعياً مع هذا المرض، بينما يزيد معدل ترسيب الكريات الحمراء. ويمكن أن تشير زيادة البروتين المتفاعل-C إلى مضاعفات عدوى إضافية. قد يكشف التعداد الكامل للدم عن الأنيميا وقلة الصفيحات وتعداد الخلايا البيضاء. قد يكشف الرحلان الكهربائي لبروتينات المصل عن زيادة الغاماغلوبولينات (زيادة الالتهاب وإنتاج الأجسام المضادة الذاتية). الألبومين: قد يشير انخفاض مستواه إلى تأثير الكلى. قد تكشف مجموعات التحاليل الكيميائية عن تأثير الكلى (زيادة في نيتروجين اليوريا في مصل الدم والكرياتينين وتغيرات تركيز الأملاح) واختبارات اختلال وظائف الكبد وزيادة الإنزيمات في العضلات إذا كانت العضلات متأثرة. اختبارات وظائف الكبد وإنزيمات العضلات: إذا كان هناك تأثير في العضلات أو الكبد، فسوف تزيد مستويات هذه الإنزيمات. اختبارات البول مهمة جداً وقت تشخيص مرض الذئبة الحمامية الشامل وأثناء المتابعة لمعرفة ما إذا كانت الكلى متأثرة. ويمكن أن يظهر تحليل البول مختلف علامات الالتهاب في الكلى مثل خلايا الدم الحمراء أو وجود كمية كبيرة جداً من البروتين(الزلال). وفي بعض الأحيان، قد يُطلب جمع البول من الأطفال المصابين بهذا المرض لمدة 24 ساعة. وبهذه الطريقة، يمكن اكتشاف تأثير الكلى في وقت مبكر. مستويات المتممات - تعتبر البروتينات المتممة جزءاً من جهاز المناعة الخلقي. وقد تُستهلك بعض البروتينات المتممة (C3 وC4) في ردود الفعل المناعية ويشير انخفاض مستوى هذه البروتينات إلى وجود مرض نشط - مرض كلوي على الأخص. يتوفر الآن الكثير من الاختبارات الأخرى للنظر في آثار الذئبة الحمامية الشامل على مختلف أجزاء الجسم. وعادة ما يتم إجراء الاختراع (إزالة قطعة صغيرة من الأنسجة) من الكلية عند تأثير الكلى. حيث يقدم الاختراع من الكلى معلومات قيمة عن نوع ودرجة وعمر الأضرار الناتجة عن هذا المرض وهو مفيد جداً في اختيار العلاج المناسب. وقد يساعد الاختراع من الجلد المتضرر في تشخيص الالتهاب الوعائي للجلد أو الذئبة القرصية أو يساعد في تحديد طبيعة مختلف أنواع طفح الجلد لدى الشخص المصاب بالذئبة الحمامية الشامل ومن الاختبارات الأخرى الأشعة السينية على الصدر (القلب والرئتين) أو تخطيط صدى القلب أو مخطط كهربية القلب أو وظائف الرئة أو تخطيط كهربية الدماغ أو الرنين المغناطيسي أو الفحوصات الأخرى على الدماغ مع احتمال اللجوء إلى الاختراع(أخذ عينات) من أنسجة مختلفة.

2-3 هل يمكن علاج/الشفاء منه؟

في الوقت الحاضر، لا توجد أدوية معينة للشفاء تماما من مرض الذئبة الحمامية الشامل.

ولكن العلاجات المتوفرة حالياً تساعد في السيطرة على العلامات والأعراض وفي الوقاية من المضاعفات التي منها تلف الأعضاء والأنسجة. عادة ما يكون مرض الذئبة الحمامية الشامل نشطاً جداً عند التشخيص بالإصابة به للمرة الأولى. وفي هذه المرحلة، قد يلزم إعطاء جرعات عالية من الأدوية للسيطرة على المرض والوقاية من تلف الأعضاء. وفي كثير من الأطفال، تستطيع العلاجات السيطرة على تهيج ونشاط المرض ويمكن أن يصل المرض إلى مرحلة الهجوع (عدم نشاط)، وعندها يستلزم الأمر قدر قليل من العلاج أو إيقاف العلاج في بعض الحالات.

4-2 ما هي العلاجات؟

لا توجد أدوية معتمدة لعلاج الذئبة الحمامية الشامل لدى الأطفال. وتنتج معظم أعراض هذا المرض عن الالتهاب ومن ثم يهدف العلاج إلى تقليص هذه الالتهابات. هناك خمس مجموعات من الأدوية تُستخدم في جميع أنحاء العالم تقريباً لعلاج الأطفال المصابين بهذا المرض:

مضادات الالتهاب غير الستيرويدية (NSAID)

تُستخدم مضادات الالتهاب غير الستيرويدية مثل الإيبوبروفين ibuprofen أو النابروكسين فقط قصيرة لفترة الأدوية هذه توصف ما وعادة. المفاصل ألم على للسيطرة naproxen مع تعليمات بتقليص الجرعة كلما تحسّن ألم المفاصل. وهناك كثير من الأدوية المختلفة في هذه العائلة الدوائية ومنها الأسبرين. ويندر حالياً استخدام الأسبرين بسبب أثره المضاد للالتهاب، ولكنه يُستخدم على نطاق واسع مع الأطفال الذين لديهم ارتفاع في الأجسام المضادة لمضادات الفوسفوليبيد من أجل الوقاية من تجلط الدم غير المرغوب فيه.

الأدوية المضادة للملاريا

تُعتبر الأدوية المضادة للملاريا مثل الهيدروكسيكلوروكوين hydroxychloroquine مفيدة جداً في علاج طفح الجلد الحساس للشمس والسيطرة عليه مثل الأنواع القرصية أو شبه الحادة من الطفح المصاحب لمرض الذئبة الحمامية الشامل. وقد يستغرق الأمر أشهراً قبل أن يكون لهذه الأدوية أثر مفيد. ويُحتمل عند إعطاء هذه الأدوية في وقت مبكر أن تقلل حالات هياج المرض وتحسّن مرض الكلى مع وقايتها للجهاز القلبي الوعائي وبقية أجهزة الجسم من التلف. ليست هناك علاقة معلومة بين الذئبة الحمامية الشامل والملاريا؛ بل يساعد الهيدروكسيكلوروكوين في تنظيم اختلال جهاز المناعة المصاحب لهذا المرض وهذا مهم أيضاً بالنسبة للأشخاص المصابين بالملاريا.

الكورتيكوستيرويدات

تُستخدم الكورتيكوستيرويدات corticosteroids مثل البريدنيزون prednisone أو البريدنيزولون prednisolone لتقليص الالتهاب وإخماد نشاط جهاز المناعة. وهي العلاج الرئيسي للذئبة الحمامية الشامل. وبالنسبة للأطفال المصابين بصورة خفيفة من المرض، قد تكون الكورتيكوستيرويدات و الأدوية المضادة للملاريا هي العلاج الوحيد اللازم. وعندما يكون هذا المرض أكثر حدة - بتأثر الكلى أو غيرها من الأعضاء الداخلية - فهي تُستخدم مع الأدوية المثبطة للمناعة (أنظر أدناه). ولا يمكن عادة الوصول إلى السيطرة المبدئية على

المرض دون إعطاء الكورتيكوستيرويدات يومياً لأسابيع أو شهور عدة ويلزم إعطاء هذه الأدوية لمعظم الأطفال لسنوات عديدة. تعتمد الجرعة الأولية من الكورتيكوستيرويدات وتكرار إعطائها على حدة المرض والأجهزة المتأثرة من الجسم. وعادة ما يُستعان بجرعات عالية من الكورتيكوستيرويدات تُعطى عن طريق الفم أو الوريد لعلاج فقر الدم الانحلالي ومرض الجهاز العصبي المركزي وتأثر الكلى الأكثر حدة. يشعر الأطفال بإحساس واضح من العافية وزيادة الطاقة بعد أيام قليلة من بدء العلاج بالكورتيكوستيرويدات. وتُقلل جرعة الكورتيكوستيرويدات بعد السيطرة على المظاهر الأولية للمرض إلى أقل مستوى ممكن يحافظ على عافية الطفل، ويجب أن يتم ذلك بالتدرج، مع المتابعة المتكررة للتأكد من القياسات السريرية والمعملية ومن أن نشاط المرض قد تراجع.

في بعض الأوقات، قد يرغب المراهقون في وقف تناول الكورتيكوستيرويدات أو تقليل الجرعة أو زيادتها؛ فربما لا يشعرون بالراحة مع الآثار الجانبية أو ربما يشعرون أنهم أفضل أو أسوأ. ومن المهم أن يعي الأطفال وآبائهم كيفية عمل الكورتيكوستيرويدات ولماذا يُعتبر وقف الأدوية أو تغييرها دون إشراف طبي أمراً خطيراً للغاية. وهناك أنواع معينة من الكورتيكوستيرويدات (الكورتيزون) يُصدرها الجسم بشكل طبيعي. وعند بدء العلاج، يستجيب الجسم بوقف ما ينتجه من الكورتيزون وتصبح الغدة الكظرية التي تنتجها بطيئة وكسولة.

إذا استُخدمت الكورتيكوستيرويدات لمدة أطول ثم أوقفت فجأة، فربما لا يستطيع الجسم بدء إنتاج ما يكفي من الكورتيزون لبعض الوقت. وقد يؤدي ذلك إلى نقص في الكورتيزون (قصور الغدة الكظرية) قد يعرض الحياة للخطر. وعلاوة على ذلك، قد يؤدي تقليل جرعة الكورتيكوستيرويدات بشكل سريع جداً إلى تهيج المرض.

الأدوية غير البيولوجية المعدلة لطبيعة المرض (DMARDs)

تشمل هذه الأدوية الآزوثيوبرين azathioprine، ميثوتريكسات methotrexate، ميكوفينولات موفيتيل mofetil mycophenolate، سيكلوفوسفاميد cyclophosphamide. وتكبت الكورتيكوستيرويدات عن مختلف بشكل تعمل وهي. والتهاب، كما تُستخدم هذه الأدوية عندما تكون الكورتيكوستيرويدات وحدها غير قادرة على السيطرة على الذئبة الحمامية الشامل وهي تساعد الأطباء في تقليل الجرعات اليومية من الكورتيكوستيرويدات من أجل تقليل الآثار الجانبية وذلك مع السيطرة على مظاهر هذا المرض.

تُعطى ميكوفينولات موفيتيل والآزوثيوبرين في شكل حبوب أما السيكلوفوسفاميد فيمكن إعطاؤه في صورة حبوب أو نبضات وريدية. ويُستخدم العلاج بالسيكلوفوسفاميد مع الأطفال الذين تأثر جهازهم العصبي المركزي تأثراً شديداً بالمرض. وتُعطى الميثوتريكسات في صورة حبوب أو حقن تحت الجلد.

الأدوية البيولوجية المعدلة لطبيعة المرض

تشمل الأدوية البيولوجية المعدلة لطبيعة المرض (تُسمى غالباً العوامل البيولوجية) العوامل التي توقف إنتاج الأجسام المضادة الذاتية أو تؤثر على جزء معين. من هذه الأدوية دواء ريتوكسيماب rituximab وهو يُستخدم في المقام الأول عندما لا ينجح العلاج القياسي في السيطرة على المرض. وبيليموماب belimumab هو دواء حيوي يُوجه ضد الأنواع المنتجة

للأجسام المضادة من خلايا الدم ب وهو معتمد لعلاج مرضى الذئبة الحمامية الشامل لدى البالغين. بشكل عام، ما زال استخدام العوامل البيولوجية في فئة الأطفال والمراهقين المصابين بالذئبة الحمامية الشامل قيد التجربة. يعتبر البحث في مجال أمراض المناعة الذاتية وبخاصة الذئبة الحمامية الشامل مكثف للغاية. والهدف في المستقبل هو الوقوف على الآليات المحددة للالتهاب والمناعة الذاتية من أجل استهداف العلاجات بشكل أفضل دون كبت الجهاز المناعي كله. وفي الوقت الحالي، هناك أبحاث سريرية جارية تشمل الذئبة الحمامية الشامل. وهي تشمل تجربة علاجات جديدة والبحث من أجل توسيع دائرة فهم مختلف جوانب الذئبة الحمامية الشامل في عمر الطفولة. وتزيد أعمال البحث الدائمة والنشطة من احتمالية تحقيق مستقبل أفضل للأطفال المصابين بهذا المرض.

2-5 ما هي الآثار الجانبية للعلاج بالأدوية؟

الأدوية المستخدمة لعلاج الذئبة الحمامية الشامل مفيدة تماماً في علاج علاماتها وأعراضها. ومثل كل الأدوية، يمكن أن ينتج عنها أعراضاً جانبية متعددة (للاطلاع على وصف تفصيلي للأعراض الجانبية، نرجو الرجوع إلى قسم العلاج بالأدوية).

مضادات الالتهاب غير الستيرويدية (NSAIDs) قد تسبب أعراضاً جانبية مثل عدم الراحة في المعدة (ينبغي تناولها بعد الوجبات) وسهولة الكدمات - وفي حالات نادرة تحدث تغيرات في وظائف الكلى أو الكبد. وقد تسبب الأدوية المضادة للملاريا تغيرات في شبكية العين ومن ثم يجب على المرضى إجراء فحوصات دورية عند أخصائي عيون.

قد تسبب الكورتيكوستيرويدات corticosteroids مجموعة متنوعة من الآثار الجانبية سواء على المدى الطويل أو القصير. وتزيد خطورة هذه الآثار عند لزوم تناول جرعة عالية من الكورتيكوستيرويدات وعندما تُستخدم لفترة طويلة. من الآثار الجانبية الرئيسية لهذه الأدوية ما يلي: تغيرات في المظهر البدني (مثل: زيادة الوزن، انتفاخ الخدود، نمو مفرط في شعر الجسم، تغيرات في البشرة مع خطوط بنفسجية وحب الشباب وسهولة التكدّم). ويمكن السيطرة على زيادة الوزن باتباع نظام غذائي منخفض السعرات وبإداء التمارين. زيادة خطر الإصابة بالعدوى وبالأخص مرض السل والحماق(العنقز). وينبغي أخذ الطفل الذي يتناول الكورتيكوستيرويدات وتعرض للحماق(العنقز) إلى الطبيب في أقرب وقت ممكن. وقد يُتوصل إلى وقاية فورية من الحماق(العنقز) عن طريق إعطاء أجسام مضادة مُعدة مسبقاً (تمنيع سلبي). مشكلات المعدة مثل عسر الهضم أو حرقة في المعدة. وقد تستلزم هذه المشكلة أدوية مضادة للقرحة. تثبيط النمو من الآثار الجانبية التي يقل معدل الإصابة بها ما يلي: ارتفاع ضغط الدم ضعف العضلات (قد يجد الأطفال صعوبة في صعود الدرج أو النهوض من على كرسي). اضطرابات في استقلاب الجلوكوز وبالأخص إذا كان هناك نزعة جينية لداء السكري. تغيرات في المزاج ومنها الإحباط وتقلب المزاج. مشكلات العيون مثل عتامة عدسات العين والزررق. ترقق العظام (تخلخل العظام). يمكن تقليص هذا الأثر الجانبي بالتمارين وتناول أطعمة غنية بالكالسيوم وتناول المزيد من الكالسيوم وفيتامين د، وينبغي البدء في هذه التدابير الوقائية في أقرب وقت من بداية تناول الكورتيكوستيرويد. من المهم

الانتباه إلى أن معظم الآثار الجانبية الكورتيكوستيرويدية يمكن الشفاء منها وسوف تختفي بعد تقليل الجرعة أو وقف تناولها.
للأدوية المعدلة لطبيعة المرض (البيولوجية وغير البيولوجية) أيضاً أعراض جانبية قد تصبح خطيرة.

2-6 إلى متى يجب أن تدوم معالجة المرض؟

ينبغي المداومة على العلاج ما دام المرض قائماً. ومن المتفق عليه بشكل عام أنه مع معظم الأطفال المصابين بهذا المرض لا يمكن الاستغناء بشكل كامل عن دواء الكورتيكوستيرويد إلا بصعوبة بالغة. ويمكن المداومة على جرعة منخفضة جداً من الكورتيكوستيرويد لمدة طويلة أن يُقلص الميول للتهيج إلى أدنى حد ويجعل المرض تحت السيطرة. بالنسبة لكثير من المرضى، ربما يكون هذا أفضل حل للوقاية من خطر تهيج المرض. وهذه الجرعة المنخفضة من الكورتيكوستيرويد لها أعراض جانبية خفيفة غالباً

2-7 ماذا عن العلاجات التكميلية/غير التقليدية؟

هناك العديد من العلاجات التكميلية والبديلة المتاحة، وقد تتسبب في حدوث ليس للمرضى وعائلاتهم. لذا يُنصح بالتفكير ملياً في مخاطر وفوائد اللجوء إلى تجربة مثل هذا النوع من العلاجات، حيث إن نسبة الفائدة المُثبتة قليلة إضافة إلى أنها قد تكون مكلفة سواء من حيث الوقت والعبء الذي يقع على الطفل ومن حيث المال. وإذا كنت تفكر في تلقي العلاجات التكميلية والبديلة، نرجو مناقشة هذه الخيارات مع أخصائي أمراض روماتيزم الأطفال. قد تتفاعل بعض العلاجات مع الأدوية التقليدية. ولن يعارض معظم الأطباء اللجوء إلى هذه العلاجات، شريطة اتباعك للإرشادات الطبية. ومن المهم جداً ألا تتوقف عن تناول الأدوية الموصوفة لك. ففي حالة الاحتياج لأدوية من أجل مواصلة السيطرة على المرض، فقد يمثل توقفك عن تناولها خطورة بالغة إذا كان المرض لا يزال نشطاً. نرجو مناقشة المخاوف الطبية مع الطبيب المباشر لحالة طفلك.

2-8 ما هي الفحوصات الطبية العامة الدورية اللازمة؟

من المهم تكرار الزيارات لأن الكثير من الحالات التي قد تحدث في مرض الذئبة الحمامية الشامل يمكن الوقاية منها أو علاجها بشكل أسهل إذا تم اكتشافها مبكراً. بشكل عام، يحتاج الأطفال المصابون بهذا المرض الكشف على الأقل كل 3 أشهر عند أخصائي أمراض روماتيزم. وعند الحاجة، يُسعى لاستشارة أخصائيين آخرين: أخصائي أمراض جلدية للأطفال (رعاية البشرة) أو أخصائي الدمويات للأطفال (أمراض الدم) أو أخصائي كلي للأطفال (أمراض الكلى). كما يُشارك أيضاً كل من الأخصائيين الاجتماعيين وأخصائي التغذية وغيرهم من المتخصصين في الرعاية الصحية في رعاية الأطفال المصابين بهذا المرض.
ينبغي إجراء فحوصات دم دورية للأطفال المصابين بالذئبة الحمامية الشامل وتحليلات البول وتعداد مكتمل للدم وتحليل سكر الدم واختبارات التخثر والفحوصات الخاصة بمستويات مضادات الحامض النووي الريبي. كما أن اختبارات الدم الدورية إلزامية طوال مسار العلاج

بالعوامل المثبطة للمناعة للتأكد من عدم تعرض مستويات خلايا الدم التي ينتجها نخاع العظمي لانخفاض شديد.

9-2 إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟

كما ذكرنا أعلاه، ليس هناك علاج شافي للذئبة الحمامية الشامل. ويمكن أن تقلص علامات هذا المرض وأعراضه إلى أدنى حد أو بل قد تختفي إذا تم تناول الأدوية بانتظام وحسب ما يوجه به أخصائي روماتيزم الأطفال. ويمكن أن تؤدي عوامل من بينها عدم أخذ الأدوية بانتظام والعدوى والإجهاد وضوء الشمس إلى تدهور هذا المرض ويُعرف هذا التدهور باسم "تهيج الذئبة". وغالباً ما يصعب التنبؤ بالمسار الذي سوف يمضي فيه هذا المرض.

10-2 ما هو التطور على المدى الطويل (المآل) لهذا المرض؟

تتحسن نتائج مرض الذئبة الحمامية الشامل بشكل كبير عند السيطرة المبكرة الممتدة عليه، حيث يمكن التوصل إلى ذلك باستخدام الهيدروكسيكلوروكوين لطبيعة لآلة المعد والأدوية corticosteroids والكورتيكوستيرويدات hydroxychloroquine المرض DMARDs. وسوف يتجاوب كثير من المرضى الذي بدأ عندهم هذا المرض في سن الطفولة بشكل جيد جداً. ومع ذلك، قد يكون هذا المرض حاداً ومهدداً للحياة وربما يبقى نشطاً طوال فترة المراهقة وحتى مرحلة البلوغ. يعتمد مآل ونتيجة مرض الذئبة الحمامية الشامل على حدة تأثير الأعضاء الداخلية. حيث يلزم للأطفال المصابين بمرض خطير في الكلى أو الجهاز العصبي علاج مكثف. وعلى النقيض، ربما تسهل السيطرة على الطفح الخفيف والتهاب المفاصل. ولكن مآل المرض في كل طفل على حدة يصعب التنبؤ به نسبياً.

11-2 هل من الممكن التعافي تماماً من المرض؟

يهدأ المرض في الأعم والأغلب ويدخل مرحلة الهجوع (اختفاء علاماته وأعراضه) حال تشخيصه مبكراً وعلاجه بشكل مناسب في مرحلة مبكرة. ولكن كما ذكرنا للتو، هذا المرض هو مرض مزمن لا يمكن توقع مساره وعادة ما يبقى الأطفال المصابون به تحت الرعاية الطبية مع مداومة العلاج. في الغالب، ويجب أن يتابع أخصائي للبالغين هذا المرض عندما يصل المريض إلى سن البلوغ.

3- الحياة اليومية

1-3 كيف يمكن أن يؤثر هذا المرض على الحياة اليومية للطفل المصاب وعائلته؟

بمجرد علاج الطفل المصاب بالذئبة الحمامية الشامل، يمكنه عيش حياته بشكل طبيعي تماماً. ويُستثنى من هذا التعرض لضوء الشمس/ضوء الأشعة فوق البنفسجية الشديد في

الذئبة القرصية وهو قد يهيج المرض أو يزيده سوءاً. ولا ينبغي للطفل المصاب بالذئبة الحمامية الشامل الذهاب إلى الشاطئ طوال النهار أو الجلوس في الخارج تحت الشمس بجوار حمام السباحة. ويلزم استخدام واقي من الشمس بعامل حماية 40 درجة أو أكثر بشكل منتظم. ومن المهم للطفل عند عمر 10 سنوات أن يبدأ في تولي دوراً أكبر في تناول أدويته وتحديد خياراتهم المتعلقة بالرعاية الشخصية. وينبغي للطفل والديه أن يكونوا على دراية بأعراض الذئبة الحمامية الشامل من أجل اكتشاف أي تهيج محتمل. قد تستمر أعراض معينة مثل الإجهاد المزمن والخمول لأشهر عدة بعد انتهاء أي حالة تهيج. والانتظام في التمارين مهم للحفاظ على وزن صحي والحفاظ على صحة العظام والبقاء في حالة تكيف جيدة.

2-3 ماذا عن المدرسة؟

يستطيع الأطفال المصابون - بل وينبغي لهم - الذهاب للمدرسة إلا خلال فترة نشاط المرض الحادة. إذا لم يتأثر الجهاز العصبي المركزي بالمرض فإن هذا المرض في العموم لا يؤثر على القدرة على التفكير والتعليم. ولكن في حالة تأثره يواجه المريض صعوبة في التركيز والتذكر كما قد يصاب بالصداع وتقلب المزاج. وفي مثل هذه الحالة يلزم إجراء صياغة للخطط التعليمية. وبشكل عام، يشجع الطفل على المشاركة في الأنشطة غير الدراسية متى سمح المرض بذلك. ومع ذلك، يلزم إطلاع المدرسين على تشخيص الطفل المصاب بهذا المرض بحيث تُوفر صورة من التكيف أثناء وجود مشكلة متعلقة بهذا المرض ومنها آلام المفاصل وبقيّة أجزاء الجسم مما قد يؤثر على المسار التعليمي.

3-3 ماذا عن ممارسة الرياضة؟

ليس هناك عادة ما يدعو إلى فرض قيود على النشاط العام وهذا أمر غير مرغوب به. ويجب تشجيع الطفل على أداء التمارين بانتظام خلال فترة هجوع المرض. ويوصى بالمشي والسباحة وركوب الدراجات وغيرها من الأنشطة الرياضية التي تمارس في الداخل أو الخارج. ويوصى بارتداء الملابس المناسبة الواقية من الشمس واستعمال واقي الشمس بدرجة حماية واسعة المدى مع تجنب التعرض للشمس أثناء ساعات الذروة. فضلاً عن تجنب الوصول إلى حالة الإجهاد أثناء أداء التمارين. ويلزم أثناء فترة تهيج المرض وضع قيد على أداء التمارين.

4-3 ماذا عن النظام الغذائي؟

ليس هناك نظام غذائي معين يمكنه علاج الذئبة الحمامية الشامل. وينبغي للأطفال المصابين بهذا المرض اتباع نظام غذائي صحي ومتوازن. وإذا كانوا يتناولون الكورتيكوستيرويدات، فينبغي لهم تناول أطعمة منخفضة الملح من أجل تفادي ارتفاع ضغط الدم وانخفاض مستوى السكر للمساعدة في الوقاية من السكري وزيادة الوزن. علاوة على ذلك، ينبغي لهم تناول مكملات الكالسيوم وفيتامين د للوقاية من تخلخل العظام. ولم تثبت علمياً فائدة أي مكمل فيتاميني آخر في علاج هذا المرض.

3-5 هل يمكن للمناخ التأثير على مسار المرض؟

من المعروف أن التعرض لضوء الشمس قد يتسبب في تكوّن آفات جلدية جديدة كما قد يؤدي إلى حدوث نوبات نشاط لهذا المرض. وللوقاية من هذه المشكلة، يُنصح باستعمال واقي شمسي موضعي عالي الحماية على كل أعضاء الجسم المتعرضة للشمس متى كان الطفل بالخارج. ولا تنس وضع الواقي من الشمس قبل 30 دقيقة على الأقل من الخروج حتى ينفذ للجلد ويجف. وخلال الأيام المشمسة، يجب وضع الواقي من الشمس كل 3 ساعات. بعض أنواع الواقي من الشمس مقاومة للمياه، ولكن يُستحسن إعادة وضعها بعد الاستحمام أو السباحة. ومن المهم أيضاً ارتداء ملابس واقية من الشمس مثل القبعات العريضة ذات الحواف والملابس ذات الأكمام الطويلة عند الخروج في الشمس، حتى في الأيام المغيمة حيث إن الأشعة فوق البنفسجية قد تخترق الغيوم بكل سهولة. يتعرض بعض الأطفال لمشكلات بعد التعرض للأشعة فوق البنفسجية من مصابيح الفلورسنت أو مصابيح الهالوجين أو شاشات الكمبيوتر. وتُعتبر الشاشات المزودة بمرشح الأشعة فوق البنفسجية مفيدة للأطفال الذين لديهم مشكلات في استخدام الشاشات.

3-6 هل يمكن للطفل المصاب بهذا المرض تلقي التطعيمات؟

يزداد خطر الإصابة بالعدوى في الأطفال المصابين بهذا المرض، ومن ثم فإن الوقاية من العدوى عن طريق التطعيمات مهمة جداً. ينبغي للطفل المتابعة على جدول التطعيمات إذا كان ذلك ممكناً. ومع ذلك، هناك بعض الاستثناءات: لا ينبغي للأطفال المصابين بمرض نشط وحاد تلقي أي نوع من التطعيمات، وكذلك لا ينبغي بشكل عام للأطفال الذين يتم علاجهم بأدوية مثبطة للمناعة والكورتيكوستيرويدات والعوامل البيولوجية أن يتلقوا أية علاجات فيروسية حية (مثل لقاح الحصبة والنكاف والحميراء) (الحصبة الألمانية) ولقاح شلل الأطفال الفموي ولقاح الحمأق(العنقر). كما يُمنع تناول لقاح شلل الأطفال الفموي لأفراد العائلة الذين يعيشون في منزل مع طفل يُداوى بعلاج مثبط للمناعة. يُنصح بتقديم التطعيمات الرئوية والسحائية ولقاح الأنفلونزا الموسمية للأطفال المصابين بالذئبة الحمامية الشامل الذين يتلقون جرعة عالية من الكورتيكوستيرويدات و/أو الأدوية المثبطة للمناعة. ويُنصح بتقديم تطعيم الورم الحليمي البشري للفتية والفتيات المراهقين المصابين بالذئبة الحمامية الشامل.

لاحظ أن الأطفال المصابين بهذا المرض قد يحتاجون التطعيمات أكثر من نظرائهم لأن الوقاية المتوفرة من هذه التطعيمات يبدو أنها تدوم فترة أقل بسبب هذا المرض.

3-7 ماذا عن الحياة الجنسية والحمل ووسائل منع الحمل؟

يمكن أن ينعم المراهقون بحياة جنسية صحية. مع ذلك، يجب على المراهقين النشطين جنسياً والذين يتم علاجهم بأدوية معينة معدلة لطبيعة المرض أو يعانون من مرض حاد أن يتبعوا الأساليب الآمنة لمنع الحمل. والأمثل أن يتم الحمل دائماً بشكل مدروس. ومن الأهمية بمكان الإشارة إلى أنه قد تضر بعض أدوية ضغط الدم والأدوية المعدلة لطبيعة

المرض بتطور الجنين. وتستطيع معظم السيدات المصابات بالذئبة الحمامية الشامل الحمل بشكل آمن وولادة طفل سليم. والوقت الأمثل للحمل هو عندما تتم السيطرة بشكل جيد على المرض - وبخاصة تأثر الكلى - لمدة طويلة. قد تتعرض السيدات المصابات بالذئبة الحمامية الشامل لمشكلات في ثبات الحمل إما بسبب نشاط المرض أو بسبب الأدوية. كما أن هذا المرض تصاحبه درجة خطورة أكبر من حيث التعرض للإجهاض والولادة المبكرة والتشوه الخلقي في الوليد والمعروف باسم الذئبة الوليدية (الملحق 2). وتُعتبر السيدات اللواتي ترتفع لديهن الأجسام المضادة لمضادات الفوسفوليبيد (الملحق 1) أكثر عرضة للحمل المليء بالمشكلات.

الحمل في حد ذاته يزيد الأعراض سوءاً أو يثير تهيج المرض. ومن ثم يجب أن يقوم أخصائي ولادة مُلم بحالات الحمل شديدة الخطورة ويعمل عن كثب مع أخصائي أمراض روماتيزم بمتابعة حالة السيدة الحامل المصابة بهذا المرض.

وتعتبر أكثر الطرق أمناً لمنع الحمل مع المصابين بهذا المرض هي الوسائل العازلة (الواقي الذكري أو العازل الأنثوي) والعوامل المبيدة للنطاف. كما أنه من المقبول استعمال ادوية منع الحمل التي تحتوي على البروجستيرون فقط وكذلك بعض أنواع أجهزة منع الحمل التي توضع داخل الرحم. وقد تزيد حبوب منع الحمل التي تحتوي على الإستروجين oestrogen خطر تهيج المرض عند السيدة المصابة بالذئبة الحمامية الشامل رغم أن هناك خيارات جديدة تقلل هذا الخطر إلى أدنى حد.

4- الملحق 1- مضادات الفوسفوليبيد

الأجسام المضادة لمضادات الفوسفوليبيد هي أجسام مضادة ذاتية تُوجه ضد الفوسفوليبيد الخاص بالجسم نفسه (جزء من غشاء الخلية) أو البروتينات التي ترتبط بالفوسفوليبيد. أشهر مضادات الفوسفوليبيد هي الأجسام المضادة لمضادات الكارديوليبيين والأجسام المضادة للبروتين السكري $1\beta 2$ ومضادات تخثر الذئبة. قد توجد أجسام مضادة لمضادات الفوسفوليبيد في 50% من الأطفال المصابين بالذئبة الحمامية الشامل، ولكنها أيضاً تظهر في بعض أنواع أمراض المناعة الذاتية الأخرى ومختلف حالات العدوى وكذلك في نسبة قليلة من الأطفال غير المصابين بأي مرض معروف.

تزيد هذه الأجسام المضادة القابلية للتخثر في الأوعية الدموية وتم ربطها بعدد من الأمراض منها تجلط الدم في الشرايين و/أو الأوردة وتعداد صفيحات الدم المنخفض بشكل غير طبيعي (قلة الصفيحات) وحالات الصداع النصفي والصرع وتغير لون الجلد ببقع أرجوانية (تزررق شبكي). ومن مواضع التجلط الشائعة الدماغ والذي قد يؤدي إلى الإصابة بسكتة. كما أن من مواضع التجلط الأخرى الشائعة أوردة الساق والكلى. متلازمة الفوسفوليبيد هي اسم لمرض يحدث فيه الخثار مع ظهور اختبار الأجسام المضادة لمضادات الفوسفوليبيد بنتيجة موجبة. الأجسام المضادة لمضادات الفوسفوليبيد مهمة بشكل خاص للسيدات الحوامل، لأنها تتداخل مع وظيفة المشيمة. يمكن أن تؤدي جلطات الدم التي تظهر في أوعية المشيمة إلى إجهاض مبكر (إجهاض تلقائي) وضعف نمو الجنين وتسمم الحمل (ارتفاع ضغط الدم أثناء الحمل) والإملاص. وقد تواجه بعض السيدات اللاتي يحملن الأجسام المضادة لمضادات الفوسفوليبيد مشكلات في الحمل من الأساس.

معظم الأطفال الذين تظهر نتائج اختبارات الأجسام المضادة لمضادات الفوسفوليبيد لديهم

موجبة لم يسبق لهم أبداً الإصابة بخثار. وما زال البحث جارياً عن أفضل علاج وقائي لهؤلاء الأطفال. في الوقت الحاضر، يُعطى الأطفال الذين تظهر نتائج الأجسام المضادة لمضادات الفوسفوليبيد لديهم موجبة وعندهم مرض مناعة ذاتية كامن في الغالب جرعة منخفضة من الأسبرين. يعمل الأسبرين على الصفائح كي يقلل تماسكها ومن ثم تقل قدرة الدم على التجلط. كما تشمل طرق العلاج المثلى للمراهقين المصابين بمضادات الفوسفوليبيد تجنب عوامل الخطر مثل التدخين وادوية منع الحمل.

عند ثبوت تشخيص متلازمة الفوسفوليبيد (في الأطفال بعد الخثار)، يكون العلاج الأولي الذي يُعطى لهم لتخفيف الدم. وعادة ما يُتوصل إلى التخفيف بقرص يُسمى وارفارين warfarin وهو من موانع التخثر. يؤخذ الدواء كل يوم ويلزم إجراء اختبارات الدم بشكل منتظم للتأكد من أن تخفيف الوارفارين للدم بالقدر المطلوب. كما يمكن أيضاً استخدام حقن الهيبارين المرض حدة على كبير بقدر التخثر بمانع العلاج طول يعتمد. والأسبرين الجلد تحت heparin ونوع تجلط الدم.

كما يمكن أيضاً علاج السيدات اللاتي لديهن أجسام مضادة لمضادات الفوسفوليبيد وتعانين من إجهاض متكرر، ولكن ليس بوافارين حيث يحتمل أن يسبب تشوهات للجنين إذا تم إعطاؤه أثناء الحمل. ويُستخدم الأسبرين والهيبارين لعلاج الحوامل المصابات بمضادات الفوسفوليبيد. أثناء الحمل، يلزم إعطاء الهيبارين يومياً بالحقن تحت الجلد. باستخدام هذه الأدوية والإشراف القريب من أخصائيي التوليد، تحظى حوالي 80% من السيدات بحمل ناجح.

5- الملحق 2- الذئبة الوليدية

الذئبة الوليدية هي مرض نادر يصيب الجنين والوليد يُكتسب من مرور أنواع معينة من الأجسام المضادة الذاتية الخاصة بالأم له عبر المشيمة. وتُعرف هذه الأجسام المضادة الذاتية المرتبطة بالذئبة الوليدية بأنها الأجسام المضادة لمضادات "رو" Ro-anti ومضادات "لا" La-anti. وتكون هذه الأجسام المضادة موجودة في قرابة ثلث المصابين بالذئبة الحمائية الشامل، ولكن الكثير من الأمهات اللاتي لديهن هذه الأجسام المضادة لا يلدن أطفالاً مصابين بالذئبة الوليدية. وعلى الجانب الآخر، يمكن أن تظهر الذئبة الوليدية في نسل الأمهات غير المصابات بالذئبة الحمائية الشامل.

تختلف الذئبة الوليدية عن الذئبة الحمائية الشامل، حيث تختفي أعراض الذئبة الوليدية في معظم الأحوال تلقائياً بمرور 3 إلى 6 أشهر من الولادة دون أي تأثير لاحق. وأشهر الأعراض هي الطفح، الذي يظهر لمدة بضعة أيام أو أسابيع من الولادة وبالأخص بعد التعرض للشمس. والطفح المصاحب للذئبة الوليدية من الأنواع العابرة وعادة ما يبرأ دون ترك ندبات. وثاني أهم عرض هو تعداد الدم غير الطبيعي، وهو نادر وأقرب إلى الاختفاء بعد عدة أسابيع دون أي علاج.

كما يحدث نوع خاص جداً من اضطرابات نبض القلب بشكل نادر جداً يُعرف باسم إحصار القلب الخلقي. وفي هذا الاضطراب، يكون نبض الطفل بطيء بشكل غير طبيعي. كما أن هذا الاختلال دائم ويمكن أن يتم تشخيصه في الغالب بين الأسبوع الخامس عشر والخامس والعشرين من الحمل باستخدام فحص الموجات الصوتية على قلب الجنين. ومن الممكن علاج هذا المرض في بعض الحالات في الأطفال الذين لم يُولدوا بعد. ويحتاج كثير من الأطفال المصابين بإحصار القلب الخلقي إدخال منظم كهربائي لنبضات القلب بعد الولادة.

وإذا كانت الأم لديها بالفعل طفل مصاب بإحصار القلب الخلقى، فإن هناك خطراً نسبته من 10% إلى 15% أن يُصاب طفل آخر بنفس المشكلة.
يكبر الأطفال المصابون بالذئبة الوليدية ويتطورون بشكل طبيعي. وتكون نسبة إصابتهم بالذئبة الحمامية الشامل قليل جداً في حياتهم بعد ذلك.