

Informacija tėvams

SISTEMINĖ RAUDONOJI VILKLIGĖ

Kas yra sisteminė raudonoji vilkligė?

Sisteminė raudonoji vilkligė (SRV) yra lėtinė autoimuninė liga, kuri gali pažeisti įvairius vidaus organus, ypač odą, sąnarius, kraują ir inkstus. SRV – lėtinė liga, besitęsianti ilgą laiką. Autoimuninė liga reiškia imuninės sistemos sutrikimą. Imuninė sistema, užuot apsisaugojusi nuo bakterijų ir virusų, neigiamai veikia ligonio sveikus audinius.

SRV pavadinimas atsirado XX amžiaus pradžioje. Sisteminė liga reiškia tai, kad yra pakenkiama daug kūno organų, raudonoji – bėrimo spalvą. Žodis vilkligė atėjo iš lotynų kalbos ir susijęs su tipiniu peteliškės formos bėrimu veide, kuris to meto gydytojams priminė baltas dėmes ant vilkų snukių.

Kokios ligos priežastys?

Tikslios ligos priežastys nėra žinomos, bet aišku, kad 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 svetimas ir jas naikina. Dėl to išsivysto uždegimas, kuris pažeidžia specifinius organus (sąnarius, inkstus, odą ir kt.). Prasidėjus uždegimui, atsiranda kūno dalių paraudimas, patinimas, skausmingumas ir temperatūros pokyčiai. Jei uždegimas užsitęsia, pažeidžiami audiniai ir blogėja jų funkcija. Štai dėl ko SRV gydymas paremtas uždegiminio proceso malšinimu.

Daugybiniai įgimti rizikos faktoriai kartu su aplinkos veiksniais lemia pakitusią imuninės sistemos veiklą. Žinoma, kad SRV ligos sukėlėjais gali būti, pvz., hormonų disbalansas brendimo laikotarpiu, saulės spinduliai, kai kurios virusinės infekcijos ar medikamentai.

Ar tai paveldima? Kokios prevencinės priemonės?

SRV nėra paveldima liga, kadangi tiesiogiai iš tėvų vaikams neperduodama. Tačiau vaikai paveldi iš tėvų dar nežinomus genetinius veiksnius, kurie sąlygoja SRV formavimąsi. Dažnai sergančio SRV vaiko giminėje būna žmonių, sergančių kokia kita imunine liga. Du sergantys SRV vaikai vienoje šeimoje pasitaiko labai retai. Šiuo metu nėra prenatalinės diagnostikos SRV nustatyti.

Koks ligos paplitimas?

SRV yra reta liga. Ja susergera 5 iš 1 mln. vaikų per metus. SRV retai prasideda iki 5 metų ir gana retai – iki paauglystės. Dažniausiai susergera moterys nuo 15 iki 45 metų. Šioje amžiaus grupėje moterys serga 9 kartus dažniau negu vyrai. Iki lytinio brendimo berniukų sergamumas yra didesnis ir atitinka 1:5 (berniukai: mergaitės). SRV paplitusi visame pasaulyje, o labiausiai – Afrikoje, Amerikoje, Ispanijoje ir Azijoje.

Kokie pagrindiniai simptomai?

Liga paprastai prasideda palaipsniui ir vis nauji simptomai atsiranda savaitių, mėnesių ar net metų laikotarpiu. Pradiniai ir nespecifiniai SRV simptomai, būdingi vaikams, dažniausiai yra bendras silpnumas, greitas nuovargis. Daugeliui vaikų atsiranda pasikartojantis ar užsitęsęs karščiavimas, svorio kritimas, apetito praradimas.

Bėgant laikui atsiranda jau specifinių ligos simptomų, kurie apima vieną ar kelias organų sistemas. Odos ir gleivinių pažeidimas yra labai dažnas. Odoje atsiranda įvairių bėrimo elementų. Po saulės spindulių poveikio odoje gali atsirasti rausvas bėrimas. Burnos ir nosies gleivinėje atsiveria opelių. Tipinis drugelio formos bėrimas, apimantis skruostus ir nosies nugarėlę, pasitaiko 1/3-1/2 sergančių vaikų. Kartais pradeda slinkti plaukai (nuplikimas) arba parausta, pabąla, pamelsta rankos, pabuvus šaltyje (Reino fenomenas). Taip pat gali sutinti ir sustingti sąnariai, pradėti skaudėti raumenis, atsirasti mažakraujystė, galvos ir krūtinės skausmų, traukulių. Įvairaus laipsnio inkstų pažeidimas randamas beveik visiems sergantiems SRV vaikams ir būtent jis nulemia ligos išėitį.

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

Kaip liga diagnozuojama?

SRV diagnozuojama, remiantis skundais (pvz., skausmu), simptomais (pvz., temperatūra) ir įvairių tyrimų rezultatais. Amerikos reumato asociacijos gydytojai sudarė 11 kriterijų sąrašą, kuriais remiantis diagnozuojama SRV. Į šių kriterijų sąrašą įtraukti pagrindiniai požymiai, pasireiškiantys sergant šia liga. SRV diagnozei pagrįsti turi būti teigiami bent 4 iš 11 kriterijų, nustatyti bet kuriuo ligos laikotarpiu, tačiau patyręs gydytojas gali diagnozuoti ligą ir radęs mažiau nei 4 kriterijus.

Kriterijai:

- I. Drugelio bėrimas veido srityje. Tai yra raudonas bėrimas, apimantis skruostus ir nosies nugarėlę.
- II. Fotojautrumas. Tai yra padidėjęs odos jautrumas saulės spinduliams. Dažniausiai pažeidžiamos rūbų neapdengtos kūno vietos.
- III. Diskoidinis bėrimas, kuris būna žvyninis, pakilęs virš odos paviršiaus, monetos formos bėrimas, atsirandantis veido srityje, galvos plaukuotoje dalyje, ausų srityje, ant krūtinės ir rankų. Sugijus šiems pakitimams, gali likti randų. Diskoidinis bėrimas dažniau pasitaiko juodosios rasės žmonėms.
- IV. Gleivinių opos. Tai mažos žaizdelės, atsirandančios burnoje ar nosyje, paprastai neskausmingos, tačiau opelės nosyje gali sukelti kraujavimą.
- V. Daugumai vaikų, sergančių SRV, būdingas artritas. Atsiranda plaštakų, riešų, alkūnių, kelių ir kitų sąnarių skausmų ir patinimų. Skausmas gali migruoti, t.y. pereiti iš vieno sąnario į kitą. Skausmas gali pasireikšti tuose pačiuose skirtingų kūno pusių sąnariuose. SRV artritas nedeformuoja sąnarių.
- VI. Pleuritas – pleuros (plaučių apvalkalo) uždegimas. Perikarditas – perikardo (širdies apvalkalo) uždegimas. Dėl šių švelnių audinių uždegimo gali pradėti kauptis skystis aplink širdį ar plaučius. Dėl pleurito gali atsirasti krūtinės skausmas, sustiprėjantis kvėpuojant.
- VII. Beveik visiems vaikams, sergantiems SRV, pažeidžiami inkstai. Inkstų pažeidimas gali būti įvairaus laipsnio: nuo labai lengvo iki labai sunkaus. Pradžioje inkstų pažeidimas gali būti asimptominis ir nustatomas tik atliekant šlapimo tyrimą ir kraujo biocheminius tyrimus, kurie parodo inkstų funkciją. Kai inkstai yra stipriai pažeisti, gali atsirasti kraujas šlapime, pėdų ir blauzdų tinimas.
- VIII. Centrinės nervų sistemos pakenkimas pasireiškia galvos skausmu, traukuliais ir neuropsichiatrine manifestacija, pvz., koncentracijos stoka ir atminties susilpnėjimu, nuotakų kaita, depresija ir psichoze.
- IX. Kraujo ląstelių pažeidimas. Autoantikūnai puola kraujo ląsteles. Kai šis procesas paliečia raudonuosius kraujo kūnelius arba eritrocitus (jie neša deguonį iš plaučių į kitus kūno organus), vystosi kraujo hemolizė ir gali išryškėti hemolizinė anemija. Šis procesas gali vystytis lėtai arba labai ūmiai. Baltų kraujo kūnelių kiekio sumažėjimas – leukopenija, sergant SRV, nepavojingas. Trombocitų sumažėjimas – trombocitopenija – gali sukelti kraujavimą iš įvairių organų, pvz., virškinimo trakto, šlapimą gaminančių organų, gimdos ar smegenų. Taip pat kraujuoja į poodį net nestipriai susižeidus.
- X. Imunologinius sutrikimus parodo autoantikūnai, randami kraujyje:
 - a. anti-DNR antikūnai yra autoantikūnai, kurie veikia prieš ląstelių genetinę medžiagą. Jie pirmiausiai randami sergant SRV. Šių antikūnų tyrimas turi būti kartojamas dažnai, nes jų kiekio didėjimas rodo SRV proceso paūmėjimą.
 - b. anti-Sm antikūnai yra pavadinti mergaitės, kuriai pirmą kartą buvo rasti, vardu (Smith). Šie antikūnai randami tik sergantiems SRV ir patvirtina SRV diagnozę.
 - c. antifosfolipidiniai antikūnai.
- XI. Antinukleariniai antikūnai (ANA) yra antikūnai, kurie veikia prieš ląstelės branduolį. Jie randami beveik kiekvieno sergančio SRV kraujyje, tačiau šie antikūnai gali būti randami ir sergant kitomis ligomis ar net sveikų vaikų kraujyje (5 proc.).

Kuo svarbūs šie testai?

Laboratoriniai tyrimai padeda diagnozuoti SRV ir nurodo, kurie organai yra įtraukti į procesą. Reguliarus kraujo ir šlapimo tyrimas padeda nustatyti ligos intensyvumą ir gydymo efektyvumą, vaistų toleravimą. Yra keli laboratoriniai tyrimai, kurie turi būti atlikti sergant SRV.

Rutininiai tyrimai:

Eritrocitų nusėdimo greitis (ENG) ir C reaktyvusis baltymas (CRB) parodo uždegimą. C reaktyvusis baltymas sergant SRV gali atitikti normą, o ENG – padidėjęs. Padidėjęs C reaktyvusis baltymas gali būti papildomos infekcijos rodiklis. *Bendras kraujo tyrimas* gali parodyti anemiją, baltųjų kraujo kūnelių ir trombocitų kiekio pokyčius. *Serumo baltymai, jų elektroforezė* gali parodyti padidėjusį gamaglobulino kiekį (uždegimo požymis) ar sumažėjusį albumino kiekį (inkstų įtraukimas į procesą). *Biocheminiai kraujo tyrimai* rodo inkstų būklę (esant inkstų pažeidimui padidėja šlapalo, kreatinino kiekiai, tai pat gali būti elektrolitų disbalansas), kepenų ir raumenų būklę. *Šlapimo tyrimas* labai svarbus ligos pradžioje ir ligos laikotarpiu. Jis parodo inkstų dalyvavimą uždegimo procese. Jį reikia kartoti reguliariai, net kai liga atrodo nurimusi. Šlapimo tyrimas gali parodyti inkstų uždegimą (jei randama eritrocitų arba padidėjęs baltymo kiekis). Kartais prireikia ištirti visos paros šlapimą, – tai rodo inkstų pažeidimą.

Imunologiniai tyrimai:

Antinukleariniai antikūnai (ANA) (žr. diagnostiką)

Anti-DNR (žr. diagnostiką)

Anti-Sm antikūnai (žr. diagnostiką)

Antifosfolipidiniai antikūnai

Kraujo komplemento tyrimas. Komplementas apibūdina grupę kraujo baltymų, kurie dalyvauja naikinant bakterijas, reguliuoja uždegiminį procesą ir imuninį atsaką. C3 ir C4 komplemento baltymai naudojami imuninėse reakcijose, todėl jų kiekio sumažėjimas rodo aktyvią ligą, ypač inkstų.

Daugelis kitų tyrimų taip pat gali būti atliekami sergant SRV. *Inkstų biopsija* (mažo inksto audinio gabaliuko paėmimas) yra vertinga nustatant SRV tipą, laipsnį ir senumą, taip pat padeda pasirinkti tinkamiausią gydymą. *Odos biopsija* padeda nustatyti vaskulitą ar bėrimų prigimtį.

Kiti tyrimai: krūtinės ląstos 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.

Koks šios ligos gydymas?

Dauguma SRV simptomų yra sukelti uždegiminio proceso, todėl gydymo tikslas šį uždegimą mažinti. Dažniausiai naudojamos keturios vaistų grupės SRV gydyti.

Nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo vartojami artrito skausmams mažinti. Jie skiriami tik trumpam laikui ir dozė mažinama gerėjant sąnarių būklei. Šiai vaistų grupei priklauso labai daug vaistų, taip pat ir aspirinas. Aspirinas šiomis dienomis retai naudojamas kaip priešuždegiminis vaistas. Jis yra labai vertingas trombozių prevencijai vaikams, kuriems padidėjęs antifosfolipidinių antikūnų kiekis.

Antimaliariniai vaistai, tokie kaip hidroksichlorochinas, yra labai vertingi gydant saulės spinduliams jautrių diskoidinių ar kitus SRV bėrimus. Tam, kad vaistų poveikis būtų akivaizdus, juos reikia gerti ilgą laiką. SRV ir maliarijos ryšio nėra nustatyta.

Gliukokortikoidai mažina uždegimą ir imuninės sistemos aktyvumą. Gydymas prednizolonu – pagrindinė SRV terapija. Pradiniam ligos stabilizavimui ir kontrolei gliukokortikoidai turi būti geriami 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 intraveninių gliukokortikoidų dozės skiriamos, kai yra hemolizinė anemija, centrinės nervų sistemos ir inkstų pažeidimai. Pirmomis gydymo dienomis vaiko būklė stipriai pagerėja. Kai pirminė ligos manifestacija jau yra kontroliuojama, gliukokortikoidų dozės pradedamos mažinti iki minimalių, galinčių užtikrinti gerą vaiko savijautą. Vaistų dozės mažinimas turi būti laipsniškas. Reikia dažnai kartoti tyrimus, kad būtume tikri, jog ligos aktyvumas yra sumažintas iki minimumo. Kartais paaugliai savavališkai nutraukia gliukokortikoidų vartojimą, sumažina ar padidina vaistų dozę. Matyt, jiems nusibosta reguliarius vaistų vartojimas arba erzina šalutinis vaistų poveikis, arba jų savijauta gerėja ar blogėja. Labai svarbu, kad tėvai ir vaikai suprastų, kaip gliukokortikoidai veikia ir kodėl nustoti juos gerti arba pakeisti dozę be gydytojo priežiūros yra labai pavojinga. Gliukokortikosteroidas (kortizonas) paprastai yra gaminamas organizmo. Kai pradedamas gydymas, organizmas sustabdo savo kortizono gamybą. Liaukos, kurios jį gamina, tampa vangios ir tingios. Jei gliukokortikoidų vartojimas staiga nutraukiamas, organizmas nespėja

pagaminti pakankamai kortizono. Tokia būklė gali sukelti gyvybei pavojingą kortizono nepakankamumą (antinksčių nepakankamumą), o dėl labai greito dozės sumažinimo liga gali vėl paūmėti.

Imunosupresiniai vaistai, pvz., azatioprinas, ciklofosfamidą, veikia kitaip nei gliukokortikoidai. Jie mažina uždegimą ir turi polinkį mažinti imuninį atsaką. Šie medikamentai skiriami, kai vien gliukokortikoidų vartojimas nesustabdo SRV progresavimo. Jie skiriami, kai pasireiškia ryškus šalutinis gliukokortikoidų poveikis arba kai manoma, kad kombinuojant šias dvi vaistų grupes bus pasiektas geresnis gydymo efektas. Imunosupresiniai vaistai nepakeičia gliukokortikoidų. Paprastai ciklofosfamidą ir azatiopriną yra geriami ir nėra vartojami kartu. Ciklofosfamido intraveninė pulsterapija skiriama, kai yra smarkiai pažeisti inkstai arba yra kitų sunkių SRV komplikacijų. Šiuo atveju didelės vaisto dozės leidžiamos į veną (maždaug 5-10 kartų didesnės negu geriamos). Tai gali būti atliekama ir ambulatoriškai, ir ligoninėje.

Biologiniai vaistai blokuoja autoantikūnų gamybą arba jų poveikį specifinėms molekulėms. Vienas iš šių vaistų yra Rituximabas, kuris yra skiriamas kaip pirmo pasirinkimo vaistas, jei standartiniais gydymo metodais nepavyksta kontroliuoti ligos. Šių vaistų skyrimas yra eksperimentinis ir įtrauktas į naujai tyrinėjamus gydymo protokolus. SRV ir kitų autoimuninių ligų tyrimai yra labai intensyvūs. Pagrindinis jų tikslas – nustatyti specifinius uždegimo ir autoimuninių reakcijų mechanizmus. Tada bus galima gydyti ligas neveikiant visos imuninės sistemos. Šiuo metu atliekama labai daug klinikinių tyrimų, bandomos naujos terapijos. Tai suteikia daugiau vilčių sergantiems SRV.

Kaip ilgai užtrunka gydymas?

Gydoma tol, kol liga tęsiasi. Pirmaisiais ligos metais vaikas nuolat turi vartoti gliukokortikoidus. Net ir mažos gliukokortikoidų dozės mažina galimybę ligai paūmėti, todėl daugeliui pacientų skiriamos minimalios dozės ilgą laiką. Tokios mažos gliukokortikoidų dozės turi labai neryškius šalutinius efektus.

Paciento stebėjimo planas (kokie specialistai stebi ir kaip dažnai)

Specialistas	Vizitų dažnis	Priežiūros aspektai
Vaikų reumatologas	Kas 3 mėnesius ar esant reikalui	Sergantiems SRV vaikams reguliariai reikia tirti arterinį kraujo spaudimą, šlapimą, bendrą kraują, gliukozės kiekį kraujyje, koaguliacijos sistemą, komplementą ir anti- DNR antikūnus
Kiti specialistai (vaikų kardiologas, nefrologas, hematologas, dermatologas)	Esant reikalui	Atsiradus tam tikrų organų pažeidimui (širdies, inkstų, kraujodaros, odos)
Socialinis darbuotojas, psichologas, dietologas	Nustačius diagnozę ir bent kartą per metus	Įvertinti psichoemocinę vaiko būseną

Kokia ilgalaikė ligos prognozė?

SRV išėitis smarkiai gerėja anksti pradėjus ir protingai vartojant gliukokortikoidus bei taikant imunosupresinį gydymą. Dauguma vaikystėje susirgusių SRV pacientų jaučiasi labai gerai, tačiau liga gali būti sunki ir pavojinga gyvybei, išlikti aktyvi iki pat paauglystės ar net vyresnio amžiaus. Prognozė priklauso nuo organų skaičiaus, įtraukto į procesą, ir pažeidimo lygio. Kai yra pažeisti inkstai ar nervų sistema, reikia labai intensyvaus gydymo. Ir priešingai, nedidelis bėrimas ar artritas yra gana lengvai kontroliuojami. Taigi prognozė nenuspėjama.

Ar galima visiškai pasveikti?

Kai liga anksti diagnozuota ir laiku pradėta tinkamai gydyti, dažniausia ji greitai pereina į ilgalaikę remisiją. Tačiau, kaip jau minėta anksčiau, liga yra neprognozuojama ir dažnai reikia ilgalaikio gydymo. Vaikui suaugus, jo stebėjimą ir gydymą turi tęsti suaugusiųjų reumatologas. Kaip liga paveikia vaiko ir jo šeimos kasdienybę? Pradėjus gydyti SRV, vaikas gali grįžti į normalų gyvenimą, tačiau turi vengti tiesioginių saulės spindulių, dėl kurių liga gali paūmėti. Vyresniems nei 10 metų vaikams turi būti išaiškinta vaistų vartojimo svarba ir būtinybė savimi rūpintis. Tėvai ir vaikas turi išmokti pažinti ligos paūmėjimą. Kai kurie simptomai (karščiavimas ir nuovargis) gali išlikti ilgą laiką nuo paūmėjimo pradžios ir gali atrodyti, kad niekada nepraeis, tačiau net ir tokiu atveju reikia stengtis palaikyti fizinį aktyvumą.