

Το σύγχρονο προφίλ του παιδιατρικού ΣΕΛ

Μαρία Τραχανά

Παιδιατρικό Ανοσολογικό και Ρευματολογικό Κέντρο Αναφοράς,
Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης,
Α΄ Παιδιατρική Κλινική Αριστοτελείου Πανεπιστημίου Θεσσαλονίκης

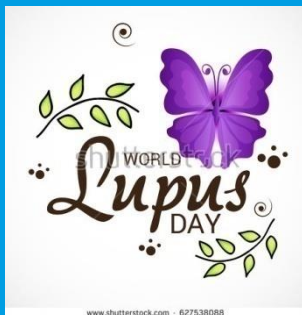
Παιδιατρικός Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος (ΠΣΕΛ) Juvenile Systemic Lupus Erythematosus (JSLE)



Πολλά ονόματα για το ίδιο νόσημα...

- Childhood-onset SLE: ΣΕΛ με έναρξη στην παιδική και εφηβική περίοδο
- Pediatric SLE: Παιδιατρικός ΣΕΛ
- SLE in Children and Young People: ΣΕΛ σε ανηλίκους

Ορισμός: ΣΕΛ με έναρξη πριν τα 18 έτη, κοντά στα 12 έτη



πΣΕΛ- Επιδημιολογία ¹⁻⁵

Παγκόσμια

Επίπτωση: 0,3-0,9 / 100k παιδιά-ετησίως ¹
2,22 (Καυκάσιοι 1,33) 100k παιδιά-ετησίως ²

Επιπολασμός: 1,89 -25,7 /100k παιδιά ¹
9,73(Καυκάσιοι 4,86) /100k παιδιά ²

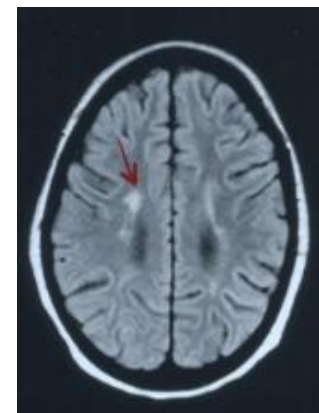
Αναλογία φύλου(Κ/Α): παιδική ηλικία 3-5/1
εφηβική ηλικία 5-7/1

1. Groot N, et al. *Ann Rheum Dis* 2017
2. Hiraki L et al. *ARTHRITIS & RHEUMATISM* 2012
3. Lukic A et al. *Clin Exp Rheumatol.* 2013
4. Huemer C et al *J Rheumatol.* 2001
5. Tsioni V et al. *Clin Exp Rheumatol* 2015

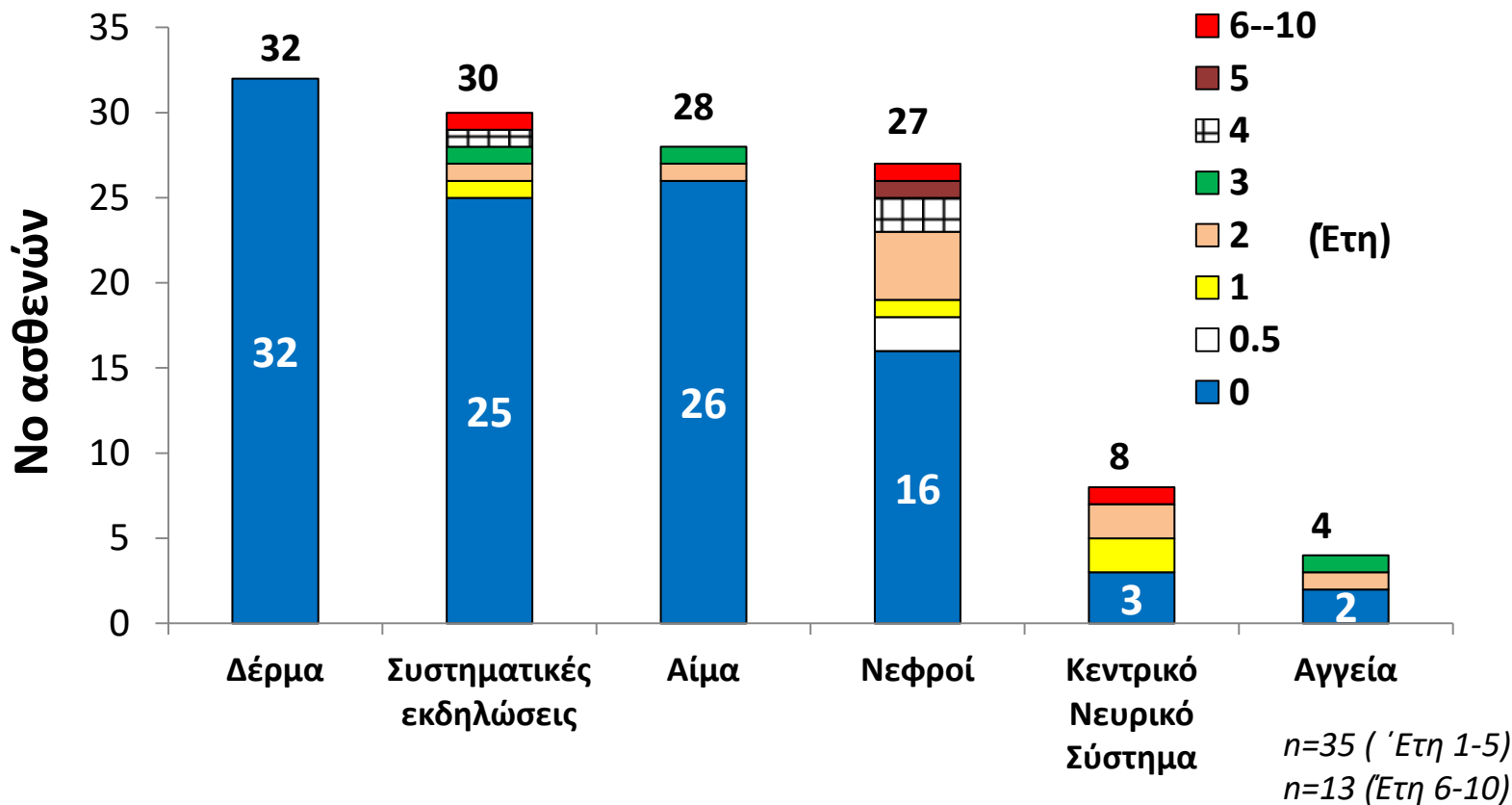
Αρχικές εκδηλώσεις ΠΣΕΛ (εμπειρία του ΠΑΡΚΑ) “ΠΣΕΛ: ο μεγάλος υποκριτής”...

Είναι πολυπρόσωπος ... Μπορεί να εισβάλλει....

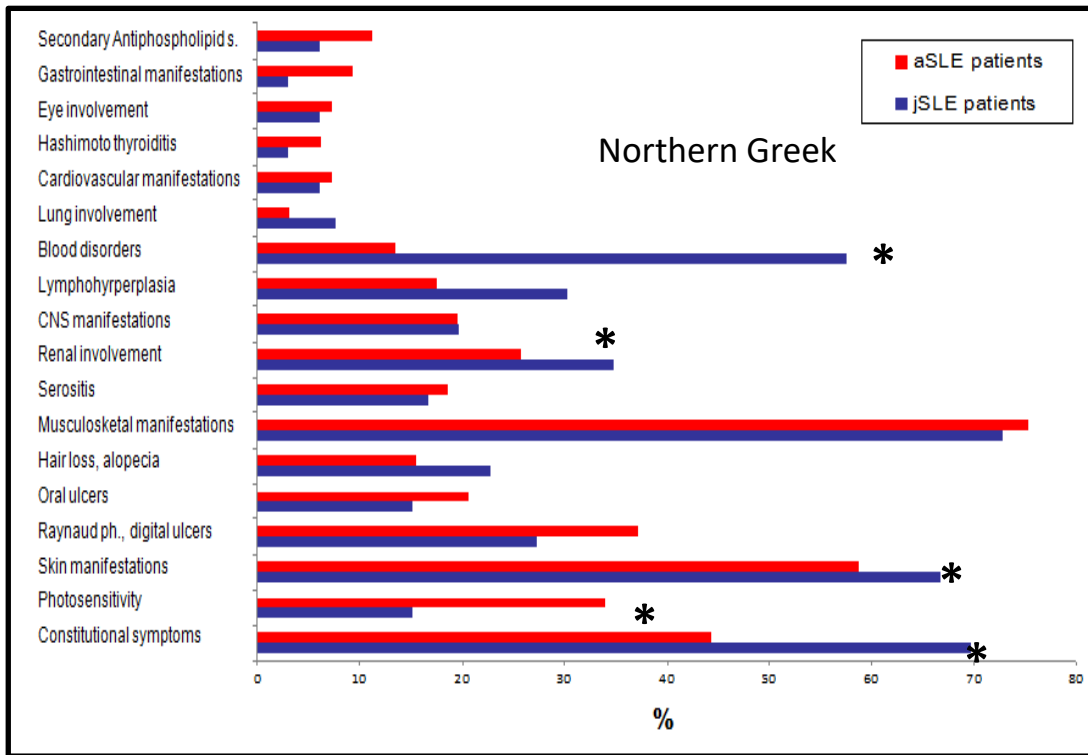
1. Με προσβολή πολλών συστημάτων
2. Με προβολή από ένα και μόνο όργανο/σύστημα



Εμφάνιση εκδήλωσης του ΠΣΕΛ πριν και μετά τη διάγνωση (σε ετήσια βάση)...



Διαφορετικός φαινότυπος του ΣΕΛ ενηλίκων και παιδιών ανά τον κόσμο

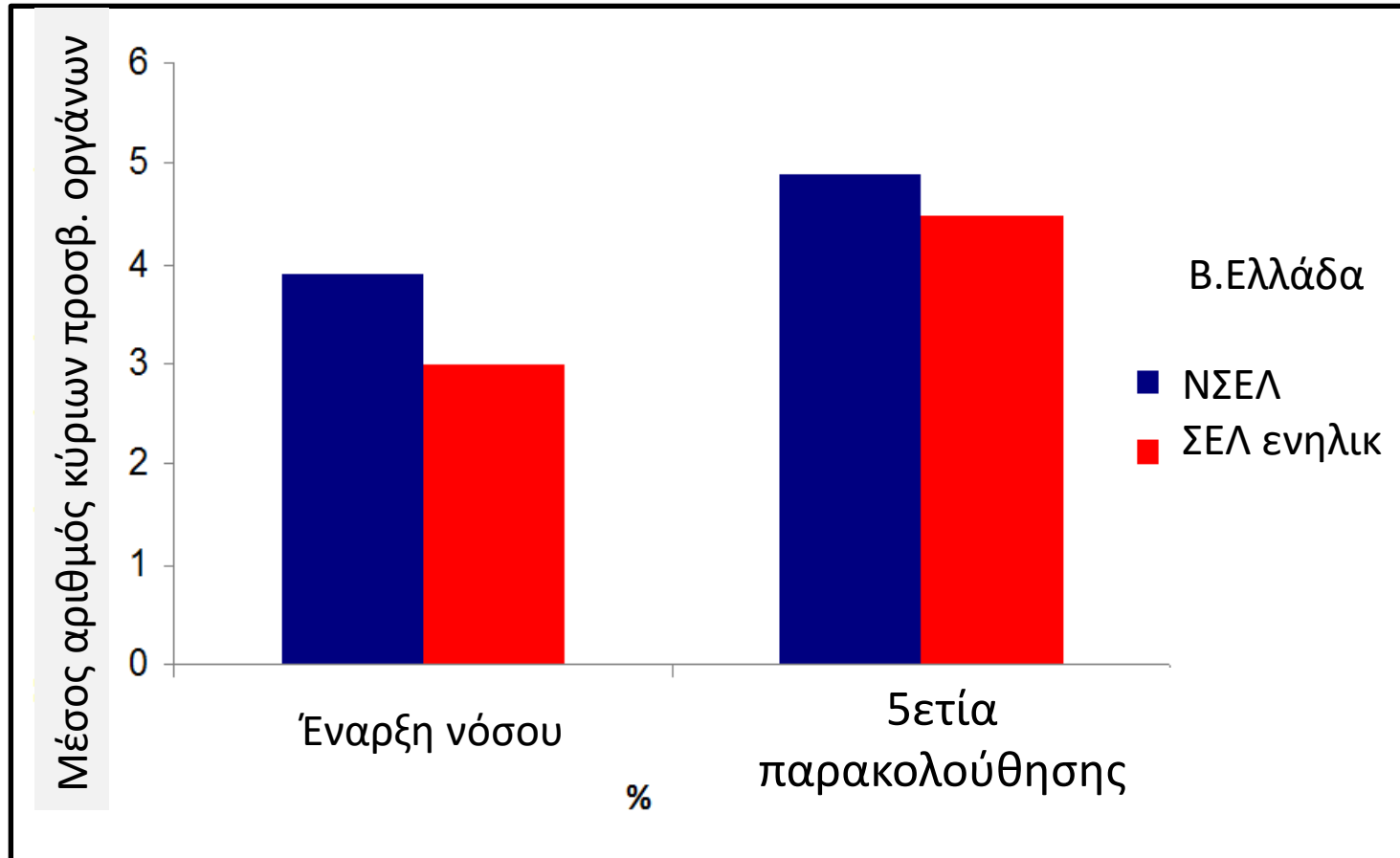


Cumulative Incidence of Common SLE Manifestations		
	CSLE(%)	ASLE(%)
Constitutional - fever	37-100	42-57
Malar rash	65-92	50-61
Oral or nasal ulcers	14-49	14-42
Photosensitivity	35-50	41-56
Arthritis	60-90	83-93
Renal disease	50-80	31-65
Neuropsychiatric sle (any manifestation)	6-39	9-22
Seizures	20-30	17-28
Serositis	20-30	17-28
Hemolytic anemia	16-39	11-22
Thrombocytopenia	15-37	14-38

Συχνότητα εμφάνισης (> 10%) των κύριων κλινικών εκδηλώσεων στον πΣΕΛ και στον ΣΕΛ ενηλίκων κατά την πενταετή παρακολούθηση της πορείας της νόσου

Childhood-onset Lupus Brings Distinct Challenges at Each Phase of Life
[The Rheumatologist, January 2014](#)

Η βαρύτητα των εκδηλώσεων διαφέρει μεταξύ ενηλίκων και παιδιών/εφήβων με ΣΕΛ



Ο μέσος αριθμός των κύριων εμπλεκόμενων οργάνων/συστημάτων στο πΣΕΛ και ΣΕΛ ενηλίκων κατά την εμφάνιση και κατά την πενταετή παρακολούθηση της πορείας της νόσου

Διάγνωση του ΠΣΕΛ

Με τα ίδια κριτήρια που χρησιμοποιούνται και στους ενήλικες



Αναθεωρημένα κριτήρια κατάταξης του ΣΕΛ κατά SLICC (2009)

Κλινικά κριτήρια

1. Οξύς ή υποξύς δερματικός λύκος
2. Χρόνιος δερματικός λύκος
3. Στοματικά/ρινικά έλκη
4. Μη ουλωτική αλωπεκία
5. Φλεγμονώδης υμενίτιδα με οίδημα σε ≥ 2 αρθρώσεις ή ευαίσθητες αρθρώσεις με πρωινή δυσκαμψία
6. Ορογονίτιδα
7. Νεφροί: Λόγος λευκώματος προς κρεατινίνη (ή λεύκωμα ούρων 24ώρου) που αντιστοιχεί σε τουλάχιστον 500mg λευκώματος/ημέρα ή ερυθροκυτταρικοί κύλινδροι
8. Νευρολογικά: σπασμοί, ψύχωση, πολλαπλή μονονευρίτιδα, μυελίτιδα, περιφερική ή κρανιακή νευροπάθεια, εγκεφαλίτιδα (οξεία συγχυτική κατάσταση)
9. Αιμολυτική αναιμία
10. Λευκοπενία ή λεμφοπενία
11. Θρομβοπενία

Ανοσολογικά κριτήρια

1. Θετικά ANA
2. Θετικά anti-dsDNA
3. Θετικά αντι-Sm
4. Θετικά αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα
5. Χαμηλό συμπλήρωμα
6. Άμεση θετική Coombs επί απουσίας αιμολυτικής αναιμίας

Διαγνωστικά κριτήρια του ΣΕΛ κατά EULAR/ACR (2019)

Απαραίτητο: ANA + 1/80

Κλινικά πεδία/Εκδηλώσεις	Κριτήρια	Πόντοι
Συστηματικές	Πυρετός	2
Αιματολογικές	Λευκοπενία	3
	Θρομβοπενία	4
	Αυτοάνοση αιμόλυση	4
Νευροψυχιατρικές	Συγχυτική κατάσταση	2
	Ψύχωση	3
	Σπασμοί	5
Βλεννοδερματικές	Αλωπεκία μη ουλωτική	2
	Έλκη στόματος	2
	Υποζύς δερματικός ή δισκοειδής Λύκος	4
	Οξυς δερματικός Λύκος	6
Από ορογόνους	Πλευριτικό εξίδρωμα ή περικαρδιακό	5
	Οξεία περικαρδίτιδα	6
Μυοσκελετικές	Αρθρίτιδα	6
Νεφρικές	Πρωτεϊνουρία > 0.5 g/24ωρο	4
	Νεφρίτιδα Λύκου με βάση τη νεφρική βιοψία τάξης II ή V	8
	ή τάξης III ή IV	10

Ανοσολογικά πεδία	Κριτήριο	Πόντοι
Αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα	Αντικαρδιολιπινικά ή αντι-β2GP1 ή Αντιπηκτικό του Λύκου	2
Πρωτείνες συμπληρώματος	Low C3 or low C4 Low C3 and low C4	3 4
Ειδικά αντισώματα για τον ΣΕΛ	Anti-dsDNA ή Anti-Smith	6

Διάγνωση: 1 κλινικό και score τουλάχιστον 10

Εργαλεία για τη μέτρηση της ενεργότητας νόσου Ίδια με ΣΕΛ ενηλίκων SLEDAI 2k

SELENA-SLEDAI	
<i>Descriptor</i>	<i>Score</i>
Seizure	8
Psychosis	8
Organic brain syndrome	8
Visual disturbance	8
Cranial nerve disorder	8
Lupus headache	8
CVA	8
Vasculitis	8
Arthritis	4
Myositis	4
Urinary casts	4
Hematuria	4
Proteinuria	4
Pyuria	4
Rash	2
Alopecia	2
Mucosal ulcers	2
Pleurisy	2
Pericarditis	2
Low complement	2
Increased DNA binding	2
Fever	1
Thrombocytopenia	1
Leukopenia	1

Ήπια:0-5
Μέτρια:6-12
Σοβαρή:13-20

SELENA-SLEDAI για έξαρση νόσου: α) ήπια - μέτρια β) σοβαρή

Σφαιρική εκτίμηση του Ιατρού

0 ύφεση

0,5 ελάχιστη

1 ήπια

2 μέτρια

3 σοβαρή

Αρχές της Θεραπείας

Πρώιμη πρόσβαση για περίθαλψη σε εξειδικευμένο κέντρο για :

- ✓ Επιβεβαίωση διάγνωσης
- ✓ Εκτίμηση της βαρύτητας της νόσου
- ✓ Εφαρμογή **εξατομικευμένης / στοχευμένης θεραπείας**
- ✓ Σχεδιασμό βέλτιστης παρακολούθησης ασθενούς, ώστε να προληφθούν οι υποτροπές & οι βλάβες από τη νόσο ή τα φάρμακα
- ✓ Εξασφάλιση της καλύτερης δυνατής για τον ασθενή ποιότητας ζωής

Στοχευμένη Θεραπεία (Treat to Target)



Παρόμοιες συστάσεις με ενηλίκων- πολλαπλοί στόχοι

- A) Καταστολή φλεγμονής/ενεργότητας νόσου
- B) Πρόληψη εξάρσεων
- Γ) Πρόληψη ανάπτυξης βλαβών
- Δ) Μείωση ως και απουσία Ανεπιθύμητων Ενεργειών
- Ε) Ελάττωση συννοσηρότητας απότοκης νόσου/θεραπείας
- ΣΤ) Βελτίωση της Ποιότητας Ζωής και ομαλή σωματική και ψυχοκοινωνική ωρίμανση

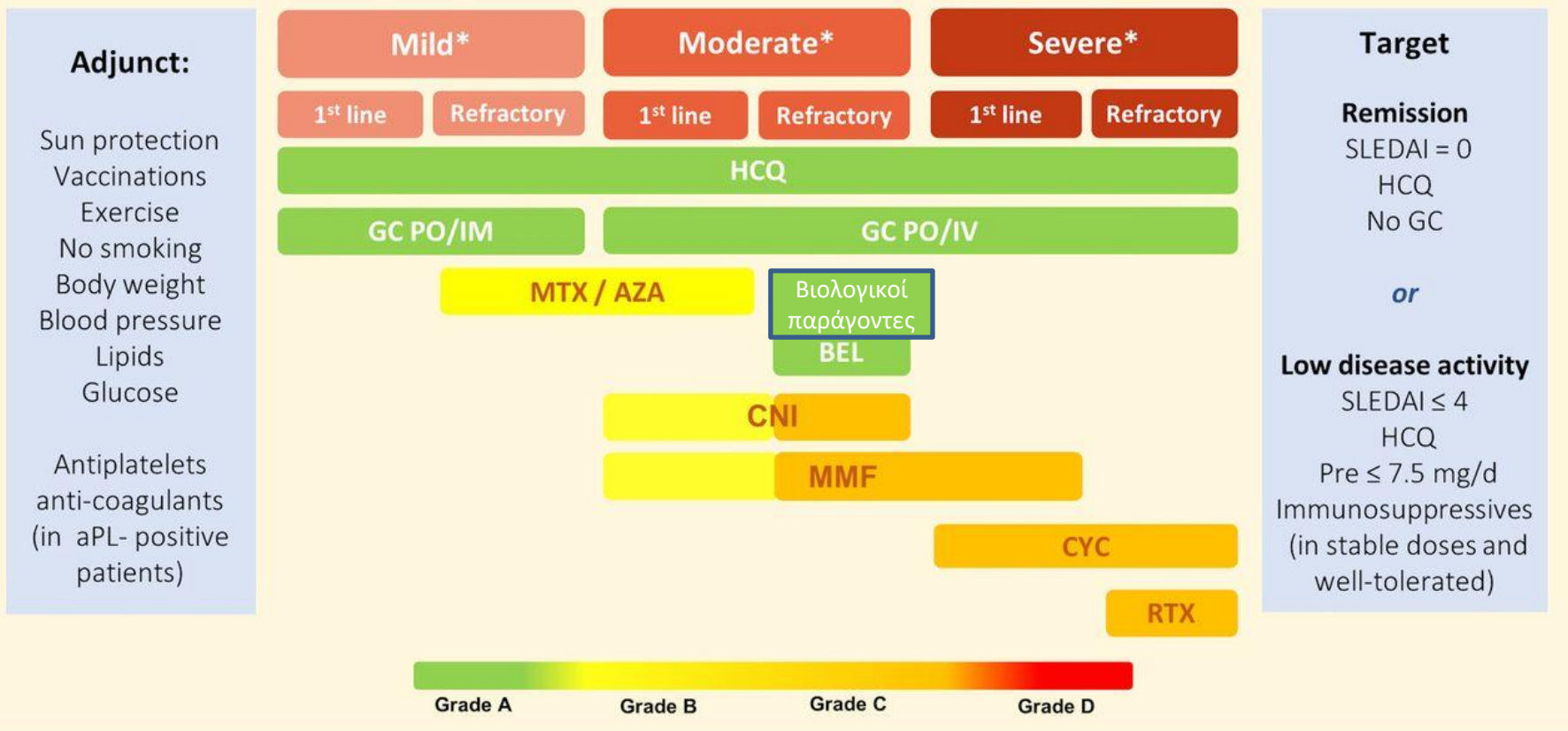
Θεραπευτικές επιλογές που βασίζονται σε ομόφωνες συστάσεις εμπειρογνομώνων

Ανάλογα με τη βαρύτητα και έκταση της προσβολής (συμμετοχή οργάνων & εργαλεία ενεργότητας νόσου πχ SELENA-SLEDAI...)

- Συννοσηρότητα: π.χ λοιμώξεις, υπερλιπιδαιμία, αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο
- Τοξικότητα φαρμάκων
- Σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες
- Ηλικία ασθενούς

Πρόσφατες συστάσεις της EULAR (2019)

Treatment of non-renal Systemic Lupus Erythematosus



Mild: constitutional symptoms/ mild arthritis/ rash ≤9% BSA/PLTs 50-100 x 10³/mm³; SLEDAI≤6; BILAG C or ≤1 BILAG B manifestation

Moderate: RA-like arthritis/ rash 9-18% BSA/cutaneous vasculitis ≤18% BSA; PLTs 20-50x10³/mm³/serositis; SLEDAI 7-12; ≥2 BILAG B manifestations

Severe: major organ threatening disease (nephritis, cerebritis, myelitis, pneumonitis, mesenteric vasculitis; thrombocytopenia with platelets <20x10³/mm³; TTP-like disease or acute hemophagocytic syndrome; SLEDAI>12; ≥1 BILAG A manifestations

Σύγχρονη διαχείριση του ασθενή με ΠΣΕΛ

➤ Πολυεπιστημονική προσέγγιση!

Παιδορευματολόγος, Παιδονεφρολόγος, ψυχίατρος / ψυχολόγος,
εκπαιδευμένη νοσηλεύτρια, κοινωνική λειτουργός,
φυσικοθεραπευτής ή / και εργοθεραπευτής

➤ Παράγοντες για τη βέλτιστη διαχείριση ΣΕΛ:

- φυσιολογική αύξηση και ανάπτυξη
- ηλικία και το στάδιο της εφηβείας
- συναισθηματική ωριμότητα, ικανότητα αυτοδιαχείρισης
- εκπαίδευση στη νόσο
- **συμμετοχή της οικογένειας**



Παρακολούθηση ασθενή με ΠΣΕΛ

Εφαρμόζοντας την ποιοτική περίθαλψη

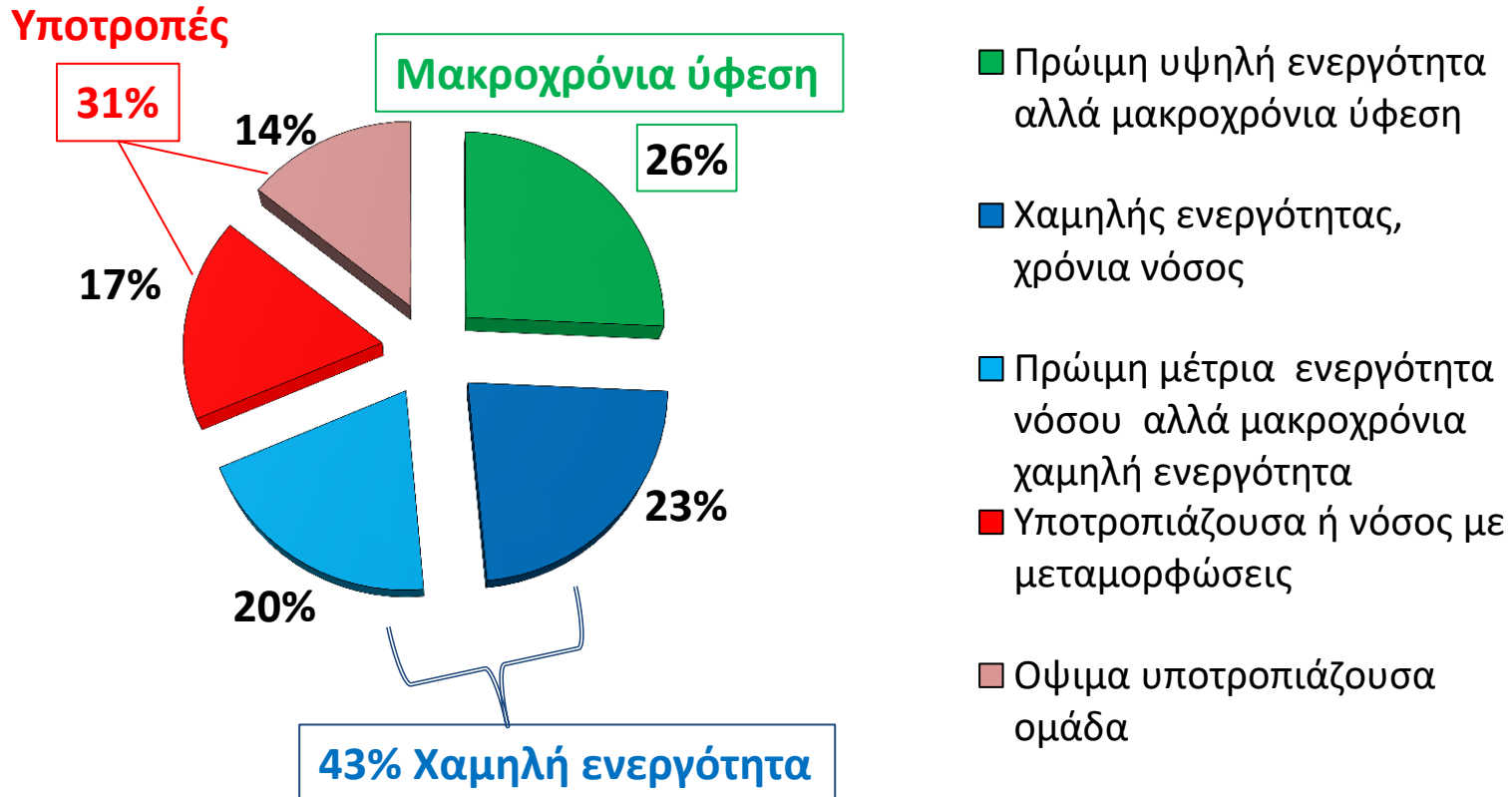


1. Στη διάγνωση: ενδεικνυόμενος εργαστηριακός /ανοσολογικός έλεγχος
2. Γενικά μέτρα πρόληψης: Εμβολιασμοί, ηλιοπροστασία, **σχεδιασμός & προετοιμασία μετάβασης**
3. Διαχείριση Νεφρίτιδας & Αρτηριακής Υπέρτασης
4. Διαχείριση & εκπαίδευση αγωγής/επανελέγχων... πχ διάρκεια/δόση ΣΤ, DMARDS, διαχρονική παρακολούθηση ασφάλειας
5. **Υγεία των οστών (DEXA, Ca+VitD)**
6. Οφθαλμολογικός περιοδικός έλεγχος (ΚΣ, ΗCQ)
7. Κίνδυνοι για καρδιαγγειακές συννοσηρότητες (**τρόπος ζωής, ετησίως υπενθύμιση: καπνός**, αλάτι/ΑΠ, παχυσαρκία, διαβήτης, λιπίδια)
8. **Κύηση-αντισύλληψη**
9. Νευροψυχιατρικό ΝΣΕΛ :ΔΔ από φάρμακα, χρήση ουσιών?



International Consensus for Provisions of Quality-Driven Care in Childhood-Onset SLE [Arthritis Care Res 2013](#)
Initial Benchmarking of the Quality of Medical Care of Childhood-Onset SLE. [Arthritis Care Res 2016](#)

Πορεία των ασθενών με ΠΣΕΛ στην πενταετία, σύμφωνα με την ενεργότητα νόσου (ΠΑΡΚΑ)



Η ζωή ενός εφήβου με ΠΣΕΛ



Επιφορτισμένος με 2 μεταβατικές καταστάσεις:

- Ανάγκες απότοκες του χρόνιου νοσήματος παράλληλα με μια ραγδαία:

- σωματική αύξηση
- ψυχοκοινωνική ανάπτυξη



Διρίμανση: παράλληλη η σωματική και ψυχοκοινωνική;

Επιπτώσεις του ΠΣΕΛ στον ασθενή και στην οικογένειά του



1. Επιπτώσεις στον ασθενή

- A) Οι περιορισμοί που επιβάλλει ο ΝΣΕΛ
- B) Η συμμόρφωση με την θεραπεία (καθημερινή-σε τακτικά διαστήματα)
- Γ) Ο κίνδυνος ανάπτυξης βλαβών από μη συμμόρφωση

Πιθανότητα:

- ✓ Απουσιών από τα μαθήματα λόγω εξάρσεων ή προγραμματισμένων επανελέγχων → **επίπτωση στη σχολική επίδοση**
- ✓ Απουσιών λόγω εξάρσεων ή μειωμένης σωματικής λειτουργικότητας από εξωσχολικές δραστηριότητες ή την παρέα... → **μειωμένη ή/και διαταραγμένη κοινωνικότητα**

2. Επιπτώσεις στα μέλη της οικογένειας

Μεταβολές: προσωπικό χρόνο, συνθήκες οικογενειακής ζωής & εργασίας, λόγω:

- α. Επανελέγχων-νοσηλειών (προγραμματισμένων ή έκτακτων)
- β. Της άμεσης ή έμμεσης εμπλοκής τους στην πρόσβαση και χορήγηση της θεραπείας
- γ. Της απότοκης χρόνιας εξουθένωσης (stress), της αποδιοργανωμένης δυναμικής της οικογένειας, των οικονομικών επιπτώσεων

An update on cross-cultural adaptation of US English SMILEY

Simple Measure of Impact of Lupus Erythematosus in Youngsters (SMILEY)

LN Moorthy¹, E Weiss¹, MGE Peterson², AL Hassett³, TJA Lehman² and members of the International SMILEY Collaborative Group*

ΑΠΟΤΙΜΗΣΗ ΜΕ ΑΠΛΟ ΤΡΟΠΟ ΤΗΣ ΕΠΙΔΡΑΣΗΣ ΤΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΟΥΣ ΛΥΚΟΥ ΣΕ ΝΕΑΡΑ ΑΤΟΜΑ[®] (SMILEY[®]) – Αξιολόγηση του Παιδιού

Αριθμός Μελέτης __ Ημερομηνία __/__/20__

Στο ερωτηματολόγιο αυτό έχουμε χρησιμοποιήσει τα παρακάτω 5 προσωπάκια (φαιτσούλες) από την Κλίμακα Εκτίμησης του Πόνου με βάση την έκφραση του προσώπου των Wong-Baker (FACES Pain Rating Scale), η οποία τροποποιήθηκε με άδεια του D.L. Wong. Τα 5 αυτά προσωπάκια θα εμφανίζονται μετά από κάθε ερώτηση.



Από το Βιβλίο: Βασική Παιδιατρική Νοσηλευτική του Wong, με συγγραφείς τους Wong DL, Hockenberry-Eaton M, Wilson D, Winklestein ML και Schwartz P. 6^η έκδοση: Louis, έτος 2001, εκδοτικός οίκος Mosby, σελίδα 1301. Copyright Mosby. Ανατύπωση μετά από άδεια των συγγραφέων.

[®]Το ερωτηματολόγιο SMILEY[®] είναι πνευματικά κατοχυρωμένο στην L. Nandini Moorthy, MD MS, RWJMS-UMDNJ, New Brunswick, NJ. Στη φάση αυτή της μελέτης, το ερωτηματολόγιο επιτρέπεται να χρησιμοποιηθεί μόνο από την L. Nandini Moorthy, MD, MS και τους επίσημα αναγνωρισμένους συνεργάτες της.

ΕΡΩΤΗΣΕΙΣ

Στο ερωτηματολόγιο αυτό θα σας κάνουμε πολλές ερωτήσεις σχετικά με το Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο («ΛΥΚΟ») σου και το πως αισθάνεσαι σε σχέση με αυτόν. Δεν υπάρχουν λάθος απαντήσεις. Μπορείς να μας ρωτήσεις οτιδήποτε δεν καταλαβαίνεις. Αν θέλεις να γράψεις κάποια σχόλια, παρακαλούμε να τα καταγράψεις στο πίσω μέρος των σελίδων 5 και 6.

Διάφορα πράγματα επηρεάζουν τη ζωή σου και σε κάνουν να αισθάνεσαι χαρούμενο/ή λυπημένο/ή. Υπάρχουν κάποια πράγματα που νομίζεις πως είναι σημαντικά για σένα και που μπορείς να τα κάνεις (ή που δεν μπορείς να τα κάνεις). Όλα αυτά μαζί διαμορφώνουν την ποιότητα ζωής σου.

1. Ποιά είναι η ποιότητα ζωής σου; Παρακαλώ, κάνε έναν κύκλο γύρω από το προσωπάκι που δείχνει καλύτερα την ποιότητα ζωής σου.



Σύγχρονο εργαλείο εκτίμησης
της διαβίωσης με τον ΠΣΕΛ
Για καθορισμό:

1. Ευεξίας ασθενών/ γονέων
2. Ανταπόκριση στις
θεραπευτικές επιλογές

Lupus (2012) 21, 1450-1454

Polyxeni Pratsidou-Gertsis, Pediatric Immunology and Rheumatology Referral Center, First Dept of Pediatrics, Aristotle University, Hippokraton General Hospital, Greece; Maria Trachana, Pediatric Immunology and Rheumatology Referral Center, First Department

Προετοιμασία της μετάβασης ασθενών με ΠΣΕΛ σε ιατρείο ενηλίκων...



Διαδικασία προετοιμασίας της μετάβασης: Ρόλος του Παιδορευματολογικού Κέντρου

- **Προετοιμασία για τη Μετάβαση** από τη διάγνωση
- **Τεκμηριωμένη ενημέρωση** : διάγνωση, θεραπεία ΝΣΕΛ
- **Συνεχής ενημέρωση** για πιθανούς κινδύνους σε περίπτωση διακοπής της θεραπείας-παρακολούθησης
- **Συζήτηση** για ψυχοκοινωνικά θέματα
- **Επίδειξη** στους τρόπους πρόσβασης υποστήριξης/ πληροφόρησης
- **Πληροφόρηση** για το Ειδικό Ρευματολογικό Ιατρείο Ενηλίκων
- **Διασύνδεση** με το ρευματολόγο ενηλίκων



Πεδία εκπαίδευσης για τον ΠΣΕΛ



Ίδια γλώσσα!

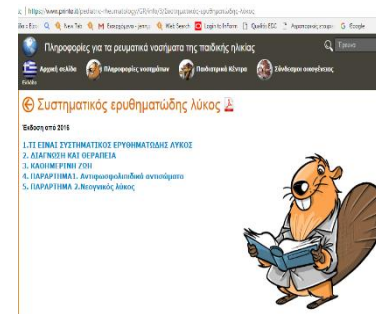
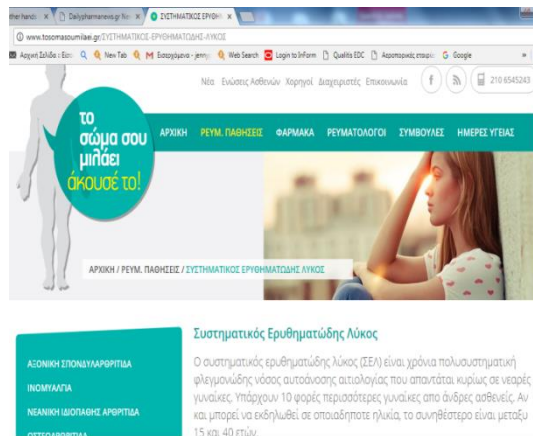
Σταδιακά βήματα....εφήβου/οικογένειας

- ✓ Κατανόηση ΝΣΕΛ: διάγνωση, πορεία, έκβαση, «σωματική μειονεκτικότητα» → πολυδιάστατη διαχείριση
- ✓ Δεξιότητες και εφαρμογή της συναπόφασης (έντυπα συναίνεσης, εμπλοκή στη διαχείριση)
- ✓ Αυξανόμενη συμμόρφωση: Δεξιότητες αποτελεσματικής επικοινωνίας με τους υποστηρικτές της υγείας και ζωής του
- ✓ Αποτίμηση ικανοποίησης από τις παρεχόμενες υπηρεσίες
- ✓ Ανάπτυξη ρεαλιστικών προσδοκιών για τη ζωή

Αυτοεκπαίδευση στον ΠΣΕΛ

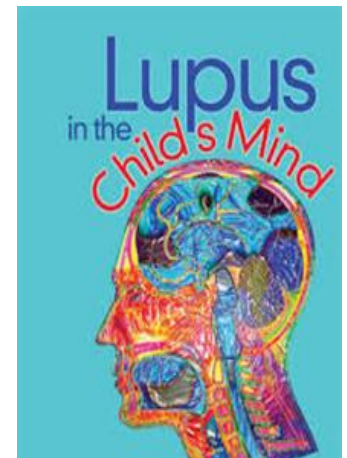
Διαδικασία και σημασία της διαδικτυακής πληροφόρησης

- Έγκριτοι διαδικτυακοί τόποι πληροφόρησης
- Έντυπα συλλόγων



Συνοδευτικό ενημερωτικό σημείωμα εφήβου με ΠΣΕΛ στο τελικό στάδιο μετάβασης- περιεχόμενα

- Διαγνωστικά κριτήρια κατάταξης (πότε εκπληρώθηκαν)
- Αρχική εισβολή (score ενεργότητας πχ SLEDAI) -αντιμετώπιση
- Πορεία (score ενεργότητας, υποτροπών πχ SLEDAI) - θεραπευτικά σχήματα – συμμόρφωση
- Ανοχή θεραπειών/ φαρμακοτοξικότητα
- Χρόνος ανάπτυξης βλαβών
- Ποσοτική εκτίμηση ενεργότητας/βλάβης στην τελευταία αξιολόγηση (ιδίως από αίμα, νεφρό, Κεντρικό Νευρικό Σύστημα , καρδιαγγειακό)
- Συννοσηρότητες (αθηροσκλήρωση, παχυσαρκία, οστεοπώρωση)
- Εμβολιασμοί- οφθαλμολογική εξέταση, οστική υγεία, αντισύλληψη
- Σχολική επίδοση
- Ψυχοκοινωνική κατάσταση
- Ιατρικές αναφορές άλλων ειδικοτήτων



Το ταξίδι ενός ασθενή με ΠΣΕΛ δεν είναι «ανέφελο»...αλλά...



....η έγκαιρη διάγνωση και σύγχρονη διαχείρησή του....
αποτελούν εγγύηση για ένα ευοίωνο μέλλον!

Σας ευχαριστώ για την προσοχή σας!