

Παιδιατρικός ΣΕΛ(πΣΕΛ) για ρευματολόγο: Διάγνωση και αρχές θεραπείας



Μαρία Τραχανά

Αναπληρώτρια Καθηγήτρια Παιδιατρικής Ρευματολογίας
Α΄ Παιδιατρικής Κλινικής ΑΠΘ

Παιδιατρικό Ανοσολογικό και Ρευματολογικό Κέντρο Αναφοράς (ΠΑΡΚΑ)



ARISTOTLE
UNIVERSITY
OF THESSALONIKI

Περίγραμμα ομιλίας

- Παρουσίαση
 - Τυπικών και άτυπων περιπτώσεων πΣΕΛ
- Επισήμανση σύγχρονων
 - διαγνωστικών εργαλείων
 - αρχών θεραπείας.... για **βέλτιστη διαχείριση του ασθενή** στην καθημερινή κλινική πράξη

1^η περίπτωση

Κορίτσι 14 ετών εμφάνισε από 20ημέρου

- ✓ Εμπύρετο, αδυναμία, κόπωση
- ✓ Βήχα
- ✓ Διόγκωση τραχηλικών & μασχαλιαίων λεμφαδένων
- ✓ Βλατιδοφυσσαλλιδώδες εξάνθημα στους αγκώνες
.....Από 6μήνου
- ✓ Εξάνθημα δίκην χρυσαλλίδος
- ✓ Φωτοευαισθησία



Αρχικός εργαστηριακός έλεγχος (1)

| ΓΕΝΙΚΗ ΑΙΜΑΤΟΣ | |
|----------------|-------------------|
| WBC | 3100 Κ/μl |
| NEUT/LY/MONO | 48/ 37/10,4% |
| Ht/Hb | 29,1 % / 9,1 g/dL |
| PLT | 368 Κ/μl |
| MCV | 87.3fl |
| MCH | 27.3pg |
| Άμεση Coombs | ++ |

| ΓΕΝΙΚΗ ΟΥΡΩΝ | |
|--------------|--------|
| Πυοσφαίρια | άφθονα |
| Ερυθρά | 8-10 |
| Λεύκωμα /24h | 945mg |
| P/CR | 0,675 |

| ΒΙΟΧΗΜ/ΟΡΟΛΟΓΙΚΟΣ | |
|-------------------|---------------|
| TKE | 124 |
| CRP | <3.3 αρνητική |
| LDH | 375 IU/l |
| SGOT | 186 IU/l |
| SGPT | 103 IU/l |
| Urea | 56mg/dl |
| Creatinine | 1.12mg/dl |

| ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΣ | |
|--------------|------------|
| IgG | 31,3g/L |
| IgE | 402IU/mL |
| ASL | 134 IU/mL |
| C3 | 0.307g/L |
| C4 | <0.0597g/L |
| RF | <10.7IU/mL |
| ANA | (+) 1/640 |
| Anti-DNA | (+) 1/640 |

Αρχικός εργαστηριακός έλεγχος (2)

- **HRCT** θώρακα: Block μασχαλαίων λεμφαδένων- **πολλαπλές οζόμορφες διηθήσεις κυψελιδικού τύπου περιβρογχικά** , κατά τόπους πάχυνση μεσολοβιδίων διαφραγματίων

Αύξηση των ορίων σπληνός

- **Σπιρομέτρηση: περιοριστικού τύπου πνευμονοπάθεια**

- **Βιοψία νεφρού**

Ευρήματα **εστιακής νεφρίτιδας ΣΕΛ με ενεργείς αλλοιώσεις, τάξης III**

Αναθεωρημένα κριτήρια του ΣΕΛ (1997)

1. Εξάνθημα παρειών & ράχης μύτης
2. Δισκοειδές ερυθηματώδες εξάνθημα (πρόσωπο, κορμό, άκρα)
3. Φωτοευαισθησία
4. Στοματικά έλκη
5. Αρθρίτιδα
6. Ορογονίτιδα
7. Νεφρική προσβολή: πρωτεϊνουρία >500mg/Η, ή κυλινδρουρία
8. Νευρολογικές διαταραχές
9. Αιματολογικές διαταραχές
10. Ανοσολογικές διαταραχές
11. Αντιπυρηνικά αντισώματα

Αναθεωρημένα κριτήρια ταξινόμησης του ΣΕΛ κατά SLICC (2009)

Κλινικά κριτήρια

1. **Οξύς ή υποξύς δερματικός λύκος**

3. Στοματικά/ρινικά έλκη

5. Φλεγμονώδης υμενίτιδα με οίδημα σε ≥ 2 αρθρώσεις ή ευαίσθητες αρθρώσεις με πρωινή δυσκαμψία

7. Νεφροί: Λόγος λευκώματος προς κρεατινίνη (ή λεύκωμα ούρων 24ώρου) που αντιστοιχεί σε τουλάχιστον 500mg λευκώματος/ημέρα ή ερυθροκυτταρικοί κύλινδροι

9. Αιμολυτική αναιμία

11. Θρομβοπενία

Ανοσολογικά κριτήρια

1. **Θετικά ANA**

3. Θετικά αντι-Sm

5. **Χαμηλό συμπλήρωμα**

2. Χρόνιος δερματικός λύκος

4. Μη ουλωτική αλωπεκία

6. Ορογονίτιδα

8. Νευρολογικά: σπασμοί, ψύχωση, πολλαπλή μονονευρίτιδα, μυελίτιδα, περιφερική ή κρανιακή νευροπάθεια, εγκεφαλίτιδα (οξεία συγχυτική κατάσταση)

10. Λευκοπενία ή λεμφοπενία

2. **Θετικά αντι-dsDNA**

4. Θετικά αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα

6. Άμεση θετική Coombs επί απουσίας αιμολυτικής αναιμίας

SELENA-SLEDAI : Ένα σύγχρονο εργαλείο αξιολόγησης ενεργότητας νόσου

| 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 |

score 28/105

European Consensus Lupus Activity Measurement (ECLAM)

Patient No _____

Date 03/12/12

1. Generalised manifestations 1

Any of the following: **0.5**

Fever 0,5

Fatigue 0,5

2. Articular manifestations

Any of the following: **1**

Arthritis

Evolving arthralgia

3a. Active muco-cutaneous manifestations 0,5

Any of the following: **0.5**

Malar rash 0,5

Generalized rash

Discoid rash

Skin vasculitis

Oral ulcers

3b. Evolving mucocutaneous

If any of the above muco-cutaneous manifestations are new or have worsened since the last 1 manifestations observation, add **1 point**.

4. Myositis* Confirmed by raised muscle enzymes and/or EMG examination and/or histology. **2**

5. Pericarditis Documented by ECG or rub or evidence of pericardial effusion on ultrasound **1**

6. Intestinal manifestations

Any of the following: **2**

Intestinal vasculitis

Sterile peritonitis

7. Pulmonary manifestations 1

Any of the following: **1**

Pleurisy, Pneumonitis, Ingravescient dyspnoea

8. Evolving neuropsychiatric manifest.*

New appearance or worsening of any of the following: **2**

Headache/migraine

Seizures

Stroke

Organic brain disease

Psychosis

9a. Renal manifestations* + 1

Any of the following: **0.5**

Proteinuria

Urinary casts.

Haematuria

Raised serum creatinine or reduced creatinine clearance

9b. Evolving renal manifestations = If any of the above renal manifestations are new or have worsened since the last two observations, add 2 points. **2**

10. Haematologic features 2

Any of the following: **1**

Non-haemolytic anemia = Coombs-negative normocytic hypochromic or normochromic anaemia without reticulocytosis.

Haemolytic anemia*

Leukopenia (or lymphopenia)

Thrombocytopenia

11. Erythrocyte sedimentation rate **1**

12a. Hypocomplementaemia = reduced plasma level of any of the following: **1**

12b. Evolving hypocomplementaemia = significantly reduced level of any of the items mentioned above (plus C4) with respect to the last **1**

12

Final score #

** If this system (or manifestation) is the only involvement present from among items 1 -10, add 2 more points.*

+ Excluding patients with end-stage chronic renal disease.

If the final total score is not an integer number, round off to the lower integer for values < 6 and to the higher integer for values > 6.

If the final total score is > 10, round off to 10

Φαρμακευτική αγωγή

Πρεδνιζολόνη 1mg/ kg *per os*

Υδροξυχλωροκίνη 5mg/ kg *per os*

+

κυκλοφωσφαμίδη (6 ώσεις iv, 500mg /m²)

Συντήρηση με μυκοφαινολικό οξύ 2g/H

Άριστη ανταπόκριση, σταθερή ύφεση για 3 χρόνια

2^η περίπτωση

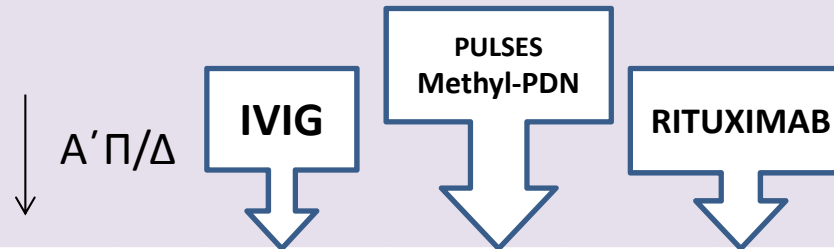
13χρονος διακομίστηκε στην Α΄ Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ
για διερεύνηση οξείας αιμολυτικής αναιμίας.

Προσέλευση & εισαγωγή αρχικά σε επαρχιακό → άλλο αστικό Νοσοκομείο

Εργαστηριακός έλεγχος προ μετάγγισης

| | | | |
|------------------------------|---------------------------------|-------------------------------------|------------------------|
| WBC | 18890 10 ³ /μL | SGOT | 175 IU/L |
| Neu | 54,4 % | SGPT | 32 IU/L |
| Lympho | 30,6 % | Χολερυθρίνη / άμεση | 8.38/0.43 mg/dl |
| Hb/Ht | 4.8 g/dL / 13.3 % | Urea | 63 mg/dl |
| MCV | 76.4 fL | Creat | 0.62 mg/dl |
| MCH | 35.43 pg | LDH | 1802 IU/L |
| PLT | 329100 10 ³ /μL | | |
| ΔΕΚ | 19 % | Γενική | Ούρων |
| Άμεση , Έμμεση COOMBS | ΑΡΝΗΤΙΚΗ | Λεύκωμα | +++ |
| G6PD | παρουσία ενζύμου | Hb | +++ |
| | | Χολερυθρίνη / ουροχολινογόνο | +/+ |
| | | Πυοσφαίρια/ερυθρά | 5-6 κοπ |

Πορεία αιμόλυσης... αντιμετώπιση...



| HN | 6/4 | 8/4 | 9/4 | 12/4 | 15/4 | | 28/4 | 30/4 | 1/5 | 11/5 | 12/5 |
|---------|------|------|------|------|------|--|------|------|------|------|------|
| Hb g/dl | 4,8 | 6,3 | 8 | 9,4 | 10,9 | | 7.37 | 6.2 | 4.66 | 5.4 | 4.33 |
| Ht % | 13,3 | 16,9 | 22,5 | 28,7 | 32,9 | | 20,3 | 17,3 | 12,6 | 15,1 | 11,6 |
| | + | + | + | + | | | + | | | | |
| ΔΕΚ % | 18,5 | 19 | | | | | | 20 | | 16 | |
| Coombs | -- | -- | | | | | + | | | | |
| IgG | | | | | | | ++ | | | | |
| IgA | | | | | | | ++++ | | | | |

| HN | 6/4 | 9/4 | 15/4 | ... | 28/4 | 29/4 | 9/5 | 18/5 | 24/5 | 1/6 | 8/6 | 12/6 |
|-----|------|------|------|-----|------|------|------|------|------|-----|-----|------|
| LDH | 1802 | 2066 | 1058 | ... | 2849 | 3300 | 1610 | 2312 | 1024 | 451 | 248 | 177 |

Ανοσολογικός έλεγχος

| | 2/5 | 9/5 |
|----------------|------------------------|-----------------|
| IgG g/L | 28,6 | 39,5 |
| IgA g/L | 1,38 | 1,28 |
| IgM g/L | 0,781 | 0,8 |
| IgE g/L | 130 | |
| C3 g/L | 0,786 ↓ 0,9-1,8 | 0,72 ↓ |
| C4 g/L | 0,128 ↓ 0,1-0,4 | 0,0642 ↓ |
| ANA | (+) 1/320 | |
| DNA | (--) | |
| ENA | (++++) | |
| β2GPI-IgG U/ml | 88 ↑ φ.τ. <10 | 82 ↑ |
| β2GPI-IgA U/ml | 78 ↑ φ.τ. <10 | 75 ↑ |

Ανοσοφαινότυπος λεμφοκυττάρων φυσιολογικά ευρήματα

Κλινική πορεία ασθενούς

- **Καταβολή**
- **Επεισόδια κεφαλαλγίας – φωτοευαισθησία**
- **Οφθαλμολογική εκτίμηση:** προαμφιβληστροειδικές αιμορραγίες, κηλιδώδεις & φλογοειδείς, έντονη ελίκωση των αγγείων (στοιχεία αγγειίτιδας)
- **Βιοψία νεφρού:** οξεία σωληναριακή εκφύλιση & παρουσία αιμοσφαιρινικών κυλίνδρων σε ορισμένους σωληναριακούς αυλούς
Επαναρρόφηση P:68% φT>80%
Λεύκωμα ούρων 24ώρου:6,1g

Αναθεωρημένα κριτήρια του ΣΕΛ (1997)

- 1.Εξάνθημα παρειών & ράχης μύτης
- 2.Δισκοειδές ερυθματώδες εξάνθημα στο πρόσωπο, κορμό και άκρα
- 3.Φωτοευαισθησία
- 4.Στοματικά έλκη
- 5.Αρθρίτιδα
- 6.Ορογονίτιδα
- 7.Νεφρική προσβολή: πρωτεϊνουρία $>0,5$ ή παρουσία κυλίνδρων στα ούρα
- 8.Νευρολογικές διαταραχές
- 9.Αιματολογικές διαταραχές
- 10.Ανοσολογικές διαταραχές
- 11.Αντιπυρηνικά αντισώματα

Αναθεωρημένα κριτήρια του ΣΕΛ κατά SLICC (2009)

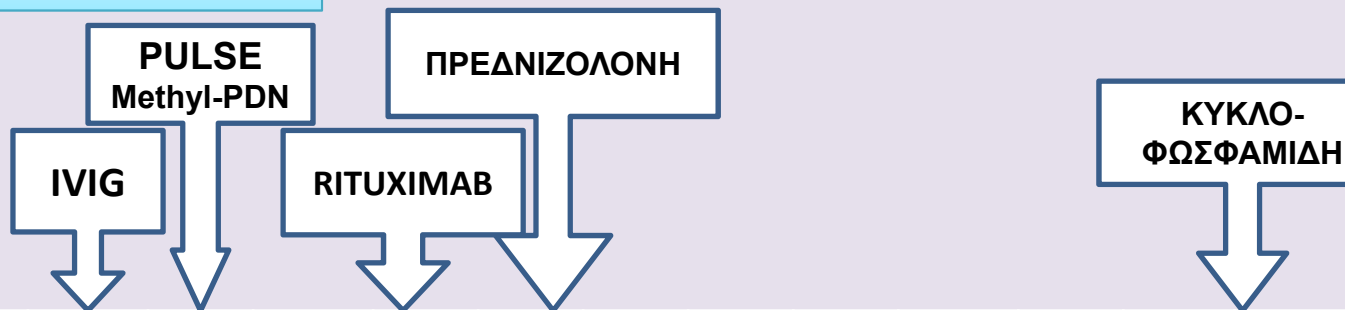
Κλινικά κριτήρια

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 αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα**
- 5. Χαμηλό συμπλήρωμα**
6. Άμεση θετική Coombs επί απουσίας αιμολυτικής αναιμίας

Πορεία αιμόλυσης...

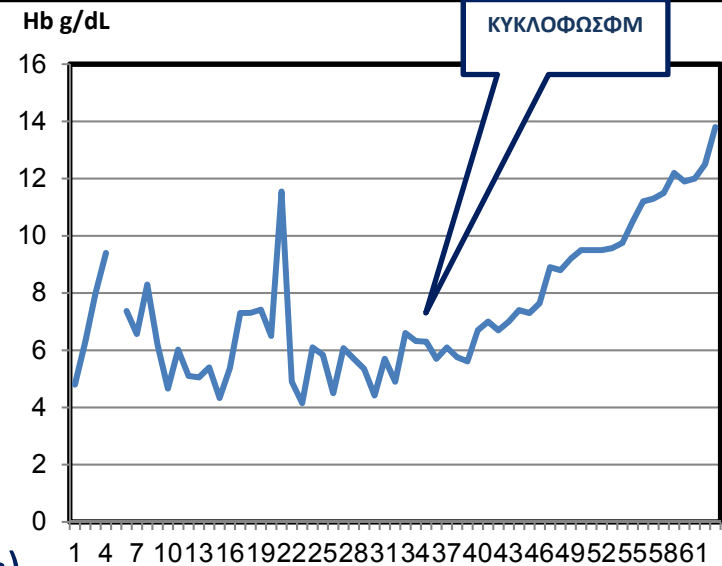


| HN | 6/4 | 8/4 | 9/4 | 12/4 | 28/4 | 30/4 | 1/5 | 11/5 | 12/5 | 17/5 | 18/5 | 19/5 | 22/5 | 24/5 | 25/5 | 19/6 |
|--------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|----------|------|------|-------|------|------|------|
| Hb | 4,8 | 6,3 | 8 | 9,4 | 7.37 | 6.2 | 4.66 | 5.4 | 4.33 | 4.15 | 6.1 | 6,07 | 4,42 | 4,9 | 6,6 | 13,8 |
| Hct | 13,3 | 16,9 | 22,5 | 28,7 | 20,3 | 17,3 | 12,6 | 15,1 | 11,6 | 11,1 | 13,5 | 16,5 | 12,12 | 14,1 | 19,6 | 38,5 |
| | + | + | + | + | + | | | | | + | | + | + | | + | |
| ΔΕΚ | 18,5 | 19 | | | | 20 | | 16 | | 23,7 | 13,5 | 16,7 | | | 35,5 | |
| Coombs | -- | -- | | | + | | | | | ++ | | | + | | | |
| IgG | | | | | ++ | | | | | ++ | | | + | | | |
| IgA | | | | | ++++ | | | | | +++ + | | | +++ | | | |

| HN | 6/4 | 9/4 | 15/4 | 28/4 | 29/4 | 9/5 | 18/5 | 24/5 | 1/6 | 8/6 | 12/6 |
|-----|------|------|------|------|------|------|------|------|-----|-----|------|
| LDH | 1802 | 2066 | 1058 | 2849 | 3300 | 1610 | 2312 | 1024 | 451 | 248 | 177 |

Θεραπευτική προσέγγιση

- ✓ γ-σφαιρίνη (1^η ΗΝ)
- ✓ Μεθυλπρεδνιζολόνη (3^η ,4^η ,5^η ΗΝ)
- ✓ Rituximab (13^η,20^η,27^η ,34^η ΗΝ)
- ✓ Φυλλικό οξύ (1^η ΗΝ→...)
- ✓ Prednisolone (17^η ΗΝ→ ...)
- ✓ Κυκλοσφαμίδη (6 μηνιαίες IV δόσεις)
- ✓ Συνέχιση με Azathioprine



Σταθερή ύφεση για δύο χρόνια

3^η περίπτωση

- Προ έτους διάγνωση ΣΕΛ, σε κορίτσι ηλικίας 5 ετών
- Αρχική εκδήλωση ARDS (νοσηλεία στη ΜΕΘ για ένα μήνα)
- Προσβολή νεφρών, καρδιάς, πνευμόνων, ΚΝΣ, ήπατος, οφθαλμών
- Ένα χρόνο ύφεση της νόσου υπό θεραπεία: Πρεδνιζολόνη 7,5mg ,MMF, υδροξυχλωροκίνη, ασπιρίνη

3^η περίπτωση

Επισκόπηση:

Εκτετ. πομφολυγώδες,

εφελκιδωποιημένο

εξελκώσεις δέρματος

Ελκ. βλάβες μαλθακή υπερώα

φυσαλίδες γλώσσας

στοματικού βλεννογόνου

χειλίτιδα

Ελκωτική βλάβη AP

μικρό χείλος του αιδοίου



Εργαστηριακός έλεγχος

| Γενική αίματος | | Βιοχημικός έλεγχος | |
|---------------------|----------------------------|--|--------------------------|
| Hb/Ht | 9,82/ 30,2 | Urea | 43 |
| MCV (fl) | 83,1 | Creat | 0,6 |
| MCH (pg) | 27,0 | Λευκώματα ολικά/ Λευκωματίνες (mg/dl) | 7,2/ 3,1 → 2,6 |
| WBC (/ul) | 13350 | Ανοσολογικός έλεγχος | |
| GRAN/LY | 67,1/28,0 | IgG/IgA | 17,2/ 2,22 |
| PLT (/μl) | 719000 | IgM / IgE | 74,1/ 2,46 |
| TKE | 69 → 115 | RF | 11,5 (<20) |
| CRP | 6,09 | C3/ C4 | 0,182/0,05 |
| P/CR | 0,665 (φτ < 0,2) | ANA / dsDNA | (+) 1/160 |
| Καλλιέργειες | υλικού βλάβης | <i>E.Coli & Enterococcus</i> | |
| | υγρού πομφόλ. | Αρνητική | |

Διαφορική διάγνωση (1)

1. Λοίμωξη (Staphylococcal scalded skin syndrome, Steven-Johnson)
2. Φαρμακευτικό Πομφολυγώδες Εξάνθημα (Steven-Johnson κ.α)
3. Πομφολυγώδης μορφή Συστηματικού Ερυθηματώδους Λύκου(Bullous SLE)
4. Άλλες Πομφολυγώδεις δερματοπάθειες
 - Πομφολυγώδες Πεμφυγοειδές
 - IgA Γραμμοειδής Πομφολυγώδης Δερματοπάθεια
 - Πέμφιγα
 - Ερπητοειδής Δερματίτιδα
 - Επίκτητη πομφολυγώδης επιδερμόλυση



Juvenile Bullous Pemphigoid



Linear IgA Dermatitis



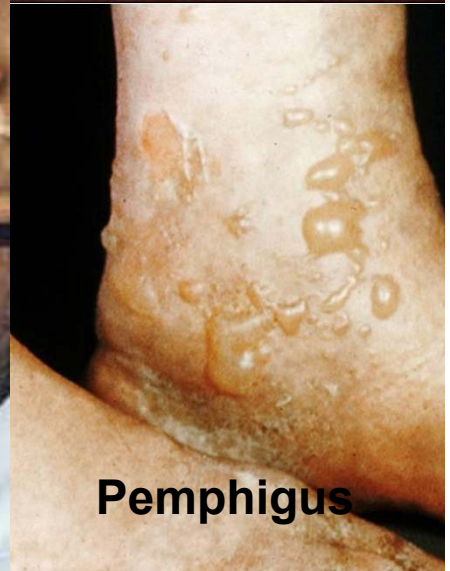
Herpetiformis Dermatitis



Epidermal Bullosa Acquisita



Bullous SLE

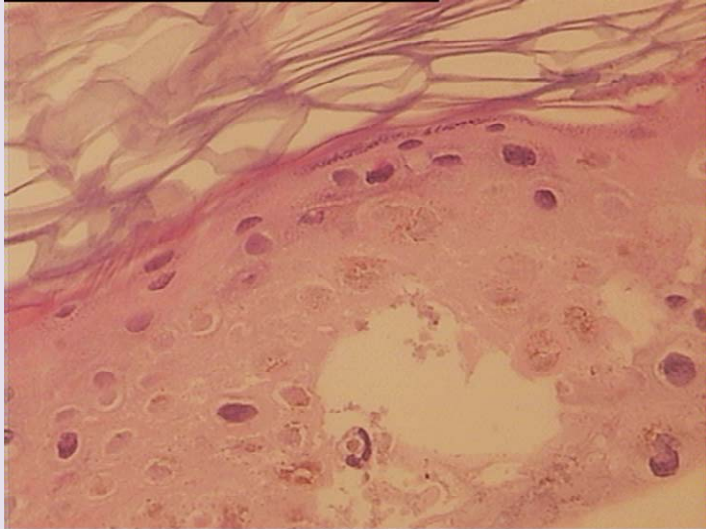


Pemphigus

Διαφορική διάγνωση (2)

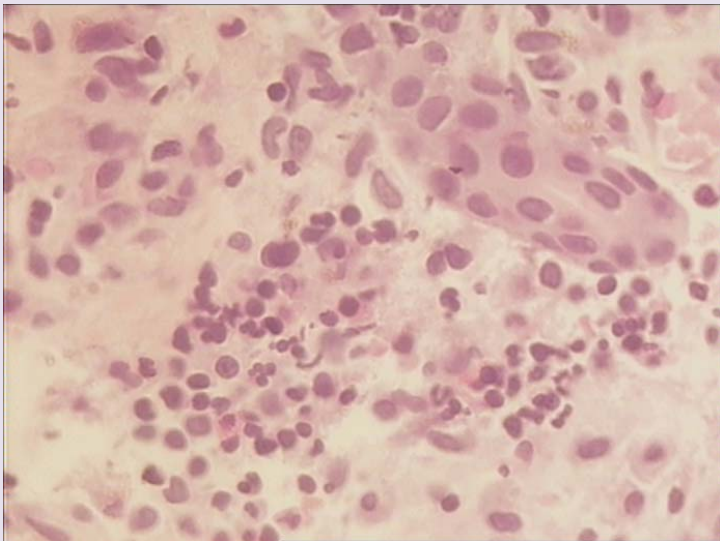
1. Λοίμωξη (SSSS, Steven-Johnson)
2. Φαρμακευτικό Πομφολυγώδες Εξάνθημα (Steven-Johnson κ.α)
3. Πομφολυγώδης μορφή Συστηματικού Ερυθηματώδους Λύκου
4. Άλλες Πομφολυγώδεις δερματοπάθειες
 - Πομφολυγώδες Πεμφυγοειδές
 - IgA Γραμμοειδής Πομφολυγώδης Δερματοπάθεια
 - Πέμφιγα
 - ~~Ερπητοειδής Δερματίτιδα~~ (Μικρές φουσαλίδες – κνησμώνες)
 - ~~Επίκτητη πομφολυγώδης επιδερμόλυση~~ (Βλάβες σε περιοχές τριβής)

Βιοψία δέρματος



Μικροσκοπικά ευρήματα

- Η επιδερμίδα καλύπτεται από φυλλώδη υπερκεράτωση ελαφρά υπερπλαστική, χωρίς άλλες ιδιαίτερες αλλοιώσεις
- **Υποεπιδερμική** αποκόλληση με **μέτρια** περιαγγειακή και διάμεση **λεμφοκυτταρική** διήθηση με **πολυάριθμα ουδετερόφιλα** και λίγα ηωσινόφιλα



Άμεσος ανοσοφθορισμός

- Ήπιες-μέτριες IgG & IgM εστιακές γραμμοειδείς εναποθέσεις κατά μήκος της βασικής στιβάδας της επιδερμίδας
- C1q εναποθέσεις πολύ ηπιότερες
- Χωρίς IgA και C3 εναποθέσεις

Διαφορική διάγνωση με βάση τη βιοψία (3)

- ~~1. Λοίμωξη (SSSS, Steven-Johnson) Καλή κλιν.εικόνα,CRP(αρν)~~
- ~~2. Φαρμακευτικό Πομφολυγώδες Εξάνθημα (Steven-Johnson κ.α)~~

Νεκρωμένα κερατινοκύτταρα

3. Πομφολυγώδης μορφή Συστηματικού Ερυθηματώδους Λύκου

4. Άλλες Πομφολυγώδεις δερματοπάθειες

■ ~~Πομφολυγώδες Πεμφυγοειδές~~

Κυρίως διήθηση από ηωσινόφιλα

■ ~~IgA Γραμμοειδής Πομφολυγώδης Δερματοπάθεια~~

IgA γραμμοειδείς εναποθέσεις
κατά μήκος της ΒΜ

■ ~~Πέμφιγα~~

Ενδοεπιδερμικές πομφόλυγες

■ ~~Ερπητοειδής Δερματίτιδα (Μικρές φυσαλίδες – κνησμώνες)~~

■ ~~Επίκτητη πομφολυγώδης επιδερμόλυση (Βλάβες σε περιοχές τριβής)~~

Διαγνωστικά Κριτήρια Bullous SLE

1. Κριτήρια κατάταξης ΣΕΛ κατά ACR
2. Επίκτητες φυσαλιδο-πομφολυγώδεις βλάβες
3. Υπο-επιδερμικές βλάβες με κυρίαρχη την διήθηση από ουδετερόφιλα (Ιστολογικά ευρήματα)
4. IgG (+/- IgA, or IgM) εναποθέσεις στη ζώνη της ΒΜ (Άμεσος ανοσοφθορισμός)
5. Αντισώματα έναντι του κολλαγόνου VII (με άμεσο ή έμμεσο ανοσοφθορισμό)

5/5: τύπου 1 BSLE

4/5: τύπου 2 (μη καθορισμένη θέση αντιγόνου ή άλλο δερματικό αντιγόνο πέρα από το κολλαγόνο VII) ή τύπου 3 (επιδερμικό αντιγόνο)

Bullous SLE: πορεία- αντιμετώπιση

Υποτροπή της νόσου

- Αναιμία
- Νεφρική προσβολή
- Παθολογικός ανοσολογικός έλεγχος

+ Bullous SLE

Αντιμετώπιση

- Αντιβιοτική αγωγή (Dalacin, Claripen)
- IVIG
- Τοπική περιποίηση
- Πρεδνιζολόνη 2mg/kg/H
- MMF
- Υδροξυχλωροκίνη
- Ασπιρίνη

8 ημέρες μετά.....



Πορεία νόσου....2 μήνες αργότερα....

- **Αιτία προσέλευσης**
- Επιδείνωσης πρωτεϊνουρίας 8gr/24h + υπολευκωματιναιμία [2.5mg/dL] αλλά καλή νεφρική λειτουργία

Βιοψία νεφρού: Εστιακή υπερπλαστική νεφρίτιδα ΣΕΛ με ενεργείς αλλοιώσεις, τάξης III

- **Αντιμετώπιση:**

2 ώσεις κυκλοφωσφαμίδης → ανθεκτικότητα...



ώσεις Methyl PDN (3), Rituximab (3 ώσεις) → ανθεκτικότητα



σηπτικό shock από Enterobacter Aerogenes & Serratia Marcescens, ματαίωση 4^{ης} δόσης RTX

- Έναρξη Belimumab (off label) μετά από 4 μήνες αναμονής από την εισαγωγή

Ύφεση 6 μήνες μετά την έναρξη Belimumab

4^η περίπτωση

Αγόρι ηλικίας 8 χρονών, εισάγεται στην Π/Χ κλινική για διερεύνηση & αντιμετώπιση :
ισχαιμικής νέκρωσης δακτύλων άκρου ποδός.



Τελική Διάγνωση

Καταστροφικό Αντιφωσφολιπιδικό Σύνδρομο

σε έδαφος

Συστηματικού Ερυθηματώδους Λύκου

Αντιμετώπιση

1^{ον} Ειδική Θεραπεία ΣΕΛ-Νεφρίτιδας-ΚΑΦΣ:

- Πρεδνιζολόνη
- Υδροξυχλωροκίνη
- MMF
- Κυκλοφωσφαμίδη (2 ώσεις)
- Rituximab (4 ώσεις)
- Πλασμαφαίρεση (7 συνεδρίες)

**Σταθερή ύφεση επί 5 χρόνια
Αγωγή: μόνο υδροξυχλωροκίνη & αντιπηκτικά**

2^{ον} Αιμοκάθαρση (4 συνεδρίες)

3^{ον} Αντιυπερτασική αγωγή

4^{ον} Αντιπηκτική αγωγή

- Ηπαρίνη χαμηλού μοριακού βάρους (Fraxiparine)
- Κουμαρινικά αντιπηκτικά (Sintrom) → (INR:≈3)

5^{ον} Μεταγγίσεις αίματος

**Είναι ο ΣΕΛ ενηλίκων ίδιος
με τον (πΣΕΛ);**

Ίδια ανοσο-παθογένεια και φαινότυπος. πΣΕΛ:15-20% ΣΕΛ, όμως ...

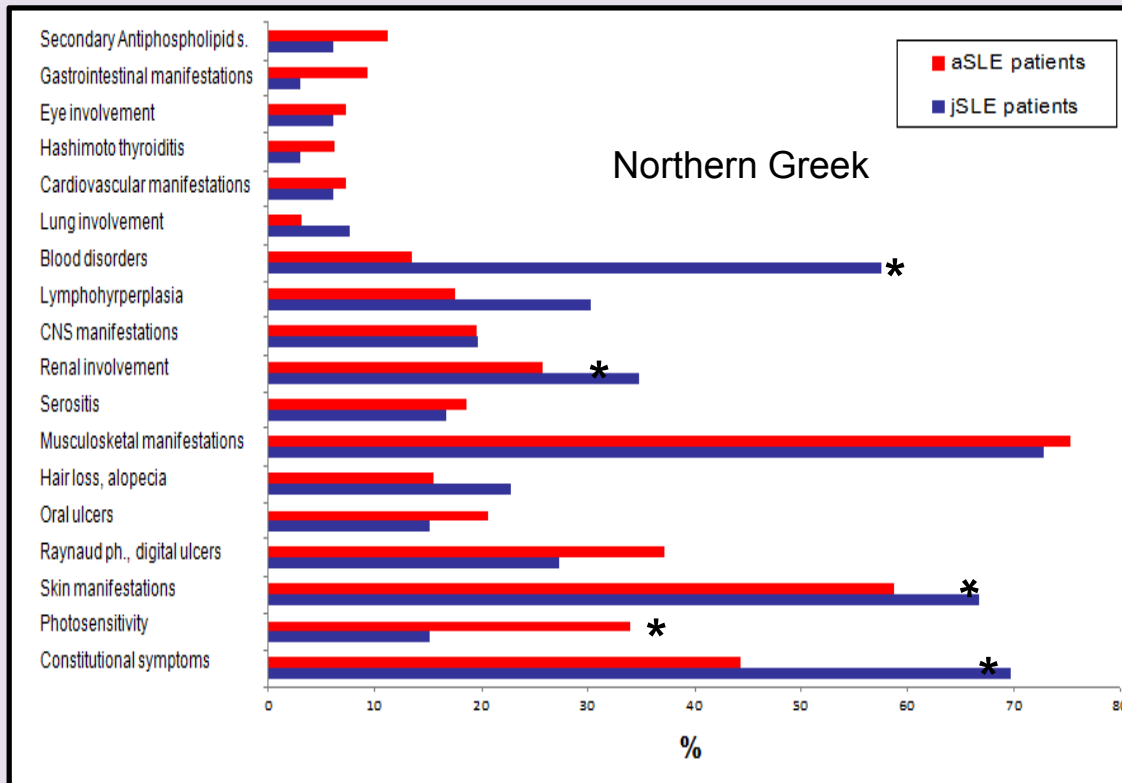


κόρη



μητέρα

Οι διαφορές στο φαινότυπο του ΣΕΛ μεταξύ ενηλίκων και παιδιών ανά τον κόσμο

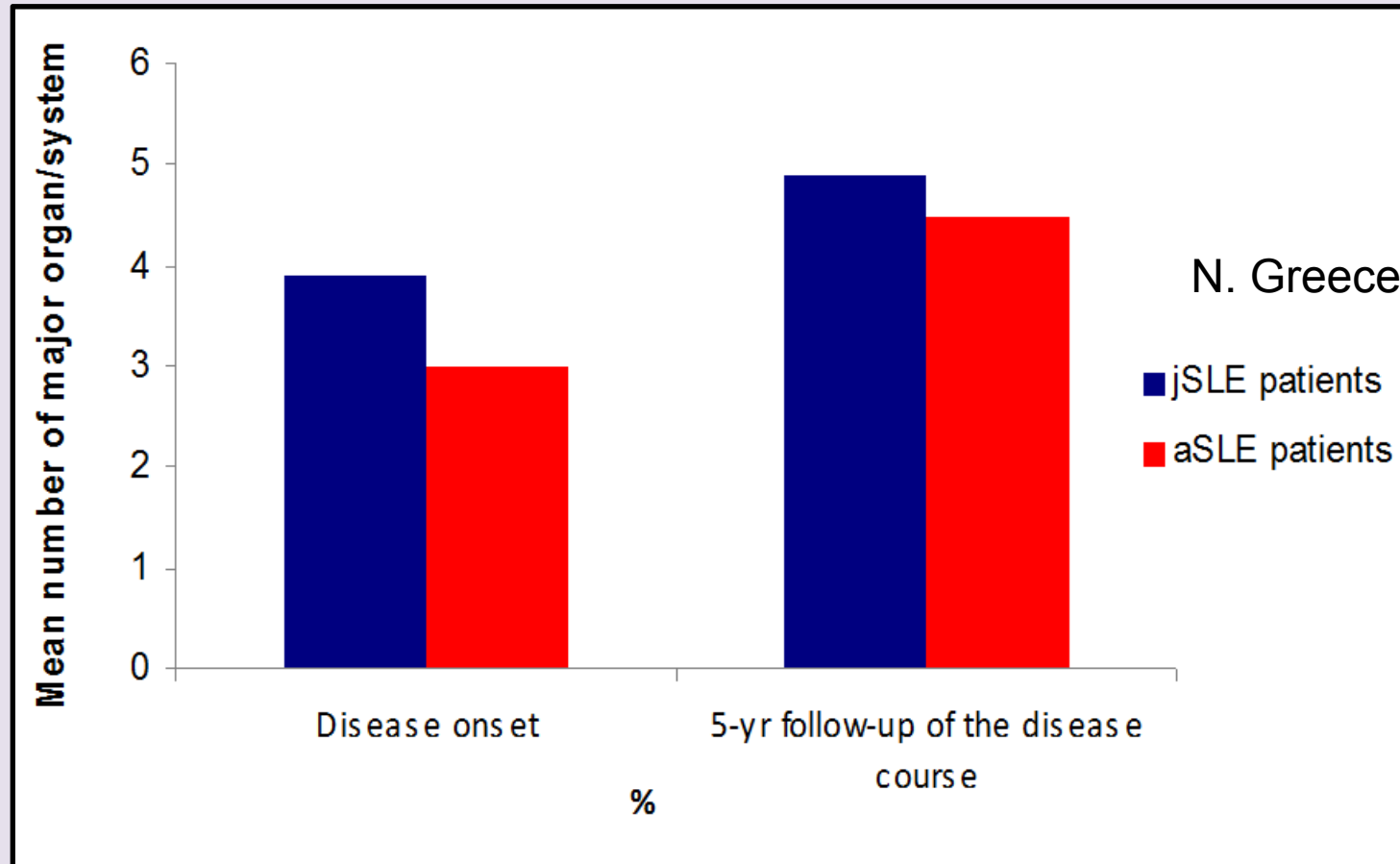


| Cumulative Incidence of Common SLE Manifestations | | |
|---|---------|---------|
| | CSLE(%) | ASLE(%) |
| Constitutional - fever | 37-100 | 42-57 |
| Malar rash | 65-92 | 50-61 |
| Oral or nasal ulcers | 14-49 | 14-42 |
| Photosensitivity | 35-50 | 41-56 |
| Arthritis | 60-90 | 83-93 |
| Renal disease | 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 |

Cumulative incidence (>10%) of the main clinical manifestations in childhood onset (cSLE) and adult onset SLE (aSLE) during the 5-year follow-up of the disease course

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

Οι διαφορές στο φαινότυπο του ΣΕΛ μεταξύ ενηλίκων και παιδιών ανά τον κόσμο



Mean number of major organ/system involvement in childhood onset (cSLE) and adult onset SLE (aSLE) at the disease onset and during the 5-year follow-up of the disease course

Αρχές Θεραπείας

Πρώιμη πρόσβαση για περίθαλψη σε εξειδικευμένο κέντρο για :

- ✓ Επιβεβαίωση διάγνωσης
- ✓ Εκτίμηση της βαρύτητας της νόσου
- ✓ Εφαρμογή προσαρμοσμένης / 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

Φροντίδα του ασθενούς με πΣΕΛ

➤ Διεπιστημονική προσέγγιση!

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

➤ Παράγοντες για βέλτιστη διαχείριση ΣΕΛ:

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

Σχεδιασμός Θεραπείας

Η έλλειψη ενδείξεων από μελέτες (trial-based evidence) → θεραπευτικές επιλογές βασίζονται σε ομοφωνίες εμπειρογνωμόνων

- Ανάλογα με βαρύτητα και έκταση (συμμετοχή οργάνων & εργαλεία δραστηριότητας νόσου SELENA-SLEDAI, ECLAM, BILAG)
- Συν-νοσηρότητα :π.χ λοιμώξεις, υπερλιπιδαιμία ,αντι-φωσφολιπιδικό σύνδρομο
- Τοξικότητα φαρμάκων
- Σοβαρές ανεπιθύμητες ενέργειες

Φαρμακευτική αγωγή

FDA, EMA & ΕΟΦ έγκριση μόνο για :ασπιρίνη & στεροειδή σε πΣΕΛ

Στην πραγματικότητα: Χρήση πολλαπλών off label ανοσοκατασταλτικών !!!

IV ή po στεροειδή : πιο αποτελεσματικά για έλεγχο ταχείας εξέλιξης νόσου

Υδροξυκλωροκίνη: σε όλους τους ασθενείς

ΜΣΑΦ: μυοσκελετικά συμπτώματα και ορογονίτιδα

Η χρήση ανοσοκατασταλτικών σε πΣΕΛ

Ενδείξεις:

Συμμετοχή των ζωτικών οργάνων (πχ νεφρών, ΚΝΣ)

Ως παράγοντες αποφυγής εξάρτησης από ΣΤ σε ανθεκτικές σε περιπτώσεις

Άλλες επίμονες εκδηλώσεις (π.χ. κυτταροπενία ή ορογονίτιδα)

- 1. Cyclophosphamide (CY):** κεντρικό ρόλο στις πιο σοβαρές και απειλητικές για τη ζωή εκδηλώσεις / επιπλοκές & μη συμμόρφωση στην από του στόματος θεραπεία
- 2. Azathioprine:** αρθρίτιδα, εξάνθημα αγγειίτιδας, κυτταροπενίες ή ορογονίτιδα
- 3. Mycophenolate mofetil (MMF) :** θεραπεία εφόδου ή συντήρησης για νεφρίτιδα λύκου, και άλλες σοβαρές εκδηλώσεις οργάνων
- 4. Methotrexate, Leflunomide:** επίμονη αρθρίτιδα με απουσία συστηματικών εκδηλώσεων

Θέση των βιολογικών παραγόντων στο πΣΕΛ

Rituximab : αποτελεσματικότητα βασισμένη σε περιπτώσεις / σειρές ασθενών

Ενδείξεις: ανθεκτική νόσο του ΚΝΣ, νεφρική νόσο, και κυτταροπενίες

- Αμφιλεγόμενη αποτελεσματικότητα στην νεφρίτιδα

(Controlled Trials: κανένα πρόσθετο όφελος ως συμπληρωματική στη συμβατική θεραπεία)

Rheumatol Int
DOI 10.1007/s00296-011-2239-6

SHORT COMMUNICATION

Safety and efficacy of Rituximab in refractory pediatric systemic lupus erythematosus nephritis: a single-center experience of Northern Greece

Maria Trachana · Artemis Koutsonikoli ·
Evagelia Farmaki · Nikoleta Printza ·
Vasiliki Tzimouli · Fotios Papachristou

Received: 22 July 2011 / Accepted: 22 October 2011
© Springer-Verlag 2011

Άλλοι βιολογικοί παράγοντες σε πΣΕΛ

Belimumab

Το νεότερο FDA-εγκεκριμένο φάρμακο για το ΣΕΛ στα 50 χρόνια!

Ενδείξεις: επίμονη ενεργότητα της νόσου, παρά τη συμβατική θεραπεία

Δεν υπάρχουν δημοσιεύσεις σε πΣΕΛ μέχρι στιγμής ...πλην της Pluto

Multi-center, Randomized, Placebo-Controlled Trial to Evaluate the Safety, Efficacy, and Pharmacokinetics of Belimumab, a Human Monoclonal Anti-BLyS Antibody, Plus Standard Therapy in Pediatric Patients With Systemic Lupus Erythematosus

Αγωγή σε νεφρίτιδα ΣΕΛ

Καθοδήγηση αγωγής από βιοψία νεφρού!

A) Ανοσοκατασταλτικά

- class I & II : χαμηλή δόση στεροειδών(ΣΤ)+AZA as a steroid-sparing agent
- Class IIIA or IIIA/C (\pm V) & IVA or IVA/C (\pm V) : CS+ χαμηλή δόση CY ή MMF ως θεραπεία εφόδου
- Pure class V αν λευκωματουρία > 1 g/24 h παρά renin-angiotensin-aldosterone system blockers: CS+MMF
- Συντήρηση: AZA ή MMF (3 χρόνια)

❖ Υδροξυχλωροκίνη σε όλους τους ασθενείς!

B) Παράλληλος έλεγχος της υπέρτασης....

C) Επίμονη λευκωματουρία: Angiotensin converting enzyme (ACE) inhibitors

Εκτίμησης της αποτελεσματικότητας: πλήρης ή μερική νεφρική ανταπόκριση σε 6 μήνες, αλλά όχι αργότερα από 12 μήνες από την έναρξη της θεραπείας

Γιατί υπάρχει διεθνώς προτίμηση στο MMF?

Λύνει το πρόβλημα της υπογονιμότητας!

MMF: το φάρμακο, 2φ/ημέρα vs. cyclophosphamide (IV μηνιαίες δόσεις)

Δεν υπάρχουν head to head συγκριτικές μελέτες με CY ή AZA στο πΣΕΛ

Aspreva Lupus Management Study (ALMS): MMF vs. CY για νεφρίτιδα.

Η 1^η κλινική μελέτη, 24 ασθενείς με νεφρίτιδα >12 ετών

Δεν υπήρχε διαφορά στην ανταπόκριση μεταξύ των δύο φαρμάκων για
θεραπεία εφόδου στη νεφρίτιδα (lack of power...)

Θεραπεία του πΣΕΛ με συμμετοχή του ΚΝΣ, πνευμόνων & αιμοποιητικού συστήματος

Ειδική αγωγή για τη νευροψυχιατρική νόσο.

Υψηλή δόση ΣΤ+ ανοσοκατασταλτικά (CY, MMF, or AZA)

Θεραπεία όμοια με της νεφρίτιδας

Πλευρίτιδα: η πιο κοινή εκδήλωση → ΣΤ

Πνευμονική αιμορραγία : Συνήθως συνδυασμός ώσεων μεθυλπρεδνιζολόνης με CY

Κυτταροπενίες: περίπου 60% των ασθενών με πΣΕΛ:

- ✓ ΣΤ σε μέτρια-υψηλή δόση (1-2mg/kg/D)
- ✓ IVIg (2 g/kg) σε θρομβοπενία
- ✓ Rituximab σε ανθεκτικές περιπτώσεις
- ✓ Σπληνεκτομή..... σε ανθεκτική θρομβοπενία (πολύ σπάνια)

Θεραπεία της καρδιακής συμμετοχής

Περικαρδίτιδα: η πιο κοινή εκδήλωση

- ΜΣΑΦ: μονοθεραπεία για ήπιες εκδηλώσεις
- ΜΣΑΦ+ ΣΤ: για μεγάλη συλλογή υγρού ή σοβαρό πόνο
- ❖ Hydroxychloroquine:
 - ✓ Κατάλληλη διατροφή & άσκηση
 - ✓ Μειώνει το κίνδυνο αθηροσκλήρωσης & παχυσαρκίας σε συνδυασμό με τη λιγότερη δυνατή διάρκεια ΣΤ

Πρόσθετη υποστηρικτική θεραπεία για τον πΣΕΛ

- 1. Εκπαίδευση ασθενούς:** Βασικοί παράγοντες για την πρόληψη υποτροπών, μείωση συννοσηρότητας)
π.χ Φωτοευαισθησία, περιορισμό του ημερήσιου stress, ισορροπημένο τρόπο ζωής(ανάπαυση & άσκηση), αποφυγή καπνίσματος
- 2. ↑κίνδυνος ανεπάρκειας βιτ. D & οστεοπόρωσης** (μειωμένη έκθεση στον ήλιο, νεφρική ανεπάρκεια & ΣΤ) → Calcium, vitamin D, biphosphonates
- 3.↑ Κίνδυνος λοιμώξεων** (δυσλειτουργία ανοσοποιητικού & ανοσοκαταστολή)
 - Εμβόλια: έναντι γρίπης και πνευμονιόκοκκου
 - Αποφυγή των αντιβιοτικών με σουλοφοναμίδη: κίνδυνος έξαρσης νόσου

Ανταπόκριση στη θεραπεία (SRI)

| Domains | Variables |
|--|---------------------------|
| Εκτίμηση ενεργότητας πΣΕΛ από γιατρό MDVAS | 10-cm VAS |
| Σφαιρική εκτίμηση ενεργότητας πΣΕΛ | ECLAM (or SLEDAI or SLAM) |
| Νεφρική συμμετοχή | 24-h λευκωματουρία |
| Ευεξία σθενούς | 10-cm VAS |
| HRQoL | CHQ score |

SLE responder index (SRI)

SRI : αξιολόγηση πορείας τιμών σε

1. SELENA-SLEDAI ($\downarrow \geq 4$ score)
2. BILAG (χωρίς νέα προσβολή οργάνου ή >1 νέα μέτρια προσβολή οργάνου)
3. Απουσία επιδείνωσης MDVAS score ($\leq 10\%$)

PRINTO's criteria Arthritis Rheum 2005

Arthritis Rheum 2009

Which outcome measures in SLE clinical trials best reflect medical judgment? [Lupus Sci Med. 2014](#)

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 (φασσούλες) 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 Ερυθρηματώδη 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/η ή λυπημένο/η. 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.



Lupus (2012) 21, 1450–1454

HRQoL tool

ψυχοκοινωνική επίδραση πΣΕΛ σε
παιδί και γονέα:

Αξιολογεί

1. ευεξία (well-being) ασθενή/γονέα
2. Ανταπόκριση στη θεραπεία

Διαχρονική βελτίωση της επιβίωσης ασθενών με πΣΕΛ

Table 1. Survival rates in published series of juvenile-onset systemic lupus erythematosus

| Authors, year | Patients, <i>n</i> | Percent | | |
|---|--------------------|---------------------|--------------------|----------|
| | | 5 years | 10 years | 15 years |
| Meislin and Rothfield, 1968 [16] | 42 | 42/72 ^a | — | — |
| Walravens and Chase, 1976 [17] | 50 | — | 60–70 | — |
| Garin <i>et al.</i> , 1976 [18] | 25 ^b | 61 | — | — |
| King <i>et al.</i> , 1977 [19] | 108 | 78 | — | — |
| Fish <i>et al.</i> , 1977 [20] | 49 | — | 86 | — |
| Abeles <i>et al.</i> , 1980 [21] | 67 | 89/100 ^a | — | — |
| Caeiro <i>et al.</i> , 1981 [22] | 42 | 59/83 ^a | 48/76 ^a | — |
| Morris <i>et al.</i> , 1981 [23] | 36 ^b | — | 77 | — |
| Platt <i>et al.</i> , 1982 [24] | 70 | 90 | 85 | 77 |
| Glidden <i>et al.</i> , 1983 [25] | 55 | 92 | 85 | 71 |
| Lacks and White, 1990 [26] | 32 | 85 | — | — |
| McCurdy <i>et al.</i> , 1992 [27] | 71 | 78 | 28 | 28 |
| Yang <i>et al.</i> , 1994 [28] | 167 ^b | 91 | — | — |
| Tucker <i>et al.</i> , 1995 [2] | 39 | 93 | — | — |
| Baqi <i>et al.</i> , 1996 [29] | 56 ^b | — | 29 | — |
| Candell Chalom <i>et al.</i> , 2004 [30*] | 64 | 94 | 87 | 79 |
| Miettunen <i>et al.</i> , 2004 [31*] | 51 | 100 | 86 | — |

^aPercentage with renal disease/percentage without renal disease.

^bAll patients had lupus nephritis.

Curr Opin Rheum 2005

**Β.Ελλάδα: Απουσία θανάτου σε 47 ασθενείς την τελευταία 25ετία
(Referral Center's experience)**

Συνολική βλάβη Β. Ελλαδικών ασθενών με πΣΕΛ σε διάστημα 10ετίας (2012)

SDI = $0,77 \pm 1,18$

SDI = 0 64%

SDI > 0 36%


SDI = 1 11%

SDI = 2 15%

SDI = 3 6%

SDI = 4 4%

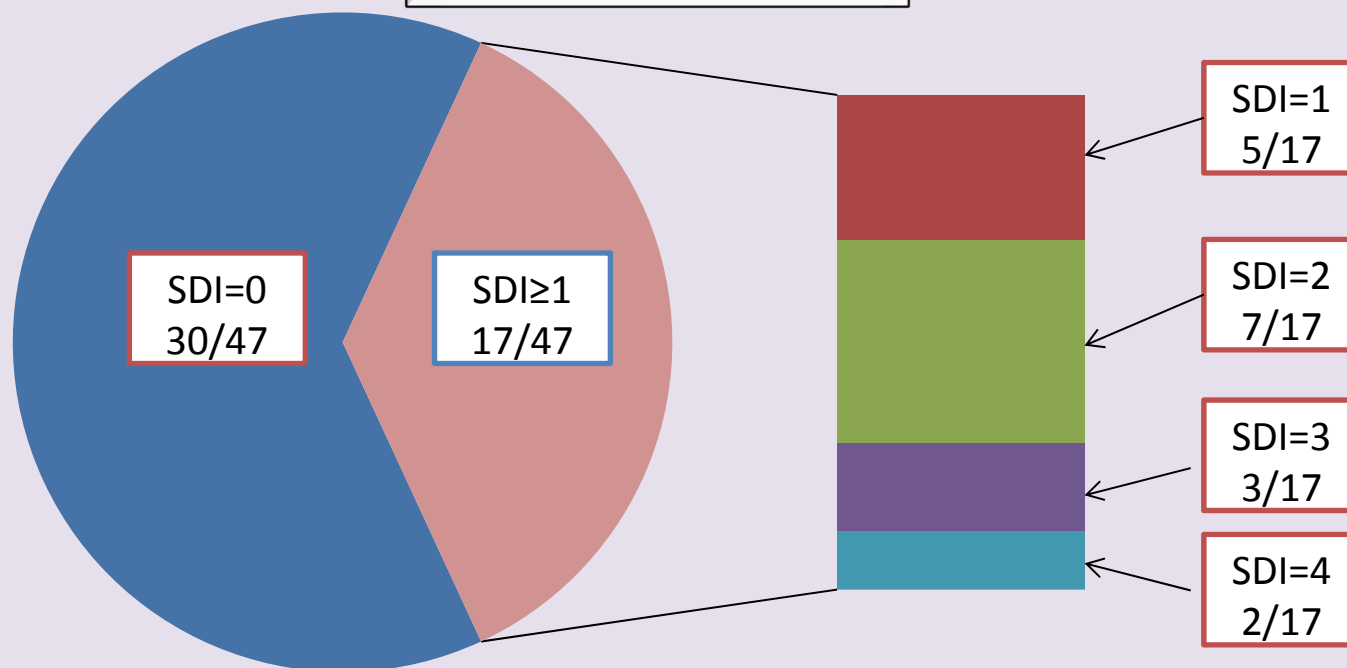
Rheumatol Int (2015) 35:1225–1232
DOI 10.1007/s00296-014-3209-6

Rheumatology
INTERNATIONAL  CrossMark

ORIGINAL ARTICLE - OBSERVATIONAL RESEARCH

**Dissecting the damage in Northern Greek patients
with childhood-onset systemic lupus erythematosus:
a retrospective cohort study**

Artemis Koutsonikoli · Maria Trachana ·
Anna-Bettina Heidich · Vasiliki Galanopoulou ·
Polyxeni Pratsidou-Gertsí · Alexandros Garyphallos



Βλάβη ανά τομέα του SDI

N βλαβών/ τομέα του SDI αναφορικά με το χρόνο νόσου που αναπτύχθηκαν

| Τομέας του SDI | Αριθμός βλαβών | | | |
|----------------------------------|-----------------------------|---------------------------------|----------------------------------|-------------------------------|
| | 1ος χρόνος νόσου n=47 | 2ος-5ος χρόνος νόσου n=43 | 6ος-10ος χρόνος νόσου n=32 | >10ος χρόνος νόσου n=19 |
| Οφθαλμοί | 1 | 2 | 3 | 2 |
| Νευροψυχιατρικό | 0 | 5 | 2 | 1 |
| Νεφροί | 0 | 1 | 0 | 1 |
| Πνεύμονες | 1 | 0 | 0 | 1 |
| Καρδιαγγειακό | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Περιφερικό αγγειακό | 4 | 1 | 1 | 1 |
| Γαστρεντερικό | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Μυοσκελετικό | 0 | 1 | 0 | 4 |
| Δέρμα | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Πρωτοπαθής ανεπάρκεια γονάδων | 1 | 1 | 1 | 0 |
| Διαβήτης | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Κακοήθεια | 0 | 1 | 0 | 0 |

n: αριθμός ασθενών

Συνολική βλάβη-διεθνής εμπειρία

47

9,4

0,77

36

| Μελέτη | Χρονολογία | Χώρα | Αριθμός ασθενών | Διάρκεια νόσου/παρακολούθησης (έτη) | SDI*1 | Ποσοστό ασθενών με βλάβη |
|------------------------|------------|--------------------------------------|-----------------|-------------------------------------|---------|--------------------------|
| Rood et al | 1999 | Ολλανδία | 31 | ΔΑ/4,7 | 2,6 | ΔΑ |
| Brunner et al | 2002 | Καναδάς | 66 | 3,3/3,3 | 1,76 | 60,6 |
| Ravelli et al | 2003 | Ιταλία, Ελλάδα, ΗΠΑ, Μεξικό, Ιαπωνία | 387 | 5/ΔΑ | 1,1 | 50,5 |
| Miettunen et al | 2004 | Καναδάς | 51 | ΔΑ/7,2 (med) | 2 (med) | >51 |
| Appenzeller et al | 2005 | Βραζιλία | 55 | 4,8/3,25 | 4,9 | ΔΑ |
| Lilleby et al | 2005 | Νορβηγία | 71 | 10,8/ΔΑ | 1,3 | 61 |
| Brunner et al | 2006 | ΗΠΑ | 77 | 7,1/ΔΑ | 1,58 | 42 |
| Bandeira et al | 2006 | Ιταλία, Βραζιλία | 39 | ΔΑ/5 | 1,5 | 56,4 |
| Gutiérrez-Suárez et al | 2006 | 39 χώρες*2 | 1015 | 4/ΔΑ | 0,8 | 39,9 |
| Uziel et al | 2007 | Ισραήλ | 54 | ΔΑ/5 | 0,7 | 31,5 |
| Lee et al | 2007 | Κίνα | 47 | 7,53/6,75 | 0,87 | 44,7 |
| Hiraki et al | 2008 | Καναδάς | 256 | ΔΑ/3,5 | 0,6 | 34 |
| Al-Mayouf et al | 2008 | Σαουδική Αραβία | 89 | 5 (med)/ΔΑ | 1,1 | 48,3 |
| Descloux et al | 2009 | Γαλλία | 56 | 7,4/ΔΑ | 1,3 | 54 |
| Taddio et al | 2010 | Ιταλία, ΗΠΑ | 100 | ΔΑ/5,3 | ΔΑ | 34 |
| Salah et al | 2011 | Αίγυπτος | 148 | 6,75/ΔΑ | 0,93 | 43,9 |
| Hui-Yuen et al | 2011 | ΗΠΑ | 68 | 6,6/ΔΑ | 1,3 | 52,9 |
| Watson et al | 2012 | Αγγλία | 198 | ΔΑ/4,5 (med) | ΔΑ | 28 |

SDI: Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index, ΔΑ: δεν αναφέρεται, med: median (διάμεσος)

*1: Αναφέρονται οι μέσες τιμές. *2: Περιλαμβάνονται και οι ασθενείς από τις μελέτες των Ravelli και Bandeira.

Καθυστέρηση στη σωματική αύξηση-διεθνής εμπειρία

29

21

| Μελέτη | Χρονιά | Χώρα | n | Καθυστέρηση αύξησης (%) |
|------------------------|--------|--------------------------------------|------|-------------------------|
| Ravelli et al | 2003 | Ιταλία, Ελλάδα, ΗΠΑ, Μεξικό, Ιαπωνία | 387 | 16,1 |
| Lilleby et al | 2005 | Νορβηγία | 58 | 10 |
| Bandeira et al | 2006 | Ιταλία, Βραζιλία | 57 | 22,8 |
| Gutiérrez-Suárez et al | 2006 | 39 χώρες | 1015 | 15,3 |
| Taddio et al | 2010 | Ιταλία, ΗΠΑ | 100 | 12 |
| Salah et al | 2011 | Αίγυπτος | 148 | 28,3 |
| Rygg et al | 2012 | Διάφορες | 274 | 18,2 |

Take home messages...

Θεραπεία του πΣΕΛ

- Ίδια φάρμακα αλλά... παιδιατρική διαχείριση
- Σημαντική βελτίωση της έκβασης τα τελευταία 20 χρόνια (life span)

Ωστόσο...

Εξακολουθεί η ανάπτυξη βλάβης σε όργανα → επίπτωση στην ποιότητα ζωής

- ... ανάγκη συνεχούς μακροχρόνιας παρακολούθησης & εφαρμογή οδηγιών για υψηλής ποιότητας φροντίδα

Στόχος στρατηγικής αντιμετώπισης με σύγχρονες θεραπείες

- Καλύτερος έλεγχος ενεργότητας της νόσου
- Μείωση της μη αναστρέψιμης βλάβης των οργάνων



Υποστήριξη παιδιών με Ρευματοπάθειες στο Παιδιατρικό Ανοσολογικό και Ρευματολογικό Κέντρο Αναφοράς της Α΄ Παιδιατρικής Κλινικής ΑΠΘ

| Παιδίατροι | Εργαστήριο | Συνεργάτες |
|-------------------------|---------------|-----------------------------------|
| Φ. Κανακούδη-Τσακαλίδου | Β. Τζιμούλη | Μ. Βοζίκη, ψυχολόγος |
| Γ. Παρδαλός | Α. Ταπάρκου | Μ. Σταυρακίδου, φυσικοθεραπεύτρια |
| Π. Πρατσίδου-Γκέρτση | Ε.Χρονοπούλου | |
| Ε. Φαρμάκη | Χ. Καρυπίδου | |
| Π. Ναλμπάντη | | |



Διεύθυνση και Προσωπικό
Α΄ Παιδιατρικής Κλινικής ΑΠΘ

Παιδικός Αντιρευματικός Αγώνας
Σύλλογος Φίλων Παιδιών με Χρ. Ρευματοπάθειες
Σύλλογος Γονέων Παιδιών με Χρ. Ρευματοπάθειες

Ευχαριστίες....