



## Η μετάβαση (transition) ασθενή με παιδιατρικό Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο

Πολυξένη Πρατσίδου-Γκέρτση

Α΄ Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ, Παιδιατρικό Ανοσολογικό και Ρευματολογικό Κέντρο Αναφοράς (ΠΑΡΚΑ), Ιπποκράτειο Γενικό Νοσοκομείο, Θεσσαλονίκη

### ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Σκοπός της παρούσας ανασκόπησης είναι η σκιαγράφηση του παιδιατρικού Συστηματικού Ερυθηματώδη Λύκου (πΣΕΛ, childhood-onset SLE) και οι σχετιζόμενες προκλήσεις που πρέπει να αντιμετωπιστούν, ώστε να επιτευχθεί ανέφελα η προγραμματισμένη μετάβαση και ένταξη (transition) του ασθενή από το «οικογενειοκεντρικό» παιδορευματολογικό ιατρείο, στο αντίστοιχο «ασθενοκεντρικό» των ενηλίκων. Η μετάβαση είναι μία δυναμική, συνεχής, και αμφίδρομη διαδικασία, στην οποία συμμετέχει η τριάδα υγειονομικοί-ασθενής-οικογένεια. Η συνεργασία και αλληλεπίδραση της τριάδας ξεκινά από τη στιγμή της διάγνωσης του πΣΕΛ και υποστηρίζεται από τη συνεχιζόμενη πολυδιάστατη εκπαίδευση ασθενή-οικογένειας. Απαραίτητη προϋπόθεση μιας επιτυχούς μετάβασης είναι η σταδιακή επιμόρφωση στο νόσημα και η ανάπτυξη δεξιοτήτων για την αντιμετώπιση των ιατρικών, ψυχοκοινωνικών και εκπαιδευτικών/επαγγελματικών επιπτώσεων που προκύπτουν στην πορεία του νοσήματος. Η βέλτιστη χρονική στιγμή της τελικής μετακίνησης στο ρευματολογικό ιατρείο ενηλίκων είναι όταν ο ασθενής βρίσκεται σε κλινική ύφεση και έχει αποδεδειγμένη ικανότητα αυτοδιαχείρισης της ζωής και συμβίωσης με το δύσκολο και απρόβλεπτο χρόνιο νόσημά του.

#### Υπεύθυνη αλληλογραφίας:

Πολυξένη Πρατσίδου-Γκέρτση, MD  
Παιδίατρος  
Πανεπιστημιακή υπότροφος  
Α΄ Παιδιατρικής Κλινικής ΑΠΘ  
Παιδιατρικό Ανοσολογικό και  
Ρευματολογικό Κέντρο Αναφοράς  
(ΠΑΡΚΑ)  
Ιπποκράτειο Γενικό Νοσοκομείο,  
Θεσσαλονίκη  
Βασιλικού 13  
54636 Θεσσαλονίκη  
e-mail: jennypratsidou.gertsi@gmail.com  
Τηλ.: + (30) 212 133 2498

**Λέξεις-κλειδιά:** Παιδιατρικός Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος, νεανικός λύκος, μετάβαση και ένταξη, transition, νεαροί με λύκο

### 1. Το πορτραίτο του παιδιατρικού ΣΕΛ

Ως παιδιατρικός συστηματικός ερυθματώδης λύκος (ΣΕΛ) ή ΣΕΛ με έναρξη στην παιδική ηλικία (Childhood-onset SLE, πΣΕΛ) ή κατά μία παλαιότερη ορολογία, νεανικός ΣΕΛ (juvenile SLE), ορίζεται ο ΣΕΛ που ξεκινά πριν την ηλικία των 18 ετών.<sup>1</sup>

Σε σύγκριση με τους ενήλικες, τόσο στην εισβολή όσο και στην πορεία του, έχει μεγαλύτερο φορτίο νόσου. Συγκεκριμένα, ο πΣΕΛ έχει πιο επιθετική μορφή και διαφορετική την προέχουσα αρχική συμμετοχή συστημάτων/οργάνων και διαδράμει στη συνέχεια με μεγαλύτερη ενεργότητα νόσου, έχοντας μεγαλύτερη πιθανότητα προσβολής οποιουδήποτε οργάνου και όχι μόνο του νεφρού ή του ΚΝΣ. Έτσι, απαιτείται άμεση διάγνωση που αποσκοπεί στην πρόληψη και επιθετική αναχαίτισή του, ώστε να αποτραπεί η εγκατάσταση βλαβών σε έναν ακόμη αναπτυσσόμενο οργανισμό.<sup>2-6</sup>

### 2. Προκλήσεις που καλείται να αντιμετωπίσει ο έφηβος από την ανακοίνωση της διάγνωσης του πΣΕΛ ως την μετάβαση σε ιατρείο ενηλίκων

Οι επιπτώσεις του νοσήματος σε ατομικό και οικογενειακό επίπεδο συνοψίζονται στον Πίνακα 1.<sup>7</sup> Αυτές δεν προέρχονται μόνο από τη φύση του νοσήματος αλλά και από τις επιπτώσεις των θεραπευτικών επιλογών. Έτσι, ο ασθενής καλείται να συναινέσει για τις θεραπευτικές επιλογές ή αλλαγές που του προτείνονται ως προς τη λήψη στεροειδών, ανοσοκατασταλτικών - ακόμη και εκτός ένδειξης για παιδιατρικούς ασθενείς παραγόντων - αφού ενημερωθεί για τις ενδεχόμενες ανεπιθύμητες ενέργειες και τις επιπτώσεις τους.<sup>8,9</sup> Επειδή μάλιστα στον πΣΕΛ η διάγνωση μπαίνει κατά κανόνα στην εφηβική περίοδο, το διάστημα για την αποδοχή, εκπαίδευση και προετοιμασία αυτοδιαχείρισης του νοσήματος είναι βραχύτερο απ' ό,τι στη Νεανική Ιδιοπαθή Αρθρίτιδα.<sup>7</sup> Έτσι η διαδικασία της μετάβασης απαιτεί πιο εντατικά βήματα.

**Πίνακας 1.** Επιπτώσεις του παιδιατρικού ΣΕΛ στον ασθενή και στην οικογένειά του

#### 1. Επιπτώσεις στον ασθενή

Σωματικά και ψυχικά συμπτώματα από το χρόνιο νόσημα, τη θεραπεία και την ανάπτυξη βλαβών:

- Δυσθυμία έως και απόρριψη της εικόνας του σώματος
- Συχνές απουσίες από τα μαθήματα λόγω ενεργότητας νόσου ή επανελέγχων, με αποτέλεσμα τη μειωμένη σχολική επίδοση
- Απουσίες λόγω ενεργότητας ή μειωμένης σωματικής λειτουργικότητας από αθλήματα και εξωσχολικές δραστηριότητες ή συναντήσεις με παρέα, με αποτέλεσμα τη μειωμένη ή/και διαταραγμένη κοινωνικότητα

#### 2. Επιπτώσεις στα μέλη της οικογένειας

- Μεταβολές στον προσωπικό χρόνο, στις συνθήκες της οικογενειακής ζωής και της εργασίας, λόγω:
  - α. Επανελέγχων-νοσηλειών (προγραμματισμένων ή έκτακτων)
  - β. Της άμεσης ή έμμεσης εμπλοκής τους στην πρόσβαση και χορήγηση της θεραπείας του πΣΕΛ
  - γ. Χρόνιο stress, αποδιοργανωμένη δυναμική της οικογένειας, οικονομικές επιπτώσεις

### 3. Χαρακτηριστικά του εφήβου με πΣΕΛ που πρέπει να γνωρίζουν οι υγειονομικοί που εμπλέκονται στη διαδικασία μετάβασης σε ιατρείο ενηλίκων

Ως την ημερολογιακή ενηλικίωσή του, ο ασθενής με πΣΕΛ μπορεί να περιθάλπεται από τον παιδορευματολόγο, εφόσον το επιθυμεί.<sup>10</sup> Κατά τη διάρκεια της παρακολούθησής του, ο ασθενής καλείται να εκπαιδευτεί στον σταδιακό «απογαλακτισμό» του από την ομπρέλα «ιατρός-οικογένεια», να ανεξαρτοποιηθεί και να αναπτύξει σχέσεις εμπιστοσύνης με τους υγειονομικούς των δύο ιατρείων.

Ωστόσο, όπως σε πολλούς ασθενείς με χρόνιο νόσημα, έτσι και στον πΣΕΛ η ψυχοκοινωνική ωρίμανση μπορεί να μη συμβαδίζει με την ηλικιακή.<sup>10-13</sup> Επιπλέον, απρόβλεπτες αλλαγές στη διαμονή λόγω εκπαιδευτικών ή εργασιακών συνθηκών, ενδέχεται να επιβάλλουν απρογραμμάτιστα την αλλαγή της ιατρικής ομάδας ή και του οικογενειακού ιατρού που υποστήριζε τον ανήλικο ασθενή με πΣΕΛ.<sup>13,14</sup> Τέλος, η σύναψη προσωπικών σχέσεων με το άλλο φύλο, οι περιορισμοί στις μεθόδους αντισύλληψης ασθενών με πΣΕΛ και πιθανές εγκυμοσύνες, δυσκολεύουν την επίτευξη ισορροπίας του νεαρού ασθενή με τις απαιτήσεις του δύσκολου και χρόνιου αυτού νοσήματος, τώρα που καλείται να αποκτήσει άλλο ιατρό της εμπιστοσύνης του (Πίνακας 2).<sup>8,15,16</sup>

### 4. Διαδικασία μετάβασης από τον παιδορευματολόγο στο ρευματολόγο ενηλίκων

Ανεξάρτητα από ποιο μοντέλο μετάβασης θα επιλεγεί από την ιατρική ομάδα που εμπλέκεται στη μετάβαση, υπάρχουν προκαθορισμένοι στόχοι που εφόσον επιτευχθούν, ευνοούν την επιτυχή ένταξη στο νέο ιατρικό περιβάλλον που φροντίζει ενήλικες.<sup>10,11,17,18</sup>

**Πίνακας 2.** «Αλφαβητάρι» προς συζήτηση/επίλυση κατά την διαδικασία της μετάβασης

Ζητήματα προς διευκρίνηση	Πεδία συζήτησης
Άσκηση-σωματική δραστηριότητα	Άθληση με ηλιοπροστασία και χωρίς άγχος
Γνώση-αποδοχή της διάγνωσης/πΣΕΛ	Ενημέρωση-Λήψη συναίνεσης για κάθε πράξη σε κάθε επίσκεψη
Διαμονή-δυναμική της οικογένειας	Τόπος και τρόπος διαβίωσης (με ποια άτομα)
Διαπροσωπικές σχέσεις-Σεξουαλική ζωή	Συντροφικότητα, αντισύλληψη, υπό παρακολούθηση κύηση/γονεϊκότητα, μεταδιδόμενα αφροδίσια νοσήματα, ενημέρωση για σχετικές αξιόπιστες πηγές πληροφόρησης
Εικόνα του σώματος-ειδική διατροφή	Σωματική διάπλαση, διαιτητικές συνήθειες, επίδραση του ΣΕΛ στη διαμόρφωση του σώματος και των λειτουργιών του
Εκπαίδευση ακαδημαϊκή - επαγγελματικός προσανατολισμός εργασίας	Καθημερινό εκπαιδευτικό πρόγραμμα, μελλοντικά σχέδια, εργασιακή κατάσταση
Εξωσχολικές δραστηριότητες/Ψυχαγωγία	Παρέα- διαδίκτυο
Συζήτηση για το μέλλον	Καριέρα, φιλοδοξίες για την διαπροσωπική και οικογενειακή ζωή
Ύπνος και σωματική κόπωση	Συνήθειες ύπνου, TV ή ηλεκτρονικές συσκευές στο υπνοδωμάτιο
Φάρμακα-ουσίες	Αποδεκτές φαρμακευτικές συγχορηγήσεις με τη θεραπεία του ΣΕΛ, κάπνισμα, αλκοόλ, εξαρτήσεις
Ψυχική υγεία	Συναισθήματα, μεταπτώσεις, εξοικείωση-αποδοχή της πορείας του ΣΕΛ

**Πίνακας 3.** Συνοδευτική ιατρική αναφορά για το προφίλ του πΣΕΛ

- Διαγνωστικά κριτήρια κατάταξης στον πΣΕΛ (πότε εκπληρώθηκαν)
- Αρχική εισβολή (score SLEDAI/ECLAM) - αντιμετώπιση
- Πορεία (score SLEDAI/ECLAM) - θεραπευτικά σχήματα – συμμόρφωση στην αγωγή
- Ανοχή θεραπειών/φαρμακοτοξικότητα
- Χρόνος ανάπτυξης βλαβών κατά SDI κατά SLICC (συμπεριλαμβανομένου και του πεδίου της ανεπάρκειας των γονάδων)
- Στην τελευταία αξιολόγηση-Ποσοτική εκτίμηση ενεργότητας/βλάβης (ιδίως για νεφρό, καρδιά, ΚΝΣ)
- Συννοσηρότητες (αθηροσκλήρωση, παχυσαρκία, οστεοπόρωση)
- Εμβολιασμοί- οφθαλμολογική εξέταση, οστική υγεία, αντισύλληψη
- Σχολική επίδοση

### Εκπαίδευση στην αυτοδιαχείριση του πΣΕΛ

Η σταδιακή, προγραμματισμένη πολυδιάστατη εκπαίδευση ασθενή και οικογένειας, αναφορικά με τις ιδιαιτερότητες του νοσήματος και την αντιμετώπισή τους είναι εξατομικευμένη και πραγματοποιείται με τους ρυθμούς που επιβάλλει η οικογένεια. Αποσκοπεί στην ανάπτυξη δεξιοτήτων από τον ασθενή για την αντιμετώπιση των ιατρικών, ψυχοκοινωνικών και εκπαιδευτικών ή επαγγελματικών επιπτώσεων που προκύπτουν στην πορεία του νοσήματος. Παράλληλα εκπαιδεύεται στην αгаσθή συνεργασία με την ομάδα περίθαλψής του (παιδορευματολόγο, παιδονεφρολόγο και ιατροί / υγειονομικοί άλλων ειδικοτήτων, π.χ. παιδοψυχολόγο), ώστε η οικογένεια και ο ασθενής να χορηγούν τη συναίνεσή τους και να συναποφασίζουν για κάθε ιατρική απόφαση.<sup>10-12</sup> Επειδή μάλιστα ο πΣΕΛ μπορεί να επηρεάσει στην πορεία του όχι μόνο τα συναισθήματα αλλά και τις ανώτερες νοητικές λειτουργίες (όπως σύνθεση ιδεών, θέση απέναντι στις προκλήσεις της ζωής αναφορικά με την επαγγελματική και κοινωνική αποκατάσταση, κ.λπ.), απαιτείται υποστήριξη από επιστήμονες του χώρου ψυχικής υγείας, ενημερωμένους για τα χαρακτηριστικά του πΣΕΛ.<sup>4, 7,9,15,16</sup>

Οι περισσότεροι έφηβοι αναζητούν επιπρόσθετα διαδίκτυακή πληροφόρηση για την υγεία τους.<sup>17</sup> Για τους Έλληνες ασθενείς, υπάρχουν αξιόπιστες πηγές στην ελληνική γλώσσα, όπως οι [www.printo.it](http://www.printo.it), [www.tosomasoumilaei.gr](http://www.tosomasoumilaei.gr) που συμβάλλουν στην ανάπτυξη του κριτηρίου αξιολόγησης ιστοτόπων με πληροφορίες για το νόσημα.

### Μετάβαση στο ρευματολογικό ιατρείο ενηλίκων

Η βέλτιστη χρονική στιγμή της τελικής μετακίνησης στο ρευματολογικό ιατρείο ενηλίκων είναι όταν ο ασθενής βρίσκεται σε κλινική ύφεση και έχει αποδεδειγμένη ικανότητα αυτοδιαχείρισης της ζωής και συμβίωσης με το δύσκολο και απρόβλεπτο χρόνιο νόσημά του.<sup>14,18,19</sup> Τον συνοδεύει, ένα ενημερωτικό σημείωμα με τη σκιαγράφηση του φαινοτύπου του, που απευθύνεται στον ιατρό ενηλίκων, εφόσον δεν έχει προηγηθεί μία κοινή αξιολόγηση του νεαρού ασθενή (Πίνακας 3).<sup>4,11,18,19</sup> Τέλος, σε περίπτωση που ο ασθενής το επιτρέπει, παρευρίσκονται οι γονείς του στη νέα δομή περίθαλψης ώστε να διαπιστώσουν και εκείνοι τη σχεδιασμένη συνέχιση της παρακολούθησης.<sup>10,19</sup>

### ΣΥΓΚΡΟΥΣΗ ΣΥΜΦΕΡΟΝΤΩΝ

Η συγγραφέας δεν αναφέρει σύγκρουση συμφερόντων για τη συγκεκριμένη δημοσίευση.

### ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Silva C A, Avcin T, Brunner H I. Taxonomy for systemic lupus erythematosus with onset before adulthood. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2012;64:1787-93.
2. Ravelli A, Duarte-Salazar C, Buratti S, Reiff A, Bernstein B, Maldonado-Velazquez MR, et al. Assessment of damage in

- juvenile-onset systemic lupus erythematosus: a multicenter cohort study. *Arthritis Rheum* 2003;49:501-7.
3. Nalbanti P, Stefanidou S, Alfantaki S, Siamopoulou A, Trachana M, Galanopoulou V, et al. A Greek multicenter study comparing the clinical and immunologic phenotypes between adult and juvenile-onset lupus. *Pediatric Rheumatology* 2011;9(Suppl1):P245. <http://www.ped-rheum.com/content/9/S1/P245>.
4. Hollander M C, Sage J M, Greenler A J, Pendl J, Avcin T, Espada G, et al. International consensus for provisions of quality-driven care in childhood onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2013;65:1416-23.
5. Koutsonikoli A, Trachana M, Heidich AB, Galanopoulou V, Pratsidou-Gertsis P, Garyphallos A. Dissecting the damage in Northern Greek patients with childhood-onset systemic lupus erythematosus: a retrospective cohort study. *Rheumatol Int* 2015;35:1225-32.
6. Bichile T, Petri M. Prevention and management of co-morbidities in SLE. *Presse Med* 2014;43:e187-e195.
7. Borgia R E, Ezequiel R, Silverman E D. Childhood onset systemic lupus erythematosus: an update. *Curr Opin Rheumatol* 2015;27:483-92.
8. McDonagh J E, Kaufman M. The challenging adolescent. *Rheumatology* 2009; 48:872-5.
9. Kone-Paut I, Piram M, Guillaume S, Tran T A. Lupus in adolescence. *Lupus* 2007;16:606-12.
10. American Academy of Pediatrics; American Academy of Family Physicians; American College of Physicians; Transitions Clinical Report Authoring Group, Cooley WC, Sagerman PJ. Supporting the health care transition from Adolescence to adulthood in the medical home. *Pediatrics* 2011;128:182-200.
11. Nagra A, McGinnity P M, Davis N, Salmon A P. Implementing transition: ready steady go. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2015;100:313-20.
12. Calvo I, Antón J, Bustabad S, Camacho M, de Inocencio J, Gamir M L, et al. Consensus of the Spanish society of pediatric rheumatology for transition management from pediatric to adult care in rheumatic patients with childhood onset. *Rheumatol Int* 2015;35:1615-24.
13. Tunnicliffe D J, Singh-Grewal D, Chaitow J, Mackie F, Manolios N, Lin M W, et al. "Lupus means sacrifices" - the perspectives of adolescents and young adults with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2016;68:828-37.
14. Mc Donagh J E. Transition of care from paediatric to adult rheumatology. *Arch Dis Child* 2007;92:802-7.
15. Sattoe J N T, Hilberink S R, van Staa A, Bal R. Lagging behind or not? Four distinctive social participation patterns among young adults with chronic conditions. *J Adolesc Health* 2014;54:397-403.
16. Knight A, Weiss P, Morales K, Gerdes M, Rearson M, Vickery M, et al. Identifying Differences in Risk Factors for Depression and Anxiety in Pediatric Chronic Disease: A Matched Cross-Sectional Study of Youth with Lupus/Mixed Connective Tissue Disease and Their Peers with Diabetes. *J Pediatr* 2015;167:1397-1403. e1.
17. Leanza F, Hauser D. Teens, technology, and health care. *Prim Care* 2014;41:559-66.
18. Chira P, Ronis T, Ardoin S, White P. Transitioning youth with rheumatic conditions: perspectives of pediatric rheumatology providers in the United States and Canada. *J Rheumatol* 2014;41:768-79.
19. Hilderson D, Moons P, Westhovens R, Wouters C. Attitudes of rheumatology practitioners toward transition and transfer from pediatric to adult healthcare. *Rheumatol Int* 2012;32:3887-96.