



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## **SYSTEMISK LUPUS ERYTHEMATOSUS (SLE).**

Hva er det?

Systemisk Lupus Erythematosus (SLE) er en kronisk autoimmun sykdom som kan angripe ulike organer, spesielt hud, ledd, blod og nyrer. SLE er en kronisk sykdom, det betyr at den kan vare lenge. Autoimmun betyr at det er noe i veien med immunsystemet slik at det i stedet for å beskytte kroppen mot bakterier og virus, angriper pasientens eget vev.

Navnet Systemisk Lupus Erythematosus oppsto tidlig i det 20. århundre. Systemisk betyr at sykdommen angriper mange av kroppens organer. Ordet lupus kommer av det latinske ordet for ulv, og henspeler på det karakteristiske sommerfuglliknende utslettet i ansiktet, som legene syntes minnet om de hvite merkene i ulvenes fjes. Erythematosus betyr rødt på gresk, og referer til det røde utslettet.

Hvor vanlig er det?

SLE er en sjelden sykdom som rammer omtrent 5 av en million barn i året, dvs. at ca. 5 norske barn får sykdommen hvert år. SLE oppstår sjelden før 5 års alder, og er uvanlig før puberteten.

Kvinner i barnefødsalderen (15-45) blir oftest angrepet, og i den bestemte aldersgruppen er antall rammede kvinner i forhold til antall rammede menn ni til en. Blant yngre barn, før puberteten, er det flest gutter som rammes.

SLE er kjent over hele verden. Sykdommen later til å være vanligst blant barn av afroamerikansk, latinsk, asiatisk og indiansk herkomst.

Hva er årsaken til sykdommen?

Årsaken til SLE er ukjent. Det man vet, er at SLE er en autoimmun sykdom, der immunsystemet mister evnen til å skille mellom en fremmed inntrenger og en persons eget vev og celler. Immunsystemet gjør en feil, og produserer auto-antistoffer som identifiserer personens egne, normale celler som fremmede, og deretter ødelegger dem. Resultatet er en autoimmun reaksjon som fører til betennelsen som kan angripe de ulike organene (ledd, nyrer, hud osv.). Hvis det er ledd som blir angrepet blir leddet/leddene varme, røde, hovne og noen ganger ømme og stive. Hvis tegnene på betennelse er langvarige, som de kan være ved SLE, kan vevet skades og normal funksjonsevne svekkes. Det er årsaken til at behandlingen av SLE har som hovedhensikt å redusere betennelsen så raskt som mulig.

Man antar at flere arvelige risikofaktorer kombinert med tilfeldige miljømessige faktorer er grunnen til den unormale immunreaksjonen. Det er kjent at SLE kan utløses av en rekke faktorer, blant annet hormonell ubalanse i puberteten og miljømessige faktorer som sol, enkelte luftveisinfeksjoner samt visse medisiner.

Er det arvelig? Kan det forhindres?

SLE er ikke en arvelig sykdom ettersom den ikke kan overføres direkte fra foreldre til barna deres. Ikke desto mindre arver barn noen ennå ukjente genetiske faktorer fra foreldrene sine som kan gjøre dem predisponerte for å utvikle SLE. De er ikke nødvendigvis forhåndsbestemt til å få SLE, men de kan være mer mottakelige for sykdommen.

Det er ikke uvanlig at barn med SLE har en slektning med en autoimmun sykdom. Imidlertid skjer det veldig sjelden at to barn i samme familie rammes av SLE.

Hvorfor har mitt barn fått denne sykdommen? Kan den forhindres?

Årsaken til SLE er ukjent, men det er sannsynlig at både en kombinasjon av genetisk predisposisjon og visse miljømessige utløsere må til for å forårsake sykdommen. Hvilken rolle genetiske og miljømessige faktorer spiller i årsaken til SLE er ikke fastslått.

SLE kan ikke forebygges. Imidlertid bør det angrepne barnet unngå kontakt med visse situasjoner som kan provosere sykdommen eller føre til en oppblomstring (for eksempel å bli utsatt for sol uten solkrem, enkelte luftveisinfeksjoner, hormoner og visse medikamenter.)

Er det smittsomt?

SLE er ikke smittsomt, det kan ikke overføres fra en person til en annen som en infeksjon.

Hva er de viktigste symptomene?

Sykdommen starter vanligvis sakte; nye symptomer dukker opp i løpet av flere uker, måneder eller til og med år. Vage klager over tretthet og ubehag er vanligvis de første symptomene på SLE hos barn. Mange barn med SLE opplever periodisk tilbakevendende eller vedvarende feber, vekttap og dårlig appetitt.

Etter en tid utvikler mange barn spesifikke symptomer som skyldes at et eller flere av kroppens organer blir angrepet. Veldig ofte rammes huden og slimhinnene ved en rekke ulikt utseende hudutslett, lysømfintlighet (solskinn kan utløse utslett), og sår på innsiden av nesen eller munnen. En tredjedel til halvparten av barna som rammes får det typiske "sommerfugl"-utslettet over nesen og kinnene. Noen ganger får pasienten uvanlig stort håravfall (alopecia), eller hendene blir røde, hvite og blå i kulde (Raynaud's). Hovne og stive ledd, muskelsmerter, blodmangel, at barnet lett får blåmerker, hodepine, tap av bevissthet og brystmerter kan også være blant symptomene. Nyrene involveres i ulik grad hos nesten alle barn med SLE, og spiller en viktig rolle for den langsiktige utviklingen av sykdommen.

De vanligste symptomene på at nyrene er involvert i stor grad, er høyt blodtrykk, blod i urinen og hevelser, spesielt i føttene, bena og øyelokkene.

Arter sykdommen seg likt hos hvert barn?

Symptomene på SLE kan variere mye fra tilfelle til tilfelle, så hvert barns profil, eller liste over symptomer, er forskjellig. Alle symptomene som er beskrevet over kan oppstå enten i begynnelsen av SLE eller på et hvilket som helst punkt i sykdommens utvikling.

Er sykdommen annerledes når den rammer barn enn voksne?

Generelt sett arter SLE hos barn og ungdom seg på samme måte som hos voksne. Imidlertid forandrer sykdommen seg fortere hos barn enn hos voksne.

Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen SLE stilles på bakgrunn av en kombinasjon av symptomer (som for eksempel smerte), tegn (som feber), prøveresultater, og på at andre sykdommer er utelukket. For å skille SLE fra andre sykdommer har leger i den amerikanske revmatismeforeningen laget en liste over 11 kriterier som til sammen peker mot SLE.

Blant disse kriteriene er noen av de vanligste symptomene man ser hos pasienter med SLE. I hovedsak må pasienten ha hatt minst 4 av disse 11 symptomene i løpet av tiden han eller hun har vært syk for å få diagnosen. Erfarne leger kan imidlertid stille diagnosen SLE selv om pasienten har færre enn fire tegn på sykdommen. Kriteriene er:

- 1) "Sommerfugl"-utslettet: Et rødt utslett som oppstår over kinnene og nesen.
- 2) Lysømfintlighet. Huden reagerer på solskinn. Som oftest er det bare den delen av huden som er utsatt for sol som rammes, mens hud dekket av klær ikke reagerer.
- 3) Diskoidlupus er et skjellete, forhøyet, myntformet utslett som oppstår i ansiktet, hodebunnen, på ørene, brystet eller armene. De kan etterlate seg arr etter at de har grodd. Diskoide forandringer er vanligere blant sorte barn enn blant andre raser.
- 4) Sår i slimhinnene er små sår som oppstår i munnen eller nesen. De gjør sjelden vondt, men sår i nesen kan føre til neseblod.
- 5) Artritt (leddbetennelse) rammer de fleste barn med SLE. Det fører til at leddene i hendene, håndleddene, albue, knærne eller andre ledd i armer og ben blir hovne, gjør vondt og blir stive. Smerten kan flytte seg fra ledd til ledd, og den kan oppstå i det samme leddet på begge sider av kroppen. Artritt ved SLE fører som oftest ikke til permanente forandringer eller misdannelser.
- 6) Pleuritis (lungehinnebetennelse) er betennelse i hinnene som omgir lungene. Perikarditis (hjerterposebetennelse) er betennelse i "posen" rundt hjertet. Betennelse i dette sarte vevet kan føre til væskeansamlinger rundt lungene og hjertet. Pleuritis gir en spesiell type brystmerter, som blir verre når man puster.
- 7) Nyrene rammes hos nesten alle barn med SLE. Noen ganger blir de lettere rammet, andre ganger alvorlig. Til å begynne med får ikke barnet noen symptomer på at nyrene er angrepet. Da oppdages det kun ved urinprøver og blodprøver av nyrefunksjonen. Barn med betydelige nyreskader kan få blod i urinen og bli opphovnet, spesielt i føttene og bena.
- 8) Sentralnervesystemet: Dersom sentralnervesystemet rammes opplever barnet hodepine, anfall, og nevropsykiatriske utslag som konsentrasjonsproblemer og dårlig hukommelse, humørforandringer, depresjon og psykose (en alvorlig mental tilstand der tanker og oppførsel forstyrres).
- 9) Forstyrrelser i blodcellene skyldes antistoffer som angriper blodcellene. Prosessen der røde blodceller (som bringer oksygen fra lungene til andre deler av kroppen) ødelegges, kalles hemolyse og kan føre til blodmangel grunnet for få røde blodlegemer. Denne ødeleggelsen kan være langsom og forholdsvis mild, eller skje veldig raskt og føre til en krisesituasjon.

En nedgang i antall hvite blodceller kalles leukopeni og er som oftest ikke farlig i forbindelse med SLE.

En nedgang i antall blodplater kalles trombocytopeni. Barn med blodplatemangel kan ha lett for å få blåmerker og blødninger i ulike deler av kroppen som for eksempel spiserøret, urinrøret, livmoren eller hjernen.

10) Immunologiske forstyrrelser. Autoantistoffer i blodet som tyder på SLE er:

a) DNA-antistoffer: autoantistoffer rettet mot det genetiske materialet i cellen. De finnes først og fremst hos personer med SLE. Denne testen gjentas ofte fordi mengden DNA-antistoffer ser ut til å øke når SLE er aktiv, og testen kan hjelpe legen å måle graden av sykdomsaktivitet

b) Anti-Sm antistoffer viser til navnet på den første pasienten som fikk påvist disse antistoffene i blodet (navnet hennes var Smith). Disse autoantistoffene oppstår nesten bare hos pasienter med SLE, og er ofte til hjelp når diagnosen skal stadfestes

c) Funn av antifosfolipide antistoffer (se vedlegg 1)

11) Antinukleære antistoffer (ANA) er autoantistoffer rettet mot cellekjernen. De finnes i blodet til nesten alle pasienter med SLE. Imidlertid er ikke en positiv ANA-test i seg selv bevis på SLE. Testen kan gi positivt utslag for pasienter med andre sykdommer enn SLE, og kan til og med være svakt positiv blant omtrent 5 prosent av friske barn

Hvor viktig er testene?

Laboratorieprøver kan hjelpe til å diagnostisere SLE og fastslå hvilke, om noen, interne organer som er angrepet. Jevnlige blod- og urintester er viktige for å overvåke hvor aktiv og alvorlig sykdommen er, og fastslå hvor godt kroppen tåler medisinene. Det finnes flere laboratorieprøver pasienter med SLE må ta:

1) Kliniske tester.

- Både SR og CRP øker ved betennelser. CRP kan være på normalt nivå hos pasienter med SLE, mens SR er forhøyet. Økt CRP kan være et tegn på smittsomme tilleggskomplikasjoner.
- Blodprøver som kan avsløre blodmangel (anemi) og mangel på blodplater og hvite blodceller.
- Serumprotein, som kan avsløre økt gammaglobulin (økt betennelse) og lav albumin (nyreengasjement).
- Blodprøver som kan vise om nyrer, lever eller muskler er rammet.
- Urinprøver er veldig viktig når diagnosen SLE stilles og i oppfølgingen for å sjekke om nyrene er rammet. De bør tas jevnlig, også når det ser ut til at sykdommen har gått over. Urinanalyser kan vise ulike tegn på betennelse i nyrene, som røde blodceller eller for mye protein. Noen ganger er det nødvendig å samle urin i 24 timer for å få et mål på total urinproduksjon i løpet av et døgn samt for å måle protein og kreatinin. På denne måten kan det oppdages tidlig om nyrene er berørt.

2) Immunologiske tester.

- Antinukleær antistoffer (ANA) (se diagnose)
- DNA-antistoffer (se diagnose)
- Anti-Sm-antistoffer (se diagnose)
- Antifosfolipide antistoffer (vedlegg 1)
- Laboratorieundersøkelser som måler komplementnivået i blodet. Komplement er en felles benevnelse på en gruppe blodproteiner som ødelegger bakterier og regulerer betennelses- og immunresponsene. Visse komplement-proteiner (C3 og C4) kan tæres

opp i immunreaksjoner, og lave nivåer av disse proteinene er tegn på aktiv sykdom, spesielt når det gjelder nyresykdom.

3) Andre undersøkelser.

- Nyrebiopsi (at man fjerner en liten bit med vev) utføres ofte. En nyrebiopsi gir verdifull informasjon om typen, graden av og alderen på SLE-skader, og er til god hjelp i valget av behandling.
- Hudbiopsi er noen ganger til hjelp for å finne ut om det er betennelse i hudens små årer, skjellede utslett eller andre hudutslett.
- Røntgen (hjertet og lunger)
- Elektrokardiografi (EKG) og ekogram av hjertet
- Lungefunksjonstester
- Elektroencefalografi (EEG) av hjernen
- Magnetisk resonans (MR) eller annen scanning av hjernen
- Ulike vevsbiopsier

Kan sykdommen kureres?

I dag finnes ingen kur mot SLE, men de fleste barn med SLE kan behandles med god effekt slik at skadene av sykdommen blir betydelig redusert. Behandlingen sikter mot å hindre komplikasjoner, og mot å behandle symptomene og tegnene på sykdommen.

Når SLE først blir diagnostisert, er sykdommen som oftest veldig aktiv. På dette stadiet kan høye doser med medisiner være nødvendig for å kontrollere sykdommen og forhindre skade på organer. For de fleste barna fører behandlingen til at sykdomsaktiviteten slås ned og kommer under kontroll. Sykdommen kan etter hvert roe seg slik ned at lite eller ingen behandling er nødvendig.

Hva er behandlingen?

De fleste symptomene på SLE skyldes betennelse, og målet med behandlingen er å redusere den. Fire grupper medisiner brukes nesten alltid til å behandle barn med SLE:

Ikke-steroide betennesdempende midler (NSAID) brukes til å kontrollere artritt-smertene. De brukes vanligvis bare for en kort periode, med instruksjon om at dosen skal minskes ettersom artritten blir bedre. Denne medikamentfamilien består av mange ulike medisiner, blant annet Ibux og Naproxen. Aspirin tilhører også denne medikamentfamilien, men blir nå for tiden sjelden brukt som betennesdempende middel. Imidlertid brukes det ofte på barn med forhøyet antifosfolipide antistoffer for å hindre at blodet leverer seg.

Antimalaria-medisiner, som for eksempel Plaquenil, er veldig nyttige i behandlingen av solutslett eller de andre formene for SLE-utslett. Det kan ta måneder før man ser fordelaktige effekter av disse medisinene. Det finnes ingen kjent sammenheng mellom SLE og malaria.

Kortikosteroider som prednison og prednisolon brukes til å redusere betennelse og dempe immunsystemets aktivitet. Disse er de mest effektive medisinene i behandlingen av SLE. Man får sjelden kontroll over sykdommen i debutfasen uten at kortikosteroider tas daglig over flere uker eller måneder, og de fleste barna trenger disse medisinene i mange år. Hvor stor dosen skal være og hvor ofte medisinene skal tas, kommer an på hvor alvorlig sykdommen er og hvilke organsystemer som er rammet. Høye doser med orale eller intravenøse kortikosteroider brukes som oftest i behandlingen av alvorlig blodmangel,

sykdommer i sentralnervesystemet og de mer alvorlige nyrekomplikasjonene. Barna merker en betydelig bedring bare dager etter at de begynner med kortikosteroider.

Når sykdomsaktiviteten er under kontroll, reduseres kortikosteroider til et så lavt nivå som mulig. Nedtrappingen av kortikosteroid-dosene må gjøres gradvis og med tett oppfølging av lege for å forsikre at sykdomsaktiviteten holdes nede og at god funksjon opprettholdes.

Noen ganger kan ungdommer fristes til å slutte med kortikosteroider, eller til å redusere eller øke dosen uten i samråd med lege; Kanskje er de lei av bivirkningene, kanskje føler de seg bedre eller verre. Det er viktig at barn og foreldrene deres skjønner hvordan kortikosteroider virker og hvorfor det er farlig å slutte med eller forandre på medisineringsen uten medisinsk veiledning.

Visse kortikosteroider (kortison) produseres normalt av kroppen. Når behandlingen starter svarer kroppen med å stoppe sin egen produksjon av kortison, og binyrekjertlene som produserer stoffet blir trege og late. Hvis man bruker kortikosteroider en stund og så plutselig stopper, kan det hende kroppen i en periode ikke klarer å produsere nok kortison selv. Resultatet kan være livstruende mangel på kortison (binyreutilstrekkelighet). I tillegg kan sykdommen blusse opp hvis dosen med kortikosteroider reduseres for raskt.

Immundependende virkestoffer som azathioprine(Immurel) og cyclophosphamide(Zendoxan) virker på en annen måte enn de kortikosteroide medisinene. De undertrykker betennelse, og svekker også ofte immunresponsen. Disse medisinene kan brukes når kortikosteroider alene ikke klarer å holde sykdomsaktiviteten under kontroll, når kortikosteroider gir for mange alvorlige bivirkninger, eller hvis man tror det gir bedre effekt å kombinere medikamenter enn å bruke kortikosteroider alene.

Immunundertrykkende virkestoffer erstatter ikke kortikosteroider. Cyclophosphamid og azathioprin kan bli gitt som piller, og brukes generelt ikke sammen. Intravenøs cyclophosphamid- pulsbehandling kan brukes på barn med alvorlige nyreproblemer eller andre alvorlige følgetilstander/symptomer. Dette kan gjøres på poliklinikken eller i løpet av et kort sykehusopphold.

Biologiske medisiner inneholder blant annet virkestoffer som blokkerer produksjonen av autoantistoffer eller effekten av et spesifikt molekyl. Bruken av slike medisiner mot SLE er fremdeles på utprøvningsstadiet: De brukes foreløpig kun i tilknytning forskning.

Det bedrives svært intensiv forskning på autoimmune sykdommer og spesielt SLE. Målet for fremtiden er å fastslå de spesifikke mekanismene ved betennelse og autoimmunitet slik at man kan målrette behandlingen bedre uten å måtte svekke hele immunsystemet. Flere igangsatte kliniske forskningsprosjekter involverer SLE. Nye behandlingsformer prøves ut, og det forskes for å utvide forståelsen av ulike aspekter ved barne-SLE. Dette gjør fremtidsutsiktene for barn med SLE stadig lysere.

Hva er bivirkningene ved medikamentell behandling?

Medikamentene som brukes for å behandle SLE er veldig effektive. Imidlertid kan de gi ulike bivirkninger (for en detaljert beskrivelse av bivirkninger, vennligst se kapittelet om medikamentell behandling).

- NSAIDs kan gi bivirkninger som mageproblemer (de bør tas etter et måltid), man kan lett få sår og blåmerker, og en sjelden gang forandringer i nyre- eller leverfunksjoner.
- Antimalariamedisiner kan føre til forandringer på netthinnen. Derfor må pasienter som bruker disse medisinene til regelmessige undersøkelser hos øyespesialist.
- Kortikosteroider kan gi en rekke ulike bivirkninger både på kort og lang sikt. Risikoen for bivirkninger øker med økende doser og ved lang tids bruk.

De viktigste bivirkningene kortikosteroider gir er:

- Forandringer i fysisk utseende (vektøkning, oppblåste kinn, økt vekst av kroppshår, hudforandringer som stria og kviser, økt tendens til blåmerker). Vektøkningen kan begrenses ved å spise mat med lite kalorier og ved økt fysisk aktivitet.
- Økt risiko for infeksjoner, spesielt tuberkulose og vannkopper. Barn som går på kortikosteroider og har vært i kontakt med noen som har vannkopper bør til legen så snart som mulig. Barnet kan få øyeblikkelig beskyttelse mot vannkopper dersom det gis tidlig vaksine.
- Mageproblemer som dårlig fordøyelse (dyspepsi) eller sure oppstøt. Disse plagene kan lindres ved hjelp av medisiner mot magesår.
- Høyt blodtrykk.
- Svake muskler (barnet kan ha vanskelig for å gå opp trapper eller reise seg fra stoler).
- Forstyrrelser i blodsukker-balansen, spesielt hvis barnet har en genetisk predisposisjon for diabetes.
- Forandringer i humøret, blant annet uro, nedstemthet og humørsvingninger.
- Øyeproblemer som tåketete linse (katarakt) og grønn stær.
- Benskjørhet (osteoporose). Denne bivirkningen kan minskes ved å trene, spise mat med mye kalsium og å ta ekstra kalsium og D-vitaminer. Disse forebyggende tiltakene bør settes i gang med en gang behandling med høye doser kortikosteroider begynner.
- Veksthemming.

Det er viktig å legge merke til at de fleste bivirkningene ved kortikosteroider er reversible og vil gå over når dosen senkes eller man slutter å bruke medisinen.

Immunundertrykkende virkestoffer kan også gi alvorlige bivirkninger, og barn som tar disse medikamentene bør følges nøye opp av legen sin.

For beskrivelse av bivirkningene ved immunundertrykkende virkestoffer, se kapittelet om medikamenter.

Hvor lenge bør behandlingen vare?

Behandlingen bør vare så lenge sykdommen varer. Det er generell enighet om at de fleste barn med SLE bare med store vanskeligheter kan slutte helt med kortikosteroider de første årene etter at diagnosen er stilt. Å opprettholde kortikosteroidbehandling over lang tid, selv med veldig lave doser, gjør muligheten for oppbluss av sykdommen minimal, og holder sykdommen under kontroll. For mange pasienter kan det

være bedre å opprettholde en lav dose kortikosteroider enn å risikere at sykdommen blusser opp.

Hva med ukonvensjonell/komplementær behandling?

Det finnes ingen magiske kurer mot SLE. Mange ukonvensjonelle behandlingsformer tilbys pasienter når for tiden, og man må tenke seg nøye om når det gjelder ukvalifiserte medisinske råd og hva det innebærer. Vil du benytte ukonvensjonell terapi bør du rådføre deg med revmatologen din først. De fleste leger har ikke noe imot om du prøver noe ufarlig, så lenge du samtidig følger medisinske råd. Dette kan være et problem ettersom mange ukonvensjonelle behandlingsformer krever at pasienten slutter å ta medisinene sine slik at "kroppen renses". Når medisiner, som kortikosteroider, trengs for å holde SLE under kontroll, er det veldig farlig å slutte å ta dem når sykdommen fremdeles er tilstede.

Hva slags periodiske kontroller er nødvendig?

I perioder er det viktig å gå ofte til legen fordi mange tilstander som kan oppstå ved SLE kan forebygges, eller lettere behandles, hvis det oppdages tidlig. Barn med SLE bør regelmessig ta urinprøver, fullstendige blod analyser, blodsukker-analyser og koagulasjonstester, måle blodtrykket og sjekke nivået av komplement og DNA-antistoffer. Periodevise blodprøver er også påkrevd under behandlingen med immunundertrykkende virkestoffer for å forsikre om at nivået på blodceller som produseres av benmargen ikke blir for lavt. Ideelt sett burde bare en lege ha det overordnede ansvaret for veiledningen av et barn med SLE; en pediatrik revmatolog. Ved behov kan andre spesialister konsulteres: Hudproblemer (pediatrik dermatolog), blodsykdommer (pediatrik hematolog) eller nyresykdommer (pediatrik nefrolog). Sykepleier, fysioterapeut, ergoterapeut, sosialarbeider, psykolog, ernæringsfysiolog og annet helsepersonell er også involvert i omsorgen for barn med SLE.

Hvor lenge varer sykdommen?

SLE varer i mange år. Fra tid til annen skjer en plutselig oppblomstring av sykdommen, eller den avtar plutselig. Hos den enkelte pasient er det ofte vanskelig å forutsi hvordan sykdommen vil utvikle seg. Den kan blusse opp når som helst, enten spontant eller som reaksjon på en infeksjon eller annen form for fysisk eller psykisk påkjenning. Dessuten kan den plutselig avta. Det er ikke mulig å forutsi hvor lenge et oppbluss vil vare når det kommer, heller ikke hvor lenge sykdommen vil være i ro.

Hvordan er den langsiktige utviklingen (prognosen) av sykdommen?

Konsekvensene av SLE reduseres dramatisk hvis man begynner tidlig med kortikosteroider og immunundertrykkende medisiner, og medisinene blir brukt riktig. Mange pasienter som får SLE i barndommen klarer seg veldig godt. Men sykdommen kan også være alvorlig og livstruende, og den kan være aktiv gjennom hele ungdomstiden og i voksen alder.

Prognosen for barne-SLE kommer an på hvor alvorlig angrepet de indre organene er. Barn med betydelig angrep av nyrene eller sentralnervesystemet trenger aggressiv behandling. Mildt utslett og artritt kan derimot lett kontrolleres. Prognosene for hvert enkelt barn er imidlertid relativt uforutsigbart.

Er det mulig å bli helt frisk igjen?

Hvis sykdommen diagnostiseres tidlig og blir behandlet korrekt på et tidlig stadium, pleier den vanligvis å roe seg ned og til slutt gå helt over. Men som nevnt er SLE en uforutsigbar, kronisk sykdom, og barn med diagnosen må vanligvis forbli under medisinsk behandling og fortsette med medikamenter. Ofte må pasienter med SLE følges opp av en voksenspesialist når han eller hun blir voksen.

Hvordan kan sykdommen påvirke barnet og familiens dagligliv?

Når et barn med SLE får behandling, kan det leve et forholdsvis vanlig liv. Et unntak er at det må holde seg unna solskinn, som kan utløse et oppbluss eller forverre SLE. Et barn med SLE kan kanskje ikke gå på stranden eller sitte ute i solen.

Det er viktig at barna fra ca. 10-12 års alder i økende grad involveres i egen sykdom og behandling, får mer og mer ansvar for å ta medisinene sine og selv ta valg som angår helsen sin. Barna og foreldrene deres bør være klar over symptomene på SLE slik at de oppdager eventuelle oppbluss. Visse symptomer, som kronisk tretthet og mangel på energi kan vedvare i flere måneder etter et sykdomsoppbluss, eller late til aldri å gå over. Selv om man skal ta hensyn til disse svakhetene, bør barnet oppmuntres så mye som mulig til å være med på aktiviteter med jevnaldrende.

Hva med skolen?

Barn med SLE kan og bør gå på skolen bortsett fra i perioder med veldig alvorlig, aktiv sykdom. Hvis sentralnervesystemet ikke er rammet, påvirker SLE generelt ikke barnets evne til å lære og å tenke. Er sentralnervesystemet rammet kan problemer med konsentrasjon og hukommelse, hodepine og humørsvingninger oppstå. I slike tilfeller må man utarbeide individuelt tilpassede læringsplaner.

Barnet bør oppfordres til å delta i fritidsaktiviteter så mye sykdommen gir anledning til.

Hva med sport?

Begrensninger på generell aktivitet er vanligvis unødvendig og uønsket. I gode perioder bør barnet oppmuntres til å trene regelmessig. Gå, svømming, sykling og andre aerobiske aktiviteter anbefales. Barnet bør unngå å trene så mye at han eller hun blir helt utslitt. Under et sykdomsoppbluss bør trening begrenses.

Hva med kosthold?

Ingen spesiell diett kan kurere SLE. Barn med SLE bør ha et sunt, variert og balansert kosthold. Hvis de tar kortikosteroider bør de spise mat med lite salt for å unngå høyt blodtrykk, og med lite sukker for å unngå diabetes og vektøkning. I tillegg bør de ta kalsium- og D-vitamintilskudd for å forebygge benskjørhet. Ingen andre vitamintilskudd er vitenskapelig bevist å være til hjelp ved SLE.

Kan klima påvirke sykdommens utvikling?

Det er velkjent at solskinn kan føre til nye hudskader, og det kan også gi oppbluss av sykdomsaktiviteten. For å unngå dette problemet anbefales det å bruke solkrem med høy faktor på alle deler av kroppen som utsettes for sol når barnet er utendørs. Husk på å ta på solkrem minst 30 minutter før barnet går ut, slik at det kan trekke inn i huden og tørke. På solskinnsdager må solkrem påføres hver tredje time. Selv om noen solkremer er

vannfaste, bør man smøre på nytt etter bading. Det er også viktig å ha på seg solbeskyttende klær som bredbremmede hatter og langermede topper når man er ute, selv når det er overskyet, for UV-stråler går lett gjennom skyene. Noen barn med SLE får plager etter å ha vært utsatt for UV-lys fra lysstoffrør, halogenlamper eller dataskjermer. Derfor kan det være nyttig å bruke skjermer med UV-filer.

Kan barnet vaksineres?

Faren for infeksjoner er større hos barn med SLE, derfor er det spesielt viktig med vaksiner for å unngå infeksjoner. Hvis det er mulig bør barnet vaksineres på vanlig vis.

Imidlertid er det noen unntak:

- Barn med alvorlig, aktiv sykdom bør vente til det har roet seg. Kontakt barnets lege.
- Barn som går på immunundertrykkende medisiner og kortikosteroider bør ikke vaksineres med levende virus (vaksine mot meslinger, kusma, vannkopper, røde hunder og oral poliovaksine). Heller ikke familiemedlemmer som bor sammen med et barn på immunundertrykkende behandling bør ta oral poliovaksine. Kontakt barnets lege.
- Pneumokokk-vaksine anbefales for barn med SLE og redusert leverfunksjon.

Hva med seksualliv, graviditet og prevensjon?

De fleste kvinner med SLE kan få en trygg graviditet og et friskt barn. Den beste tiden for graviditet er når sykdommen har vært fraværende uten annen medikamentering enn en liten dose kortikosteroider over lengre tid (andre medikamenter kan skade barnet). Kvinner med SLE kan ha vanskelig for å bli gravide enten på grunn av sykdomsaktiviteten eller medisinene. Faren for spontanabort, for tidlig fødsel og for at barnet har en medfødt misdannelse kjent som neonatal lupus (se vedlegg 2) er også større for SLE-pasienter. Risikoen for et problematisk svangerskap anses å være stor for kvinner med forhøyede antifosfolipid antistoffer (se vedlegg 1).

En graviditet kan i seg selv forverre symptomene eller utløse en oppblomstring av SLE. Derfor må alle gravide kvinner med SLE overvåkes nøye av en fødselslege som er kjent med høyrisiko-graviditeter og har et tett samarbeid med pasientens revmatolog.

Den tryggeste formen for prevensjon for SLE-pasienter er kondomer og pessar (barrieremetoder) og sæddrepende middel. P-piller som inneholder østrogen kan øke faren for sykdomsoppbluss hos kvinner med SLE.

## VEDLEGG 1.

Antifosfolipid antistoffer

Antifosfolipid antistoffer er autoantistoffer dannet mot kroppens egne fosfolipider (del av en celled hinne) eller proteiner som binder seg til fosfolipider. De to best kjente antifosfolipid antistoffene er antikardiolipin-antistoffer og lupus antikoagulant. Antifosfolipid antistoffer finner man i 50 % av barna med SLE, men de finnes også blant pasienter med noen andre autoimmune sykdommer, ulike infeksjoner, så vel som i en liten prosentandel barn uten kjent sykdom.

Disse antistoffene øker tendensen til at blodet klumper seg (koagulerer), og henger sammen med en rekke sykdommer, blant annet blodpropp i arterier og/eller vener, unormalt lave blodplate-verdier (thrombocytopenia), migrene, epilepsi og lilla, flekkete misfarging av huden (livedo reticularis). De mest alminnelige steder for blodet å levre seg (klumpe seg) er i blodårene i hjernen, noe som kan lede til slag, i blodårene i bena og nyrene. Antifosfolipid syndrom heter det når blodpropp har oppstått sammen med en positiv antifosfolipid antistoff-test.

Antifosfolipid antistoffer er spesielt risikabelt for gravide kvinner, fordi de forstyrrer morkakens funksjon. Blodklumper som oppstår i morkakens blodkar kan føre til spontanabort, at fosteret vokser dårlig, preeklampsi (høyt blodtrykk under svangerskapet), og dødfødsler. Noen kvinner med antifosfolipid antistoffer kan også ha vanskelig for å bli gravide.

De fleste barn som tester positivt på antifosfolipid antistoffer får aldri blodpropp. Det forskes for å finne den beste forebyggende behandling for slike barn. I dag får barn med antifosfolipid antistoffer og underliggende autoimmune sykdommer ofte lave doser aspirin. Aspirin gjør blodplatene mindre klebrige, og minsker dermed blodets evne til å klumpe seg. Skal ungdom med antifosfolipid antistoffer få optimal behandling bør de også unngå risikofaktorer som røyking og p-piller.

Når diagnosen antifosfolipid antistoffer fastslås (hos barn etter blodpropp) består den viktigste behandlingen i å gjøre blodet tynnere. Dette oppnås som oftest med en medisin i tablettform kalt warfarin (Marevan) som hindrer levering av blodet (koagulering). Medisinen tas daglig, og man må ta regelmessig blodprøver, ca. hver 3-4 uke, for å forsikre at medikamentet tynner ut blodet i påkrevd grad. Hvor lenge man må gjennomgå slik antikoagulasjonsbehandling, kommer i stor grad an på hvor alvorlig sykdommen er, og typen blodlevring.

Kvinner med antifosfolipid antistoffer som har gjentatte spontanaborter kan også behandles, men ikke med warfarin (Marevan), ettersom det kan føre til misdannelser på fosteret. Behandlingen for gravide kvinner med antifosfolipid antistoffer er aspirin og heparin. Heparin må injiseres under huden daglig under svangerskapet. Ved bruk av slike medikamenter, og omhyggelig veiledning fra fødselsleger, vil omtrent 80 % av kvinnene oppleve vellykkede svangerskap.

## VEDLEGG 2.

### Neonatal lupus

Neonatal lupus er en sjelden sykdom som fostre og for tidlig fødte barn kan få gjennom morkaken av visse moderlige autoantistoffer. De spesifikke autoantistoffene som henger sammen med neonatal lupus er kjent som anti-Ro og anti-La antistoffer. Disse

antistoffene finnes i omtrent en tredjedel av pasientene med SLE, men mange mødre med disse antistoffene føder ikke barn med neonatal lupus. På den annen side kan barn av mødre som ikke har SLE fødes med neonatal lupus.

Neonatal lupus er forskjellig fra SLE. I de fleste tilfeller forsvinner symptomene på sykdommen spontant etter tre til seks måneder, uten ettervirkninger. Det vanligste symptomet er utslett som dukker opp noen dager eller uker etter fødselen, spesielt etter at barnet har vært utsatt for solskinn. Utslettet er forbigående, og forsvinner som oftest uten å etterlate seg arr. Det nest vanligste symptomet er unormale blodverdier, noe som sjelden er alvorlig og pleier å gå over uten behandling etter noen uker.

Veldig sjelden kan en spesiell type unormale hjerteslag kjent som medfødt hjerteblokk oppstå. Ved medfødt hjerteblokk har babyen en unormalt lav puls. Denne defekten er permanent og kan ofte diagnostiseres ved hjelp av ultralyd mellom 1. og 25. svangerskapsuke. Noen ganger er det mulig å behandle sykdommen før barnet blir født. Etter fødselen trenger mange barn med medfødt heart block pacemaker. Hvis moren allerede har fått ett barn med medfødt heart block, er risikoen for å få et barn til med samme defekt 10 til 15 %.

Barn med neonatal lupus vokser og utvikler seg normalt. De har liten sjanse for å utvikle SLE senere i livet.