



www.pediatric-rheumatology.printo.it

Systemisk lupus erythematosus (SLE)

Hvad er det?

Systemisk lupus erythematosus (SLE) er en kronisk autoimmun sygdom, der kan påvirke forskellige organer i kroppen, specielt hud, led, blod og nyrerne. SLE er en kronisk sygdom, hvilket betyder at den kan vare i lang tid. Autoimmun betyder, at det er en sygdom i immunsystemet som i stedet for at beskytte kroppen mod bakterier og virus angriber patientens eget væv.

Ordet systemisk lupus erythematosus stammer tilbage fra begyndelsen af det 20. århundrede. Systemisk betyder, at det påvirker mange organer i kroppen. Ordet lupus kommer fra det latinske ord for ulv, og det skyldes at det karakteristiske sommerfuglelignende udslæt i ansigtet ligner de hvide markeringer som er i en ulvs ansigt. Erythematosus er et græsk ord, der betyder rød og refererer til det rødlige hududslæt.

Hvor hyppigt er det?

SLE er en sjælden sygdom der rammer omkring 5 ud af en million børn pr. år. SLE er sjælden før 5-års alderen, og usædvanlig før puberteten.

Kvinder i den fødedygtige alder (15-45 år) er de hyppigst angrebne og det er specielt i denne aldersgruppe at hyppigheden i forhold til mænd er som 9/1. Hos yngre børn, før puberteten er hyppigheden hos drenge højere.

SLE ses overalt i verden. Sygdommen synes at være hyppigere blandt børn af afrikansk/amerikanere, spaniere, asiater og oprindelige amerikanere (eksempelvis indianere).

Hvad er årsagen til sygdommen?

Den præcise grund til SLE kendes ikke. SLE er en autoimmun sygdom, hvor immunsystemet mister sin evne til at kende forskel på noget fremmed og personens eget væv og celler. Immunsystemet gør så den fejltagelse at det producerer autoantistoffer, der betragter personens egne normale celler som fremmede og angriber dem. Dette resulterer i en autoimmun reaktion som giver den inflammation, der påvirker forskellige organer ved SLE (led, nyrer, hud, etc.). Inflammation betyder at de påvirkede dele i kroppen bliver varme, røde, hævede og ofte ømme. Hvis symptomerne på inflammation varer længe, som det kan ske ved SLE; kan der ses skader i vævet og funktionen kan påvirkes. Derfor vil behandlingen af SLE prøve at reducere inflammationen. Man antager at arvelige risikofaktorer kombineret med udefra kommende faktorer tænkes at være ansvarlig for ubalancen i immunsystemet. Det er velkendt at SLE kan blive udløst af forskellige faktorer som ubalancen af hormoner i puberteten, udefra kommende faktorer som sollys, visse virusinfektioner, visse lægemidler.

Er den arvelig?

SLE er ikke en arvelig sygdom, da den ikke kan arves direkte. Ikke desto mindre har nogle børn arvet nogle genetiske faktorer fra deres forældre der kan prædisponere til udviklingen af SLE. De behøver ikke nødvendigvis at udvikle SLE, men de kan være mere udsatte. Det er ikke usædvanligt at et barn med SLE har et familiemedlem med en eller anden autoimmun sygdom, men det er til gengæld meget sjældent at der er mere end et barn i en familie med SLE.

Hvorfor har mit barn fået denne sygdom? Kan det forebygges?

Årsagen til SLE er ukendt, men det er sandsynligt at det er en kombination af genetisk disposition og udefrakommende faktorer der er nødvendige, for at udvikle sygdommen. Men den nøjagtige rolle af disse faktorer er ikke kendt. SLE kan ikke forebygges. Barnet med SLE skal prøve at undgå situationer, der kan give sygdomsopblussen, som sollys uden beskyttelse, visse virusinfektioner, stress, visse lægemidler.

Er den smitsom?

SLE er ikke smitsom. Den kan ikke overføres fra en person til en anden.

Hvad er hovedsymptomerne?

Sygdommen starter langsomt med udvikling af symptomer over en periode af flere uger, måneder eller endog år. Uspecifikke klager som træthed, utilpashed er de mest almindelige symptomer i starten af SLE hos børn. Mange børn med SLE har vekslende feber, vægttab og appetitløshed.

Med tiden udvikler mange børn symptomer afhængig af det eller de organer, der er påvirket. Hud og slimhinder er hyppigt påvirket med hududslæt, typisk på soludsatte steder og sår på indersiden af mundslimhinde eller næseslimhinde. Det typiske sommerfuglelignende udslæt på kinder og over næseryg ses hos 1/3 til 1/2 af SLE ved børn. Nogle gange vil der være hårtab (alopecia). Der kan være tendens til at tæer og fingre ved udsættelse for kulde bliver hvide, blå, og siden røde (Raynaud's fænomen). Der kan være nyrepåvirkning, der typisk vil give symptomer med forhøjet blodtryk, blod og æggehvite i urinen, som kan medføre hævelse af øjenomgivelser og fodrygge. Der kan være ledsymptomer med hævede, stive led, muskelsmerter, blodmangel, hovedpine, kramper. Prognosen for SLE hos børn vil især afhænge af graden af nyrepåvirkning.

Er sygdommen den samme hos alle børn?

Symptomerne ved SLE kan variere betydeligt fra det ene til det andet barn. Alle de tidligere nævnte symptomer kan opstå på et hvilket som helst tidspunkt i løbet af sygdommen.

Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne?

Generelt er SLE hos børn og voksne ens. Men sygdommens ændring til det værre sker hyppigst hos børn og generelt synes prognosen at være dårligere hos børn end voksne.

Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen ved SLE stilles ved en kombination af symptomer (ex smerte), fund (ex gigt) og undersøgelsesresultater efter at andre sygdomme er udelukket. For bedre at kunne skelne SLE fra andre sygdomme har læger fra den amerikanske reumatiske forening etableret en liste på 11 kriterier, som tilsammen peger på SLE. Disse kriterier indeholder nogle af de mest almindelige symptomer og abnorme fund som man ser hos patienter med SLE. Diagnosen SLE kan stilles, hvis en patient har mindst fire af disse 11 karakteristika, på et hvilket som helst tidspunkt af sygdommen. Meget erfarne læger kan dog stille diagnosen hvis færre end fire kriterier er tilstede. Kriterierne er:

1. sommerfugleudslæt, som er det rødlige udslæt, der findes over kinder og næseryg
2. Fotosensitivitet, dvs. voldsom hudreaktion på sollys, normalt således, at hud, der er dækket af tøj, ikke bliver påvirket.
3. Diskoid lupus, der er et skællende fortykket, møntformet skællende udslæt, som ses i ansigtet, i hovedbund, på ører og bryst og arme. Når disse læsioner heler, vil de efterlade ar. Diskoide læsioner er hyppigere hos sorte end andre racer.
4. Slimhindesår, der kan optræde i mund- og næseslimhinde. De giver sædvanligvis ikke smerter, men i næsen kan de give næseblødning.
5. Artrit (gigt). Ses hos de fleste børn med SLE. Giver smertefulde og hævede led i store og små led på arme og ben. Gigten kan være flygtig, dvs. den kan flytte sig fra et led til et andet og den kan være symmetrisk. Gigt ved SLE giver sjældent vedvarende ledforandringer.
6. Pleuritis, betyder inflammation og fortykkelse af lungehinder, pericarditis, inflammation af hjertekarhinden. Inflammation af disse hinder kan give væskeansamling omkring hjerte og lunger og påvirke deres funktion. Pleuritis giver en brystsmerte, der forværres ved vejrtrækning.
7. Nyrepåvirkning ses ved næsten alle børn med SLE og kan variere fra meget mild til meget alvorlig. I begyndelsen vil den sædvanligvis ikke give symptomer og findes kun i urinalyser og blodtests af nyrefunktionen.
8. Centralnervesystemet kan give symptomer som hovedpine, kramper, neuropsykiatriske symptomer, dvs. besvær med at koncentrere sig, at huske, humørsvingninger, depression og psykose (alvorlig psykisk tilstand, hvor tankegang og opførsel er forstyrret).
9. Påvirkning af blod og celler. Dette kan påvirke de røde blodlegemer (de der transporterer ilt fra lungerne ud i kroppen). Destruktion af de røde blodlegemer skyldes autoantistoffer, der angriber de røde blodlegemer. Det kaldes hæmolyse og tilstanden hæmolytisk anæmi. Det kan være en langsom og forholdsvis mild proces, men den kan også være hurtig og kræve hurtig indsats.
Nedsat andel af de hvide blodlegemer (leukopeni) er sædvanligvis ikke alvorlig ved SLE, men bidrager til øget infektions tendens.

Nedsat mængde af blodplader (trombocytopeni). Ved lavt blodpladetal kan der komme blødning i hud, blødning fra slimhinder, blødning fra indre organer og kan således være en alvorlig tilstand.

10. Immunologiske forstyrrelser betyder at der findes autoantistoffer i blodet som peger på SLE.
 - a. Anti-ds DNA er antistoffer, som reagerer direkte mod det genetiske materiale i cellen. De findes først og fremmest ved SLE. Denne test gentages ofte fordi mængden af antistoffer synes at øges når SLE er aktiv.
 - b. Anti-Smith-antistoffer refererer til navnet på den første patient hvor disse antistoffer var fundet i blodet (hendes navn var Smith). Disse autoantistoffer findes stort set kun ved SLE og hjælper ofte med at fastslå diagnosen.
 - c. Fund af fosfolipidantistoffer (appendix 1)
11. Antinukleære antistoffer (ANA) er autoantistoffer målt i cellens kerner. Disse findes hos næsten alle patienter med SLE, men til gengæld er en pos. ANA-test i sig selv ikke noget bevis for SLE, idet denne test også kan være pos. ved andre bindevævssygdomme og endog kan findes hos omkring 5% af raske børn.

Hvad er vigtigheden af disse tests?

Laboratorietest kan hjælpe med at stille diagnosen SLE og hvilke, om nogen, interne organer, der er påvirket. Regelmæssige blod- og urinprøver er vigtige for at følge sygdommens sværhedsgrad og aktivitet og for at vise om behandlingen tåles. Der er mange forskellige laborietests, der kan laves ved SLE: sænkning (SR) og C-reaktivt protein (CRP) begge disse er forhøjede ved inflammation. CRP kan være normal ved SLE, mens sænkning er forhøjet. Forhøjet CRP kan pege på en komplicerende infektion..

Måling af røde og hvide blodlegemer og blodplader. Måling af blodets størkningsevne (APTT, PP).

Nyretal og levertal (carbamid, kreatinin, albumin, ALAT). Muskelzymer. Urintest er meget vigtige, både ved tidspunkt for diagnosen og ved kontrol undersøgelser. De viser, om nyrerne er påvirkede, og hvor meget. Til tider vil det være nødvendigt at et barn med SLE opsamler urin for 24 timer, for på denne måde at se præcis, hvor meget nyrerne er påvirkede.

Immunologiske tests som anført ovenfor, eksempelvis ANA og anti-ds DNA. Undersøgelse af vigtige proteiner i immunsystemet (komplement) der er nedsatte ved aktiv SLE hvilket betyder nedsat immunforsvar og dermed øget risiko for infektioner specielt for visse bakterie infektioner som pneumokokker.

De indre organer kan endvidere undersøges ved biopsi (små nåleprøver) typisk af nyrer, for at vurdere graden af påvirkning og dermed vejlede til den mest korrekte behandling. Ofte vil der være behov for røntgenundersøgelse af hjerte og lunger, evt. supplerende hjerteundersøgelse, evt. supplerende undersøgelse af hjerne som eeg, og skanningsundersøgelser.

Kan SLE behandles – helbredes?

Der findes endnu ingen helbredelse for SLE, men hovedparten af børn med SLE kan behandles med succes. Behandlingen tilstræber at mindske symptomer mest muligt og undgå komplikationer til sygdommen. Ved sygdomsstart er SLE oftest meget aktiv og kan i dette stadium kræve betydelig medicinsk behandling for at komme under kontrol og dermed undgå skade på indre organer. Hos mange børn vil sygdommen derefter gå i ro (remission) således at ingen eller kun minimal behandling er nødvendig.

Hvad er behandlingen?

Hovedparten af symptomerne ved SLE skyldes inflammation, derfor går behandlingen ud på at mindske denne inflammation. Fire forskellige typer af lægemidler bruges til at behandle børn med SLE. For supplerende, se under "Medicinsk behandling".

NSAID (non steroide antiinflammatoriske droger) bruges for at kontrollere ledsymptomer. De gives sædvanligvis kun i kort tid og kun, så længe der er ledsymptomer. Der findes mange forskellige typer og hertil hører også kodimagnyl. Kodimagnyl bruges meget sjældent i dag som et antiinflammatorisk stof, men dets evne til at forhindre blodstørkning udnyttes hos børn med forhøjet fosfolipidantistoffer i blodet.

Hydroxyklorokin (malariapræparat) er meget virksom ved SLE-hududslæt som de soludløste hududslæt, diskoid eller andre typer SLE-udslæt. Det kan tage måneder før man ser effekten af dette stof.. Der er ikke nogen fællestræk mellem SLE og malaria.

Glykokortikoider (binyrebarkhormoner ex prednison) bruges for at mindske inflammationen og undertrykke den øgede aktivitet af immunsystemet. Det er den primære behandling ved SLE. Tidlig sygdomskontrol kan sædvanligvis ikke opnås uden daglig binyrebarkhormonbehandling i en periode af uger til måneder og nogle børn vil have behov for disse stoffer i flere år. Dosis, varighed og måden disse stoffer indgives på, afhænger af sværhedsgraden af sygdommen og hvilke organer, der er påvirkede. Meget store doser evt. som indsprøjtninger gives ved hæmolytisk anæmi, påvirkning af nervesystemet samt ved svær nyrepåvirkning. Virkningen indtræder indenfor få dage efter behandlings start.

Når sygdommen er kommet under kontrol vil binyrebarkhormonbehandlingen blive mindsket til den lavest mulige dosis, der holder sygdommen under kontrol og barnet velbefindende. Dosis mindskes ganske gradvist vejledt af den kliniske undersøgelse og blod- og urintests. Til tider kan patienter føle trang til selv at øge eller mindske dosis, men det er vigtigt at pointere, at dosisændring

kun må ske i aftale med lægen.

Visse binyrebarkhormoner (kortison) produceres i kroppens binyre. Denne produktion ophører når man tilfører meget høje doser, man kan sige, binyrerne går i dvale. Hvis binyrebarkhormon behandlingen derfor stoppes meget brat, mangler kroppen binyrebarkhormonet, som er det, man populært kan kalde "stresshormonet", dvs. det er nødvendigt i akutte situationer, som eksempelvis infektioner, og der kan derfor opstå en livsfarlig situation, hvis man ophører for tidligt med behandlingen.

Binyrebarkhormonbehandlingen skal næsten altid gives sammen med anden behandling. Udover malariapiller kan gives Imurel (Azathioprin), Methotrexat, og endelig Cyklofosamid (Endoxan/Sendoxan) som hyppigst gives som dropbehandlinger under indlæggelse, sjældnere som tabletbehandling. Det er en behandling, der især gives ved svær nyrepåvirkning samt andre svære SLE-former. Forskning i området autoimmune sygdomme og SLE er meget omfattende.

Nyrene stoffer er fortsat under afprøvning. Jo mere præcis viden man har om sygdommen, jo bedre vil den kunne rammes med den mest effektive medicin med færrest muligt bivirkninger.

Hvad er bivirkningerne til behandlingen?

Den medicinske behandling af SLE er meget effektiv, men den kan også forårsage mange bivirkninger, se i øvrigt behandlingsafsnittet.

NSAID giver typisk bivirkninger med for meget mavesyre (sure opstød, mavesmerter) sjældnere påvirkning af lever og nyrer.

Malariapræparater **kan** give forandringer i øjenbaggrunden, hvorfor patienter i malariabehandling bør gå til regelmæssig kontrol ved øjenlæge, dvs. ca. hver halve år.

Binyrebarkhormoner kan give flere forskellige bivirkninger, risikoen for disse er helt afhængig af dosis og varighed af behandlingen, de vil oftest forsvinde igen, med mindre behandlingen er meget langvarig. De hyppigste bivirkninger er vægtøgning (runde kinder, tyk nakke, stor mave), øget hårvækst, Hudforandringer med strækmærker, uren hud. Vægtøgning, der imidlertid kan kontrolleres med lavt kalorieindtag og øget fysisk aktivitet. Der er øget risiko for infektioner, eksempelvis skoldkopper, hvorfor man bør kontakte læge, hvis man er udsat for skoldkopper. Symptomer på øget mavesyre, sure opstød, mavesmerter og halsbrand, kan give behov for mavesårsmedicin. Der kan komme forhøjet blodtryk, muskelsvaghed, forstyrrelser i sukkerstofskiftet med tendens til udvikling af sukkersyge. Humørsvingninger ses ikke sjældent. Påvirkning af øjets linse kan medføre grå stær, tab af kalk fra knoglerne, der kan mindskes ved øget fysisk aktivitet og tilskud af kalk og D-vitamin til kosten. Der kan optræde væksthæmning. Det er imidlertid vigtigt at bemærke, at alle disse bivirkninger oftest vil svinde når behandlingen ophører, og at risikoen for at få disse bivirkninger er helt afhængig af den dosis, der bliver givet og varigheden af denne. For de øvrige præparater, se under behandlingsafsnittet.

Hvor lang tid skal behandlingen vare?

Behandlingen skal vare så længe, der er sygdomsaktivitet. Binyrebarkhormon skal oftest gives i lang tid, undertiden i årevis, for at forhindre opblussen af sygdom og holde den under kontrol.

For nogle børn vil det være bedre at bibeholde en meget lav dosis binyrebarkhormon end at risikere opblussen af sygdommen.

Hvad med utraditionelle/alternative behandlinger?

Der findes ikke nogen magisk helbredelse af SLE. Alternativ behandling kan blive foreslået af andre og dermed kan man selv få lyst til at prøve det. Som hovedregel vil de behandlende læger ikke have nogle indvendinger, **men** de vil gerne orienteres så man kan sikre sig, at den alternative behandling og den sædvanlige behandling kan gives samtidig. Nogle alternative behandlere vil foreslå at man ophører med al medicin for "at rense kroppen". Dette må stærkt frarådes. Det kan eksempelvis være farligt, hvis man fra den ene dag til den anden ophører med binyrebarkhormonbehandling.

Hvilken slags kontroller er nødvendige?

Hyppige kontroller er vigtige, bl.a. for at forebygge komplikationer til sygdommen og sygdomsbehandlingen. Der vil være behov for regelmæssig blodtrykskontrol, regelmæssige urin- og blodundersøgelser, f.eks. blodprocent, blodsukker, blodstørkningsprøver, undersøgelse af immunapparatet (komplement, anti-dsDNA). Blodprøver er specielt nødvendige, hvis der gives medicin med påvirkning af immunapparatet, for eksempel Endoxan for at sikre, eksempelvis at de hvide blodlegemer ikke bliver for lave.

Børn med SLE bør følges af en børnereumatolog, men derudover kan der være behov for hudspecialist, specialist i blodsygdomme og nyresygdomme. Herudover vil der oftest være behov for socialrådgiver, psykolog, ernæringsekspert såvel som andet sundhedspersonale er involveret i behandlingen af børn med SLE.

Hvor lang tid vil sygdommen vare?

SLE er karakteriseret ved et langvarigt forløb over mange år. Forløbet svinger med rolige faser, der veksler med sygdomsopblussen. Det er meget svært præcist at forudsige sygdomsforløbet hos den enkelte patient. Sygdommen kan desværre blusse op på et hvilket som helst tidspunkt, enten helt spontant, eller som reaktion på en infektion eller andet udefinerbart; men sygdommen kan også lige så pludseligt gå i ro igen. Man kan ikke præcist forudsige, hvor langt denne sygdomsopblussen varer, heller ikke hvor lang tid, der vil være ro i sygdommen.

Hvad er langtidsprognosen ved denne sygdom?

Prognosen ved SLE blev bedret dramatisk da man begyndte at anvende binyrebarkhormon i kombination med de immundæmpende lægemidler (Endoxan, Methotrexat, Imurel). Mange børn med SLE vil have en god prognose, men sygdommen **kan** blive alvorlig og livstruende og **kan** være aktiv igennem hele barndommen op til voksenalder. Prognosen for børn med SLE afhænger af, hvilke organer, der er påvirket, og sværhedsgraden af disse. Ved betydelig nyresygdom eller sygdom i hjernen vil der være behov for aggressiv behandling. I kontrast hertil vil SLE med kun hud- og ledsymptomer nemt kunne behandles. Prognosen for det enkelte barn er dog ikke altid forudsigelig.

Er det muligt at blive fuldstændig rask?

Hvis diagnosen stilles tidligt og behandlingen herefter straks startes, vil sygdommen for det meste gå i ro og til sidst gå i remission. Dvs. at der ikke er symptomer og man ved undersøgelser ikke kan finde tegn på sygdomsaktivitet. Men som tidligere sagt er SLE uforudsigelig og der vil ofte være behov for medicinsk behandling i lang tid for at undgå pludselig sygdomsopblussen. Ofte vil der være behov for at børnene, når de er udvoksede, overgår til kontrol på voksenreumatologisk afdeling.

Hvordan kan sygdommen påvirke barnets og familiens daglige liv?

Når et barn med SLE først er behandlet er det muligt at føre et rimeligt normalt liv.

Overdreven solbadning bør undgås, da det kan udløse opblussen af SLE. En SLE-patient bør således ikke tage til stranden og solbade en hel dag og høj solfaktorcreme bør anvendes. For større børn er det vigtigt langsomt at få dem til at tage aktiv del i deres egen sygdom og behandling. Barnet og forældrene bør være opmærksomme på symptomer på SLE, så de kan være opmærksomme på evt. sygdomsopblussen. Symptomer som træthed og initiativløshed kan være til stede i flere måneder efter sygdomsopblussen og kan synes, som om det aldrig forsvinder. Men trods disse hensyn bør barnet opmuntres til, så meget som muligt, at tage del i de jævnaldrenes aktiviteter.

Hvad med skolen?

Barnet med SLE kan og bør følge almindelig skolegang, bortset fra perioder med svær aktiv sygdom. Hvis ikke der er påvirkning af centralnervesystemet vil SLE sædvanligvis ikke påvirke barnets indlæringsevne, mens hvis centralnervesystemet er påvirket, kan der være problemer med indlæring, hukommelse samt hovedpine og humørsvingninger. I disse tilfælde kan der være behov for ændring i undervisningsplanen. Men generelt bør barnet opmuntres til at deltage i aktiviteter så meget, som sygdommen tillader.

Hvad med sport?

Normalt er det hverken nødvendigt eller ønskværdigt at indskrænke den fysiske aktivitet. Barnet bør opmuntres til regelmæssig fysisk aktivitet, som eksempelvis svømning eller cykling, men bør holde sig fra meget hård fysisk træning. Under sygdomsopblussen bør man holde igen med fysisk aktivitet.

Hvad med diæt?

Der er ikke nogen speciel diæt som kan helbrede SLE: Børn med SLE skal have en sund, varieret kost. Hvis der gives binyrebarkhormon skal man holde lidt igen med salt indgift og for at undgå for højt blodsukker og for meget vægtøgning holde igen med søde sager. Derudover vil der under binyrebarkhormonbehandling være behov for at supplere med kalk og D-vitamin, da binyrebarkhormon "stjæler" kalk fra knoglerne. Der er ikke behov for andet vitamintilskud.

Kan klimaet influere på forløbet af sygdommen?

Det er velkendt at solbadning kan give nye hudsymptomer og også føre til sygdomsopblussen af SLE. For at undgå dette problem, anbefales det at bruge en creme med meget høj faktortal på de steder på kroppen, der er udsat for lys. Solcremen bør påsmøres mindst ½ time inden man går ud i solen og på en sommerdag gentages hver 3. time. Hvis man solbader bør man komme ny creme på efter en svømmetur, selvom cremen er vandfast. Det er også vigtigt at beskytte sig mod solen ved at have hat på og trøjer med lange ærmer, selv på dage, hvor det er skyet, da de ultraviolette stråler godt kan trænge igennem skyerne. Nogle SLE-børn, der har været udsat for ultraviolet lys kan have problemer med det fluorescerende lys fra halogenlamper og computere. Et ultraviolet filter kan være nyttigt.

Kan barnet vaccineres?

Risikoen for infektioner er øget hos et barn med SLE og forebyggelse af infektioner ved vaccinationer er specielt nødvendigt. Men der er visse undtagelser:

- børn med svær, alvorlig sygdom bør ikke modtage nogen vaccination
- børn i behandling med binyrebarkhormon og immundæmpende behandling (Endoxan, Methotrexat, Imurel) bør ikke modtage vacciner med levende virus (MFR-vaccine, varicelvaccine og poliovirus på sukker). Poliovirus på sukker bør ligeledes heller ikke gives til familiens øvrige medlemmer.
- alle børn med SLE bør derimod pneumokokvaccineres, idet bakterien pneumokokker, specielt hos SLE-patienter kan give meget alvorlige infektioner.

Hvad med seksualliv, graviditet og fødselskontrol?

De fleste kvinder med SLE kan have en sikker graviditet og føde et raskt barn. En ideelt tidspunkt for graviditet vil være når sygdommen har været i ro uden anden medicin end en lille dosis binyrebarkhormon (anden behandling **kan** påvirke fosteret). Kvinder med SLE kan have svært ved at blive gravide, enten pga. aktiv sygdom eller behandlingen. Ved SLE er der desværre også en højere hyppighed af ufrivillig abort, for tidlig fødsel og barnet kan fødes med neonatal lupus (se appendix 2). Kvinder med fosfolipidantistoffer (se appendix 1) anses for at have høj risiko for at have problemer med at gennemføre graviditeten.

Graviditet i sig selv kan forværre symptomerne eller lige frem udløse opblussen af SLE, derfor bør alle gravide kvinder med SLE følges tæt af en obstetriker (fødselslæge) som kender til risikograviditeter og samarbejder med reumatolog. Antikonception ved SLE gives efter rådgivning fra obstetriker og der kan ikke til alle anbefales P-piller aht. øget risiko for blodpropper. Fortrydelsespiller kan medføre risiko for opblussen af sygdommen.

APPENDIX 1.

Fosfolipidantistoffer

Fosfolipidantistoffer er autoantistoffer, der er rettet mod kroppens egne fosfolipider (en del af celle membranen) eller proteiner der binder til fosfolipiderne. Ved forekomst af fosfolipidantistoffer vil der oftest tillige findes et antistof kaldet lupusantikoagulan.. Disse antistoffer indvirker på blodets

størkningsmekanisme bl.a. ved at blodpladerne klumper mere sammen, der medfører risiko for blodpropper. Men samtidig forbruges blodpladerne så der også er risiko for blødning. Blodpropperne kan være i benets kar, nyrer, lunger eller i hjernen. Fosfolipidantistoffer findes hos op til 50% af børn med SLE, men de kan også ses ved andre autoimmune sygdomme (bindevævssygdomme), ved infektioner, såvel som at de kan ses hos en lille procentdel af børn, der er helt raske.

Man anvender navnet antifosfolipidsyndrom hvis en pt. har haft mindst een blodprop og har en pos. fosfolipidantistoftest.

Fosfolipidantistoffer kan hos den gravide forårsage blodpropper i livmoderen og dermed give anledning til uønsket abort eller dårlig vækst af fosteret og præeklampsi (graviditetsforgiftning). Nogle kvinder med fosfolipidantistoffer kan have svært ved at blive gravide.

De fleste børn med pos. fosfolipidantistoftest har aldrig haft blodpropper. Der forskes i om og hvordan man kan skulle kunne forudse om de nogensinde får blodpropper. Det anbefales at børn med positiv fosfolipidantistof og samtidig bindevævssygdom gives en daglig lav dosis magnyl. Magnyl virker ved at hindre at blodpladerne så nemt klumper sammen og dermed mindskes risikoen for blodprop. Til ældre børn og voksne vil man derudover fraråde tobaksrygning samt P-pillebehandling. Hvis der har været en blodprop og der er pos. antiphospholipidtest gives tillige blodfortyndende medicin (eksempelvis Marcoumar). Tabletterne tages dagligt i kortere eller længere tid afhængig af, hvor blodproppen sad.

Kvinder med fosfolipidantistoffer, som har haft gentagne ufrivillige aborter kan man også behandle, men ikke med Marcoumar af hensyn til fosteret, men derimod med Magnyl og Heparin.

Heparin gives som injektioner i huden og gives under graviditeten dagligt. Herudover skal barnet følges tæt af fødselslæge, der vil være 80% chance for en vellykket graviditet.

APPENDIX 2

Neonatal lupus

Neonatal lupus er en sjælden sygdom hos foster og den nyfødte, der er opstået ved passage af antistoffer fra moderen via livmoderen til foster/barnet. Disse antistoffer kendes som anti-Ro og anti-La antistoffer. Disse antistoffer findes hos omkring 1/3 af patienter med SLE, men mange mødre med disse antistoffer vil aldrig få børn med neonatal lupus. På den anden side ses neonatal lupus ikke hos mødre, der ikke har SLE.

Neonatal lupus er forskellig fra SLE. I de fleste tilfælde vil neonatal lupus spontant forsvinde i løbet af de første 3-6 levemåneder uden at efterlade mèn. Det mest almindelige symptom er udslæt, som kommer fra dage til uger efter fødslen, specielt efter sollys. Udslættet ved neonatal lupus er forbigående og forsvinder oftest uden ar. En anden type symptom er påvirkning af blodpladerne, som sjældent er alvorlig og oftest bliver normal uden behandling i løbet af uger. Meget sjældent vil der være en medfødt abnorm hjerterytme, der kendes som kongenit Av-blok. Det betyder at impulsen fra forkammer til hjertekammer er påvirket og det bevirker at barnet har en abnorm lav puls.

Det er en blivende påvirkning og den kan påvises allerede i fosterlivet ved hjerteundersøgelse af fosteret. I nogle tilfælde er det muligt at behandle det ufødte barn, der kan have behov for at få indopereret pacemaker. Hvis en mor allerede har et barn med kongenit Av-blok er der en risiko på 10-15% for at det næste barn får samme problem.

Børn med neonatal lupus vokser og udvikler sig fuldstændig normalt. De har kun en meget lille risiko for senere i livet at udvikle SLE.