www.printo.it/pediatric-rheumatology/AT/intro

Systemischer Lupus Erythematodes

Version von 2016

1. WAS IST SYSTEMISCHER LUPUS ERYTHEMATODES

1.1 Was ist das?

Systemischer Lupus erythematodes (SLE) ist eine chronische Autoimmunerkrankung, die verschiedene Körperorgane, insbesondere Haut, Gelenke, Blut, Nieren und das zentrale Nervensystem befallen kann. „Chronisch" bedeutet, dass die Erkrankung über einen langen Zeitraum bestehen bleiben kann. „Autoimmun" bedeutet, dass eine Fehlfunktion des Immunsystems vorliegt, das das körpereigene Gewebe des Patienten angreift, anstatt den Körper vor Bakterien und Viren zu schützen.
Die Bezeichnung „systemischer Lupus erythematodes" geht ins frühe 20. Jahrhundert zurück. „Systemisch" bedeutet, dass viele Körperorgane betroffen sind. Das Wort „lupus" stammt vom lateinischen Wort für „Wolf" und bezieht sich auf den typischen schmetterlingsförmigen Ausschlag im Gesicht, der an die weißen Linien im Gesicht eines Wolfs erinnert. „Erythematosus" ist das griechische Wort für „rot" und verweist auf die Röte des Hautausschlags.

1.2 Wie häufig tritt systemischer Lupus erythematodes auf?

SLE tritt weltweit auf. Die Erkrankung scheint häufiger bei Menschen mit afroamerikanischer, südamerikanischer, asiatischer und indischer Herkunft vorzukommen. In Europa leidet ungefähr 1 von 2.500 Menschen an SLE, und ca. 15 % aller Lupus-Patienten erhalten die Diagnose vor ihrem 18. Lebensjahr. Selten tritt SLE vor dem 5. Lebensjahr und nur gelegentlich vor der Pubertät auf. Für SLE, der vor dem 18. Lebensjahr festgestellt wird, gibt es verschiedene

Bezeichnungen: pädiatrischer SLE, juveniler SLE und SLE im Kindes- und Jugendalter. Frauen im gebärfähigen Alter (15 bis 45) sind am häufigsten betroffen. In dieser speziellen Altersgruppe beträgt das Verhältnis zwischen betroffenen weiblichen und männlichen Patienten 9 zu 1. Vor der Pubertät ist der Anteil an SLE erkrankten Jungen noch höher; ca. 1 von 5 Kindern mit SLE ist männlich.

1.3 Was sind die Ursachen der Erkrankung?

SLE ist nicht ansteckend. Es handelt sich um eine Autoimmunerkrankung, bei der das Abwehrsystem seine Fähigkeit verliert, zwischen fremden Substanzen und den Geweben und Zellen des eigenen Körpers zu unterscheiden. Das Immunsystem ist fehlgeleitet und stellt neben anderen Substanzen auch Autoantikörper her, die die körpereigenen normalen Zellen des Patienten als fremd ansehen und angreifen. Das Ergebnis ist eine Autoimmunreaktion, die zu einer Entzündung bestimmter Organe (Gelenke, Nieren, Haut usw.) führt. Entzündet bedeutet, dass die betroffenen Körperteile rot werden, anschwellen und manchmal druckempfindlich werden. Wenn die Entzündungszeichen wie im Fall von SLE über einen langen Zeitraum bestehen, kann es zu einer Schädigung des Gewebes und einer Störung der normalen Funktion kommen. Deshalb zielt die Behandlung von SLE darauf ab, die Entzündung zu reduzieren.
Die Ursache der fehlgeleiteten Abwehrreaktion besteht vermutlich in einer Kombination aus verschiedenen ererbten Risikofaktoren und unbekannten, erworbenen Faktoren. Es ist bekannt, dass SLE durch verschiedene Faktoren ausgelöst werden kann. Dazu zählen ein hormonelles Ungleichgewicht während der Pubertät, Stress und Umweltfaktoren wie Sonnenexposition, Virusinfektionen und Medikamente (z. B. Isoniazid, Hydralazin, Procainamid und krampflösende Mittel).

1.4 Ist die Erkrankung vererbbar?

SLE kann familiär gehäuft vorkommen. Kinder erben einige bisher noch unbekannte genetische Faktoren von ihren Eltern, die ihre Anfälligkeit, an SLE zu erkranken, erhöhen. Auch wenn sie nicht an SLE erkranken, so ist die Wahrscheinlichkeit dafür dennoch höher. Ein eineiiger Zwilling hat beispielsweise ein Risiko von bis zu 50 % an SLE zu erkranken,

wenn beim anderen Zwilling ein SLE diagnostiziert wird. Zum Nachweis von SLE stehen keine genetischen Tests oder pränatalen Diagnoseinstrumente zur Verfügung.

1.5 Kann der Erkrankung vorgebeugt werden?

SLE lässt sich nicht verhindern. Doch das betroffene Kind sollte bestimmte Situationen meiden, die Krankheitsschübe auslösen können (z. B. Sonnenlichtexposition ohne Sonnenschutzmittel, einige Virusinfektionen, Stress, Hormone und bestimmte Medikamente).

1.6 Ist systemischer Lupus erythematodes ansteckend?

SLE ist nicht ansteckend. Das bedeutet, dass er nicht von Mensch zu Mensch übertragen werden kann.

1.7 Welches sind die Hauptsymptome?

Die Erkrankung kann langsam beginnen, wobei neue Symptome über einen Zeitraum von mehreren Wochen, Monaten oder sogar Jahren auftreten können. Bei Kindern umfassen die häufigsten Anfangssymptome des SLE unspezifische Beschwerden wie Müdigkeit und Krankheitsgefühl. Viele Kinder mit SLE leiden unter Fieberschüben oder anhaltendem Fieber sowie Gewichts- oder Appetitverlust.
Im Laufe der Zeit treten bei vielen Kindern spezifische Symptome auf, die durch die Beteiligung von einem oder mehreren Körperorganen verursacht werden. Sehr häufig ist die Beteiligung von Haut und Schleimhäuten, die sich in einer Vielzahl von unterschiedlichen Hautausschlägen sowie Lichtempfindlichkeit (wenn der Ausschlag auf Sonneneinwirkung zurückzuführen ist) oder Geschwüren in Nase und Mund bemerkbar macht. Der typische schmetterlingsförmige Ausschlag an Mund und Wangen tritt bei einem Drittel bis der Hälfte der betroffenen Kinder auf. Gelegentlich ist auch ein vermehrter Haarausfall (Alopezie) zu verzeichnen. Bei Kälte kann die Hand rot, weiß und blau werden (Raynaud-Syndrom). Ferner können auftreten: geschwollene und steife Gelenke, Muskelschmerzen, Anämie (Blutarmut), Neigung zu Blutergüssen, Kopfschmerzen, Anfälle und Brustschmerzen. Eine Beteiligung der Nieren liegt zumindest bis zu einem gewissen Grad bei den meisten Lupus-Patienten vor und ist ein entscheidender Faktor für

die Langzeitprognose der Erkrankung.
Zu den häufigsten Symptomen einer ausgeprägten Nierenbeteiligung zählen Bluthochdruck, Eiweiß und Blut im Urin sowie Schwellungen, insbesondere der Füße, Beine und Augenlider.

1.8 Verläuft die Erkrankung bei jedem Kind gleich?

Die Symptome des SLE variieren stark zwischen den einzelnen Patienten, so dass das Profil und die auftretenden Symptome bei jedem Kind anders sind. Alle oben beschriebenen Symptome können entweder zu Beginn der Erkrankung oder jederzeit im weiteren Verlauf mit unterschiedlichen Schweregraden auftreten. Durch die Einnahme der vom behandelnden Arzt verschriebenen Medikamente können die Symptome des SLE oft unter Kontrolle gebracht werden.

1.9 Unterscheidet sich die Erkrankung bei Kindern und Erwachsenen?

Das Erscheinungsbild von SLE im Kindes- und Jugendalter weist Ähnlichkeiten mit dem Krankheitsbild bei Erwachsenen auf. Doch bei Kindern nimmt die Erkrankung einen schwereren Verlauf, und Kinder weisen zu einem gegebenen Zeitpunkt häufiger mehrere Merkmale einer Entzündung aufgrund von SLE auf. Auch SLE-bedingte Nieren- und Gehirnerkrankungen treten bei Kindern häufiger auf als bei Erwachsenen.