



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

Systemische Lupus Erythematoses

Versie 2016

1. WAT IS SYSTEMISCHE LUPUS ERYTHEMATODES

1.1 Wat is het?

Systemische lupus erythematoses (SLE) is een chronische auto-immuunziekte, die verschillende organen van het lichaam kan aantasten, waaronder vooral de huid, de gewrichten, het bloed, de nieren en het centraal zenuwstelsel. 'Chronisch' betekent dat het lange tijd aan kan houden. 'Auto-immuun' betekent dat het een aandoening is van het immuunsysteem, dat in plaats van het lichaam te beschermen tegen bacteriën en virussen, de eigen weefsels van de patiënt aanvalt. De naam systemische lupus erythematoses stamt uit het begin van de twintigste eeuw. 'Systemisch' betekent dat het veel organen van het lichaam aantast. Het woord lupus komt van het Latijnse woord voor wolf en verwijst naar de kenmerkende vlinderachtige huiduitslag op het gezicht, die lijkt op de markeringen op het gezicht van een wolf. 'Erythematoses' betekent rood in het Grieks en slaat op de roodheid van de huiduitslag.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

SLE is wereldwijd erkend. De ziekte lijkt vaker voor te komen bij mensen van Afrikaans-Amerikaanse, Spaanse, Aziatische of inheems Amerikaanse afkomst. In Europa krijgen ongeveer 1:2.500 personen de diagnose SLE en bij ongeveer 15% van alle patiënten met lupus wordt deze diagnose vóór het achttiende levensjaar gesteld. SLE komt zelden voor bij kinderen jonger dan 5 en is ongewoon vóór de puberteit.. Als SLE vóór de leeftijd van 18 jaar optreedt, gebruiken artsen verschillende namen: pediatrische SLE, juveniele SLE en SLE met

aanvang in de kinderjaren. Het komt het meest voor bij vrouwen die kinderen kunnen krijgen (15-45) en, in deze specifieke groep is de verhouding vrouwen met SLE tot mannen met SLE gelijk aan 9:1. Vóór de puberteit ligt het aantal mannen met SLE hoger, ongeveer 1 op de 5 kinderen met SLE is jongen.

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

SLE is niet besmettelijk; het is een auto-immuunziekte, waarbij het immuunsysteem de capaciteit verliest om onderscheid tussen lichaamsvreemde stoffen en lichaamseigen weefsels en cellen te maken. Het immuunsysteem werkt niet goed en produceert onder andere antilichamen die de normale cellen en weefsel van een persoon als vreemd zien en deze aanvallen. Het resultaat is een auto-immuunreactie die ontstekingen aan specifieke organen veroorzaakt (gewrichten, nieren, huid, enz.). Ontstoken betekent dat de aangedane lichaamsdelen warm, rood, opgezwollen en soms zacht worden. Als de tekenen van de ontsteking lang aanhouden, zoals het geval kan zijn bij SLE, dan kan er weefselschade ontstaan en wordt de normale werking aangetast. Daarom richt de behandeling van SLE zich op het verminderen van de ontsteking.

Verschillende erfelijke risico's in combinatie met willekeurige omgevingsfactoren worden verantwoordelijk geacht voor deze abnormale immuunreactie. Het is bekend dat SLE geactiveerd kan worden door verschillende factoren, waaronder hormoonschommelingen in de puberteit, stress en omgevingsfactoren zoals blootstelling aan de zon, virusinfecties en medicijnen (bijv. isoniazid, hydralazine, procainamide en epilepsiemedicatie).

1.4 Is het erfelijk?

SLE kan vaker voorkomen in de familie. Kinderen erven sommige, nu nog onbekende genetische factoren van hun ouders en deze factoren kunnen ervoor zorgen dat ze aanleg hebben om SLE te ontwikkelen. Dit betekent niet dat ze met zekerheid SLE zullen ontwikkelen, ze hebben er alleen een hogere kans op. Een identieke tweeling heeft niet meer dan 50% kans om ook SLE te krijgen, als de diagnose gesteld wordt bij de andere helft van de tweeling. Er zijn geen genetische tests of prenatale diagnostiek beschikbaar voor SLE.

1.5 Kan het voorkomen worden?

SLE kan niet voorkomen worden; een kind met aanleg voor deze aandoening moet echter bepaalde situaties vermijden die de aanvang van de ziekte kunnen veroorzaken of de aandoening kunnen verergeren (bijv. zonnebaden zonder zonnecrème, sommige virale infecties, stress, hormonen en bepaalde medicijnen).

1.6 Is het besmettelijk?

SLE is niet besmettelijk. Dit betekent dat het niet van mens tot mens overdraagbaar is.

1.7 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

De ziekte kan langzaam ontstaan met nieuwe symptomen die in de loop van meerdere weken, maanden of zelfs jaren verschijnen. Niet specifieke klachten, zoals vermoeidheid en algemene malaise zijn de meest voorkomende symptomen van SLE bij kinderen. Vele kinderen met SLE hebben intermitterend of continu koorts, gewichtsverlies en verminderde eetlust.

In de loop van de tijd ontwikkelen vele kinderen specifiekere symptomen die veroorzaakt worden doordat één of meerdere organen zijn aangetast. Aantasting van de huid en slijmvliezen komt vaak voor en omvat onder andere verschillende types huiduitslag, lichtgevoeligheid (waarbij blootstelling aan zonlicht de huiduitslag uitlokt) of zweren in de neus of mond. De typische vlinderachtige huiduitslag rondom de neus en wangen treedt bij een derde tot de helft van de kinderen met deze aandoening op. Toegenomen haaruitval (alopecia) wordt soms ook gezien. De handen worden rood, wit en blauw als ze aan kou worden blootgesteld (verschijnsel van Raynaud). De symptomen omvatten verder opgezwollen en stijve gewrichten, spierpijn, anemie, gemakkelijk ontstaan van blauwe plekken, hoofdpijn, epileptische aanvallen en pijn op de borst. Bij de meeste kinderen met SLE zijn de nieren tot op bepaalde hoogte aangetast; dit bepaalt ook grotendeels de prognose van de ziekte op lange termijn.

De meest voorkomende symptomen van aantasting van de nieren zijn hoge bloeddruk, eiwit en bloed in de urine, en opgezwollen voeten,

benen en oogleden.

1.8 Verloopt de ziekte bij ieder kind op dezelfde manier?

De symptomen van SLE kunnen per geval heel verschillend zijn, daarom is het profiel per kind of de lijst met symptomen ook uiteenlopend. Alle hiervoor beschreven symptomen kunnen zowel in het begin van de ziekte als ergens tijdens het verloop ervan in verschillende mate optreden. Het nemen van de door de behandeld arts voor lupus voorschreven medicatie, helpt de symptomen onder controle te houden.

1.9 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

SLE heeft bij kinderen, adolescenten en volwassenen dezelfde symptomen. Bij kinderen heeft SLE echter vaker een ernstiger verloop dan bij volwassenen. Bij kinderen komt ook vaker aantasting van de nieren en hersenen voor dan bij volwassenen.