



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

Системен Лупус Еритематозус

Версия на 2016

1. КАКВО Е СИСТЕМЕН ЛУПУС ЕРИТЕМАТОЗУС

1.1. Какво е това?

Системният лупус еритематозус (SLE) е хронично аутоимунно заболяване, което може да засегне различни органи на тялото, особено на кожата, ставите, кръвта, бъбреците и централната нервна система. "Хронично" означава, че то може да продължи дълго време. "Аутоимунно" означава, че е налице нарушение на имунната система, което, вместо да защитава организма от бактерии и вируси, атакува собствените тъкани на пациента. Името "системен лупус еритематозус" датира от началото на 20 век. "Системен" означава, че засяга много органи на тялото. Думата "лупус" произлиза от латинската дума за "вълк" и се отнася до характерната пеперуда-подобен обрив по лицето, който е подобен на белите петна по лицето на вълк. "Еритематозус" на гръцки означава "червен" и се отнася до зачервяване на кожата обрив.

1.2. Колко чест е?

SLE се среща в цял свят. Заболяването се появява по-често при хора от афро-американски, Испански, Азиатски и Native American произход. В Европа около 1: 2500 души са диагностицирани с SLE и около 15% от всички пациенти с лупус са диагностицирани преди 18-годишна възраст. Началото на SLE е рядко преди навършване на 5 и необичайно преди юношеството. Когато SLE се появява преди 18-годишна възраст, лекарите използват различни имена: педиатричен SLE, ювенилен SLE, SLE с начало в детството. Жените

във фертилна възраст (15 до 45) са най-често засегнати, в тази конкретна възрастова група, съотношението на засегнатите жени за мъже е 9 до 1. Преди пубертета, делът на засегнатите мъже е по-висока и около 1 на всеки 5 деца със SLE е от мъжки пол.

1.3. Какви са причините за заболяването?

SLE не е заразно; а автоимунно заболяване, където имунната система губи способността си да прави разлика между чужда субстанция и собствените тъкани и клетки на човек. Имунната система прави грешка и произвежда, наред с други вещества, автоантитела, които идентифицират собствените нормални клетки на лицето като чужди и ги атакуват. Резултатът е автоимунна реакция, която причинява възпаление на специфични органи (стави, бъбреци, кожа и т.н.). Възпалени означава, че засегнатите части на тялото се затоплят, стават червени, подути и понякога болезнени. Ако признаците на възпаление са дълготрайни, както те могат да бъдат при SLE, тогава може да се появи тъканна увреда и нормалната функция да е нарушена. Ето защо лечението на SLE е насочена към намаляване на възпалението.

Множество наследствени рискови фактори, комбинирани със случайни фактори на околната среда се считат за отговорни за този аномален имунен отговор. Известно е, че SLE може да бъде предизвикан от различни фактори, включително хормонален дисбаланс в пубертета, стрес, и фактори на околната среда като излагане на слънце, вирусни инфекции и лекарства (например, изониазид, хидралазин, прокаинамид, антисонвулсивни лекарства).

1.4 Наследствен ли е?

SLE може да се среща в семейства. Децата наследяват някои все още неизвестни генетични фактори от родителите си, които могат да ги предразположат да се развива SLE. Дори и да не са непременно предварително обречени да развият SLE, те може с по-голяма вероятност развият болестта. Например, идентичен близък има не повече от 50% риск за заболяване от SLE, ако другият близък е със същата диагноза. Няма генетични тестове за доказване на SLE.

1.5. Може ли да бъде предотвратен?

SLE не може да бъдат предотвратени. Въпреки това, засегнатото дете трябва да избегне контакт с определени ситуации, които могат да предизвикат появата на заболяването или причинява обостряне (например излагане на слънце без използване на слънцезащитни продукти, някои вирусни инфекции, стрес, хормони и някои лекарства).

1.6. Инфекциозен ли е?

SLE не е инфекциозен. Това означава че не може да се предава от човек на човек.

1.7. Какви са основните симптоми?

Заболяването може да започне бавно с нови симптоми, появяващи се в продължение на няколко седмици, месеци или дори години. Неспецифични оплаквания от умора и отпадналост са най-честите начални симптоми на SLE при деца. Много деца със SLE имат периодично или продължително температура, загуба на тегло и апетит.

С течение на времето, много деца развиват специфични симптоми, които са причинени от участие на един или няколко органи на тялото. Кожата и участието на лигавиците са много чести и могат да включват най-различни кожни обриви, фоточувствителност (където излагането на слънчева светлина предизвиква обрив) или язви във вътрешността на носа или устата. Типичният "пеперудообразен" обрив по носа и бузите се среща в една трета до една втора от засегнатите деца. Увеличен косопад (алопеция) може понякога да бъде забелязана. Ръцете стават червени, бели и сини, когато са изложени на студа (феномен на Рейно).

Симптомите могат да включват подуване и скованост на ставите, болки в мускулите, анемия, лесно нараняване, главоболие, припадъци и болки в гърдите. Бъбречно засягане присъства в известна степен при повечето деца със SLE и е основен фактор, определящ на дългосрочния резултат на това заболяване. Най-честите симптоми на тежко бъбречно засягане са високо

кръвно налягане, протеин и кръв в урината и подуване, особено по ходилата, краката и клепачите.

1.8. Едно и също ли е заболяването при всяко дете?

Симптомите на SLE се различават значително при отделните случаи, така че профилът или видът на симптомите при всяко дете е различен. Всички симптоми, описани по-горе може да се появят или в началото на SLE или по всяко време на курса на заболяването с различна тежест. Приемът на лекарства, които са предписани от Вашия лекар ще ви помогне за контрол на симптомите на SLE.

1.9. Различава ли се заболяването при деца от това при възрастните?

SLE при деца и юноши има прояви както SLE при възрастни. Въпреки това, при деца, SLE има по-тежко протичане, по-често показва характеристики на възпаление, дължащо се SLE във всеки даден момент. Децата също имат бъбречно и мозъчно засягане от SLE по-често, отколкото възрастните.