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

SLE - Systemisk Lupus Erythematosus

Version af 2016

1. HVAD ER SYSTEMISK LUPUS ERYTHEMATOSUS

1.1 Hvad er det?

Systemisk lupus erythematosus (SLE) er en kronisk autoimmun sygdom, der kan påvirke forskellige organer i kroppen, specielt hud, led, blod,nyrer og centralnervesystemet. "Kronisk" 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.

1.2 Hvor hyppig er det?

SLE ses overalt i verden. Sygdommen synes at være hyppigere blandt børn af afrikansk/amerikanere, spaniere, asiater og oprindelige amerikanere (eksempelvis indianere).Hyppigheden af SLE i Europa er ca. 1: 2.500 personer. Omkring 15 % af alle lupus patienter får diagnosen før 18 års alderen, og benævnes juvenile SLE/Pædiatrisk SLE. 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. Før puberteten er andelen af drenge med SLE større, hvor

hyppigheden af piger i forhold til drenge med SLE er som 5/1.

1.3 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.). Inflammeret 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 består behandlingen af SLE i at prøve at reducere denne inflammation.
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 og visse lægemidler (eks. isoniazid og visse epilepsi midler)

1.4 Er den arvelig?

SLE er ikke en arvelig sygdom, men der kan ses en øget forekomst i nogle familier, hvor børnene kan have arvet nogle endnu ukendte genetiske faktorer,der måske prædisponerer til SLE. Så selvom de ikke er prædisponeret kan de have større sandsynlighed for at få sygdommen. For eksempel,hvis en enægget tvilling får SLE har den anden tvilling kun en risiko på 50 % for at få SLE. Der er ingen genetisk test for til rådighed for SLE, heller ikke hos et foster.

1.5 Kan SLE forhindres?

SLE kan ikke forhindres. Et barn med SLE bør imidlertid undgå visse situationer, der kan udløse sygdommens sygdoms opblussen (f. eks sol lys uden brug af solcremer, visse virus infektioner, stress, visse hormoner og - lægemidler).

1.6 Er den smitsom?

SLE er ikke smitsom. Dette betyder, at den ikke kan overføres fra person til person.

1.7 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 specifikke symptomer efter det eller de organer, der er påvirket. Hud og slimhinde involvering er almindeligt og kan omfatte forskellige typer udslæt, fotosensivitet (når sollys trigger udslæt)eller 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 (allopecia). Der kan være tendens til at tæer og fingre ved udsættelse for kulde bliver hvide, blå, og siden røde (Raynaud’s fænomen). Der kan også være symptomer som hævede og stive led, muskelsmerter, blodmangel,tendens til blå mærker, hovedpine, kramper og bryst smerter. Nyrepåvirkning ses hos de fleste børn med SLE og er en afgørende for prognosen på længere sigt.

De hyppigste symptomer ved nyre involvering er forhøjet blodtryk, blod og æggehvidestof i urinen, som kan medføre hævelse af øjenomgivelser og fodrygge.

1.8 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. Den medicinske behandling vil imidlertid hjælpe på at kontrolere SLE symptomerne.

1.9 Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne?

Generelt er SLE hos børn og voksne ens. Men SLE hos børn har desværre ofte et alvorligere forløb end hos voksne,med flere påvirkede organer og specielt hyppigere påvirkning af nyrer og hjerne end hos voksne.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen SLE stilles udfra en kombination af symptomer (eks. smerte), fund (eks. feber) samt blod- og urin undersøgelser, efter at andre sygdomme er udelukket. Alle symptomer og fund behøver ikke være der samtidig,hvilket kan gøre det svært at stille en hurtig diagnose. For bedre at kunne skelne SLE fra andre sygdomme er der nogle internationale vedtagne kriterier,der skal opfyldes for at stille diagnosen.
Disse kriterier indeholder 11 af de mest almindelige symptomer og abnorme fund som man ser hos patienter med SLE. Minimum 4 af disse 11 kriterier skal patienten have haft fra sygdoms start for at stille diagnosen SLE. (ACR -American College of Rheumatology- kriterier). Diagnosen SLE kan dog ved nyrepåvirkning også stilles ved færre end de 4 kriterier. (SLICC kriterier). De 11 kriterier er:

" Sommerfugle" udslæt

Det er et rødligt udslæt, der findes over kinder og næseryg

Fotosensivitet

Fotosensitivitet er en voldsom hudreaktion på sollys. Hud der er dækket af tøj,bliver normalt ikke påvirket.

Diskoid lupus,

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.

Slimhinde sår

Slimhinde sår kan optræde i mund- og næseslimhinde. De giver sædvanligvis ikke smerter, men i næsen kan de give næseblødning.

Gigt

Gigt ses hos de fleste børn med SLE. Det 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.

Pleuritis

Pleuritis betyder inflammation og fortykkelse af lungehinder, pericarditis betyder inflammation af hjertekarhinden. Inflammation af disse hinder kan give væskeansamling omkring hjerte og lunger og påvirke deres funktion. Pleuritis giver brystsmerter, der forværres ved vejrtrækningen.

Nyre involvering

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 opdages kun ved urinanalyser og blod analyser af nyrefunktionen. Ved sværere nyrepåvirkning ses blod og æggehvidestof i urinen,og der kan være hævelse af øjenomgivelser og fodrygge.

Central Nerve Systemet

Involvering af centralnervesystemet kan give symptomer som hovedpine, kramper, neuropsykiatriske symptomer såsom besvær med at koncentrere sig, at huske, humørsvingninger, depression og psykose (en alvorlig psykisk tilstand, hvor tankegang og opførsel er forstyrret).

Påvirkning af blodets celler

Påvirkning af blodets celler skyldes angreb af autoantistoffer (autoantistoffer betyder antistoffer mod vores eget). Angrebet medfører destruktion af cellerne. Destruktion af de røde blodlegemer (de der transporterer ilt fra lungerne ud i kroppen) 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 kaldes leukopeni, er sædvanligvis ikke alvorlig ved SLE, men bidrager til øget infektions tendens.
Nedsat mængde af blodplader kaldes trombocytopeni. Patienter med nedsat antal blodplader kan nemt få blå mærker,kan bløde fra

slimhinder eller fra indre organer, som tarmkanalen,urinveje,hjernen, og kan således være en alvorlig tilstand.

Immunologiske forstyrrelser

Immunologiske forstyrrelser betyder at der findes autoantistoffer i blodet som er typiske for SLE.
a) Fund af antifosfolipid antistoffer (appendix 1)
b) Anti-ds DNA er antistoffer, som reagerer direkte mod det genetiske materiale i cellen. De findes først og fremmest ved SLE. Da mængden af antistoffer synes at øges når SLE er aktiv, vil testen gentages løbende,idet den kan være med til at vurdere graden af sygdoms aktivitet.
c) Anti-Sm-antistoffer refererer til navnet på den første patient hvor disse antistoffer blev fundet i blodet (Ms. Smith). Disse autoantistoffer findes stort set kun ved SLE og hjælper ofte med at fastslå diagnosen.

Antinukleære antistoffer (ANA)

Det er autoantistoffer der reagerer mod cellens kerner. Disse findes hos næsten alle patienter med SLE, men til gengæld er en positiv 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 mellem 5-15 % af raske børn.

2.2 Hvad er vigtigheden af disse tests?

Laboratorie test hjælper med at stille diagnosen SLE og viser hvilke, om nogen, interne organer, der er påvirket. Regelmæssige blod- og urinprøver er vigtige for at vurdere sygdoms aktivitet og sværhedsgrad samt for at sikre at behandlingen tåles. Mange forskellige laboratoire test foretages for at stille diagnosen SLE, samt for at vurdere om den aktuelle behandling i tilfredsstillende grad kontrollerer sygdommen.

Rutine prøver: De siger noget om den aktuelle sygdomsaktivitet og i hvilke organer Sænkning (SR) og C-reaktivt protein (CRP) er begge forhøjede ved inflammation. CRP kan være normal ved SLE, mens sænkning er forhøjet. Forhøjet CRP kan pege på en komplicerende infektion.. Nedsat antal røde - ("blodmangel") og hvide blodlegemer samt nedsat antal blodplader viser at knoglemarv er påvirket. Øget mængde af proteiner som gammaglobuliner ses ved sygdomsaktivitet

(øget inflammation) og tilsvarende øget antistof produktion eks. anti-ds DNA Nedsat albumin kan betyde at nyrer er påvirket "Nyretal" (carbamid, kreatinin, albumin,) fortæller om og hvor meget nyrer er involverede. Lever – og muskel enzymer (bl.a ALAT og CK) fortæller om og hvor meget lever eller muskler er involverede 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 der opsamles urin for 24 timer, for at vurdere om og hvor meget nyrerne er involverede. Komplement er vigtige proteiner i immunsystemets forsvar. Nogle af disse komplement proteiner (C3 og C4) er pga øget forbrug nedsatte ved aktiv SLE , specielt ved nyre involvering. Andre undersøgelser kan være : Biopsi (små nåleprøver) ,af nyrer hvis de er involverede, det kan fortælle i hvilken grad nyrerne er påvirket og er vigtig i vurdering for den rette behandling. Biopsi af hud kan være nødvendigt,for at oplyse hvad et udslæt skyldes, det kan være diskoid lupus, vaskulit ("karbetændelse") etc. Der kan være behov for røntgenundersøgelse af hjerte og lunger, evt. supplerende hjerteundersøgelse som EKG , Ekkocardiogram, supplerende lunge -funktions undersøgelser, supplerende undersøgelser af hjernen med skanning (eks. MR), EEG etc.

2.3 Kan SLE behandles – helbredes?

Der findes endnu ingen helbredelse for SLE. 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 behandlingen bringe sygdommen under kontrol, og sygdommen kan gå i ro (remission) således at ingen eller kun minimal behandling er nødvendig.

2.4 Hvad er behandlingen?

Der er ingen vedtagen behandling af SLE hos børn og unge. 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.

NSAID (non steroide antiinflammatoriske droger)

NSAID (eks ipren,bonyl) 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)

Hydroxyklorokin (plaquenil) er ofte et godt valg mod SLE-hududslæt som de soludløste hududslæt, diskoid lupus eller andre typer SLE-udslæt. Det kan tage måneder før man ser effekten af dette stof. Plaquenil som supplement til den øvrige behandling ser ud til at give bedre sygdoms kontrol, og at reducere risikoen for tilbagefald af sygdom samt mindske risiko for organ skade og mindske risiko for hjerte-kar komplikationer. Der er ikke nogen fællestræk mellem SLE og malaria. Men plaquenil hjælper med at mindske forstyrrelsr i immunsystemet ved SLE, en effekt der også er vigtig hos personer med malaria.

Corticosteroider (binyrebarkhormoner eks prednison)

Binyrebarkhormon bruges for at mindske inflammationen og den øgede aktivitet af immunsystemet. Det er den primære behandling ved SLE. Hos børn og unge med mild SLE kan binyrebarkhormon og plaquenil være den eneste nødvendige behandling.Ved mere udbredt SLE, som ved involvering af eks. nyrer anvendes binyrebarkhormon i kombination med plaquenil og immunsupprimerende præparater. Hurtig sygdomskontrol kan sædvanligvis ikke opnås uden daglig binyrebarkhormonbehandling i en periode af uger til måneder og de fleste sLE patienter 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 som tabletter eller direkte i blodåre gives ved svær 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 patienten 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, måske pga bivirkninger til behandlingen. Det er vigtigt at forstå, at dosisændring kun må ske i aftale med lægen, og at ophør med behandlingen der ikke er aftalt med lægen kan være farligt. Kroppens binyrer producerer normalt selv binyrebarkhormoner (kortison). Denne produktion ophører dog når man i behandlingen tilfører høje doser binyrebarkhormon, man kan sige at 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. Derudover vil for hurtigt ophør eller reduktion af binyrebarkhormon medføre opblussen i sygdommen.

Non-biologiske sygdoms modificerende droger (DMARDs)
Til denne gruppe hører medicinske præparater som myfenax, imurel, methotrexate og cyclofosfamid. Disse præparater dæmper inflammationen på en anden måde end binyrebarkhormoner,og anvendes hvis binyrebarkhormoner alene ikke kan skabe sygdomesro, og/eller for at hindre unødigt høje binyrebarkhormoner i unødvendigt lang tid, af hensyn til at minimre mulige bivirkninger til binyrebarkhormon behandlingen.
Myfenax og imurel gives som tabletter. Methotrexate gives som piller eller indsprøjtning i huden. Cyclofosfamid, anvendes kun ved svær SLE, som eks. ved involvering af centralnervesystemet. Præparatet gives enten som tabletter eller direkte i blodåre

Biologiske DMARDs
Biologiske præparater omfatter produkter, der kan blokere produktionen af antistoffer, eller blokere effekt af et bestemt molekyle. Et eksempel er rituximab, der primært anvendes, hvis standardbehandling ikke er tilstrækkelig, et andet eksempel på et biologisk præparat er belimumab, der danner antistoffer mod blodets B celler, der er overaktive ved SLE. Generelt er brug af biologiske præparater ved SLE hos børn og unge endnu eksperimentelt. Forskning i autoimmune sygdomme og specielt SLE er meget omfattende.Målet er i fremtiden at kunne finde de specifikke

mekanismer bag inflammationen og autoimmunositeten , så behandlingen kan blive så målrettet at ikke hele immunsystemet påvirkes. Forskning i SLE hos børn omfatter både vurdering af nye behandlings muligheder såvel som forskning omkring sygdommens forskellige forløb. Det giver håb for fremtiden for børn og unge med SLE.

2.5 Hvad er bivirkningerne til behandlingen?

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

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.

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: Ændring i udseende (eks. runde kinder, tyk nakke, stor mave, øget hårvækst, hudforandringer med strækmærker, uren hud) . Vægtøgning der kan reduceres med lavt kalorieindtag og øget fysisk aktivitet. Øget risiko for infektioner, eksempelvis pneumokokker, skoldkopper og tuberkulose. Vaccination mod pneumokokker kan blive aktuelt. Hvis man er udsat for skoldkopper, skal læge kontaktes mhp behandling. Symptomer på øget mavesyre, sure opstød, mavesmerter og halsbrand, kan give behov for mavesårsmedicin. Vækst forstyrrelser. Mindre hyppige bivirkninger: Forhøjet blodtryk Muskelsvaghed (eks. besvær med trappegang og at rejse sig fra en stol) Forstyrrelser i sukkerstofskiftet med risiko for udvikling af sukkersyge, især hos genetisk disponerede personer. varigheden af denne. For de øvrige præparater, se under behandlingsafsnittet Humørsvingninger ses ikke sjældent . Påvirkning af øjets linse kan medføre grå- og grøn stær "Knogleskørhed ". Denne risiko mindskes ved øget fysisk aktivitet og tilskud af kalk og D-vitamin til kosten. Der startes derfor altid med tilskud af kalk og D vitamin når binyrebarkhormon behandling startes. Det er imidlertid vigtigt at

pointere, at alle disse bivirkninger oftest forsvinder når dosis reduceres eller behandlingen ophører.
DMARDS kan have bivirkninger,der kan være alvorlige. Se nærmere i behandlingsafsnittet.

2.6 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, og risikoen for bivirkninger ved små doser binyrebarkhormon er meget beskedne.

2.7 Hvad med utraditionelle/alternative behandlinger?

Alternativ behandling kan blive foreslået af andre og dermed kan man selv få lyst til at prøve det.Der findes ikke nogen magisk helbredelse af SLE. 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. Men tænk godt over det inden I forsøger, det kan både være en belastning for barnet og pengepungen. 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.

2.8 Hvilken slags kontroller er nødvendige?

Hyppige kontroller er vigtige, bl.a. for at forebygge komplikationer til sygdommen og sygdomsbehandlingen.Børn med SLE skal altid følges hos en børnereumatolog med erfaring i sygdommen. Periodevis kan der være behov for vurdering af andre eksperter som ekperter i nyresygdomme, hudsygdomme etc. Derudover vil der oftest være behov for kontakt til andet sundhedspersonale som sygeplejerske,socialrådgiver, psykolog, ernæringsekspert etc.
Der vil være behov for regelmæssig blodtrykskontrol, regelmæssige urin- og blodundersøgelser, for at vurdere sygdomsaktivitet samt eventuelle bivirkninger til medicinen, eksempelvis kan mængden af de

hvide blodlegemer nedsættes med øget risiko for infektion, hvilket kan føre til dosis reduktion.

2.9 Hvor lang tid vil sygdommen vare?

Som nævnt tidligere kan SLE ikke helbredes. Symptomer og sygdoms aktiviteten kan imidlertid være minimal eller helt fraværende under korrekt medicinsk behandling. Faktorer der kan udløse sygdomsopblussen kan være : infektioner, ophold i sollys uden brug af beskyttende solcreme, stress og hvis man ikke tager medicinen som ordineret af lægen. Det er meget svært præcist at forudse sygdomsforløbet hos den enkelte patient

2.10 Hvad er langtidsprognosen ved sygdommen?

Prognosen ved SLE er bedret dramatisk efter anvendelsen af binyrebarkhormon i kombination med plaquenil og 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.

2.11 Er det muligt at blive fuldstændig rask?

Hvis sygdommen opdages og behandles hurtigt og korrrekt,kan den med tiden gå i remission,hvilket betyder at der hverken er symptomer eller tegn på sygdomsaktivitet. Men som tidligere sagt er SLE uforudsigelig og der vil ofte være behov for vedvarende kontrol og medicinsk behandling til voksenalder,hvor videre kontrol og behandling overgår til en voksenafdeling.

3. HVERDAGEN

3.1 Hvordan kan sygdommen påvirke barnets og familiens daglige liv?

Når sygdommen er kommer under kontrol kan barnet/den unge generelt føre et normalt liv. Der er dog visse undtagelser; 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, faktor 40 eller mere, 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. Regelmæssig fysisk aktivitet er vigtigt både for at sikre normal vægt og god kondition samt modvirke knogleskørhed.

3.2 Hvad med skolen?

Barnet/den unge 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 specielle hensyn herunder ændring i undervisningsplanen. Skolen bør dog gøres opmærksom på,at der kan opstå situationer hvor sygdommen kræver at der tages specielle hensyn skal tages, herunder ved smerter i led eller andre steder i kroppen.

3.3 Hvad med sport?

Normalt er det hverken nødvendigt eller ønskværdigt at indskrænke den fysiske aktivitet. Barnet/den unge bør når sygdommen er i ro opmuntres til regelmæssig fysisk aktivitet, som eksempelvis svømning eller cykling, men ekstrem sport bør undgås.Under sygdomsopblussen bør man holde igen med fysisk aktivitet.Ved fysisk aktivitet udendørs er det vigtigt at beskytte huden mod solen,herunder brug af solcreme med høj faktor.

3.4 Hvad med diæt?

Der er ikke nogen speciel diæt der kan kurere SLE. Børn og unge med SLE skal have en sund, varieret kost. Hvis der gives binyrebarkhormon skal man holde lidt igen med salt indgift for at forebygge forhøjet blodtryk samt for at minimere vægtøgning holde igen med søde sager. Derudover vil der under binyrebarkhormonbehandling være behov for at supplere med kalk og Dvitamin, da binyrebarkhormon "stjæler" kalk fra knoglerne. Der er ikke behov for andet vitamintilskud.

3.5 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/unge kan have problemer med det fluorescerende lys fra halogenlamper og computere efter at have været udsat for ultraviolet lys. Et ultraviolet filter kan være nyttigt.

3.6 Kan barnet/den unge vaccineres?

Risikoen for infektioner er øget hos SLE patienter og forebyggelse af infektioner med vaccinationer er derfor nødvendigt. Men der er visse undtagelser: Ved svær aktiv sygdom bør der ikke vaccineres og ved behandling med store doser binyrebarkhormon og/eller immundæmpende midler som eks. cyclofosfamid, methotrexat, cellcept,imurel og biologiske midler må der ikke vaccineres med vacciner med levende virus (MFR-vaccine, varicelvaccine og poliovirus på sukker). Poliovirus på sukker bør ligeledes heller ikke gives til familiens øvrige medlemmer. HPV vaccinen må godt gives. Alle børn/unge med SLE bør derimod vaccineres mod pneumokokvaccineres, meningokokker og influenza.
Børn og unge med SLE kan have brug for hyppigere vaccination end

deres jævnaldrende, da noget tyder på at vaccinationer beskytter i kortere tid hos SLE patienter.

3.7 Hvad med seksualliv, graviditet og fødselskontrol?

SLE patienter kan nyde et normalt sex liv.Men seksual aktive unge i medicinsk behandling bør bruge sikker antikonception. Ved ønske om graviditet bør det drøftes med den behandlende læge. De fleste kvinder med SLE kan have en sikker graviditet og føde et raskt barn,men noget af medicinen kan påvirke fosteret,så det idelle tidspunkt for graviditet vil være når sygdommen i lang tid har været i ro med kun lidt medicinsk behandling. 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 bør gives efter rådgivning fra gynækolog med kendskab til SLE. Kondom og pessar er uden bivirkninger. Der findes i dag forskellige nye typer af spiral- og p-piller, så ofte vil der kunne findes et sikkert valg. Fortrydelsespiller der indeholder østrogen bør undgås da de kan medføre risiko for opblussen af sygdommen.

4. Appendix 1. Antifosfolipid antistoffer.

Antifosfolipid antistoffer er autoantistoffer, der er er rettet mod kroppens egne fosfolipider (en del af celle membranen) eller proteiner der binder til fosfolipiderne .De 3 mest kendte antifosfolipid antistoffer er anticardiolipin antistoffer,antistoffer mod beta2glykoprotein I og lupus antikoagulans. Antifosfolipidantistoffer findes hos optil 50% af børn/unge med SLE, men de kan også ses ved andre autoimmune sygdomme,ved infektioner samt hos et fåtal helt raske børn.
Disse antistoffer indvirker på blodets størkningsmekanisme bl.a. ved at blodpladerne klumper mere sammen og medfører risiko for blodpropper. Men samtidig forbruges blodpladerne (thrombocytopeni)

så der også er risiko for blødning. Blodpropperne kan være i benets kar, nyrer, lunger eller i hjernen.Andre symptomer kan være migræne lignende hovedpine og kramper.Der kan være lilla marmorering af huden på især ben (livedo retikularis). Antifosfolipid syndrom defineres ved at en patient har haft mindst een blodprop og har en positiv anti fosfolipidantistoftest.
Antifosfolipidantistoffer kan hos den gravide påvirke livmoderens funktion. Der kan opstå blodpropper i livmoderen som kan medføre uønsket abort, dårlig vækst af fosteret,graviditets forgiftning (præeklampsi) og dødfødt barn. Nogle kvinder med antifosfolipidantistoffer kan have svært ved at blive gravide.
De fleste børn/unge med positiv antifosfolipidantistoftest har aldrig haft blodpropper. Der forskes i hvad den bedste præventive behandling mod blodpropper er. Generelt anbefales en daglig dosis magnyl ("hjertemagyl").Magnyl virker ved at hindre at blodpladerne så nemt klumper sammen og dermed mindskes risikoen for blodprop.For unge og voksne er det vigtigt at undgå risikofaktoer som eks. Tobaksrygning og p-piller.
Hvis der har været en blodprop og diagnosen antifosfolipid syndrom er stillet vil den første behandling være at give blodfortyndende medicin.Det kan være en tablet behandling med det blodfortyndende medicin warfarin.Tabletterne tages dagligt i en dosis der giver en passende blodfortynding,hvilket findes ved hyppige blodprøver.Blodfortynding kan også ske med en indsprøtning i hud eller i blodåre.Varigheden af den blodfortyndende behandling afhænger helt af sværheds graden af sygdommen og lokalisationen af blodproppen.
Kvinder med antifosfolipidantistoffer, som har haft gentagne ufrivillige aborter kan man også behandle, men ikke med warfarin af hensyn til fosteret, men derimod med magnyl og heparin. Heparin gives som injektioner i huden og gives under graviditeten dagligt. Under behandling og ved nøje kontrol af fødselslæge, vil der være 80% chance for en vellykket graviditet.

5. 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 hyppigste symptom er udslæt, der kan ses fra dage til uger efter fødslen, specielt efter sollys. Udslættet ved neonatal lupus er forbigående og forsvinder oftest uden ar. Det næsthyppigste symptom er påvirkning af blodets celler,som sjældent er alvorlig og oftest bliver normal uden behandling i løbet af uger.
Meget sjældent vil barnet kunne fødes med 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 , den ofte kan påvises mellem 15.- og 25. graviditetsuge ved hjerteundersøgelse (foster ekkko) 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.