



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

Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος

Έκδοση από 2016

1.ΤΙ ΕΙΝΑΙ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

1.1 Τι είναι;

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ) είναι μια χρόνια αυτοάνοση νόσος που μπορεί να προσβάλλει διάφορα όργανα του σώματος, κυρίως το δέρμα, τις αρθρώσεις, το αίμα, τα νεφρά και το κεντρικό νευρικό σύστημα. Χρόνια νόσος σημαίνει ότι μπορεί να διαρκεί για πολύ καιρό. Αυτοάνοση σημαίνει ότι υπάρχει μία διαταραχή στο ανοσιακό σύστημα, που αντί να προστατεύει το σώμα από μικρόβια και ιούς, προσβάλλει τους ίδιους τους ιστούς του ασθενούς.

Το όνομα "συστηματικός ερυθηματώδης λύκος" χρονολογείται από τις αρχές του 20ου αιώνα. Συστηματικός σημαίνει ότι προσβάλλει πολλά όργανα και συστήματα του σώματος. Η λέξη λύκος (lupus στα λατινικά) αναφέρεται στο χαρακτηριστικό εξάνθημα σε σχήμα πεταλούδας που εμφανίζεται στο πρόσωπο και θύμιζε στους γιατρούς τα λευκά σημάδια που υπάρχουν στο πρόσωπο του λύκου.

Ερυθηματώδης στα ελληνικά σημαίνει κόκκινος και αναφέρεται στο κόκκινο χρώμα του δερματικού εξανθήματος του ΣΕΛ.

1.2 Πόσο συχνός είναι;

Ο ΣΕΛ έχει παγκόσμια κατανομή. Φαίνεται να είναι πιο συχνός σε ανθρώπους που έχουν καταγωγή αφρικανοαμερικανική, ισπανική, ασιατική και ιθαγενών της Αμερικής. Στην Ευρώπη περίπου 1:2.500 άτομα διαγιγνώσκονται με ΣΕΛ και σε περίπου 15% από όλους τους ασθενείς με ΣΕΛ η διάγνωση γίνεται πριν την ηλικία των 18 ετών. Η εμφάνιση της νόσου συμβαίνει σπανιότατα πριν τα 5 χρόνια και δεν είναι συχνή πριν την εφηβεία. Όταν ο ΣΕΛ εμφανίζεται πριν τα 18, οι

γιατροί χρησιμοποιούν για τη νόσο διάφορα ονόματα: παιδιατρικός ΣΕΛ, νεανικός ΣΕΛ και ΣΕΛ με έναρξη στην παιδική ηλικία. Πιο συχνά προσβάλλονται γυναίκες που βρίσκονται στην αναπαραγωγική ηλικία (15 έως 45 χρόνων) και σε αυτή τη συγκεκριμένη ηλικιακή ομάδα η αναλογία προσβεβλημένων γυναικών και ανδρών είναι εννιά προς ένα. Σε πιο νεαρά παιδιά, πριν την εφηβεία, το ποσοστό προσβεβλημένων αγοριών είναι υψηλότερο και ένα περίπου στα πέντε παιδιά με ΣΕΛ είναι αγόρι.

1.3 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Ο ΣΕΛ δεν είναι μεταδοτικό νόσημα. Είναι μια αυτοάνοση νόσος, στην οποία το ανοσιακό σύστημα χάνει την ικανότητά του να ξεχωρίζει τη διαφορά ανάμεσα σε ένα ξένο εισβολέα και στους ιστούς και τα κύτταρα του ίδιου του ατόμου. Το ανοσιακό σύστημα λειτουργεί λανθασμένα και παράγει, μεταξύ άλλων ουσιών, αυτοαντισώματα που αναγνωρίζουν τα φυσιολογικά κύτταρα του ίδιου του ατόμου ως ξένα και γι'αυτό τα καταστρέφουν. Το αποτέλεσμα είναι μια αυτοάνοση αντίδραση που προκαλεί φλεγμονή σε συγκεκριμένα όργανα (αρθρώσεις, νεφρά, δέρμα κλπ). Φλεγμαίνοντα όργανα σημαίνει ότι είναι θερμά, κόκκινα, διογκωμένα και μερικές φορές ευαίσθητα (πονούν) κατά την εξέταση. Αν τα ευρήματα της φλεγμονής διαρκούν πολύ, πράγμα που μπορεί να συμβεί στο ΣΕΛ, τότε οι ιστοί μπορεί να υποστούν βλάβη και να διαταραχθεί η φυσιολογική λειτουργία τους. Για το λόγο αυτό η θεραπεία του ΣΕΛ στοχεύει στη μείωση της φλεγμονής των οργάνων.

Πιστεύεται ότι για τη μη φυσιολογική ανοσιακή απάντηση ευθύνονται πολλαπλοί γενετικοί σε συνδυασμό με τυχαίους περιβαλλοντικούς παράγοντες. Είναι γνωστό ότι ο ΣΕΛ μπορεί να προκληθεί από διάφορους παράγοντες συμπεριλαμβανομένης της ορμονικής διαταραχής κατά την εφηβεία και περιβαλλοντικών παραγόντων, όπως η έκθεση στον ήλιο, κάποιες ιογενείς λοιμώξεις και ορισμένα φάρμακα (π.χ ισονιαζίδη, υδραλαζίνη, προκαιναμίδη, αντιεπιληπτικά).

1.4 Είναι κληρονομικός;

Ο ΣΕΛ μπορεί να εμφανισθεί σε οικογένειες. Τα παιδιά μπορούν να κληρονομήσουν από τους γονείς τους κάποιους άγνωστους ακόμα γενετικούς παράγοντες που μπορεί να καθορίζουν την προδιάθεση για

την ανάπτυξη του ΣΕΛ. Τα παιδιά αυτά δεν είναι απαραίτητα προορισμένα να εμφανίσουν ΣΕΛ, αλλά είναι περισσότερο επιρρεπή στη νόσο. Για παράδειγμα ένας μονογενής δίδυμος δεν έχει περισσότερο από 50% κίνδυνο να εμφανίσει ΣΕΛ αν ο άλλος δίδυμος έχει διαγνωσθεί με ΣΕΛ. Δεν υπάρχει γενετικός έλεγχος ή προγενετική διάγνωση διαθέσιμη για το ΣΕΛ.

1.5 Μπορεί να προληφθεί;

Ο ΣΕΛ δεν μπορεί να προληφθεί, παρόλα αυτά το προσβεβλημένο παιδί θα πρέπει να αποφεύγει την επαφή με κάποιες καταστάσεις που μπορεί να πυροδοτήσουν την εμφάνιση της νόσου ή να προκαλέσουν έξαρση της νόσου (π.χ. έκθεση στον ήλιο χωρίς τη χρήση αντιηλιακών, κάποιες ιογενείς λοιμώξεις, άγχος (stress), ορμόνες και κάποια φάρμακα).

1.6 Είναι λοιμώδης νόσος;

Ο ΣΕΛ δεν είναι λοιμώδης νόσος. Αυτό σημαίνει ότι δε μπορεί να μεταδοθεί από ένα άτομο σε άλλο.

1.7 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Η νόσος εκδηλώνεται συνήθως σιγά-σιγά με την προσθήκη νέων συμπτωμάτων σε μια περίοδο εβδομάδων, μηνών ή ακόμα και χρόνων. Μη ειδικά, γενικά συμπτώματα όπως κούραση και αδιαθεσία είναι οι πιο συνηθισμένες εκδηλώσεις στην αρχή της νόσου στα παιδιά. Πολλά παιδιά με ΣΕΛ έχουν διαλείποντα ή επίμονο πυρετό, ανορεξία και απώλεια βάρους. Με τον καιρό, πολλά παιδιά αναπτύσσουν ειδικά συμπτώματα που προκαλούνται από την προσβολή ενός ή περισσοτέρων οργάνων του σώματος. Η προσβολή του δέρματος και των βλεννογόνων είναι πολύ συνηθισμένη και μπορεί να περιλαμβάνει ποικίλα δερματικά εξανθήματα, φωτοευαισθησία (κατά την οποία η έκθεση στον ήλιο προκαλεί εξάνθημα) ή έλκη στη ρινική και στοματική κοιλότητα. Το χαρακτηριστικό εξάνθημα «πεταλούδας» που εντοπίζεται στη μύτη και στα μάγουλα εμφανίζεται στο ένα τρίτο έως το ένα δεύτερο των προσβεβλημένων παιδιών. Μερικές φορές οι ασθενείς εμφανίζουν τριχόπτωση με περιοχές χωρίς καθόλου μαλλιά (αλωπεκία) ή εμφανίζουν το φαινόμενο Raynaud, δηλαδή τα χέρια γίνονται διαδοχικά κόκκινα, άσπρα και μπλε όταν εκτίθενται στο κρύο.

Τα συμπτώματα μπορεί επίσης να περιλαμβάνουν πρησμένες και δύσκαμπτες αρθρώσεις, μυικό πόνο, αναιμία, αιμορραγική διάθεση, πονοκεφάλους, σπασμούς και πόνο στο στήθος. Στα περισσότερα παιδιά με ΣΕΛ τα νεφρά προσβάλλονται ως ένα βαθμό και αυτό είναι ένας πολύ σημαντικός παράγοντας, καθοριστικός για την μακροχρόνια έκβαση της νόσου.

Τα πιο συνηθισμένα ευρήματα σοβαρής νεφρικής προσβολής είναι η υψηλή πίεση του αίματος, λεύκωμα και αίμα στα ούρα, καθώς και οίδημα (πρήξιμο) κυρίως στα πόδια, στις γάμπες και στα βλέφαρα.

1.8 Η νόσος είναι η ίδια σε όλα τα παιδιά;

Τα συμπτώματα του ΣΕΛ μπορεί να ποικίλουν ευρέως από ασθενή σε ασθενή, έτσι ώστε η κλινική εικόνα του κάθε παιδιού ή τα διάφορα συμπτώματα να διαφέρουν. Όλα τα συμπτώματα που περιγράφηκαν προηγουμένως μπορεί να εμφανιστούν είτε στην αρχή του ΣΕΛ είτε σε οποιαδήποτε στιγμή κατά την πορεία της νόσου, με διαφορετική βαρύτητα. Η λήψη φαρμάκων, που συνταγογραφεί ο ειδικός για το ΣΕΛ γιατρός, θα βοηθήσει στον έλεγχο των συμπτωμάτων της νόσου.

1.9 Η νόσος είναι διαφορετική στα παιδιά από ότι στους ενήλικες;

Γενικά, ο ΣΕΛ στα παιδιά και στους εφήβους εκδηλώνεται όπως ο ΣΕΛ των ενηλίκων. Παρόλα αυτά η νόσος στα παιδιά έχει πιο σοβαρή πορεία, εμφανίζοντας πιο συχνά διάφορα σημεία φλεγμονής εξαιτίας της νόσου, σε κάθε δεδομένη χρονική στιγμή. Τα παιδιά επίσης εμφανίζουν πιο συχνά από τους ενήλικες νεφρική νόσο και νόσο του ΚΝΣ.