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

Sistemski Eritemski Lupus

Verzija 2016

1. ŠTO JE SISTEMSKI ERITEMSKI LUPUS

1.1 Što je to?

Sistemski eritemski lupus (SLE) je kronična autoimuna bolest koja može zahvatiti različite organe i dijelove tijela, osobito kožu, zglobove, krv, bubrege i središnji živčani sustav. „Kronična" znači da bolest može trajati dugo. „Autoimuna" znači da je riječ o poremećaju imunološkog sustava, koji umjesto da štiti tijelo od bakterija i virusa, napada vlastite organe i tkiva bolesnika.
Ime „sistemski eritemski lupus" potječe s početka 20. stoljeća. „Sistemski" znači da bolest zahvaća brojne organe u tijelu. Riječ „lupus" potječe od latinske riječi „vuk" i odnosi se na karakterističnu leptirasti osip na licu koji je sličan bijelim šarama na glavi vuka. „Eritemski" potječe od grčke riječi za „crveno" i odnosi se na crvenu boju osipa.

1.2 Koliko je čest?

SLE se javlja širom svijeta. Bolest se češće javlja u populacijama Afroamerikanaca, Latinoamerikanaca, Azijata i nativnih Amerikanaca (Indijanaca). U Europi 1:2500 osoba boluje od SLE-a, a u 15% svih pacijenata dijagnoza se postavi prije 18. godine. SLE se rijetko javlja prije 5. godine života, a nije uobičajen prije adolescencije. Kada se SLE javi prije 18. godine, liječnici ga nazivaju različitim imenima: pedijatrijski SLE, juvenilni SLE i SLE s početkom u dječjoj dobi. Žene u generativnoj dobi (15 do 45 godina) su najčešće zahvaćene i u toj dobnoj skupini omjer žena prema muškarcima je 9:1. Prije puberteta udio muškaraca je veći i otprilike 1 od 5 djece sa SLE-om su dječaci.

1.3 Koji su uzroci bolesti?

SLE nije zarazna bolest, to je autoimuna bolest u kojoj imunološki sustav gubi sposobnost razlikovanja stranih od bolesnikovih vlastitih tkiva i stanica. Imunološki sustav griješi i proizvodi između ostalog autoantitijela koja prepoznaju vlastite stanice kao strane i napadaju ih. Posljedica je autoimuna reakcija koja uzrokuje upalu specifičnih organa (zglobova, bubrega, kože itd.). Upala znači da zahvaćeni dio tijela postaje topao, crven, otečen i katkada bolno osjetljiv. Ako su znakovi upale dugotrajni, kakvi mogu biti u slučaju SLE-a, može se javiti oštećenje tkiva i njegove normalne funkcije. Zato je cilj liječenja SLE-a ublažavanje upale.

Brojni nasljedni rizični čimbenici zajedno s raznim okolišnim čimbenicima se smatraju odgovornim za ovaj poremećeni imunološki odgovor. Poznato je da SLE mogu izazvati različiti čimbenici, uključujući hormonsku neravnotežu u pubertetu, stres i čimbenici okoliša, poput izlaganja suncu, virusnih infekcija i lijekova (npr. izoniazid, hidralazin, prokainamid, antiepileptici).

1.4 Je li nasljedan?

SLE se može javljati u obiteljima. Djeca nasljeđuju neke, za sada još nepoznate genske faktore od roditelja, koji ih mogu učiniti sklonijima razvoju SLE-a. Čak i ako nisu nužno predodređeni za razvoj SLE-a, mogu imati veći rizik nastanka bolesti. Primjerice, identični blizanci imaju rizik od 50% za razvoj SLE-a, ako je drugi blizanac obolio od te bolesti. Ne postoji gensko testiranje ili prenatalna dijagnostika za SLE.

1.5 Može li se spriječiti?

SLE se ne može spriječiti. Ipak, bolesno dijete bi trebalo izbjegavati određene situacije koje mogu potaknuti početak ili pogoršanje bolesti (npr. izlaganje suncu bez krema za sunčanje, virusne infekcije, stres, hormone i određene lijekove).

1.6 Je li zarazan?

SLE nije zarazan. To znači da se ne može prenijeti s osobe na osobu.

1.7 Koji su glavni simptomi?

Bolest može početi polako s pojavom novih simptoma tijekom nekoliko tjedana, mjeseci ili godina. Nespecifične tegobe poput umora ili malaksalosti su najčešći simptomi SLE-a u djece. Mnoga djeca sa SLE-om imaju povremene ili stalne vrućice, gubitak tjelesne težine ili teka. S vremenom mnoga djeca razviju specifične simptome uzrokovane zahvaćanjem jednog ili više organa. Koža i sluznice su često zahvaćeni, što se manifestira raznim oblicima osipa, fotosenzitivnošću (izlaganje suncu izaziva pojavu osipa) ili ulceracijama unutar nosa i usta. Tipični „leptirasti" osip iznad nosa i obraza javlja se u trećine do polovine zahvaćene djece. Ponekad se može javiti pojačani gubitak kose (alopecija). Ruke postaju crvene, bijele i modre prilikom izlaganja hladnoći (Raynaudov sindrom). Također se mogu javiti otekline i ukočenost zglobova, mišićna bol, anemija, lako nastajanje hematoma, glavobolja, konvulzije i bolovi u prsima. Bubrezi su u određenoj mjeri zahvaćeni bolešću u većine djece sa SLE-om te bubrežna bolest čini glavnu odrednicu dugoročnog ishoda bolesti.
Najčešći simptomi bubrežne bolesti su visok krvni tlak, bjelančevine i krv u urinu te otekline stopala, nogu i vjeđa.

1.8 Je li bolest jednaka u svakog djeteta?

Simptomi SLE-a značajno se razlikuju između pojedinih bolesnika, tako da spektar simptoma u svakog bolesnika može biti različit. Svi gore opisani simptomi mogu se javiti u početku ili u bilo kojem trenutku bolesti s različitim stupnjem težine. Uzimanje lijekova propisanih od strane liječnika pomaže kontroli simptoma SLE-a.

1.9 Je li bolest u djece različita u odnosu na odrasle?

SLE u djece i adolescenata ima iste manifestacije kao i u odraslih. Ipak, u djece SLE ima ozbiljniji tijek budući da se u djece češće javlja nekoliko oblika upale u svakom trenutku. Djeca također imaju češće zahvaćene bubrege i mozak u odnosu na odrasle.