



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/NL/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, gewrichten, bloed, nieren en het centraal zenuwstelsel. "Chronisch" betekent dat het lange tijd aan kan houden. "Auto-immuun" betekent dat het een aandoening is van het afweersysteem, dat in plaats van het lichaam te beschermen tegen bacteriën en virussen, de eigen weefsels van de patiënt aanvalt. De naam systemische lupus erythematoses komt uit het begin van de twintigste eeuw. "Systemisch" betekent dat het veel organen van het lichaam kan aantasten. Het woord lupus komt van het Latijnse woord voor wolf en refereert aan de kenmerkende huiduitslag op het gezicht, die lijken op de witte vlekken op de kop van de wolf. Tegenwoordig hebben we het vaak over de vlindervormige huiduitslag in het gezicht. "Erythematoses" betekent rood in het Grieks en slaat op de roodheid van de huiduitslag.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

SLE komt wereldwijd voor. De ziekte komt vaker voor bij niet-blanke mensen (Afrikaans Amerikaanse, Spaanse, Aziatische of inheems Amerikaanse afkomst). In Europa krijgen ongeveer 1:2500 personen de diagnose SLE en bij ongeveer 10-15% van alle patiënten met lupus wordt deze diagnose voor het achttiende levensjaar gesteld. SLE bij kinderen begint meestal rond het 11e-12e jaar en komt zelden voor bij kinderen jonger dan 5. Als SLE voor de leeftijd van 18 jaar optreedt

gebruiken artsen verschillende namen: pediatrische SLE, juveniele SLE en SLE die begint in de kinderjaren. Het komt het meest voor bij vrouwen in de vruchtbare leeftijd (15-45 jaar), in deze leeftijdsgroep is 90% van de patienten vrouw.. Bij kinderen met SLE zien we de ziekte net iets vaker bij jongens, 80% van de kinderen met SLE zijn meisjes,

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

SLE is niet besmettelijk; het is een auto-immuunziekte, waarbij het afweersysteem zich vergist en lichaamseigen weefsels en cellen aanvalt. Het afweersysteem werkt niet goed en produceert onder andere antistoffen die de normale cellen en weefsel van een persoon als vreemd zien en deze aanvallen. Het resultaat noemen we een auto-immuunreactie, die ontstekingen aan specifieke organen veroorzaakt (gewrichten, nieren, huid, etc.). Ontstoken betekent dat de aangedane lichaamsdelen warm, , opgezwollen en soms zacht en rood 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. Hierom 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 afweerreactie. Het is bekend dat SLE getriggerd kan worden door verschillende factoren, waaronder hormoonschommelingen in de puberteit, stress en omgevingsfactoren zoals blootstelling aan de zone en bepaalde virusinfecties. Sommige medicijnen kunnen SLE ook triggeren, bijv epilepsiemedicatie.

1.4 Is het erfelijk?

SLE kan vaker voorkomen in de familie. Erfelijke factoren spelen een rol bij het ontstaan van de ziekte. Studies laten zien dat 10% van de kinderen met SLE een familie lid hebben die ook SLE heeft. Een een-eïge tweeling heeft ongeveer 30-50% kans om ook SLE te krijgen, als de diagnose gesteld wordt bij de andere helft van de tweeling. De kans voor 'gewone' broers/zussen is een stuk lager. Er zijn geen genetische tests of prenatale diagnostiek beschikbaar voor SLE.

1.5 Kan het voorkomen worden?

SLE kan niet voorkomen worden. Zonlicht kan de ziekte doen verergeren, en het is daarom belangrijk om de huid goed te beschermen tegen de zon met sunblock.

1.6 Is het besmettelijk?

SLE is niet besmettelijk. Het kan niet van de ene op de andere persoon worden overgedragen.

1.7 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

Gewoonlijk begint de ziekte langzaam met het verschijnen van verschillende symptomen gedurende een aantal weken tot maanden. Niet-specifieke klachten zoals vermoeidheid en je niet lekker voelen zijn de meest gebruikelijke beginsymptomen van SLE. Bij veel kinderen met SLE begint de ziekte met koortspieken (dagelijks of af en toe), gewichtsverlies en verlies van eetlust.

In de loop van de tijd ontwikkelen veel kinderen specifiekere symptomen, die veroorzaakt worden doordat een of meerdere organen zijn aangedaan. Aantasting van de huid en slijmvliezen komt vaak voor en omvat onder andere verschillende soorten huiduitslag, lichtgevoeligheid (waarbij blootstelling aan zonlicht de huiduitslag doet verergeren) of zweertjes/aften in de neus of mond. De typische vliedervormige huiduitslag op de neus en wangen krijgt een derde tot de helft van de kinderen met SLE. Soms is er meer haaruitval dan normaal of worden de handen opeenvolgend wit, blauw en rood bij koud weer, die verkleuring heet 'het fenomeen van Raynaud'. Andere klachten kunnen zijn opgezwollen en stijve gewrichten, spierpijn, bloedarmoede, gemakkelijk ontstaan van blauwe plekken, en pijn op de borst. Bij de ongeveer de helft van de kinderen met SLE ontstaat er ook een ontsteking in de nieren. Dit bepaalt vaak op lange termijn de uitslag van de ziekte. Ook de hersenen kunnen aangetast worden. Dit kan leiden tot veel en ernstige hoofdpijn, vergeetachtigheid, achteruitgang in schoolprestaties, hallucinaties en epilepsie. De meest voorkomende symptomen van aantasting van de nieren zijn hoge bloeddruk, eiwit en bloed in de urine en opgezwollen voeten, benen en/of oogleden.

1.8 Is de ziekte bij elk kind hetzelfde?

De klachten van SLE kunnen per patient heel verschillend zijn, daarom is het profiel per kind of de lijst symptomen ook uiteenlopend. Alle hiervoor beschreven klachten kunnen voorkomen zowel in het begin van de ziekte als ergens tijdens het beloop ervan. Het nemen van de door de arts voorgeschreven medicatie, helpt de klachten onder controle te houden.

1.9 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

SLE heeft bij kinderen, adolescenten en volwassenen dezelfde klachten. Maar de ziekte verandert sneller bij kinderen en blijkt vaak een ernstiger verloop te hebben dan bij volwassenen. Bij kinderen komt ook vaker aantasting van de nieren en hersenen voor dan bij volwassenen.

2. DIAGNOSE EN THERAPIE

2.1 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

De diagnose SLE wordt gesteld op basis van een combinatie van symptomen zoals huiduitslag, pijn, koorts en bloeduitslagen. Andere ziekten moeten worden uitgesloten. Om SLE te onderscheiden van andere ziekten hebben artsen van de American Rheumatism Association een lijst met criteria opgesteld die wijzen op SLE. Niet alle ziekteverschijnselen zijn altijd aanwezig en daarom is het moeilijk om snel de diagnose SLE te stellen. Om SLE te onderscheiden van andere ziekten hebben artsen een lijst met criteria opgesteld die wijzen op SLE. Deze criteria worden de ACR criteria genoemd en zijn enkele van de meest voorkomende kenmerken/afwijkingen bij SLE patiënten, u vindt ze hieronder in een tabel met uitleg erbij. Om de diagnose SLE te stellen moet de patiënt achtereenvolgens of tegelijkertijd aan tenminste 4 criteria voldoen. Ook kan de diagnose SLE gesteld worden als er sprake is van nierontsteking passend bij lupus (bewezen met een nierbiopsie) in aanwezigheid van ANA of anti-ds-DNA. In 2012 zijn nieuwe criteria voor de diagnose ontwikkeld, de SLICC criteria. Nu is nog niet duidelijk of deze de oudere ACR criteria kunnen vervangen, daarom worden ze hier nog niet vermeld.

De vlindervormige uitslag

Dit is een rode huiduitslag over de wangen en de brug van de neus.

Fotosensitiviteit

Fotosensitiviteit is een buitensporige reactie van de huid op zonlicht. De door kleding bedekte huid wordt hierbij vaak niet aangetast.

Discoïde lupus

Dit is een schilferende, verdikte, muntvormige uitslag op het gezicht, de hoofdhuid, oren, borst of armen. Als deze uitslag verdwijnt, blijft vaak een litteken over. De muntvormige uitslag komt vaker voor bij zwarte kinderen dan bij andere rassen.

Zweertjes op de slijmvliezen

Dit zijn kleine zweertjes, die in de mond of neus voorkomen. Gewoonlijk zijn ze pijnloos, maar neuszweertjes kunnen neusbloedingen veroorzaken.

Artritis

Artritis komt voor bij de meeste kinderen met SLE. Het veroorzaakt pijnlijke en gezwollen gewrichten van de handen, polsen, ellebogen, knieën en andere gewrichten in de armen en benen. De pijn kan zich verplaatsen, wat betekent dat het van het ene naar het andere gewricht gaat en het kan ook in hetzelfde gewricht aan beide kanten van het lichaam optreden. Artritis leidt bij SLE meestal niet tot blijvende veranderingen (deformaties).

Pleuritis

Pleuritis is de ontsteking van het borstvlies, de bekleding van de longen, terwijl pericarditis een ontsteking van het hartzakje (pericard), het vlies rond het hart is. Ontsteking van deze tere weefsels kan een ophoping van vocht rond het hart en de longen veroorzaken. Pleuritis veroorzaakt een bijzonder soort pijn op de borst, die erger wordt bij het ademen.

Aantasting van de nieren

Aantasting van de nieren komt voor bij bijna alle kinderen met SLE, in gradaties van heel mild tot heel ernstig. Meestal is het in het begin asymptomatisch en wordt het slechts opgemerkt door urine- en

bloedonderzoek op nierfuncties. Bij kinderen met een aanzienlijke nierbeschadiging kan er eiwit en/of bloed in de urine aanwezig zijn en ze kunnen opgezwollen voeten en benen hebben.

Centraal zenuwstelsel

Aantasting van het centraal zenuwstelsel omvat hoofdpijn, toevallen en neuropsychiatrische kenmerken zoals concentratie- en geheugenproblemen, stemmingswisselingen, depressie en psychose (een ernstige psychische aandoening waarbij het denken en het gedrag gestoord zijn).

Afwijkingen van de bloedcellen

Deze afwijkingen worden veroorzaakt door auto-antilichamen, die de bloedcellen aanvallen. Het afbraakproces van rode bloedcellen (die zuurstof van de longen naar andere delen van het lichaam brengen) wordt hemolyse genoemd en kan hemolytische anemie (bloedarmoede) veroorzaken. Deze afbraak kan zowel langzaam en mild verlopen als heel snel gaan en een noodsituatie veroorzaken.

Afname van het aantal witte bloedcellen wordt leukopenie genoemd en is bij SLE meestal niet gevaarlijk.

Afname van het aantal bloedplaatjes wordt trombocytopenie genoemd. Kinderen met een verminderd aantal bloedplaatjes kunnen last hebben van blauwe plekken op de huid en van bloedingen in verschillende delen van het lichaam, zoals in het spijsverteringskanaal, de urinewegen, de baarmoeder of de hersenen.

Immuunaandoeningen

Deze afwijkingen refereren aan de in het bloed aangetoonde auto-antilichamen die wijzen op SLE:

- a) aanwezigheid van anti-fosfolipide antilichamen (bijlage 1);
- b) anti-dubbelstrengs DNA antilichamen (auto-antilichamen die het eigen genetisch materiaal in de cellen aantasten). Deze worden vooral bij SLE gevonden. Deze test wordt vaak herhaald, omdat de hoeveelheid antistoffen tegen het dubbelstrengs DNA hoger schijnt te worden als de SLE actief is. Daarnaast kan de test de arts helpen om de mate van ziekte-activiteit vast te stellen.
- c) anti-Sm antilichamen zijn genoemd naar de eerste patiënt in wiens bloed ze zijn aangetoond (haar naam was Smith). Deze auto-antilichamen worden bijna uitsluitend bij SLE-patiënten gevonden en

helpen vaak om de diagnose te bevestigen.

Anti-nucleaire antilichamen (ANA)

Deze auto-antilichamen zijn gericht tegen de celkernen. Zij worden in het bloed van bijna elke SLE patiënt gevonden. Een positieve ANA test is echter op zich geen bewijs voor het bestaan van SLE, aangezien de test ook positief kan zijn bij andere ziekten en zelfs zwakpositief kan zijn bij circa 5 procent van de gezonde kinderen.

2.2 Hoe belangrijk zijn de tests?

Laboratoriumonderzoek is nodig om de diagnose SLE te stellen en te weten welke inwendige organen eventueel aangedaan zijn.

Regelmatige bloed- en urineonderzoeken zijn belangrijk om de activiteit en de ernst van de ziekte in de gaten te houden en om vast te stellen hoe goed de medicijnen worden verdragen. Er zijn verschillende laboratoriumonderzoeken die kunnen helpen bij het stellen van de diagnose SLE, bij het bepalen van de voor te schrijven medicatie en om te bepalen welke al voorgeschreven medicaties goed werken om de SLE-ontsteking onder controle te houden.

algemeen bloed onderzoek wordt verricht om te kijken of er ontsteking in het bloed aanwezig is en of eventueel organen (nier, lever) zijn aangetast. De bezinkingsnelheid van bloedplaatjes (BSE) en C-reactieve proteïne (CRP) zijn beiden verhoogd bij een ontsteking. CRP is meestal normaal bij SLE, terwijl BSE verhoogd is. Een verhoogd CRP bij SLE kan wijzen op een infectie met een bacterie / Een volledig bloedbeeld kan zowel bloedarmoede als een laag aantal bloedplaatjes en witte bloedcellen aantonen. Albumine: lage Spiegel kan wijzen op aantasting van de nieren. Bij elke bloedcontrole worden testen verricht die aantasting van de nieren kunnen aantonen (verhoogde gehalten in het bloed van stikstofureum en creatinine, veranderingen in elektrolytconcentraties), afwijkingen van de leverwaarden en verhoogde gehalten spierenzymen, als de spieren zijn aangedaan. Leverwaarden en spierenzymonderzoeken: als de spieren en/of lever aangetast zijn zullen de gehalten van deze stoffen verhoogd zijn. Het regelmatig verrichten van urineonderzoek is erg belangrijk bij de diagnose van SLE en daarna, om te kunnen vaststellen of de nieren zijn aangedaan. Door urine-onderzoek kunnen verschillende tekenen van

nierontsteking opgespoord worden, zoals rode bloedcellen of de aanwezigheid van een te hoog gehalte aan proteïnen. Soms wordt aan kinderen met SLE gevraagd de urine gedurende 24 uur te verzamelen. Op die manier kan vroegtijdig een aantasting van de nieren worden opgespoord. Complement spiegels - complement eiwitten maken deel uit van het aangeboren afweersysteem. Bepaalde complement eiwitten (C3 en C4) kunnen verbruikt worden bij afweerreacties en lage spiegels van deze eiwitten signaleren de aanwezigheid van actieve ziekte, vooral van nier betrokkenheid. Vele andere tests zijn nu beschikbaar om de kijken naar de effecten van SLE in de verschillende orgaansystemen van het lichaam. Een nierbiopsie (biopsie = het verwijderen van een klein stukje weefsel) wordt vaak uitgevoerd, als de nier aangedaan is. Een nierbiopsie levert waardevolle informatie over het type, de ernst en de duur van de ontsteking door SLE op en belangrijk voor het bepalen van de juiste behandeling. Een huidbiopsie kan nuttig zijn om de diagnose SLE te stellen als de patient huiduitslag heeft en nog niet duidelijk is waardoor.. Andere onderzoeken zijn röntgenfoto's van het hart en de longen, ECG (hartfilmpje) en een echocardiogram van het hart, longfunctie, electroencefalografie (hersenactiviteit registratie, EEG), magnetische resonantie (MR) of andere hersenscans en mogelijk biopsieën van andere organen dan huid of nieren. .

2.3 Kan het behandeld/genezen worden?

Op dit moment kan SLE niet worden genezen, maar het grootste deel van de kinderen met SLE kan wel goed behandeld worden. De behandeling van SLE helpt om de symptomen onder controle te houden en om complicaties van de ziekte, zoals permanente schade aan organen en weefsels, te voorkomen. Als SLE net gediagnosticeerd wordt, is de ziekte vaak erg actief. In deze fase kunnen hoge doseringen medicijnen nodig zijn om de ziekte onder controle te houden en orgaanbeschadigingen te voorkomen. Bij veel kinderen vlamt de SLE door de behandeling niet meer op en kan de ziekte tot rust komen, waarbij de behandeling ook weer afgebouwd kan worden.

2.4 Wat zijn de belangrijkste behandelingen?

Net als bij veel andere ziektes op de kinderleeftijd, zijn er geen officieel goedgekeurde medicijnen voor de behandeling van SLE bij kinderen. De

meeste klachten van SLE worden veroorzaakt door ontstekingen en daarom is de behandeling gericht op het verminderen van de ontsteking. Vijf groepen medicijnen worden bijna overal gebruikt om kinderen met SLE te behandelen:

Niet-steroïde anti-inflammatoire geneesmiddelen (NSAID's)

NSAID's zoals ibuprofen of naproxen worden gebruikt om de pijn in de gewrichten tegen te gaan. Zij worden gewoonlijk slechts voor een korte tijd voorgeschreven, met daarbij de instructie de dosis af te bouwen naarmate de gewrichtspijn minder wordt. Er zijn binnen deze familie geneesmiddelen veel verschillende soorten middelen, waaronder aspirine. Aspirine wordt nu nauwelijks meer gebruikt als ontstekingsremmer; het wordt echter wel veel gebruikt bij kinderen met een verhoogd gehalte aan anti-fosfolipide antistoffen om bloedklontering te voorkomen.

Antimalaria medicijnen

Antimalaria medicijnen zoals hydroxychloroquine zijn heel nuttig bij de behandeling van zonlichtgevoelige huiduitslag, zoals de schijfvormige of de subacute vormen van SLE huiduitslag. Ook hebben deze middelen een gunstig effect op spiergewrichtspijnen en vermoeidheid. Het kan wel enige maanden duren voordat je het effect merkt. Ze verminderen ook de kans dat de ziekte opvlamt, verbeteren de klachten van de nierziekte van de nierziektebetenen ze de controle van de nieraandoening en beschermen ze de cardiovasculaire en andere orgaansystemen tegen schade. Er is geen verband tussen SLE en malaria. Door de vele gunstige effecten van dit medicijn, vinden de artsen dat alle SLE patiënten dit medicijn dagelijks moeten gebruiken (tenzij er bijwerkingen zijn of specifieke redenen om het niet te geven).

Corticosteroiden

Corticosteroiden, zoals prednison en prednisolon, worden gebruikt om ontstekingen te remmen en de activiteit van het afweersysteem te onderdrukken. Zij vormen de belangrijkste (start) therapie bij SLE. Bij kinderen met een lichte vorm kan het zijn dat de behandeling alleen uit corticosteroiden gecombineerd met anti-malaria medicijnen bestaat. Als de ziekte ernstiger is en ook de nieren of andere organen aangetast zijn, dan worden ze gebruikt in combinatie met andere afweeronderdrukkende geneesmiddelen (zie hieronder). Om de ziekte

in het begin onder controle te krijgen is het noodzakelijk dagelijks corticosteroïden toe te dienen gedurende een periode van verscheidene weken tot maanden. De begindosis van de corticosteroïden en de frequentie van de toediening hangen af van de ernst van de ziekte en van de aangedane organen. Hoge doses corticosteroïden (via tabletten of infuus) worden meestal gebruikt bij de behandeling van ernstige bloedarmoede waarbij door de ziekte de eigen bloedcellen afgebroken worden, bij betrokkenheid van de hersenen en bij aantasting van de nieren. Kinderen merken binnen enkele dagen na het begin van de behandeling een duidelijk gevoel van welzijn en hebben meer energie. Als de eerste klachten van de ziekte onder controle zijn, worden de corticosteroïden afgebouwd. Vermindering van de dosis corticosteroïden moet geleidelijk gebeuren om er zeker van te zijn dat de klinische symptomen en de laboratoriumwaarden van de ziekte-activiteit onderdrukt blijven.

Soms hebben jongeren de neiging hun corticosteroïden niet meer in te nemen of verlagen of verhogen ze zelf hun dosis; misschien zijn ze de bijwerkingen zat of voelen ze zich beter of slechter. Het is belangrijk dat de kinderen en hun ouders begrijpen hoe corticosteroïden werken en waarom het stoppen of wijzigen zonder medische begeleiding gevaarlijk is. Sommige corticosteroïden (cortison) worden normaliter door het lichaam geproduceerd. Als de behandeling is begonnen, stopt het lichaam zijn eigen cortisonproductie en worden de bijnieren die de cortison produceren traag en lui.

Als corticosteroïden gedurende een langere periode zijn gebruikt en het gebruik plotseling gestopt wordt, is het lichaam niet altijd in staat meteen voldoende cortison te produceren. Het resultaat kan dan een levensbedreigend gebrek aan cortison zijn (bijnierinsufficiëntie).

Bovendien kan door een te snelle vermindering van de dosis corticosteroïden de ziekte weer opvlammen.

Niet-biologische ziekteveranderende geneesmiddelen (DMARD's)

Deze medicatie omvat middelen zoals azathioprine, methotrexaat, mycofenolaat mofetil en cyclofosfamide. Ze werken op een andere manier dan corticosteroïde geneesmiddelen en onderdrukken de ontsteking. Deze medicijnen worden gebruikt als met corticosteroïden de SLE niet onder controle kan worden gehouden en zorgen ervoor dat artsen de dagelijkse doses corticosteroïden kunnen verlagen om de

bijwerkingen te verminderen, terwijl de symptomen van SLE onder controle gehouden blijven.

Mycofenolaat mofetil en azathiopine worden in tabletvorm gegeven, terwijl cyclofosfamide in tabletvorm of intraveneus gegeven kan worden. De behandeling met cyclofosfamide wordt ingezet bij kinderen met ernstige aantasting van het centraal zenuwstelsel. Methotrexaat wordt toegediend in tabletvorm of als onderhuidse injectie.

Biologische DMARD's

Biologische DMARD's (vaak gewoon biologische medicijnen genoemd) zijn middelen die de productie van antilichamen of de werking van een bepaald ontstekingsstofje blokkeren. Een van deze geneesmiddelen is rituximab, dat vooral gebruikt wordt wanneer de ziekte met de standaard behandeling niet onder controle gehouden kan worden. Belimumab is een biologisch geneesmiddel dat gericht is tegen antilstof producerende B-cellen werkt en is goedgekeurd voor de behandeling van volwassen patiënten met SLE. In het algemeen worden biologische middelen bij kinderen en jongeren met SLE niet routine matig ingezet. Er wordt intensief onderzoek gedaan op het gebied van autoimmuunziekten en in het bijzonder naar SLE. het doel is om te bepalen welke specifieke mechanismen de ontsteking bij SLE veroorzaken, zodat de therapieën gericht kunnen werken en niet het gehele afweersysteem onderdrukken. Op dit moment worden er veel klinische studies verricht waarbij SLE betrokken is. Hierbij worden nieuwe therapieën getest en wordt onderzoek gedaan om de verschillende aspecten van SLE bij kinderen beter te kunnen begrijpen. Door deze onderzoeken zal de toekomst voor kinderen met SLE er beter uitzien.

2.5 Wat zijn de belangrijkste bijwerkingen van de behandeling met geneesmiddelen?

De medicijnen die gebruikt worden bij de behandeling van SLE zijn vrij effectief voor de behandeling van de klachten. Net als alle geneesmiddelen kunnen ze ook verschillende bijwerkingen hebben (zie voor een gedetailleerde beschrijving de sectie over de geneesmiddelen).

NSAID's kunnen bijwerkingen veroorzaken zoals maagklachten (de

medicijnen moeten na de maaltijd worden ingenomen), blauwe plekken en, zeldzaam, veranderingen in de nier- en leverfuncties. Antimalaria medicijnen kunnen in zeer zeldzame gevallen veranderingen in het netvlies van het oog veroorzaken, daarom moeten patiënten jaarlijks gecontroleerd worden door een oogarts.

Corticosteroiden kunnen zowel op korte als op lange termijn veel verschillende bijwerkingen veroorzaken. De risico's van deze bijwerkingen nemen toe als hoge doses corticosteroiden nodig zijn en als ze gedurende langere tijd worden gebruikt. De belangrijkste bijwerkingen zijn: Veranderingen in het uiterlijk (bijv. gewichtstoename, bolle wangen, uitzonderlijke haargroei, striae, acne en blauwe plekken). Gewichtstoename kan beperkt worden door een dieet met weinig calorieën en lichaamsbeweging. Een verhoogd risico op infecties, vooral tuberculose en waterpokken. Een kind dat hoge dosis corticosteroiden gebruikt en in contact is geweest met waterpokken terwijl het het zelf nog niet gehad heeft, moet zo snel mogelijk door een arts gezien worden. Door toediening van antilichamen kan onmiddellijk bescherming tegen waterpokken worden geboden (passieve immunisering). Maagproblemen zoals dyspepsie (slechte spijsvertering) of brandend maagzuur. Hiervoor kan medicatie tegen maagzweren gegeven worden. Vertraagde groei Minder vaak voorkomende bijwerkingen zijn: Hoge bloeddruk Spierzwakte (kinderen kunnen problemen hebben met traplopen of opstaan uit een stoel). Suikerziekte -achtige klachten, , in het bijzonder als diabetes in de familie voorkomt. Stemningsveranderingen, waaronder depressie en stemningswisselingen. Oogproblemen zoals vertroebeling van de ooglenzen (cataract) en glaucoom. Botontkalking (osteoporose). Deze bijwerking kan worden verminderd door voldoende lichaamsbeweging, calciumrijke voeding en extra hoeveelheden calcium en vitamine D. Met deze preventieve maatregelen dient gelijk met de toediening van de hoge dosis corticosteroiden begonnen te worden. Het is belangrijk te weten dat de veel bijwerkingen van corticosteroiden tijdelijk zijn en verdwijnen als de dosis wordt verminderd of als het gebruik wordt gestaakt.

DMARD's (biologisch of niet-biologisch) hebben ook bijwerkingen, die ernstig kunnen zijn, daarom wordt bij het gebruik van deze medicatie regelmatig bloedonderzoek verricht.

2.6 Hoe lang zou de therapie moeten duren?

De behandeling moet net zo lang duren als de ziekte aanhoudt. De behandeling duurt meestal jaren. Als de ziekte geruime tijd rustig is, zal geprobeerd worden de medicijnen af te bouwen. Er is dan wel een kans dat de ziekte weer opvlamt. Veel kinderen met SLE gebruiken gedurende de eerste jaren na de diagnose regelmatig prednison.

2.7 Hoe zit het met onconventionele/complementaire therapieën?

Er zijn vele complementaire en alternatieve therapieën beschikbaar en dit kan verwarrend zijn voor de patiënten en hun families. Denk goed na over de voordelen en risico's die vastzitten aan het uitproberen van deze therapieën, aangezien er weinig voordeel is aangetoond en ze kostbaar kunnen zijn in termen van tijd, belasting van het kind en geld. Mocht u complementaire en alternatieve therapieën willen uitproberen, overleg deze mogelijkheden dan met de kinderreumatoloog. Sommige therapieën kunnen een wisselwerking hebben met de gebruikelijke medicatie. De meeste artsen zullen er niets op tegen hebben, zolang u ook het medisch advies op blijft volgen. Het is van groot belang dat er niet gestopt wordt met het nemen van de voorgeschreven medicatie. Als medicatie nodig is om de ziekte onder controle te houden, dan kan het zeer gevaarlijk zijn om hiermee te stoppen als de ziekte nog actief is. Overleg in het geval u zich zorgen maakt over de medicatie altijd met de arts van uw kind.

2.8 Wat voor soort periodieke controles zijn nodig?

Het is belangrijk om regelmatig op controle te komen, want veel symptomen die bij SLE kunnen optreden kunnen voorkomen of beter behandeld worden als ze vroeg opgespoord worden. Over het algemeen moeten kinderen met SLE minimaal iedere drie maanden naar de reumatoloog. Mocht het nodig zijn dan worden ook andere specialisten betrokken: kinderdermatologen (huidverzorging), kinderhematologen (bloedafwijkingen) of kindernefrologen (nieraandoeningen).

Maatschappelijk werkers, psychologen, en andere zorgprofessionals zijn ook betrokken bij de zorg van kinderen met SLE.

Bij kinderen met SLE moet regelmatig de bloeddruk gemeten worden en

moeten er urine-onderzoeken gedaan worden. Verder moet het volledig bloedbeeld bepaald worden, moeten er stollingstests gedaan worden en de gehalten complement en eventueel anti-dubbelstrengs DNA antilichamen gecontroleerd worden. Ook zijn periodieke bloedonderzoeken verplicht tijdens de behandeling met afweeronderdrukkende stoffen om er zeker van te zijn dat de gehalten bloedcellen, die door het beenmerg geproduceerd worden, niet te laag worden en de lever- en nierwaarden normaal blijven.

2.9 Hoe lang duurt de ziekte?

Zoals hierboven al gezegd werd, kan SLE niet genezen worden. De symptomen van SLE kunnen minimaal of afwezig zijn als de medicijnen volgens de voorschriften van de kinderreumatoloog ingenomen worden. Een aantal factoren zoals het niet regelmatig nemen van de medicatie, infecties, stress en zonlicht kunnen de SLE verergeren; deze verergering wordt een opvlamming van de SLE genoemd. Het is vaak erg moeilijk om te voorspellen hoe de ziekte zal verlopen.

2.10 Hoe is het verloop op lange termijn (prognose) van de ziekte?

De lange termijn gevolgen van de SLE verbeteren enorm als de ziekte snel en lang onder controle gehouden kan worden met behulp van hydroxychloroquine, corticosteroiden en DMARD's. Met veel patiënten waarbij de ziekte begonnen is in de kinderjaren gaat het op de lange termijn goed. De ziekte kan desondanks ernstig en levensbedreigend verlopen en kan ook tijdens de tienerjaren en als ze volwassen zijn nog aanwezig zijn.

De prognose van SLE tijdens de kinderjaren hangt vooral af van hoe ernstig de organen aangedaan zijn. Kinderen met ernstige aandoeningen van de nieren of de hersenen hebben een zwaardere behandeling nodig. Milde huiduitslag en gewrichtspijnen kunnen vaak eenvoudig onder controle worden gehouden. De prognose is echter per kind vrij onvoorspelbaar.

2.11 Is het mogelijk om volledig te genezen?

Indien vroeg vastgesteld en juist behandeld in een vroege fase, komt de

ziekte in de meeste gevallen tot rust (in remissie = afwezigheid van alle symptomen van SLE). Zoals al genoemd is SLE echter een zeer onvoorspelbare chronische ziekte en kinderen met de diagnose SLE blijven onder medische controle en blijven medicatie gebruiken. Bij het bereiken van de volwassen leeftijd gaan zij over naar een volwassen SLE specialist die de controles overneemt.

3. DAGELIJKS LEVEN

3.1 Wat voor invloed heeft de ziekte op het kind en het dagelijkse leven van het gezin?

Zodra kinderen met SLE in behandeling zijn, kunnen ze een vrij normaal leven leiden. Het enige waar ze op moeten letten is overmatige blootstelling aan zonlicht en UV-lichten in bijv. discotheken, omdat deze de SLE kunnen triggeren of verergeren. Een kind met SLE kan beter niet de hele dag naar het strand of de hele dag bij het zwembad in de zon zitten. Regelmatig insmeren met minimaal factor 40 is verplicht. Het is belangrijk dat kinderen vanaf een jaar of 10 langzaam meer verantwoordelijkheid krijgen bij het nemen van de medicatie en het maken van keuzes over persoonlijke verzorging. Kinderen en hun ouders moeten goed op de hoogte zijn over de symptomen van SLE, zodat ze een mogelijke opvlamming kunnen herkennen. Bepaalde symptomen, zoals chronische vermoeidheid en gebrek aan energie kunnen nog enkele maanden nadat de opvlamming over is aanhouden. Regelmatige lichaamsbeweging is belangrijk om een gezond gewicht, gezonde botten en een goede conditie te behouden.

3.2 Hoe zit het met school?

Kinderen met SLE kunnen en moeten zoveel mogelijk gewoon naar school gaan, behalve in periodes waarin de ziekte erg opvlamt. Als de hersenen niet aangetast zijn, beïnvloedt SLE over het algemeen niet de leer- en denkcapaciteiten van het kind. Als hersenen wel aangedaan zijn, dan kunnen er problemen ontstaan met betrekking tot de concentratie en het geheugen, net als het optreden hoofdpijn of stemmingswisselingen. In deze gevallen moeten persoonlijk aangepast onderwijsplan worden opgesteld. Over het algemeen moet, zover de ziekte het toelaat, het kind gestimuleerd worden om deel te nemen aan

geschikte buitenschoolse activiteiten. Docenten moeten wel geïnformeerd worden over de diagnose SLE bij het kind, zodat er maatregelen getroffen kunnen worden tijdens de periodes waarin er SLE-gerelateerde problemen zijn, zoals gewrichtspijn en andere lichamelijke pijnen, die van invloed kunnen zijn op de leerprestaties.

3.3 Hoe zit het met sport?

Beperkingen met betrekking tot algemene activiteiten zijn meestal niet nodig en ook niet wenselijk. Regelmatige beweging moet gestimuleerd worden.. Lopen, zwemmen, fietsen en andere buitenactiviteiten worden aangeraden. Tijdens activiteiten buiten wordt regelmatig smeren met en sunblock aangeraden. Vermijd uitputting bij sportieve activiteiten.

3.4 Hoe zit het met het dieet?

Er bestaat geen speciaal dieet dat SLE kan genezen. Kinderen met SLE zouden een gezond, gebalanceerd dieet moeten volgen. Als ze corticosteroiden nemen, is het verstandig om eten met weinig zout te nemen om een hoge bloeddruk te voorkomen en met weinig suiker om diabetes en gewichtstoename te voorkomen. Daarnaast zouden ze calcium en vitamine D supplementen moeten nemen om osteoporose te helpen voorkomen. Er zijn geen vitaminesupplementen waarvan wetenschappelijk bewezen is dat ze kunnen helpen bij SLE.

3.5 Kan het klimaat het verloop van de ziekte beïnvloeden?

Het is bekend dat blootstelling aan zonlicht bij SLE kan leiden tot nieuwe huidafwijkingen bij patienten die er gevoelig voor zijn en het kan de activiteit van de ziekte verergeren. Om dit probleem te voorkomen wordt het gebruik van zonnecrèmes met een hoge beschermingsfactor (>40) aangeraden voor alle aan de zon blootgestelde lichaamsdelen als het kind buiten is. Vergeet niet de zonnecrème tenminste 30 minuten voor het naar buiten gaan aan te brengen, zodat het in de huid kan trekken en kan drogen. Tijdens een zonnige dag moet de zonnecrème elke 3-4 uur worden aangebracht. Sommige zonnecrèmes zijn waterbestendig, maar er wordt toch aangeraden ze na zwemmen of nat worden opnieuw aan te brengen.

3.6 Kan het kind gevaccineerd worden?

Het risico op infecties bij kinderen met SLE is licht verhoogd; daarom is het voorkomen van infecties door vaccinatie zeer belangrijk. Indien mogelijk, moet het gewone vaccinatieschema worden aangehouden voor het kind. Er zijn echter een paar uitzonderingen: kinderen met een ernstige, actieve ziekte moeten niet gevaccineerd worden en kinderen met afweeronderdrukkende therapie, hoge doseringen corticosteroiden en biologische geneesmiddelen moeten in het algemeen geen levende vaccins krijgen (bijv. mazelen, bof en rode hond, oraal poliovirus vaccin en het waterpokkenvaccin). Het orale poliovaccin is ook gecontra-indiceerd bij familieleden die in hetzelfde huis als het kind met immuunonderdrukkende therapie leven. Pneumokokken- en meningokokkenvaccinaties en de jaarlijkse griepvaccinatie worden aangeraden voor kinderen met SLE die hoge doses corticosteroiden en/of immuunonderdrukkende geneesmiddelen krijgen. De HPV-vaccinatie wordt aangeraden voor jongens en meisjes in de puberteit met SLE.

Houd er rekening mee dat kinderen met SLE vaker vaccinaties nodig kunnen hebben dan hun leeftijdsgenootjes, want de bescherming van de vaccins lijkt minder lang te werken met SLE.

3.7 Hoe zit het met seksuele activiteit, zwangerschap en anticonceptie?

Patienten met SLE hebben meestal een normaal sexleven. Seksueel actieve adolescenten die behandeld worden met bepaalde medicijnen (DMARD's) of waarbij de ziekte actief is, moeten veilige anticonceptiemethodes gebruiken. De meeste vrouwen met SLE kunnen gewoon zwanger worden en gezonde kinderen krijgen. Wel is het belangrijk om bij een kinderwens dit minimaal een half jaar van tevoren met de arts te bespreken. De arts zal je medicatie mogelijk aanpassen omdat sommige medicijnen niet gebruikt mogen worden bij zwangerschap. Het ideale tijdstip voor een zwangerschap is wanneer de ziekte, vooral als de nieren erdoor aangedaan zijn, gedurende een langere periode goed onder controle is. Vrouwen met SLE zouden moeilijker zwanger kunnen raken, vanwege de actieve ziekte of de medicatie. Bij SLE bestaat een licht verhoogde kans op miskramen en vroegtijdige bevallingen, en een aangeboren afwijking bij de baby,

genaamd neonatale lupus (bijlage 2). Vrouwen met verhoogde antifosfolipide antilichamen (bijlage 1) hebben een verhoogd risico op een problematische zwangerschap.

De zwangerschap zelf kan de symptomen verergeren of een verergering van SLE triggeren. Daarvoor moeten alle zwangere vrouwen met SLE onder controle staan van een gynaecoloog die bekend is met zwangerschappen met verhoogd risico en die nauw samenwerkt met de reumatoloog.

De keuze voor welke methode van anticonceptie het beste is, hangt af van de aanwezigheid van antifosfolipide antistoffen. Uiteraard is het altijd belangrijk om veilige seks te hebben en dus ook een condoom te gebruiken om seksueel overdraagbare ziektes als HIV te voorkomen. Zonder antifosfolipide antistoffen is het mogelijk om orale anticonceptie pillen te gebruiken (sub30 pillen). Met antifosfolipide antistoffen wordt gebruik van deze pillen ontraden en wordt de prikpil (met vooral progestagenen, een ander vrouwelijk hormoon dat het trombose risico niet verhoogt) of de Mirene spiraal (ook met progestagenen) geadviseerd. .

4. BIJLAGE 1. Anti-fosfolipide antistoffen

Antifosfolipiden antistoffen zijn auto-antistoffen, die gericht zijn tegen de fosfolipiden van het eigen lichaam (fosfolipiden zijn een onderdeel van de celmembraan) of eiwitten die binden aan deze fosfolipiden. De drie meest bekende anti-fosfolipiden antistoffen zijn de anti-cardiolipine antistoffen, antistoffen tegen β_2 glycoproteïne I en het lupus anticoagulans. Anti-fosfolipiden antistoffen kunnen bij 50% van de kinderen met SLE worden aangetoond, maar ze worden ook wel gezien bij sommige andere auto-immuunziekten, verschillende infecties en bij een klein percentage van de gezonde kinderen.

Deze antistoffen verhogen de stollingsneiging van het bloed in grote bloedvaten en worden in verband gebracht met een aantal andere ziektes, zoals arteriële of veneuze trombose, een sterk verlaagd aantal bloedplaatjes (thrombocytopenie), migraine-achtige hoofdpijn, epilepsie en een paarse streperige honingraat tekening van de huid (livedo reticularis). Een plek waar vaak trombose plaats kan vinden is de hersenen en dit kan aanleiding geven tot een herseninfarct. Andere veel voorkomende plaatsen zijn de beenvaten en de nieren. Het anti-fosfolipiden syndroom is de naam die gegeven is aan de ziekte waarbij

trombose is opgetreden in combinatie met een positieve test voor anti-fosfolipiden antistoffen.

Anti-fosfolipide antistoffen zijn vooral van belang bij zwangere vrouwen, omdat zij de functie van de placenta nadelig kunnen beïnvloeden.

Bloedstolsels die in de vaten van de placenta ontstaan kunnen een spontane abortus (miskraam) veroorzaken, groeiachterstand van de foetus, hoge bloeddruk tijdens de zwangerschap (pre-eclampsie) en doodgeboorte. Sommige vrouwen met anti-fosfolipide antistoffen, kunnen moeilijker zwanger worden.

De meeste kinderen met anti-fosfolipide antistoffen in het bloed hebben nooit trombose gehad. Momenteel wordt er onderzoek gedaan naar wat de beste preventieve behandeling is voor deze kinderen. Op dit moment is dat nog niet duidelijk. De optimale behandeling van patienten met het anti-fosfolipide antistoffen betreft ook het vermijden van risicofactoren, zoals roken en orale anticonceptie met oestrogenen (de pil).

Wanneer de diagnose van het anti-fosfolipide syndroom gesteld is (bij kinderen dus nadat een trombose is vastgesteld), is de belangrijkste behandeling om het bloed te verdunnen. Het verdunnen van het bloed wordt vaak bereikt met een tablet genaamd warfarine, een antistollingsmiddel. Dit middel moet dagelijks worden genomen in tabletvorm en regelmatige bloedtesten zijn nodig om de juiste mate van bloedverdunding vast te stellen. Verder bestaan er onderhuidse heparine injecties en aspirine. De duur van de therapie hangt in hoge mate af van de ernst van de afwijking en het type bloedstolsel.

Vrouwen met anti-fosfolipide antistoffen, die meerdere miskramen hebben kunnen ook worden behandeld, echter niet met Warfarine aangezien dit middel mogelijke aangeboren afwijkingen bij het kind kan veroorzaken wanneer dit middel tijdens de zwangerschap wordt ingenomen. Zwangere vrouwen met anti-fosfolipide antilichamen worden behandeld met aspirine en heparine. Tijdens de zwangerschap moet de heparine dagelijks met een onderhuidse injectie worden toegediend. Met het gebruik van dergelijke medicijnen en onder nauw gezette controle van een gynaecoloog kunnen ongeveer 80% van de vrouwen een probleemloze zwangerschap doormaken.

5. BIJLAGE 2. Neonatale lupus

Neonatale lupus is een zeldzame aandoening bij foetussen en pasgeborenen, die veroorzaakt wordt doordat specifieke antistoffen van

moeder via de placenta en de navelstreng het kind bereiken. De specifieke antistoffen die geassocieerd worden met neonatale lupus zijn bekend als anti-Ro en anti-La antistoffen. Deze antistoffen zijn bij ongeveer één derde van de patiënten met SLE aanwezig, maar veel moeders met deze antistoffen krijgen gezonde kinderen zonder neonatale lupus. Aan de andere kant kan neonatale lupus ook voorkomen bij kinderen van moeders die geen SLE hebben.

Neonatale lupus verschilt van SLE. In de meeste gevallen verdwijnen de symptomen van neonatale lupus spontaan na 3 tot 6 maanden, zonder lange termijn gevolgen. Het meest voorkomende symptoom is een huiduitslag die enkele dagen tot weken na de geboorte ontstaat, vooral na blootstelling aan de zon. Deze huiduitslag van neonatale lupus is voorbijgaand zonder dat deze littekens achterlaat. Een ander veel voorkomend symptoom is een abnormaal bloedbeeld, wat echter zelden ernstig is en zonder behandeling binnen enkele weken overgaat.

In heel zeldzame gevallen komt een speciaal type hartritme stoornis voor, genaamd congenitaal hartblok. Bij een congenitaal hartblok, heeft de baby een abnormaal lage hartslag. Deze afwijking is blijvend en wordt vaak gediagnosticeerd tijdens de 15de en 25ste week van de zwangerschap met behulp van een foetale hartecho. Veel kinderen met congenitale hartblok hebben na de geboorte echter een pacemaker nodig. Indien een moeder reeds eerder een kind gehad heeft met een congenitaal hartblok is er een risico van ongeveer 15-20% kans dat zij nog een kind met deze complicatie krijgt.

Kinderen met het neonatale lupus groeien en ontwikkelen zich normaal. Ze hebben slechts een kleine kans om later in hun leven SLE te ontwikkelen.