www.printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro

Systemisk Lupus Erythematosus

Versjon av 2016

1. HVA ER SYSTEMISK LUPUS ERYTHEMATOSUS

1.1 Hva er det?

Systemisk Lupus Erythematosus (SLE) er en kronisk autoimmun sykdom som kan ramme ulike organer, spesielt hud, ledd, blod, nyrer og sentralnervesystemet. Sykdommen er kronisk, det betyr at den kan vare lenge. "Autoimmun" betyr at det er en forstyrrelse i immunforsvaret, som i stedet for å beskytte kroppen mot bakterier og virus utenfra, angriper kroppens eget vev.
Navnet Systemisk Lupus Erythematosus oppsto tidlig i det 20. århundre. "Systemisk" betyr at mange av kroppens organer rammes. Ordet "lupus" kommer av det latinske ordet for ulv, og viser til det karakteristiske sommerfuglliknende utslettet i ansiktet som ligner de hvite merkene i ulvens ansikt. "Erythematosus" betyr rødt på gresk, og refererer til det røde utslettet.

1.2 Hvor vanlig er sykdommen?

SLE finnes i hele verden, men ser ut til å være vanligst blant mennesker med afroamerikansk, latinamerikansk, asiatisk og indiansk bakgrunn. I Europa har ca. 1 av 2500 SLE, av dem igjen har ca. 15 % fått diagnosen før de var 18 år. Det er sjelden sykdommen oppstår før 5-årsalder og det er uvanlig før ungdomsalderen. Når sykdommen starter før man er 18 år, kalles den i Norge for Juvenil SLE. Kvinner i fruktbar alder (15-45 år) blir oftest rammet. Det er 9 ganger så mange kvinner som blir rammet i denne aldersgruppen enn menn. Før pubertet er forholdet noe annerledes, da er hver femte som får sykdommen gutt.

1.3 Hva er årsakene til sykdommen?

SLE er ikke smittsomt. Det er en autoimmun sykdom, dvs. at immunsystemet har mistet evnen til å skille mellom fremmede "inntrengere" (virus, bakterier) og kroppens egne celler og vev. Immunsystemet "tar feil" og produserer blant annet såkalte auto-antistoffer. Disse identifiserer kroppens normale celler som fremmede, og angriper dem. Resultatet er en autoimmun reaksjon som fører til betennelse (inflammasjon) i de angrepne organene (ledd, nyrer, hud og lignende). Den delen av kroppen som blir betent blir varm, rød, hoven og av og til øm. Hvis betennelsen varer lenge, som kan være tilfellet ved SLE, kan vevet bli skadet og normal organfunksjon svekket. Derfor er målet med behandlingen av SLE å redusere betennelsen.
Man antar at den unormale immunresponsen kommer av arvelige risikofaktorer i kombinasjon med tilfeldige faktorer i omgivelsene. Man vet at SLE kan utløses av ulike faktorer, blant annet ubalanse i hormoner i forbindelse med puberteten og av stress. Andre faktorer kan være soleksponering, virusinfeksjoner og enkelte medisiner.

1.4 Er SLE arvelig?

I enkelte familier finner man flere med SLE enn hos andre. Barna kan arve genetiske faktorer fra foreldrene som kan disponere for utvikling av SLE. Hvilke faktorer det dreier seg om, er ennå ukjent. Så selv om man ikke kan si at det er forutbestemt at et barn vil få sykdommen, kan man si at barnet kan være mer disponert for SLE. For eksempel har en enegget tvilling ikke mer enn 50 % risiko for å få SLE hvis den andre tvillingen har fått sykdommen. Det finnes ikke genetiske undersøkelser eller mulighet for fosterdiagnostikk ved SLE.

1.5 Kan man forebygge sykdommen?

Sykdommen kan ikke forebygges, men barn med SLE bør unngå visse situasjoner som kan trigge utbrudd eller oppbluss av sykdommen. For eksempel er det viktig å bruke solkrem med høy faktor, unngå å være tett på andre som man vet har en luftveisinfeksjon, forsøke å unngå å bli for stresset, hormontilførsel og visse medisiner. Det anbefales å snakke med legen om dette.

1.6 Er SLE smittsomt?

SLE er ikke smittsomt.

1.7 Hva er de vanligste symptomene på SLE?

Sykdommen starter vanligvis langsomt der nye symptomer kan dukke opp i løpet av flere uker, måneder eller til og med år. Diffuse plager med tretthet og utilpasshet er vanligvis de første symptomene på SLE hos barn. Mange barn med SLE opplever tilbakevendende eller vedvarende feber, vekttap og nedsatt matlyst.

Over tid utvikler mange barn spesifikke symptomer som skyldes at et eller flere av kroppens organer er rammet. Veldig ofte rammes huden og slimhinnene med ulike hudutslett, lysømfintlighet (solskinn kan utløse utslett), og sår på innsiden av nesen eller munnen. En tredjedel til halvparten av barna får et typiske "sommerfuglutslett" over nesen og kinnene. Noen får også uvanlig stort håravfall (alopecia). Hendene kan bli røde, hvite og blå i kulde (Raynauds fenomen). Andre symptomer kan være hovne og stive ledd, muskelsmerter, "blodmangel" (anemi), at barnet lett får blåmerker, hodepine, kramper og brystsmerter. Nyrene rammes i ulik grad hos nesten alle barn med SLE, og spiller en viktig rolle for den langsiktige utviklingen av sykdommen.

Det vanligste symptomet på at nyrene er alvorlig angrepet er høyt blodtrykk, protein og blod i urinen og hevelser, spesielt i føttene, bena og øyelokkene.

1.8 Er sykdomme lik hos alle barn?

Symptomene på SLE varierer mye fra person til person. Hvordan man er rammet og hvilke symptomer man får er forskjellig for hvert barn. Alle symptomene som er beskrevet over kan oppstå enten i begynnelsen av sykdomsforløpet eller på et hvilket som helst punkt senere, og med ulik alvorlighetsgrad.

1.9 Er sykdommen forskjellig hos barn og voksne?

SLE arter seg likt hos barn, ungdom og voksne. Men sykdommen har et mer alvorlig forløp hos barn, fordi barna oftere har flere samtidig pågående betennelser på grunn av SLE. Hos barna er også oftere

nyrene og sentralnervesystemet (hjernen) rammet enn hos voksne.