



<https://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 puberteten 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 autoantistoffer. 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 solesponering, 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 brystmerter. 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.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen stilles på bakgrunn av en kombinasjon av symptomer (for eksempel smerter), tegn (for eksempel feber), blod- og urinprøver, og utelukkelse av andre sykdommer. Det kan ta noe tid å sette den endelige diagnosen SLE, da ikke alle symptomene og tegnene på sykdommen er tilstede til enhver tid. For å skille SLE fra andre sykdommer, har leger ved American College of Rheumatology laget en liste over 11 kriterier som til sammen peker mot SLE.

Disse kriteriene representerer noen av de mer vanlige symptomene/avvikene man ser hos pasienter med SLE. For å få diagnosen må man ha minst 4 av 11 karakteristika fra tiden etter at man ble syk. Erfarne leger kan imidlertid stille diagnosen selv om bare fire eller færre kriterier er oppfylt. Kriteriene er:

"Sommerfuglutslett"

Dette er et rødt utslett over kinnene og neseroten.

Lysømfintlighet

Lysømfintlighet er en uvanlig hudreaksjon på sol. Hud som har vært dekket med klær blir gjerne ikke rammet.

Diskoid lupus

Dette er et skjellete, forhøyet, myntformet utslett i ansiktet, hodebunnen, på ørene, brystet eller armene. Det kan etterlate seg arr etter at det har grodd. Diskoide forandringer er vanligere blant svarte barn enn blant andre raser.

Sår i slimhinnene

Dette er små sår i munnen eller nesen. De gjør sjelden vondt, men sår i nesen kan gjøre at man blør neseblod.

Leddbetennelse (artritt)

De fleste barn med SLE får leddbetennelser. Leddene i hendene/håndleddene, albue, knærne eller andre ledd i armer og ben

blir hovne, gjør vondt og blir stive. Smerten kan flytte seg fra ledd til ledd, og den kan være i det samme leddet på begge sider av kroppen. Leddbetennelser ved SLE fører som regel ikke til varige forandringer eller deformiteter.

Betennelse i brysthinnene (pleuritt og perikarditt)

Pleuritt er betennelse i hinnene som omgir lungene, mens perikarditt er betennelse i hinnen rundt hjertet. Betennelse i dette sarte vevet kan føre til væskeansamlinger rundt lungene eller hjertet. Betennelse i lungehinnen (pleuritt) gir en spesiell type brystmerter, som blir verre når man puster.

Nyreaffeksjon

Nyrene rammes hos nesten alle barn med SLE; noen ganger svært mildt, andre ganger svært alvorlig. Til å begynne med får ikke barnet noen symptomer på dette, og det kan bare oppdages ved urinprøve- og blodprøvetester som viser nyrefunksjonen. Barn med betydelige nyreskader kan få protein og/eller blod i urinen og hevelser, spesielt i føttene og bena.

Sentralnervesystemet

Hvis sentralnervesystemet er rammet, kan barnet få hodepine, kramper, nevropsykiatriske tegn som konsentrasjonsvansker, endinger i humør, depresjon og psykose (en alvorlig psykiatrisk tilstand der tanker og oppførsel er forstyrret).

Endringer av cellene i blodet

Disse endringene skyldes antistoffer som angriper cellene i blodet. Prosessen der de røde blodcellene (som bringer oksygen fra lungene til resten av kroppen) ødelegges, kalles hemolyse og kan føre til "blodmangel" (hemolytisk anemi). Ødeleggelsen kan skje langsomt og være forholdsvis mild, eller skje veldig raskt og forårsake en akutt situasjon.

En nedgang i antall hvite blodceller kalles leukopeni. Det er vanligvis ikke farlig i forbindelse med SLE.

En nedgang i antall blodplater kalles trombocytopeni. Barn med redusert antall blodplater kan ha lettere for å få blåmerker og blødninger i ulike deler av kroppen, som for eksempel i fordøyelseskanalen, urinveiene, livmoren eller hjernen.

Immunologiske forandringer

Dette betyr funn av autoantistoffer i blodet som peker mot SLE:

a) Funn av antifosfolipid antistoffer (vedlegg 1)

b) DNA-antistoffer (autoantistoffer rettet mot det genetiske materialet i cellene) finnes hovedsakelig ved SLE. Denne testen blir ofte gjentatt da mengden DNAantistoffer ser ut til å øke når sykdommen er aktiv. Testen kan dermed bidra som et mål på sykdomsaktiviteten.

c) Anti-Sm antistoffer refererer til Smith, som var navnet på den første pasienten som fikk påvist disse antistoffene i blodet. Disse autoantistoffene oppstår nesten bare hos pasienter med SLE, og er ofte til hjelp når diagnosen skal stadfestes.

Antinukliære antistoffer (ANA)

Dette er autoantistoffer mot cellenes kjerner. Nesten alle som har SLE har dette. Imidlertid er ikke en positiv ANA-test i seg selv et sikkert tegn på SLE. Prøven kan også være positiv ved andre sykdommer, og kan til og med være svakt positiv hos 5-15 % av friske barn.

2.2 Hvor viktige er prøvene?

Laboratorieprøvene kan hjelpe til med å diagnostisere SLE og vise hvilke indre organer som eventuelt er rammet. Regelmessige blod- og urinprøver er viktige for å overvåke hvor aktiv og alvorlig sykdommen er. Blod- og urinprøver viser også hvor godt kroppen tåler medisinene og hvo god effekt medisinene har på SLE-betennelsen.

Rutineundersøkelsene hos legen kan vise om det er en aktiv systemisk sykdom der flere organer er rammet. Blodprøver som viser "senkningen" (SR) og CRP er forhøyet ved betennelser (inflammasjoner). Ved SLE kan CRP være normal, mens senkningen er forhøyet. Forhøyet CRP kan være en indikasjon på at man har en annen infeksjon i tillegg. En "full" undersøkelse av blodet (blodstatus) kan avsløre "blodmangel" (anemi), nedsatt antall blodplater og antall hvite blodceller. Elektroforese (av serumprotein) kan vise om det er økning av gammaglobuliner, dvs. økt betennelsesreaksjon og produksjon av autoantistoffer. Vises lave nivåer av albumin i blodet kan det tyde på at nyrene er rammet. Rutinemessige analyser bør gjøres for å avdekke om nyrene er rammet (økt kreatinin, endringer i

elektrolyttkonsentrasjonen), endringer i leverfunksjonen og økte muskelenzymer dersom musklene er rammet. Leverfunksjonsprøver og muskelenzymer er forhøyet dersom leveren eller musklene er rammet. Urinprøver er veldig viktig når diagnosen SLE stilles og i oppfølgingen for å se om nyrene er rammet. Urinprøvene kan vise ulike tegn på betennelse i nyrene, som røde blodceller eller for mye protein. Noen ganger er det nødvendig å samle urin i et døgn. Slik kan man tidlig oppdage om nyrene er rammet. Komplimentnivået:

Komplimentproteiner er en del av det medfødte immunapparatet. Visse komplimentproteiner (C3 og C4) kan forbrukes ved immunreaksjoner. Lave nivåer av disse proteinene kan være tegn på aktiv sykdom, særlig nyresykdom. Mange andre undersøkelser kan også si noe om hvordan SLE virker på forskjellige deler av kroppen. En biopsi (vevsprøve) fra nyrene er ofte aktuelt når nyrene er rammet. Nyrebiopsien gir informasjon om type, grad og hvor lenge skadene på nyrene har vart og kan være til hjelp når man skal velge behandling. En biopsi av angrepet hud kan bidra til å finne ut om det er betennelse i hudens små årer (vaskulitt), diskoid lupus eller til å vurdere hvilke av de forskjellige hudutslettene ved SLE pasienten har. Andre undersøkelser kan være røntgen av brystet (hjerte og lunger), EKG og ultralyd av hjertet, lungefunksjonstester, EEG, MR eller andre skanninger av hjernen og biopsier av ulike vev.

2.3 Kan man bli frisk?

Så langt finnes ikke noen behandling som kan helbrede SLE. Dagens behandling vil imidlertid holde tegn og symptomer under kontroll og bidra til å forebygge komplikasjoner, herunder permanent vevs- og organskade. Vanligvis er sykdommen svært aktiv når man får diagnosen. På dette tidspunktet kan man ha behov for høye doser med medisiner for å få sykdommen under kontroll samt å forebygge organskade. For mange barn fører behandlingen til at oppblussene kommer under kontroll. Sykdommen kan etter hvert roe seg (gå i remisjon) slik at lite eller ingen behandling er nødvendig.

2.4 Hvordan behandles sykdommen?

Det finnes ingen medisiner godkjent av helsemyndighetene til bruk på barn med SLE. De fleste symptomene på SLE skyldes betennelse, og

behandlingen har som mål å redusere denne. Det er fem grupper medisiner som nesten alltid brukes til å behandle barn med SLE:

Betennelsesdempende medisiner som ikke inneholder kortison (NSAIDs)

NSAIDs som ibuprofen eller naproxen brukes for å kontrollere smerter ved leddbetennelse. De brukes som regel for en kort periode, og dosen bør reduseres når leddbetennelsen blir bedre. Denne gruppen legemidler består av forskjellige typer, for eksempel Ibux® og Napren®. Medisiner som inneholder acetylsalisylsyre (for eksempel Dispril®) brukes sjelden for å dempe betennelse. Imidlertid brukes de ofte for å hindre at blodet koagulerer (klumper seg) hos barn som har forhøyet antifosfolipid antistoff i blod.

Medisiner mot malaria

Antimalariamedisiner, som hydrokysyklarokin er nyttige i behandlingen av, og for å ha kontroll på, solrelaterte utslett og annet SLE-utslett. Det kan ta måneder før medisinen virker. Starter man med medisinen tidlig, ser det også ut som om den bidrar til å redusere sykdomsoppbluss, gi bedre kontroll over nyresykdom og beskytte mot hjerte-/karsykdom samt andre organskader. Det er ingen kjent sammenheng mellom SLE og malaria, men medisinen hjelper til med å regulere feil i immunsystemet, feil man også ser hos personer med malaria.

Kortikosteroider

Kortikosteroider, for eksempel prednison eller prednisolon, blir brukt til å redusere betennelsen og påvirke aktiviteten i immunsystemet. Det er hjørnesteinen i behandlingen av SLE. Barn med en mild form for SLE kan noen ganger klare seg med kortikosteroider og antimalariamedisiner alene. Ved mer alvorlig sykdom med affeksjon av nyrene eller andre indre organer, blir kortikosteroider brukt sammen med immundempende legemidler (se under). Tidlig i sykdomsforløpet har man som regel behov for kortikosteroider daglig over flere uker eller måneder. De fleste trenger disse medisinene i flere år. Oppstartsdosen og hvor ofte man må ta medisinen, avhenger av hvor alvorlig sykdommen er og hvilke organer som er rammet. Høye doser kortikosteroider som tas via munnen (tabletter eller miksturer) eller intravenøst, brukes ofte i behandlingen av alvorlig hemolytisk anemi,

sykdom i sentralnervesystemet og mer alvorlige former for nyresykdom. Barna merker en betydelig bedring i løpet av få dager med kortikosteroider. Etter at de første tegnene på sykdommen er under kontroll, blir dosen redusert til et så lavt nivå som mulig i forhold til barnets funksjon og velvære. Nedtrapping av dosen må skje gradvis med hyppige lege- og laboratoriekontroller for å sikre at sykdomsaktiviteten er under kontroll.

Noen ganger kan ungdommer fristes til å slutte med kortikosteroider, eller til å redusere eller øke dosen på egenhånd. Kanskje er de lei av bivirkningene, kanskje føler de seg bedre eller verre. Det er viktig at barn og foreldre skjønner hvordan kortikosteroider virker og hvorfor det er farlig å slutte med, eller endre, dosen uten medisinsk oppfølging. Visse kortikosteroider (kortison) produseres av kroppen. Ved tilførsel av kortison som medikament, reduseres kroppens egen produksjon. Hvis man bruker kortikosteroider over en lengre periode og så plutselig slutter, kan det hende at kroppen ikke klarer å produsere nok kortison selv i en periode. Resultatet kan være livstruende mangel på kortison (binyresvikt). I tillegg kan sykdommen blusse opp hvis dosen reduseres for raskt.

Ikke-biologiske sykdomsdempende medisiner (DMARDs)

Blant disse er azathioprin, metotreksat, mycophenolatemofetil, hydroksyklorokin og syklofosfamid. De virker på en annen måte enn kortikosteroider og bremser selve betennelsen. Disse medisinene brukes når kortikosteroider alene ikke er tilstrekkelig for å kontrollere sykdommen. De bidrar til å redusere dosene med kortikosteroider og dermed redusere bivirkningene, samtidig med at sykdommen er under kontroll.

Mycophenolatemofetil og Imurel® er tabletter, mens Sendoxan® finnes som tabletter eller som intravenøs behandling med bestemte mellomrom. Sendoxan brukes om barnet har en alvorlig affeksjon av sentralnervesystemet. Metotreksat gis som piller eller sprøyte som settes rett under huden.

Biologiske sykdomsdempende medisiner

Biologiske medisiner inneholder stoffer som blokkerer produksjonen av autoantistoffer eller effekten av et spesifikt molekyl. En av disse medisinene er rituximab, som hovedsaklig blir brukt når man ikke får kontroll over sykdommen med andre medisiner. Belimumab er en

biologisk medisin som retter seg mot antistoffproduserende B-celler (en type hvite blodceller). Dette medikamentet er godkjent for behandling av voksne med SLE. Bruken av slike medisiner mot SLE hos barn og unge regnes fremdeles som eksperimentell.

Det foregår en intens forskning på autoimmune sykdommer, spesielt på SLE. Målet er at man i fremtiden kan fastlå de spesifikke mekanismene bak betennelsen (inflammasjonen) og autoimmunitet for å kunne tilby mer målrettet behandling og dermed ikke måtte dempe hele immunapparatet. Det er for tiden mange pågående studier på SLE, der nye behandlinger prøves ut og som vil bidra til ny forståelse av ulike aspekter av SLE i barndommen. Denne forskningen gjør at fremtiden ser stadig lysere ut for barn med SLE.

2.5 Bivirkninger av medisinene

Medikamentene som brukes ved SLE virker ganske godt på behandlingen av sykdomstegn og symptomer. Som alle andre medisiner kan de imidlertid ha forskjellige bivirkninger. For mer detaljert beskrivelse, se eget kapittel for Medikamentell behandling.

NSAIDs kan gi bivirkninger som mageproblemer (de bør tas etter eller sammen med mat), man kan lett få blåmerker og en sjelden gang forandringer i lever- eller nyrefunksjonen.

Antimalariamedisiner (Plaquenil) kan føre til forandringer på netthinnen. Pasienter som bruker disse medisinene bør derfor gå til regelmessige undersøkelser hos øyelege.

Kortikosteroider kan gi en rekke bivirkninger både på kort og lang sikt. Risikoen for bivirkninger øker med økende dose og lang tids bruk. De viktigste bivirkningene er: Endret utseende (for eksempel vektøkning, oppblåste kinn, økt behåring på kroppen, hudforandringer som strekkmerker og kviser, økt tendens til blåmerker). Vektøkningen kan begrenses ved å spise mat med lite kalorier og ved økt fysisk aktivitet. Økt risiko for infeksjoner, spesielt tuberkulose og vannkopper: Barn som blir behandlet med kortikosteroider og har som har vært i kontakt med noen som har vannkopper, bør til legen så raskt som mulig. Barnet kan da få antistoffer som gir beskyttelse mot vannkopper (passiv immunisering). Mageproblemer som sure oppstøt (dyspepsi). For noen kan det være nødvendig med medisiner mot magesår. Veksthemming

Sjeldnere bivirkninger: Høyt blodtrykk Muskelsvakhet. Barnet kan få vansker med å gå opp trapper eller reise seg fra en stol. Forstyrrelser i blodsukkerreguleringen, spesielt om barnet har en arvelig disposisjon for diabetes. Endringer i humøret, inkludert humørsvingninger og depresjon. Øyeproblemer som tåkete linse i øyet (katarakt, grå stær) og grønn stær (glaukom). Benskjørhet (osteoporose). Denne bivirkningen kan reduseres ved å trene, spise kalkrik mat og ta kalktilskudd og D-vitaminer. Man bør starte med disse forebyggende tiltakene med en gang man starter med høye doser kortikosteroider. Imidlertid vil de fleste bivirkningene av kortikosteroider gå over når dosen reduseres eller man slutter å bruke medisinen.

Sykdomsdempende medisiner (DMARDs - biologiske eller ikke-biologiske) har også bivirkninger som kan bli alvorlige.

2.6 Hvor lenge bør behandlingen vare?

Behandlingen bør vare så lenge sykdommen varer. Det er en generell enighet om at det for de fleste barn med SLE er vanskelig å ha kontroll på sykdommen helt uten kortikosteroider. Langvarig vedlikeholdsbehandling med veldig lave doser kan redusere faren for oppbluss og holde sykdommen under kontroll. For mange er dette den beste måten å unngå oppbluss på og så lave doser med kortikosteroider har svært få og vanligvis milde bivirkninger.

2.7 Hva med alternativ behandling/komplementær behandling

Det er mye å velge mellom når det gjelder alternativ eller komplementær behandling, og dette kan skape forvirring for pasienter og deres familier. Det er viktig å vurdere nøye mulige fordeler og ulemper ved å prøve disse ulike behandlingene. Det er lite som er funnet å ha effekt, og utprøvingen kan både være tidkrevende, belastende for barnet og kostbart. Det vil være klokt å diskutere eventuelle alternative eller komplementære behandlinger med barnets barnerevmatolog. Enkelte alternative behandlinger kan gå dårlig sammen med tradisjonell behandling. De fleste leger vil ikke være mot alternativ behandling så lenge man følger legens anbefalinger. Det er veldig viktig at behandling foreskrevet av lege ikke stoppes. Hvis sykdommen er aktiv og det er nødvendig å ta medikamenter for å ha kontroll på sykdommen, er det veldig farlig å slutte å ta disse. Det er

viktig at alt vedrørende medisiner drøftes med barnets lege.

2.8 Hvilke regelmessige kontroller er nødvendige?

Hyppige kontroller er viktig fordi SLE kan føre til tilstander som lettere kan forebygges eller behandles hvis de blir oppdaget tidlig. Vanligvis har barn med SLE behov for kontroll hos barnerevmatolog hver tredje måned. Ved behov kan andre spesialister trekkes inn: Hudlege, spesialist på blodsykdommer eller nyrelege. Sosionom, psykolog, klinisk ernæringsfysiolog og annet helsepersonell kan også involveres. Barn med SLE må regelmessig kontrollere blodtrykket, ta urinprøve, undersøke cellene i blodet, måle blodsukkeret, ta koagulasjonstester og undersøke nivået av komplement og DNA antistoffer. Regelmessige blodprøver er obligatorisk under hele behandlingsperioden ved bruk av immundempende midler for å sikre at nivået av blodceller som produseres av benmargen ikke blir for lavt.

2.9 Hvor lenge varer sykdommen?

Som tidligere nevnt, finnes det ingen helbredende behandling for SLE. Tegn og symptomer på SLE kan derimot reduseres eller forsvinne om man tar medisiner regelmessig slik barnerevmatologen har anbefalt. Man vet at en del faktorer kan forverre sykdommen (gi oppbluss), for eksempel at man ikke tar medisiner regelmessig, infeksjoner, stress og sollys. Det er ofte svært vanskelig å forutsi hvordan sykdommen vil utvikle seg.

2.10 Hva er langtidsutsiktene (prognosen) for sykdommen?

Prognosen ved SLE bedres i betydelig grad hvis man tidlig får langvarig kontroll over sykdommen, for eksempel ved bruke av Plaquenil® (hydrokylorokvin), kortikosteroider og sykdomsdempende medisiner (DMARDs). Mange pasienter som får SLE i barndommen, klarer seg veldig godt. Men sykdommen kan også være alvorlig og livstruende, og den kan være aktiv gjennom hele ungdomstiden og inn i voksen alder. Prognosen for SLE i barnealderen kommer an på hvor alvorlig de indre organene er rammet. Barn med betydelig angrep av nyrene eller sentralnervesystemet, trenger aggressiv behandling. Mildt utslett og leddbetennelser kan derimot være lette kontrollere. Prognosen for hvert

enkelt barn vil imidlertid være noe uforutsigbar.

2.11 Er det mulig å bli helt frisk?

Hvis sykdommen diagnostiseres tidlig og blir behandlet korrekt på et tidlig stadium, vil den vanligvis roe seg ned og til slutt brenne ut (gå i remisjon, dvs. at alle symptomer og tegn på sykdommen er borte). Som nevnt er SLE en uforutsigbar kronisk sykdom, og barn med diagnosen må vanligvis ha vedvarende oppfølging og behandling. Ofte må pasienter med SLE fortsette å bli fulgt opp også når de er voksne, da av en "voksenrevmatolog".

3. HVERDAGSLIVET

3.1 Hvordan kan sykdommen påvirke barnets og familiens hverdagsliv?

Når et barn med SLE først er under behandling, kan det leve et forholdsvis vanlig liv. Et unntak er at det må holde seg unna solen eller UV-lys på diskotek, som kan utløse et oppbluss eller forverre sykdommen. Et barn med SLE må ikke være på stranden en hel dag eller sitte ute i solen ved bassenget. Vanlig solkrem med faktor 40 eller høyere er obligatorisk. Fra 10-årsalderen bør barna få stadig større ansvar for å ta medisiner og ta valg om personlige forhold. Det er viktig at barna og foreldrene er oppmerksomme på tegn og symptomer på sykdommen slik at de tidlig kan oppdage et mulig oppbluss. Visse symptomer som kronisk tretthet og mangel på energi kan vare i flere måneder etter et oppbluss. Regelmessig mosjon er viktig for å opprettholde en normal vekt, vedlikeholde bentettheten og holde seg i god form.

3.2 På skolen

Barn med SLE kan og bør gå på skolen bortsett fra i perioder med alvorlig aktiv sykdom. Hvis sentralnervesystemet ikke er rammet, påvirker SLE vanligvis ikke barnets evne til å lære og tenke. Er sentralnervesystemet rammet, kan problemer med konsentrasjon og hukommelse, hodepine og humørsvingninger forekomme. I slike tilfeller bør man utarbeide individuelle læringsplaner (IOP). Generelt bør barnet

oppfordres til å delta i fritidsaktiviteter så mye sykdommen tillater. Imidlertid bør lærerne få informasjon om sykdommen slik at de kan legge til rette skolehverdagen hvis sykdommen fører til problemer. For eksempel kan ledd- og andre smerter påvirke læringen.

3.3 Fysisk aktivitet og sport

Å begrense vanlig aktivitet er som regel unødvendig og uønsket. I gode perioder bør barnet oppmuntres til regelmessig trening. Å gå, svømme, sykle og andre utendørs- eller kondisjonskrevende aktiviteter, anbefales. Når man er ute anbefales klær som dekker for solen, solkrem med høy solfaktor og å unngå soleksponering i midt på dagen. Barnet bør unngå så intens fysisk aktivitet eller trening at han eller hun blir helt utslitt. Under et sykdomsoppbluss bør trening begrenses.

3.4 Kostholdet

Det finnes ingen spesiell diett som helbreder SLE. Barn med SLE bør ha et sunt, variert og balansert kosthold. Hvis de tar kortikosteroider, bør de spise mat med lite salt for å unngå høyt blodtrykk, og med lite sukker for å unngå diabetes og vektøkning. I tillegg bør de ta kalsium- og D-vitamintilskudd for å forebygge benskjørhet. Det er ikke vitenskapelig belegg for at andre vitamintilskudd hjelper ved SLE.

3.5 Har klima noe å si?

Det er velkjent at sol kan føre til nye hudskader, samt gi oppbluss av sykdomsaktiviteten. For å unngå dette anbefales det å bruke solkrem med høy faktor på de delene av kroppen som utsettes for sol når barnet er ute. Husk at solkrem skal tas på minst 30 minutter før barnet går ut, slik at det kan trekke inn i huden og tørke. På solskinnsdager må solkrem påføres hver tredje time. Selv om noen solkremer er vannfaste, bør man smøre på nytt etter bading. Det er også viktig å ha på seg solbeskyttende klær som bredbremmet hatt og langermet topp/skjorte når man er ute. Selv når det er overskyet går UV-strålene lett gjennom skyene. Noen barn med SLE får plager etter å ha vært utsatt for UV-lys fra lysstoffrør, halogenlamper eller dataskjermer. Derfor kan det være nyttig å bruke skjermer med UV-filter.

3.6 Kan barnet vaksineres?

Infeksjonsfaren er større hos barn med SLE. Derfor er det spesielt viktig å forebygge med vaksiner. Hvis det er mulig, bør barnet følge det vanlige barnevaksinasjonsprogrammet., med visse unntak: Barn med en alvorlig, aktiv sykdom bør vente med vaksine til sykdommen har roet seg. Barn som behandles med immundempende medisiner, høydose kortikosteroider og biologiske medisiner skal vanligvis ikke ha levende vaksiner. Eksempler på dette er MMR-vaksine (mot meslinger, kusma og røde hunder) og vaksiner mot vannkopper (varicella). For mer informasjon, se www.oslo-universitetssykehus.no/nakbur under Faglige anbefalinger. Barn med SLE som står på høye doser kortikosteroider og/eller immundempende medisiner, anbefales pneumokokkvaksine, meningokokkvaksine og og vaksine mot sesonginfluensa. Vaksine mot HPV-viruset er også anbefalt for ungdom; både gutter og jenter. Vær oppmerksom på at barn med SLE kan ha behov for hyppigere vaksiner enn deres jevnaldrende fordi vaksinene tilsynelatende har kortere virkningstid ved SLE.

3.7 Seksualitet, prevensjon og graviditet

Ungdom med SLE kan ha et normalt seksualliv. Imidlertid må seksuelt aktive som behandles med visse sykdomsdempende medisiner (DMARDs) eller har en aktiv sykdom, bruke sikker prevensjon. Svangerskap bør alltid planlegges. Spesielt enkelte blodtrykksmedisiner og sykdomsdempende medisiner kan skade utviklingen av fosteret. De fleste kvinner med SLE kan ha en trygg graviditet og få et friskt barn. Den beste tiden for en graviditet er når sykdommen, spesielt nyresykdom, har vært under kontroll i lengre tid. Kvinner med SLE kan ha økt fare for spontanabort eller føde for tidlig, enten p.g.a. sykdomsaktiviteten eller medisinene. SLE er også forbundet med en medfødt tilstand hos babyen kalt neonatal lupus (vedlegg 2). Kvinner med forhøyet antifosfolipid antistoff (vedlegg 1) anses å ha høyere risiko for å ha problemer med svangerskapet. En graviditet kan i seg selv forverre symptomene eller utløse et oppbluss av SLE. Derfor må alle gravide med SLE overvåkes nøye av en fødselslege som har kunnskap om høyrisikograviditeter og som har et tett samarbeid med pasientens revmatolog. Den tryggeste formen for prevensjon for SLE-pasienter er kondom og

pessar (barrieremetoder) samt sæddrepende middel. P-piller som bare inneholder progesteron er også akseptabelt, likeledes visse typer spiraler. P-piller som inneholder østrogen kan øke risikoen for oppbluss hos kvinner med SLE, men det finnes nå muligheter som gir mindre risiko.

4. VEDLEGG 1. Antifosfolipid antistoff

Antifosfolipid antistoffer er autoantistoffer dannet mot kroppens egne fosfolipider (del av en celledel) eller mot proteiner som binder seg til fosfolipider. De tre best kjente antifosfolipid antistoffene er antikardiolipin-antistoffer, antistoffer mot $\beta 2$ glykoprotein og lupus antikoagulant. Antifosfolipid antistoffer finnes hos 50 % av barna med SLE, men også ved noen andre autoimmune sykdommer, ulike infeksjoner, så vel som i en liten prosentandel barn uten kjent sykdom. Disse antistoffene øker tendensen til at blodet klumper seg (koagulerer), og er forbundet med en rekke sykdommer, blant annet blodpropp i arterier og/eller vener, unormalt lave blodplateverdier (trombocytopeni), migrene, epilepsi og lilla, flekkete misfarging av huden (livedo reticularis). Et vanlig sted for blodet å koagulere er i årene i hjernen, noe som kan lede til slag. Andre aktuelle steder er venene i bena og nyrene. Antifosfolipid antistoffsyndrom heter sykdommen når det oppstår en blodpropp sammen med at blodprøvene er positiv på antifosfolipid antistoff.

Antifosfolipid antistoffer er spesielt risikabelt for gravide fordi det påvirker morkakens funksjon. Koagler i morkakens blodkar kan føre til spontanabort, at fosteret vokser dårlig, "svangerskapsforgiftning" (preeklampsi; høyt blodtrykk under svangerskapet) og dødfødsler. Noen kvinner med antifosfolipid antistoffer kan også ha vanskelig for å bli gravide.

De fleste barn som har antifosfolipid antistoffer har aldri hatt en blodpropp. Det forskes for å finne den beste forebyggende behandling for disse barna. I dag får barn med antifosfolipid antistoffer og underliggende autoimmun sykdom ofte lave doser med acetylsalisylsyre (for eksempel Dispril®). Acetylsalisylsyre gjør blodplatene mindre klebrige, og reduserer dermed blodets evne til å klumpe seg (koagulere). Ungdom med antifosfolipid antistoff i blod, bør ideelt sett unngå risikofaktorer som røyking og p-piller.

Når diagnosen antifosfolipid antistoff-syndrom fastslås (hos barn etter

blodpropp), består den viktigste behandlingen i å gjøre blodet "tynnere", dvs. minske faren for at blodet koagulerer. Dette oppnås som oftest med medikamentet warfarin (Marevan®), en antikoagulant. Medisinen tas daglig som tabletter. Man må ta blodprøver regelmessig for å forsikre at medikamentet tynner ut blodet i rett grad.

Antikoagulasjons-behandlingen kan også være heparin som sprøyte og Dispril. Hvor lenge man må ha slik antikoagulasjons-behandling, kommer i stor grad an på hvor alvorlig sykdommen er og typen koagulering.

Kvinner med antifosfolipid antistoffer som har hatt gjentatte spontanaborter kan også behandles, men ikke med warfarin (Marevan®) ettersom det kan føre til misdannelser på fosteret.

Behandlingen for gravide med antifosfolipid antistoffer er acetylsalisylsyre og heparin. Heparin må injiseres under huden daglig under svangerskapet. Ved bruk av slike medikamenter og grundig oppfølging fra fødselsleger, vil omtrent 80 % av kvinnene ha vellykkede svangerskap.

5. VEDLEGG 2. Neonatal lupus ("nyfødtlupus")

Neonatal lupus er en sjelden sykdom der fostere og nyfødte får visse autoantistoffer hos mor overført til barnet via morkaken. De spesielle autoantistoffene som henger sammen med neonatal lupus er kjent som anti-Ro og anti-La antistoffer. Disse antistoffene finnes i omtrent en tredjedel av pasienter med SLE, men det er mange mødre med disse antistoffene som ikke får barn med neonatal lupus. På den annen side finnes det barn av friske mødre som fødes med neonatal lupus.

Neonatal lupus er forskjellig fra SLE. I de fleste tilfeller forsvinner symptomene på sykdommen spontant etter tre til seks måneder, uten ettervirkninger. Det vanligste symptomet er utslett som dukker opp noen dager eller uker etter fødselen, spesielt etter at barnet har vært utsatt for sol. Utslettet er forbigående og forsvinner som oftest uten å etterlate seg arr. Det nest vanligste symptomet er unormale blodverdier, noe som sjelden er alvorlig og som pleier å normalisere seg etter noen uker uten behandling.

Veldig sjelden kan en spesiell type atypiske hjerteslag, kjent som medfødt hjerteblokk, oppstå. Ved medfødt hjerteblokk har babyen en unormalt lav puls. Dette er varig og kan ofte diagnostiseres ved hjelp av ultralyd mellom 15. og 25. svangerskapsuke. Noen ganger er det mulig å behandle sykdommen før barnet blir født. Etter fødselen trenger

mange barn med medfødt hjertebløkk pacemaker. Hvis moren allerede har fått ett barn med medfødt hjertebløkk, er risikoen for å få et barn til med samme tilstand 10 til 15 %.

Barn med neonatal lupus vokser og utvikler seg normalt. De har kun en liten risiko for å utvikle SLE senere i livet.