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

Lupusul Eritematos Sistemic

Versiunea 2016

1. CE ESTE LUPUSUL ERITEMATOS SISTEMIC

1.1 Ce este această boală?

Lupusul eritematos sistemic (LES) este o boală autoimună cronică, care poate afecta diferite organe ale corpului, în special pielea, articulațiile, sângele, rinichii și sistemul nervos central. "Cronică" înseamnă că această boală poate dura o perioadă lungă de timp. "Autoimună" înseamnă că există o dereglare a sistemului imunitar, care, în loc să protejeze organismul de bacterii și virusuri, atacă țesuturile proprii ale pacientului.
Numele de "lupus eritematos sistemic" datează de la începutul secolului al XX-lea. "Sistemic" înseamnă că afectează multe organe ale corpului. Cuvântul "Lupus" este derivat din cuvântul latin "lup" şi se referă la erupţia de pe faţă care apare sub formă de fluture, ea amintind medicilor de marcajele albe prezente pe faţa unui lup. "Eritematos" în greacă înseamnă roşu şi se referă la culoarea roşie a erupţiei cutanate care apare în această boală.

1.2 Cât este de frecventă?

LES poate apare în orice zonă geografică. Boala pare a fi mai frecventă la persoanele de origine afro-americană, hispanică, asiatică şi la americanii nativi. În Europa, aproximativ 1:2.500 de persoane sunt diagnosticate cu LES și aproximativ 15% din totalul pacienților cu lupus sunt diagnosticați înainte de vârsta de 18 ani. Debutul LES este foarte rar întâlnit înaintea vârstei de cinci ani şi puţin frecvent înainte de adolescenţă. Atunci când LES se manifestă înainte de vârsta de 18 ani, medicii folosesc diferite denumiri: LES pediatric, LES juvenil și LES cu

debut în copilărie. Femeile de vârstă fertilă (15-45 ani) sunt cele mai afectate şi, la această grupă de vârstă, raportul dintre sexul feminin şi cel masculin este de 9 la 1. La vârsta pre-pubertară incidența la băieți crește, unul din 5 copii cu LES fiind de sex masculin.

1.3 Care sunt cauzele bolii?

LES nu este contagios; este o boală autoimună, în care sistemul imunitar își pierde capacitatea de a distinge între o substanță străină și țesuturile sau celulele proprii ale persoanei. Sistemul imunitar face o greşeală, produce autoanticorpi care identifică celulele proprii ale persoanei ca fiind străine și le atacă. Rezultatul este o reacţie autoimună, care determină inflamaţia şi aceasta afectează anumite organe (articulaţii, rinichi, piele, etc). Inflamaţia înseamnă că părţile afectate ale organismului devin fierbinţi, roşii, umflate şi uneori sensibile. În cazul în care semnele de inflamaţie sunt de lungă durată, aşa cum pot fi în cazul LES, poate apărea deteriorarea ţesuturilor, funcția normală a acestora fiind afectată. Acesta este motivul pentru care tratamentul LES are ca principal scop reducerea inflamaţiei. Multiplii factori de risc moşteniţi, combinaţi cu factori de mediu aleatori, sunt consideraţi a fi responsabili de răspunsul imun anormal. Este cunoscut faptul că LES poate fi declanșat de diverși factori, inclusiv dezechilibre hormonale la pubertate, stres și factori de mediu, cum ar fi expunerea la soare, infecțiile virale și medicamente (de exemplu, izoniazida, hidralazina, procainamida, medicamente anti-convulsivante).

1.4 Este o boală moştenită?

LES poate apărea la membrii aceleași familii. Copiii moştenesc de la părinţii lor, factori genetici încă neidentificaţi, care pot predispune la dezvoltarea LES. Nu toţi copiii cu aceşti factori de risc sunt predestinați să aibă boala, dar aceștia prezintă o probabilitate mai mare de a dezvolta LES. De exemplu, un geamăn identic prezintă un risc de 50% de a avea LES dacă celălalt geamăn este diagnosticat cu LES. Nu există niciun test genetic și niciun diagnostic prenatal disponibile pentru LES.

1.5 Boala poate fi prevenită?

LES nu poate fi prevenit. În schimb, copilul care prezintă deja boala

trebuie să evite contactul cu anumite situaţii care ar putea cauza declanşarea a noi pusee de LES: expunerea la soare fără a utiliza produse de protecţie solară, unele infecţii virale, stresul, hormonii şi anumite medicamente.

1.6 Este o boală contagioasă?

LES nu este contagios. Acest lucru înseamnă că nu poate fi transmis de la o persoană la alta.

1.7 Care sunt principalele simptome?

De obicei boala începe lent, cu simptome care se adaugă progresiv timp de săptămâni, luni sau chiar ani. Acuze nespecifice de oboseală și stare generală de rău sunt cele mai frecvente simptome inițiale la copiii afectați de LES. Mulţi copii cu LES prezintă febră intermitentă sau continuă, scădere a poftei de mâncare şi pierdere în greutate.
Cu timpul, mulți copii dezvoltă simptome specifice, care sunt cauzate de implicarea unuia sau a mai multor organe ale corpului. Leziunile la nivelul pielii sau al mucoaselor sunt foarte frecvente şi pot include o varietate de erupţii cutanate, fotosensibilitate (când expunerea la soare declanşează o erupţie pe piele) şi ulcere în interiorul nasului sau a gurii. Erupţia cutanată tipică "în formă de fluture" pe nas și obraji apare la 33-50% dintre copiii afectaţi. Uneori, se poate observa pierderea accentuată a părului (alopecie). Mâinile îşi schimbă culoarea (devin pe rând roşii, apoi albe şi albastre) atunci când sunt expuse la frig (fenomenul Raynaud). Simptomele pot include, de asemenea articulații tumefiate și rigide, dureri musculare, anemie, echimoze (vânătăi) la lovituri uşoare, dureri de cap, convulsii şi dureri în piept. Afectarea rinichilor este prezentă, în grade variabile, la majoritatea copiilor cu LES şi este un factor determinant major al prognosticului pe termen lung al acestei boli.
Cele mai frecvente simptome ale afectării renale majore sunt hipertensiune arterială, prezenţa proteinelor și sângelui în urină, precum şi edeme, în special la nivelul picioarelor şi pleoapelor.

1.8 Boala evoluează la fel la toţi copiii?

Simptomele LES pot varia foarte mult de la un pacient la altul, astfel

încât tabloul clinic al fiecărui copil în parte este diferit. Toate simptomele descrise mai sus pot apărea fie la debutul LES sau în orice moment pe parcursul bolii, cu grade diferite de severitate. Medicamentele care au fost prescrise de medicul dumneavoastră vor ajuta la controlul simptomelor LES.

1.9 Este boala la copii diferită de boala în cazul adulţilor?

LES la copii și adolescenți are aceleași manifestări ca și LES la adulți. Cu toate acestea, LES îşi schimbă tabloul mai repede la copiii care prezintă la un moment dat mai multe caracteristici ale inflamației secundare LES. Copiii cu LES prezintă, de asemenea, mai des o afectare a rinichilor și a sistemului nervos față de adulți.