



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/RS/intro>

## Sistemski eritemski lupus

Verzija 2016

### 1. ŠTA JE TO SISTEMSKI ERITMESKI LIPUS

#### 1.1 Kakva je to bolest?

Sistemski eritemski lupus (SEL) je hronična, autoimuna bolest koja može da napadne različite organe, naročito kožu, zglobove, krv i bubrege. "Hronična" znači da može da traje dugo vremena.

"Autoimuna"- znači da postoji poremećaj imunog sistema, koji umesto da štiti telo od bakterija i virusa, napada sopstvena tkiva bolesnika. Naziv "sistemski eritemski lupus" potiče iz ranog XX veka. "Sistemski" znači da napada mnoge organe. Rec "lupus" potiče od latinske reči "vuk" i odnosi se na karakterističnu ospu u obliku leptira na licu, što podseća na bele šare na glavi vuka. "Eritemski" na grčkom jeziku znaci crven i odnosi se na crvenilo kožne ospe.

#### 1.2 Koliko je bolest česta?

SEL je rasprostranjena širom sveta. Čini se da je bolest češća kod dece afro-američkog, španskog, azijskog i čisto američkog porekla. U Evropi SEL se javlja kod oko 1 na 2500 osoba i oko 15% ovih bolesnika se dijagnostikuje pre 18. godine života. Početak SEL je redak pre 5. godine i neuobičajen pre adolescencije. Kada se bolest manifestuje pre 18. godine, pedijatri koriste različite nazive .: pedijatrijski SEL, juvenilni SEL i SEL u dečjem dobu. Najčešće oboljevaju žene u dobu kada mogu da rađaju (15-40 godina) . U toj grupi odnos žena i muškaraca je 9:1. Kod mlađe dece, pre puberteta, češće oboljeva muški pol i to 5 puta češće u odnosu na ženski pol.

---

### **1.3 Koji su uzroci bolesti?**

SEL nije zarazna bolest, to je autoimuna bolest, gde imuni sistem gubi sposobnost da prepozna sopstvena tkiva i ćelije. Tada imuni sistem pravi grešku i stvara auto-antitela koja prepoznaju sopstvene ćelije kao strane i onda ih napadaju. Rezultat je autoimunska reakcija koja izaziva zapaljenje određenih organa (zglobove, bubrege, kože itd.). "Upala" znači da zahvaćeni delovi tela postaju topli, crveni, otečeni i ponekad osetljivi. Ako su znaci upale dugotrajni, kao što mogu biti kod SEL, može doći do oštećenja tkiva i tada je njihova normalna funkcija umanjena. Zato je cilj lečenja SEL smanjenje upalnog procesa.

Misli se da su različiti nasledni faktori rizika u kombinaciji sa slučajnim činiocima okoline odgovorni za poremećen imunski odgovor. Zna se da SEL može biti izazvan brojnim činiocima uključujući hormonsku nestabilnost u pubertetu i faktore okoline kao što su izlaganje suncu, neke virusne infekcije i određeni lekovi (npr. izonijazid, hidralazin, prokainamid i lekovi za lečenje epilepsije).

### **1.4 Da li je bolest nasledna?**

SEL je može pojavljivati kod više članova porodice. Deca nasleđuju neke, još nepoznate genetske činioce od svojih roditelja koji mogu da povećaju sklonost za razvoj SEL. Njihovo prisustvo ne znači obavezan rizik za nastanak SEL, ali ova deca mogu biti podložna za nastanak bolesti. Npr, identičan blizanac nema više od 50% rizika da oboli od SEL, ako je drugi blizanac već oboleo od SEL. Ne postoje genetska testiranja pre rođenja za određivanje rizika za razvoj SEL.

### **1.5 Da li pojava bolesti može da se spreči?**

SEL ne može da se spreči, ali bolesno dete treba da izbegava kontakt sa određenim situacijama koje mogu da izazovu ponovnu aktivaciju bolesti i da postaknu upalu (npr: izlaganje suncu bez upotrebe zaštitnih krema, neke virusne infekcije, stres, hormoni i određeni lekovi).

### **1.6 Da li je bolest zarazna?**

SEL nije zarazan i ne može se preneti sa osobe na osobu kao druge infekcije.

---

## **1.7 Koji su glavni znaci bolesti?**

Bolest obično počinje postepeno sa simptomima koji se pojavljuju u periodu od nekoliko nedelja, meseci ili čak godina. Nespecifične tegobe kao umor i nelagodnost su najčešći početni simptomi SEL kod dece. Mnoga deca sa SEL imaju povremeno ili stalno povišenu temperaturu, gubitak telesne težine i gubitak apetita.

Vremenom, mnoga deca razviju specifične simptome, koji su izazvani upalom jednog ili više organa. Često se javlja zahvatanje kože i sluznica i mogu se manifestovati se kao kožna ospa različitog izgleda, fotosenzitivnost (kada izlaganje suncu izaziva ospu) i ranice u unutrašnjosti nosa ili ustne duplje. Tipična "leptir" ospa preko nosa i obraza javlja se kod 1/3 do 1/2 bolesne dece. Ponekad je prisutno pojačano opadanje kose (alopecija) i promena boje kože na šakama prilikom izlaganja hladnoći (Rejnoov fenomen) kada najpre koža najpre pobeli, pomodri i na kraju porcrveni. Mogu se javiti otečeni i ukočeni zglobovi, bol u mišićima, malokrvnost, pojava modrica, glavobolja, epileptički napadi i bolovi u grudima. Zahvaćenost bubrega je u određenom stepenu prisutna kod većine dece sa SEL i glavni je faktor koji određuje dugoročni ishod bolesti.

Najčešći simptomi upale bubrega su visok krvni pritisak, prisustvo krvi i povećana količina belančevina u mokraći i otoci naročito stopala, nogu i očnih kapaka.

## **1.8 Da li je bolest ista kod svakog deteta?**

Simptomi SEL mogu široko da variraju od bolesnika do bolesnika. Kombinacija simptoma i znakova bolesti može da bude različita kod svakog deteta. Svi prethodno opisani simptomi se mogu javiti ili na početku SEL, ili u bilo kom trenutku tokom bolesti. Redovno uzimanje propisanih lekova je bitno za kontrolu simptoma SELa.

## **1.9 Da li se bolest kod dece razlikuje od bolesti kod odraslih?**

SEL kod dece i adolescenata sličan je SEL odraslih. Ipak, bolest kod dece ima ozbiljniji tok u odnosu na odrasle bolesnike. Deca češće imaju upalu bubrega i centralnog nervnog sistema u odnosu na odrasle bolesnike.