



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

Systemisk Lupus Erythematosus (SLE)

1. VAD ÄR SYSTEMISK LUPUS ERYTHEMATOSUS (SLE)?

1.1 Vad är SLE?

Systemisk lupus erythematosus (SLE) är en kronisk autoimmun sjukdom som kan påverka många olika organ i kroppen, särskilt hud, leder, blod, njurar och det centrala nervsystemet. SLE är en kronisk sjukdom vilket betyder att den kan pågå under en lång tid. Autoimmun betyder att det är en felreglering av immunsystemet, som i stället för att skydda kroppen från bakterier och virus, attackerar patientens egna celler och vävnader.

Namnet systemisk erythematosus skapades under tidigt 1900-tal. Systemisk betyder att flera organ i kroppen påverkas. Ordet lupus kommer från latinets ord för varg och syftar till det karakteristiska fjärilsliknande utslaget i ansiktet vilket påminde läkarna om den vita teckningen i vargens ansikte. Erythematosus betyder röd på grekiska och syftar till den röda färgen på utslaget.

1.2 Hur vanligt är SLE?

SLE förekommer över hela världen. Sjukdomen verkar vara vanligare hos barn med ursprung i Afrika, Amerika, Spanien, Asien och bland den amerikanska urbefolkningen. Förekomsten av SLE i Europa är ungefär 1 per 2500 individer och hos 15% ställs diagnosen före 18 års ålder, vilket betyder att det finns ungefär 150 barn med SLE i Sverige. Barn insjuknar sällan i SLE före 5 års ålder och sjukdomen är ovanlig före ungdomsåren. SLE som startar före 18 års ålder benämns pediatrik SLE eller juvenil SLE (pediatrik SLE) SLE drabbar huvudsakligen kvinnor i barnafödande ålder (15 till 45 år). I denna åldersgrupp så drabbas

kvinnor nio gånger oftare än män. Hos yngre barn, före puberteten, är andelen pojkar som insjuknar i sjukdomen högre eller ungefär 1 av 5.

1.3 Vad orsakar sjukdomen?

SLE är inte en smittsam åkomma utan en autoimmun sjukdom där immunsystemet av okänd anledning reagerar på de egna cellerna och vävnaderna. Immunsystemet producerar autoantikroppar d.v.s. antikroppar som upplever kroppens egna normala celler som främmande och attackerar därför dessa och kan förstöra dem. Det resulterar i en autoimmun reaktion med en inflammation i vissa av kroppens organ (leder, njurar, hud, etc.). Vid inflammationen kan drabbade kroppsdelar bli varma, röda, svullna och ibland ömma. Om inflammationen pågår länge, vilket den kan göra vid SLE, så kan vävnaden skadas, och den normala funktionen försämras. Det är därför som behandlingen av SLE syftar till att minska inflammationen. Man anser att det krävs en kombination av många nedärvda riskfaktorer och okända miljöfaktorer för att framkalla den onormala immunreaktionen som uppstår vid SLE. SLE kan utlösas av flera olika faktorer till exempel av hormonella förändringar under puberteten, av stress och av vissa omgivningsfaktorer såsom solexponering, en del virusinfektioner och vissa mediciner (isoniazider, hydralaziner, prokainamider och vissa krampmediciner).

1.4 Är SLE ärftligt?

SLE förekommer oftare i vissa släkter. Barn kan få i arv vissa genetiska faktorer från sina föräldrar som gör att de löper större risk att utveckla SLE men det behöver inte betyda att barnet kommer att utveckla sjukdomen. Som exempel är risken endast 50% för en enäggstvilling till en patient med SLE att få sjukdomen. Det finns inget genetiskt test som kan ställa diagnosen SLE och fosterdiagnostik är inte eller möjlig

1.5 Går det att förhindra uppkomsten av SLE?

SLE kan inte förebyggas, men barn med SLE bör undvika sådant som är känt att kunna orsaka sjukdomsskov (t ex solexponering utan att använda solkräm med hög skyddsfaktor, en del virusinfektioner, stress, hormoner och vissa mediciner).

1.6 Är SLE smittsamt?

SLE är inte smittsamt och kan inte överföras från person till person.

1.7 Vilka är de vanligaste symptomen vid SLE?

Sjukdomen kan börja långsamt där nya symptom utvecklas över en period av flera veckor, månader eller t o m år. Allmän trötthet och sjukdomskänsla är de vanligaste symptomen hos barn i början av SLE. Andra debutsymptom är upprepade eller konstant feber, viktförlust och minskad aptit.

Med tiden utvecklar de flesta barn mer specifika symptom för sjukdomen som avspeglar engagemang av ett eller flera organ. Hud och slemhinneengagemang är mycket vanligt och sjukdomen kan ge upphov till olika sorters hudutslag, ljuskänslighet (när solljus utlöser ett hudutslag) och sår inuti näsa eller mun. Det karakteristiska fjärilsliknande utslaget i ansiktet förekommer hos en tredjedel upp till hälften av barnen. Sjukdomen kan orsaka håravfall (alopecia) och att händerna blir vita, blå och röda när de exponeras för kyla (Raynauds fenomen). Andra symptomen är svullna och stela leder, muskelsmärta, blodbrist (anemi), ökad tendens till blåmärken, huvudvärk, kramper och bröstsmärta. De flesta barn med SLE har någon form av njurpåverkan och graden av njurpåverkan är en viktig långsiktig prognostisk faktor för sjukdomen.

De vanligaste tecknen vid allvarlig njurpåverkan är högt blodtryck, läckage av blod och äggvita (protein) i urinen och symptom som kroppssvullnad framförallt på fötter, ben och ögonlock.

1.8 Är sjukdomen likadan hos alla barn?

Symptomen vid SLE varierar mycket mellan olika personer vilket betyder att varje barns sjukdom är unik. De symptom som är beskrivna ovan kan förekomma i samband med insjuknandet eller komma senare under sjukdomens förlopp och symptomen kan vara mer eller mindre uttalade. Regelbunden medicinering mot SLE kan förhindra uppkomsten av SLE symptom.

1.9 Skiljer sig SLE hos barn från SLE hos vuxna?

I allmänhet är SLE hos barn, ungdomar och vuxna likartad. Ofta är sjukdomen allvarligare hos barn med inflammation i flera organ. Sjukdomen drabbar även njurar och det centrala nervsystemet i större utsträckning hos barn än hos vuxna.