



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

Sistemski Lupus Eritematozus

Različica

1. KAJ JE SISTEMSKI LUPUS ERITEMATOZUS

1.1 Kaj je to?

Sistemski lupus eritematozus (SLE) je kronična avtoimunska bolezen, ki lahko prizadene različne organe v telesu, predvsem kožo, sklepe, krvne celice, ledvice in centralni živčni sistem. SLE je kronična bolezen, kar pomeni, da traja dolgo časa. Bolezen je avtoimunska, kar pomeni, da imunski sistem, ki nas normalno varuje pred bakterijami in virusi, napade telesu lastna tkiva.

Ime »sistemski lupus eritematozus« izvira iz začetka 20. stoletja. »Sistemski« pomeni, da so lahko prizadeti številni organi v telesu. Beseda »lupus« izvira iz latinske besede za »volka« in se nanaša na značilni metuljast izpuščaj na obrazu, ki je zdravnike spominjal na bele lise na obrazu volka. »Eritematozus« v grščini pomeni »rdeč« in se nanaša na rdečo barvo kožnega izpuščaja.

1.2 Kako pogosta je ta bolezen?

SLE se pojavlja po celem svetu in je nekoliko pogostejši pri ameriških črncih, Hispanicah, Azijcih in Indijancih. V Evropi ima diagnozo SLE približno 1 na 2.500 oseb, od tega se pri 15% bolnikov bolezen začne pred dopolnjenim 18. letom starosti. SLE se zelo redko začne pred 5. letom starosti in redko pred puberteto. Kadar se SLE začne pred 18. letom starosti, zdravniki za bolezen uporabljajo različna imena: pediatrični SLE, juvenilni SLE in SLE z začetkom v otroški dobi. Najpogosteje prizadene ženske v rodni dobi med 15. in 45. letom starosti. V tej starostni skupini je bolezen 9-krat pogostejša pri ženskah kot pri moških. Pri mlajših otrocih pred puberteto je delež prizadetih

dečkov večji in je bolezen približno 5-krat pogostejša pri deklicah kot pri dečkih.

1.3 Kaj je vzrok bolezni?

SLE ni nalezljiv, temveč je avtoimunska bolezen, pri kateri imunski sistem izgubi sposobnost razločevanja med tujimi in lastnimi celicami. Zaradi napačnega prepoznavanja začne imunski sistem proizvajati avtoprotitelesa, ki so usmerjena proti lastnim celicam. Avtoimunski odziv povzroči nastanek vnetja v določenih organih (sklepi, ledvice, koža, itd.). Vnetje pomeni, da so prizadeti deli telesa toplejši, rdeči, otekli in včasih boleči. Če je vnetje prisotno dalj časa kot npr. pri SLE, lahko pride do okvare tkiv in motene funkcije organov. Zdravljenje bolnikov s SLE je zato usmerjeno predvsem k zmanjševanju vnetja. Domnevamo, da so za napako v imunskem sistemu odgovorni številni dedni dejavniki skupaj z naključnimi dejavniki iz okolja. Znano je, da zagon SLE lahko sprožijo različni dejavniki vključno s hormonskim neravnovesjem med puberteto, stres in dejavniki iz okolja, kot so izpostavljenost sončnim žarkom, virusne okužbe in določena zdravila (npr. izoniazid, hidralazin, prokainamid, protiepileptična zdravila).

1.4 Ali je bolezen dedna?

SLE se lahko pogosteje pojavlja v isti družini. Otroci podedujejo nekatere še nepoznane genetske dejavnike, ki povečajo njihovo nagnjenost za razvoj bolezni. Obstaja torej večje tveganje za razvoj bolezni, ni pa vnaprej določeno, da bo otrok dobil SLE. Pri identičnih dvojčkih npr. obstaja samo 50% tveganje, da bo otrok dobil SLE, če se je bolezen pojavila pri drugem dvojčku. Ne obstaja genetsko testiranje ali prenatalna diagnostika za SLE.

1.5 Ali lahko bolezen preprečimo?

SLE ne moremo preprečiti. Bolnikom s SLE svetujemo, da se izogibajo situacijam, ki lahko sprožijo ali poslabšajo bolezen (npr. neposredna izpostavljenost sončnim žarkom brez zaščite, nekatere virusne okužbe, stresne situacije, hormonsko neravnovesje in določena zdravila).

1.6 Ali je bolezen nalezljiva?

SLE ni nalezljiva bolezen in se ne prenaša z ene osebe na drugo.

1.7 Kakšni so glavni simptomi?

Bolezen se običajno začne počasi, tako da se novi simptomi razvijejo v nekaj tednih, mesecih ali celo letih. Najpogostejša začetna simptoma pri otrocih s SLE sta slabost in utrujenost. Pri velikem številu otrok s SLE se pojavi povišana telesna temperatura, hujšanje in izguba apetita. Postopno se pri bolnikih razvijejo značilni simptomi, ki so posledica okvare enega ali več organov v telesu. Zelo pogosto so prizadete koža in sluznice, kar se kaže z različnimi kožnimi izpuščaji, fotosenzitivnostjo (nastanek izpuščaja sproži izpostavljenost sončnim žarkom) ter razjedami v nosu in ustni votlini. Značilni 'metuljast' izpuščaj, ki se pojavi na licih in poteka preko korena nosu, je prisoten pri eni tretjini do eni polovici otrok. Včasih bolniki opazijo pogostejše izpadanje las (alopecija), ali pa se pojavijo bolečine in spremembe barve kože (od rdeče, bele in modre) ob izpostavljenosti mrazu (Raynaudov fenomen). Med bolezenskimi simptomi so lahko tudi otekli in okoreli sklepi, bolečine v mišicah, slabokrvnost, nagnjenost h krvavitvam, glavoboli, epileptični napadi in bolečina v prsnem košu. Skoraj pri vseh bolnikih s SLE pride do različne stopnje prizadetosti ledvic, ki je eden izmed najpomembnejših dejavnikov za dolgoročno prognozo bolezni. Najpogostejši simptomi prizadetosti ledvic so visok krvni tlak, beljakovine in kri v urinu ter otekanje predvsem v predelu stopal, nog in očesnih vek.

1.8 Ali bolezen poteka enako pri vseh otrocih?

Simptomi SLE so zelo različni med posameznimi bolniki. Vsi zgoraj opisani simptomi se lahko pojavijo na začetku bolezni ali pa kadarkoli kasneje z različno intenziteto. Redno jemanje zdravil, ki jih je predpisal zdravnik, pomaga nadzirati simptome s strani bolezni.

1.9 Ali je bolezen pri otrocih različna kot pri odraslih?

V splošnem se pri otrocih in mladostnikih razvijejo enake manifestacije SLE kot pri odraslih, vendar ima pri otrocih bolezen težji potek. Pri otrocih se bolj pogosto kažejo znaki vnetja zaradi bolezni, prav tako

imajo otroci s SLE pogosteje prizadetost ledvic in centralnega živčnega sistema kot odrasli.