



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

## **SLE - Systemisk Lupus Erythematosus**

Version af 2016

### **1. HVAD ER SYSTEMISK LUPUS ERYTHEMATOSUS**

#### **1.1 Hvad er det?**

Systemisk lupus erythematosus (SLE) er en kronisk autoimmun sygdom, der kan påvirke forskellige organer i kroppen, specielt hud, led, blod, nyrer og centralnervesystemet. "Kronisk" betyder at den kan vare i lang tid. Autoimmun betyder, at det er en sygdom i immunsystemet som i stedet for at beskytte kroppen mod bakterier og virus angriber patientens eget væv.

Ordet systemisk lupus erythematosus stammer tilbage fra begyndelsen af det 20. århundrede. Systemisk betyder, at det påvirker mange organer i kroppen. Ordet lupus kommer fra det latinske ord for ulv, og det skyldes at det karakteristiske sommerfuglelignende udslæt i ansigtet ligner de hvide markeringer som er i en ulvs ansigt.

Erythematosus er et græsk ord, der betyder rød og refererer til det rødlige hududslæt.

#### **1.2 Hvor hyppig er det?**

SLE ses overalt i verden. Sygdommen synes at være hyppigere blandt børn af afrikansk/amerikanere, spaniere, asiater og oprindelige amerikanere (eksempelvis indianere). Hyppigheden af SLE i Europa er ca. 1: 2.500 personer. Omkring 15 % af alle lupus patienter får diagnosen før 18 års alderen, og benævnes juvenile SLE/Pædiatrisk SLE. SLE er sjælden før 5-års alderen, og usædvanlig før puberteten. Kvinder i den fødedygtige alder (15-45 år) er de hyppigst angrebne og det er specielt i denne aldersgruppe at hyppigheden i forhold til mænd er som 9/1. Før puberteten er andelen af drenge med SLE større, hvor

---

hyppigheden af piger i forhold til drenge med SLE er som 5/1.

### **1.3 Hvad er årsagen til sygdommen?**

Den præcise grund til SLE kendes ikke. SLE er en autoimmun sygdom, hvor immunsystemet mister sin evne til at kende forskel på noget fremmed og personens eget væv og celler. Immunsystemet gør så den fejltagelse at det producerer autoantistoffer, der betragter personens egne normale celler som fremmede og angriber dem. Dette resulterer i en autoimmun reaktion som giver den inflammation, der påvirker forskellige organer ved SLE (led, nyrer, hud, etc.). Inflammation betyder at de påvirkede dele i kroppen bliver varme, røde, hævede og ofte ømme. Hvis symptomerne på inflammation varer længe, som det kan ske ved SLE; kan der ses skader i vævet og funktionen kan påvirkes. Derfor består behandlingen af SLE i at prøve at reducere denne inflammation.

Man antager at arvelige risikofaktorer kombineret med udefra kommende faktorer tænkes at være ansvarlig for ubalancen i immunsystemet. Det er velkendt at SLE kan blive udløst af forskellige faktorer som ubalancen af hormoner i puberteten, udefra kommende faktorer som sollys, visse virusinfektioner og visse lægemidler (eks. isoniazid og visse epilepsi midler)

### **1.4 Er den arvelig?**

SLE er ikke en arvelig sygdom, men der kan ses en øget forekomst i nogle familier, hvor børnene kan have arvet nogle endnu ukendte genetiske faktorer, der måske prædisponerer til SLE. Så selvom de ikke er prædisponeret kan de have større sandsynlighed for at få sygdommen. For eksempel, hvis en enægget tvilling får SLE har den anden tvilling kun en risiko på 50 % for at få SLE. Der er ingen genetisk test for til rådighed for SLE, heller ikke hos et foster.

### **1.5 Kan SLE forhindres?**

SLE kan ikke forhindres. Et barn med SLE bør imidlertid undgå visse situationer, der kan udløse sygdommens opblussen (f. eks sol lys uden brug af solcremer, visse virus infektioner, stress, visse hormoner og - lægemidler).

---

## **1.6 Er den smitsom?**

SLE er ikke smitsom. Dette betyder, at den ikke kan overføres fra person til person.

## **1.7 Hvad er hovedsymptomerne?**

Sygdommen starter langsomt med udvikling af symptomer over en periode af flere uger, måneder eller endog år. Uspecifikke klager som træthed, utilpashed er de mest almindelige symptomer i starten af SLE hos børn. Mange børn med SLE har vekslende feber, vægttab og appetitløshed.

Med tiden udvikler mange børn specifikke symptomer efter det eller de organer, der er påvirket. Hud og slimhinde involvering er almindeligt og kan omfatte forskellige typer udslæt, fotosensivitet ( når sollys trigger udslæt) eller sår på indersiden af mundslimhinde eller næseslimhinde. Det typiske sommerfuglelignende udslæt på kinder og over næseryg ses hos 1/3 til 1/2 af SLE ved børn. Nogle gange vil der være hårtab (allopecia). Der kan være tendens til at tæer og fingre ved udsættelse for kulde bliver hvide, blå, og siden røde (Raynaud's fænomen). Der kan også være symptomer som hævede og stive led, muskelsmerter, blodmangel, tendens til blå mærker, hovedpine, kramper og bryst smerter. Nyrepåvirkning ses hos de fleste børn med SLE og er en afgørende for prognosen på længere sigt.

De hyppigste symptomer ved nyre involvering er forhøjet blodtryk, blod og æggehvite i urinen, som kan medføre hævelse af øjenomgivelser og fodrygge.

## **1.8 Er sygdommen den samme hos alle børn?**

Symptomerne ved SLE kan variere betydeligt fra det ene til det andet barn. Alle de tidligere nævnte symptomer kan opstå på et hvilket som helst tidspunkt i løbet af sygdommen. Den medicinske behandling vil imidlertid hjælpe på at kontrollere SLE symptomerne.

## **1.9 Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne?**

---

Generelt er SLE hos børn og voksne ens. Men SLE hos børn har desværre ofte et alvorligere forløb end hos voksne, med flere påvirkede organer og specielt hyppigere påvirkning af nyrer og hjerne end hos voksne.