



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

## **Szisztémás Lupusz Eritematózus (SLE)**

Verzió 2016

### **1. MI A SZISZTÉMÁS LUPUSZ ERITEMATÓZUSZ**

#### **1.1 Mi ez?**

A szisztémás lupusz eritematózus (SLE) egy krónikus autoimmun betegség, amely a test különböző szerveit támadhatja meg. egygyakrabban a bőr, az ízületek, a vérképző rendszer, a vesék és a központi idegrendszer érintett. A krónikus azt jelenti, hogy hosszú ideig tarthat. Az autoimmun jelentése az, hogy az immunrendszer működése rendellenes, és ahelyett, hogy megvédené a szervezetet a baktériumok és vírusok ellen, a beteg saját szöveteit támadja meg.

A szisztémás lupusz eritematózus elnevezés a 20. század elején jelent meg. A szisztémás azt jelenti, hogy a test számos szervét érinti. A lupusz a latin farkas szóból ered, és az arcon megjelenő jellegzetes pillangószerű kiütésre utal, amely a farkasok pofáján található fehéres rajzolatra emlékeztet. Az eritematózusz görögül azt jelenti "vörös", és a bőrkiütések vörös színére utal.

#### **1.2 Milyen gyakori a betegség?**

Az SLE-t világszerte ismerik. A betegség gyakoribb az afroamerikai, hispán, ázsiai és amerikai őslakosok körében. Európában 2500 emberből kb. egyet diagnosztizálnak SLE-vel, és az összes lupusz beteg mintegy 15%-ánál 18 éves kor előtt állapítják meg a betegséget. Az SLE megjelenése ritka 5 éves kor előtt, és nem gyakori a serdülőkor előtt sem. A 18 éves életkor előtt kialakuló SLE-re az orvosok különböző elnevezéseket használnak: gyermekkori SLE, fiatalkori SLE és gyermekkorban kialakuló SLE. A fogamzóképes korban lévő (15 és 45 év közötti) nők érintettek leggyakrabban. Ebben a korosztályban az

---

érintett nők és férfiak aránya 9:1. A serdülőkor előtt a férfiak aránya magasabb; minden öt SLE-s gyermek közül kb. egy fiú.

### **1.3 Mi a betegség oka?**

Az SLE nem fertőző. Ez autoimmun betegség, amikor az immunrendszer nem képes különbséget tenni az idegen és az egyén saját szövetei, sejtjei között. Az immunrendszer hibásan működik, és egyéb anyagok mellett úgynevezett autoantitesteket kezd termelni. Ezek a szervezet saját sejtjeit idegennek vélik és megtámadják. Az eredmény egy autoimmun reakció, amely bizonyos szervek (ízületek, vese, bőr stb.) gyulladást okozza. A gyulladás azt jelenti, hogy az érintett testrészek meleggé, vörössé, duzzadtá és esetenként érzékennyé válnak. Ha a gyulladás jelei hosszú ideig fennállnak - mint az SLE esetében -, akkor szövetkárosodás alakulhat ki, és a normális funkciók károsodhatnak. Ezért az SLE kezelésének célja a gyulladás csökkentése.

Számos öröklött kockázati tényező, véletlenszerű környezeti behatásokkal párosulva lehet felelős ezért a rendellenes immunreakcióért. Ismert, hogy az SLE-t különféle tényezők válthatják ki, így például a hormonális egyensúlyzavar serdülőkorban, a stressz és környezeti faktorok, úgymint a napfény, vírusfertőzések és gyógyszerek (pl. izoniazid, hidralazin, prokainamid, görcsoldó szerek).

### **1.4 Örökletes-e a betegség?**

Az SLE a család több tagjánál is kialakulhat. A gyermekek örökölnék bizonyos - eddig ismeretlen - genetikai faktorokat a szüleiktől, amelyek hajlamossá tehetik őket az SLE kialakulására. Ilyenkor nagyobb a valószínűsége - de nem biztos -, hogy kialakul náluk a betegség. Például ikreknél legfeljebb 50% az esély arra, hogy ha az egyik testvérnél jelentkezik az SLE, akkor a másikonál is kialakul. Az SLE-t nem lehet genetikai vizsgálattal vagy a születés előtt diagnosztizálni.

### **1.5 Megelőzhető-e az SLE?**

Az SLE-t nem lehet megelőzni, bár az érintett gyermeknek ajánlott a betegséget kiváltó vagy fellobbantó helyzetek kerülése. Ilyenek például fényvédő szer nélküli napozás, egyes vírusfertőzések, stressz, hormonok és bizonyos gyógyszerek.

---

## **1.6 Fertőző-e a betegség?**

Az SLE nem fertőző. Ez azt jelenti, hogy nem terjed át egyik emberről a másikra.

## **1.7 Mik a betegség fő tünetei?**

Lehet, hogy a betegség lassan kezdődik, és az újabb tünetek csak néhány hét, hónap vagy év leforgása alatt jelentkeznek. A gyermekeket érintő SLE-nél a leggyakoribb kezdeti tünet az általános fáradtság és rossz közérzet. A legtöbb SLE-s gyermek átmeneti vagy tartós láztól szenved, veszít testsúlyából és étvágya is csökken.

Idővel sok gyermeknél kifejlődnek azok a jellegzetes tünetek, amelyeket a test egy vagy több szervének érintettsége okoz. Nagyon gyakori a bőr- és nyálkahártya érintettsége, ami magába foglalhatja a különböző bőrkiütéseket, fényérzékenységet (amikor a napfény kiütést idéz elő), valamint a száj és az orr nyálkahártyáján kialakuló fekélyeket. Az érintett gyermekek egy harmadánál, felénél kialakul a jellegzetes "pillangószárny" kiütés az orron és az arcon. Bizonyos esetekben fokozott hajhullás (alopécia) észlelhető. Hideg hatására a kézfej kivörösödik, elfehéredik vagy elkékül (Raynaud-jelenség). Egyéb tünetek lehetnek: duzzadt, merev ízületek, izomfájdalom, vérszegénység, könnyen kialakuló véraláfutás, fejfájás, görcsrohamok, mellkasi fájdalom. A veseérintettség bizonyos fokig a gyermekek többségére jellemző és az egyik fő meghatározója a betegség hosszú távú kimenetelének.

A súlyos veseérintettség leggyakoribb tünetei a magas vérnyomás, véres vizelet és fehérjeürítés a vizelettel, illetve ödéma (duzzanat) megjelenése, különösen a lábfejen, a lábszárakon és a szemhéjakon.

## **1.8 Minden gyermeknél azonos a betegség?**

Az SLE tünetei nagymértékben eltérnek az egyes betegekénél; a betegség jellemzői és a tünetek minden gyermeknél mások. A fent leírt tünetek mindegyike akár az SLE kezdeti stádiumában, vagy a betegség lefolyása alatt bármikor felbukkanhat, és különböző súlyosságú lehet. A lupuszt kezelő orvos által felírt gyógyszerek segítenek az SLE tüneteinek kezelésében.

---

### **1.9 Különbözik-e a gyermekek és a felnőttek betegsége?**

Gyermekeknél és serdülőknél az SLE ugyanúgy nyilvánul meg, mint felnőtteknél. Ugyanakkor, gyermekeknél súlyosabb a lefolyása, mivel náluk gyakrabban jelentkezik az SLE okozta gyulladás több jellemzője egyszerre. Gyermekeknél az SLE-t gyakrabban kíséri vese- és idegrendszeri betegség, mint a felnőtteknél.