



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

Systemische lupus erythematoses

Versie 2016

1. WAT IS SYSTEMISCHE LUPUS ERYTHEMATODES

1.1 Wat is het?

Systemische lupus erythematoses (SLE) is een chronische auto-immuunziekte, die verschillende organen van het lichaam kan aantasten, waaronder vooral de huid, gewrichten, bloed, nieren en het centraal zenuwstelsel. "Chronisch" betekent dat het lange tijd aan kan houden. "Auto-immuun" betekent dat het een aandoening is van het afweersysteem, dat in plaats van het lichaam te beschermen tegen bacteriën en virussen, de eigen weefsels van de patiënt aanvalt. De naam systemische lupus erythematoses komt uit het begin van de twintigste eeuw. "Systemisch" betekent dat het veel organen van het lichaam kan aantasten. Het woord lupus komt van het Latijnse woord voor wolf en refereert aan de kenmerkende huiduitslag op het gezicht, die lijken op de witte vlekken op de kop van de wolf. Tegenwoordig hebben we het vaak over de vlindervormige huiduitslag in het gezicht. "Erythematoses" betekent rood in het Grieks en slaat op de roodheid van de huiduitslag.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

SLE komt wereldwijd voor. De ziekte komt vaker voor bij niet-blanke mensen (Afrikaans Amerikaanse, Spaanse, Aziatische of inheems Amerikaanse afkomst). In Europa krijgen ongeveer 1:2500 personen de diagnose SLE en bij ongeveer 10-15% van alle patiënten met lupus wordt deze diagnose voor het achttiende levensjaar gesteld. SLE bij kinderen begint meestal rond het 11e-12e jaar en komt zelden voor bij kinderen jonger dan 5. Als SLE voor de leeftijd van 18 jaar optreedt

gebruiken artsen verschillende namen: pediatrie SLE, juveniele SLE en SLE die begint in de kinderjaren. Het komt het meest voor bij vrouwen in de vruchtbare leeftijd (15-45 jaar), in deze leeftijdsgroep is 90% van de patiënten vrouw.. Bij kinderen met SLE zien we de ziekte net iets vaker bij jongens, 80% van de kinderen met SLE zijn meisjes,

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

SLE is niet besmettelijk; het is een auto-immuunziekte, waarbij het afweersysteem zich vergist en lichaamseigen weefsels en cellen aanvalt. Het afweersysteem werkt niet goed en produceert onder andere antistoffen die de normale cellen en weefsel van een persoon als vreemd zien en deze aanvallen. Het resultaat noemen we een auto-immuunreactie, die ontstekingen aan specifieke organen veroorzaakt (gewrichten, nieren, huid, etc.). Ontstoken betekent dat de aangedane lichaamsdelen warm, , opgezwollen en soms zacht en rood worden. Als de tekenen van de ontsteking lang aanhouden, zoals het geval kan zijn bij SLE, dan kan er weefselschade ontstaan en wordt de normale werking aangetast. Hierom richt de behandeling van SLE zich op het verminderen van de ontsteking.

Verschillende erfelijke risico's in combinatie met willekeurige omgevingsfactoren worden verantwoordelijk geacht voor deze abnormale afweerreactie. Het is bekend dat SLE getriggerd kan worden door verschillende factoren, waaronder hormoonschommelingen in de puberteit, stress en omgevingsfactoren zoals blootstelling aan de zone en bepaalde virusinfecties. Sommige medicijnen kunnen SLE ook triggeren, bijv epilepsiemedicatie.

1.4 Is het erfelijk?

SLE kan vaker voorkomen in de familie. Erfelijke factoren spelen een rol bij het ontstaan van de ziekte. Studies laten zien dat 10% van de kinderen met SLE een familie lid hebben die ook SLE heeft. Een een-eïge tweeling heeft ongeveer 30-50% kans om ook SLE te krijgen, als de diagnose gesteld wordt bij de andere helft van de tweeling. De kans voor 'gewone' broers/zussen is een stuk lager. Er zijn geen genetische tests of prenatale diagnostiek beschikbaar voor SLE.

1.5 Kan het voorkomen worden?

SLE kan niet voorkomen worden. Zonlicht kan de ziekte doen verergeren, en het is daarom belangrijk om de huid goed te beschermen tegen de zon met sunblock.

1.6 Is het besmettelijk?

SLE is niet besmettelijk. Het kan niet van de ene op de andere persoon worden overgedragen.

1.7 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

Gewoonlijk begint de ziekte langzaam met het verschijnen van verschillende symptomen gedurende een aantal weken tot maanden. Niet-specifieke klachten zoals vermoeidheid en je niet lekker voelen zijn de meest gebruikelijke beginsymptomen van SLE. Bij veel kinderen met SLE begint de ziekte met koortspieken (dagelijks of af en toe), gewichtsverlies en verlies van eetlust.

In de loop van de tijd ontwikkelen veel kinderen specifiekere symptomen, die veroorzaakt worden doordat een of meerdere organen zijn aangedaan. Aantasting van de huid en slijmvliezen komt vaak voor en omvat onder andere verschillende soorten huiduitslag, lichtgevoeligheid (waarbij blootstelling aan zonlicht de huiduitslag doet verergeren) of zweertjes/aften in de neus of mond. De typische vliedervormige huiduitslag op de neus en wangen krijgt een derde tot de helft van de kinderen met SLE. Soms is er meer haaruitval dan normaal of worden de handen opeenvolgend wit, blauw en rood bij koud weer, die verkleuring heet 'het fenomeen van Raynaud'. Andere klachten kunnen zijn opgezwollen en stijve gewrichten, spierpijn, bloedarmoede, gemakkelijk ontstaan van blauwe plekken, en pijn op de borst. Bij de ongeveer de helft van de kinderen met SLE ontstaat er ook een ontsteking in de nieren. Dit bepaalt vaak op lange termijn de uitslag van de ziekte. Ook de hersenen kunnen aangetast worden. Dit kan leiden tot veel en ernstige hoofdpijn, vergeetachtigheid, achteruitgang in schoolprestaties, hallucinaties en epilepsie. De meest voorkomende symptomen van aantasting van de nieren zijn hoge bloeddruk, eiwit en bloed in de urine en opgezwollen voeten, benen en/of oogleden.

1.8 Is de ziekte bij elk kind hetzelfde?

De klachten van SLE kunnen per patient heel verschillend zijn, daarom is het profiel per kind of de lijst symptomen ook uiteenlopend. Alle hiervoor beschreven klachten kunnen voorkomen zowel in het begin van de ziekte als ergens tijdens het beloop ervan. Het nemen van de door de arts voorgeschreven medicatie, helpt de klachten onder controle te houden.

1.9 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

SLE heeft bij kinderen, adolescenten en volwassenen dezelfde klachten. Maar de ziekte verandert sneller bij kinderen en blijkt vaak een ernstiger verloop te hebben dan bij volwassenen. Bij kinderen komt ook vaker aantasting van de nieren en hersenen voor dan bij volwassenen.