



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

Lupusul Eritematos Sistemic

Versiunea 2016

1. CE ESTE LUPUSUL ERITEMATOS SISTEMIC

1.1 Ce este această boală?

Lupusul eritematos sistemic (LES) este o boală autoimună cronică, care poate afecta diferite organe ale corpului, în special pielea, articulațiile, sângele, rinichii și sistemul nervos central. "Cronică" înseamnă că această boală poate dura o perioadă lungă de timp. "Autoimună" înseamnă că există o dereglare a sistemului imunitar, care, în loc să protejeze organismul de bacterii și virusuri, atacă țesuturile proprii ale pacientului.

Numele de "lupus eritematos sistemic" datează de la începutul secolului al XX-lea. "Sistemic" înseamnă că afectează multe organe ale corpului. Cuvântul "Lupus" este derivat din cuvântul latin "lup" și se referă la erupția de pe față care apare sub formă de fluturi, ea amintind medicilor de marcajele albe prezente pe fața unui lup. "Eritematos" în greacă înseamnă roșu și se referă la culoarea roșie a erupției cutanate care apare în această boală.

1.2 Cât este de frecventă?

LES poate apare în orice zonă geografică. Boala pare a fi mai frecventă la persoanele de origine afro-americană, hispanică, asiatică și la americanii nativi. În Europa, aproximativ 1:2.500 de persoane sunt diagnosticate cu LES și aproximativ 15% din totalul pacienților cu lupus sunt diagnosticați înainte de vârsta de 18 ani. Debutul LES este foarte rar întâlnit înaintea vârstei de cinci ani și puțin frecvent înainte de adolescență. Atunci când LES se manifestă înainte de vârsta de 18 ani, medicii folosesc diferite denumiri: LES pediatric, LES juvenil și LES cu

debut în copilărie. Femeile de vârstă fertilă (15-45 ani) sunt cele mai afectate și, la această grupă de vârstă, raportul dintre sexul feminin și cel masculin este de 9 la 1. La vârsta pre-pubertară incidența la băieți crește, unul din 5 copii cu LES fiind de sex masculin.

1.3 Care sunt cauzele bolii?

LES nu este contagios; este o boală autoimună, în care sistemul imunitar își pierde capacitatea de a distinge între o substanță străină și țesuturile sau celulele proprii ale persoanei. Sistemul imunitar face o greșală, produce autoanticorpi care identifică celulele proprii ale persoanei ca fiind străine și le atacă. Rezultatul este o reacție autoimună, care determină inflamația și aceasta afectează anumite organe (articulații, rinichi, piele, etc). Inflamația înseamnă că părțile afectate ale organismului devin fierbinți, roșii, umflate și uneori sensibile. În cazul în care semnele de inflamație sunt de lungă durată, așa cum pot fi în cazul LES, poate apărea deteriorarea țesuturilor, funcția normală a acestora fiind afectată. Acesta este motivul pentru care tratamentul LES are ca principal scop reducerea inflamației. Multipli factori de risc moșteniți, combinați cu factori de mediu aleatori, sunt considerați a fi responsabili de răspunsul imun anormal. Este cunoscut faptul că LES poate fi declanșat de diverși factori, inclusiv dezechilibre hormonale la pubertate, stres și factori de mediu, cum ar fi expunerea la soare, infecțiile virale și medicamente (de exemplu, izoniazida, hidralazina, procainamida, medicamente anti-convulsivante).

1.4 Este o boală moștenită?

LES poate apărea la membrii aceleiași familii. Copiii moștenesc de la părinții lor, factori genetici încă neidentificați, care pot predispuce la dezvoltarea LES. Nu toți copiii cu acești factori de risc sunt predestinați să aibă boala, dar aceștia prezintă o probabilitate mai mare de a dezvolta LES. De exemplu, un geamăn identic prezintă un risc de 50% de a avea LES dacă celălalt geamăn este diagnosticat cu LES. Nu există niciun test genetic și niciun diagnostic prenatal disponibile pentru LES.

1.5 Boala poate fi prevenită?

LES nu poate fi prevenit. În schimb, copilul care prezintă deja boala

trebuie să evite contactul cu anumite situații care ar putea cauza declanșarea a noi pusee de LES: expunerea la soare fără a utiliza produse de protecție solară, unele infecții virale, stresul, hormonii și anumite medicamente.

1.6 Este o boală contagioasă?

LES nu este contagios. Acest lucru înseamnă că nu poate fi transmis de la o persoană la alta.

1.7 Care sunt principalele simptome?

De obicei boala începe lent, cu simptome care se adaugă progresiv timp de săptămâni, luni sau chiar ani. Acuze nespecifice de oboseală și stare generală de rău sunt cele mai frecvente simptome inițiale la copiii afectați de LES. Mulți copii cu LES prezintă febră intermitentă sau continuă, scădere a poftei de mâncare și pierdere în greutate.

Cu timpul, mulți copii dezvoltă simptome specifice, care sunt cauzate de implicarea unuia sau a mai multor organe ale corpului. Leziunile la nivelul pielii sau al mucoaselor sunt foarte frecvente și pot include o varietate de erupții cutanate, fotosensibilitate (când expunerea la soare declanșează o erupție pe piele) și ulcere în interiorul nasului sau a gurii. Erupția cutanată tipică "în formă de fluture" pe nas și obraji apare la 33-50% dintre copiii afectați. Uneori, se poate observa pierderea accentuată a părului (alopecie). Mâinile își schimbă culoarea (devin pe rând roșii, apoi albe și albastre) atunci când sunt expuse la frig (fenomenul Raynaud). Simptomele pot include, de asemenea articulații tumefiate și rigide, dureri musculare, anemie, echimoze (vânătăi) la lovituri ușoare, dureri de cap, convulsii și dureri în piept. Afectarea rinichilor este prezentă, în grade variabile, la majoritatea copiilor cu LES și este un factor determinant major al prognosticului pe termen lung al acestei boli.

Cele mai frecvente simptome ale afectării renale majore sunt hipertensiune arterială, prezența proteinelor și sângelui în urină, precum și edeme, în special la nivelul picioarelor și pleoapelor.

1.8 Boala evoluează la fel la toți copiii?

Simptomele LES pot varia foarte mult de la un pacient la altul, astfel

Încât tabloul clinic al fiecărui copil în parte este diferit. Toate simptomele descrise mai sus pot apărea fie la debutul LES sau în orice moment pe parcursul bolii, cu grade diferite de severitate. Medicamentele care au fost prescrise de medicul dumneavoastră vor ajuta la controlul simptomelor LES.

1.9 Este boala la copii diferită de boala în cazul adulților?

LES la copii și adolescenți are aceleași manifestări ca și LES la adulți. Cu toate acestea, LES își schimbă tabloul mai repede la copiii care prezintă la un moment dat mai multe caracteristici ale inflamației secundare LES. Copiii cu LES prezintă, de asemenea, mai des o afectare a rinichilor și a sistemului nervos față de adulți.