



Systemische Lupus Erythematosus (SLE)

Systemische Lupus Erythematosus (SLE)

Ook genoemd: 'lupus erythematosus disseminatus' (LED)

Is een veralgemeende auto-immuunziekte.

Auto-immuunziekte:

afweer (immunitet) tegen eigen eiwitten, DNA of andere bestanddelen, of tegen cellen speelt een rol ("auto" = grieks voor "eigen")

Veralgemeend: ontsteking van verscheidene organen en algemene ziekteverschijnselen kunnen zich voordoen.

Wie kan lupus krijgen?

Lupus komt voor op alle leeftijden, maar verloopt doorgaans milder op oudere leeftijd.

Negen op tien lupuspatiënten zijn vrouwen.

Bij 65% van alle lupuspatiënten begint de aandoening tussen 16 en 55 jaar, bij 20% voor 16 en bij 15% na 55 jaar.

Voorkomen van lupus

De bevolkingsstudies hierover zijn schaars en de resultaten ervan lopen sterk uiteen.

In de Verenigde Staten zouden er 51 lupuspatiënten zijn per 100.000 inwoners. Lupus komt vaker voor en verloopt ernstiger bij mensen van Afro-Amerikaanse of Latijns-Amerikaanse afkomst.

Het aantal nieuwe diagnoses is de laatste 40 jaar verdrievoudigd, vooral ten gevolge van de herkenning van lichte vormen. In Noord-Amerika, Zuid-Amerika, en Europa zouden er jaarlijks tussen de 2 en 8 patiënten per 10.000 inwoners bijkomen.

Oorzaak en erfelijkheid

In ons lichaam sterven voortdurend cellen af. Normaal worden de restanten netjes opgeruimd. Bij lupus gebeurt dit echter onvoldoende. De immuniteit (afweer) reageert dan tegen deze celresten alsof ze indringers zijn en maakt er antistoffen tegen (auto-antistoffen). Wanneer deze auto-antistoffen zich aan de niet opgeruimde celresten binden lokken ze ontsteking uit, De ontstekingen kunnen uiteindelijk chronisch worden.

Wat erfelijkheid betreft weet men sinds enkele jaren dat een hele reeks genetische kenmerken maken dat iemand meer vatbaar is voor het ontstaan van

lupus. Tot nu zijn er een twintigtal dergelijke genen gekend. Allen spelen ze een rol in de processen van (auto)immuniteit en ontsteking.

Waarom deze aanleg-genen soms wel en soms niet tot ziekte leiden is echter nog niet bekend.

- De genetische (=erfelijke) kenmerken bepalen niet alles. Het belang van de erfelijke aanleg blijkt uit de toename van de kans op lupus wanneer er een familielid lupus heeft. En hoe dichter het familielid, hoe groter de kans. Maar deze kans is -behalve voor eeneïge tweelingen (30%)- onberekenbaar en klein. Daarom is lupus geen erfelijke ziekte.

- Mogelijk spelen uitwendige factoren een rol bij het op gang brengen van lupus. Zo is reeds lang bekend dat UV-stralen lupus kunnen doen ontstaan of doen opflakkeren. Ook sommige virussen zijn mogelijk mede-oorzaak.

- Tenslotte is het niet uitgesloten dat de reden waarom lupus optreedt niet bij alle patiënten dezelfde is..

(Eerste) klachten en symptomen.

Klacht/symptoom	Begin	Verloop
Gewrichtspijn	77%	85%
Constitutioneel(1)	53%	77%
Huid	53%	78%
Gewrichtsontsteking	44%	3%
Nieren	38%	74%
Raynaud	33%	60%
Centraal zenuwstelsel	24%	54%
Vasculitis	23%	56%
Slijmvliezen	21%	52%
Maag-darmen	18%	45%
Lymfeklieren	16%	32%
Longvliesontsteking	16%	30%
Hartvliesontsteking	13%	23%
Long	7%	14%
Nefrotisch syndroom	5%	11%
Azotemie(2)	3%	8%
Myositis	3%	3%
Tromboflebitis	2%	6%
Myocarditis	1%	3%
Pancreatitis	1%	2%

(1) Algemene klachten of symptomen als ziektegevoel, koorts, vermoeidheid, vermagering.

(2) Te veel stikstof in het bloed door nier- of leveraantasting

Diagnose

Deze is gebaseerd op het geheel van klachten, symptomen, orgaanaantastingen en laboratoriumafwijkingen. Er bestaat geen enkele test die op zichzelf zekerheid geeft. Zie ook hieronder "Belangrijke auto-antistoffen". Bij milde en beginnende vormen kan de diagnose moeilijk zijn. Het is belangrijk dat elk teken van mogelijk beginnende lupus opgevolgd wordt en dat de patiënt hierover geïnformeerd wordt. Omdat men bij wetenschappelijk onderzoek zeker moet weten of iemand al dan niet lupus heeft (of welke de graad van zekerheid is) werden criteria opgesteld om lupus te classificeren. Voor de individuele diagnose mogen deze criteria ten hoogste als hulpmiddel gebruikt worden. Lupus kan soms gediagnosticeerd worden nog vóór de patiënt aan deze criteria voldoet.

Behandeling

Deze moet aan elke patiënt aangepast worden, afhankelijk van

- algemene ernst van de ziekte (huidige lupusactiviteit + voorgeschiedenis)
- graad van algemeen ziek-zijn
- infecties of andere verwickelingen van lupus of van medicatie
- (graad van) aantasting van organen
- zwangerschap(swens) + vroegere zwangerschappen
- borstvoeding(swens)

De volgende medicijnen komen in aanmerking afhankelijk van de symptomen en de ziekte-activiteit:

- Hydroxychloroquine (Plaquenil®) voorkomt opflakkingen van lupus, ook tijdens zwangerschap. Het wordt doorgaans goed verdragen en wordt bijgevolg aan de meeste lupuspatiënten voorgeschreven, eventueel in combinatie met andere medicijnen.
- Algemene onderdrukking van ontsteking en immuniteit: Cortisone (Medrol®), Azathioprine (Imuran®), Cyclophosphamide (Endoxan®), Methotrexate (Ledertrexate®), Mycofenolaat mofetil (Cellcept®), Immune globulines intraveneus,
- Nieuwe "biologicals": dit zijn medicijnen die zich op een van de stoffen of cellen richten die de auto-immuniteit en/of ontsteking uitlokken of bevorderen. Belimumab (Benlysta®)

(anti-Blys) is het enige dat voldoende bewijs leverde om officieel erkend te worden voor de behandeling van lupus indien deze niet aan klassieke medicatie beantwoordt.

Als algemeen principe geldt:

- Altijd Plaquenil overwegen
- Snel en sterk genoeg behandelen wanneer nodig
- Afbouwen en "fine tuning" waar mogelijk

Medicamenteuze lupus

Sommige medicijnen (een 50-tal) kunnen een lupussyndroom uitlokken. Dit verdwijnt normaal wanneer deze medicatie gestopt wordt. Dit betekent niet dat deze medicijnen niet door lupuspatiënten genomen mogen worden.

De belangrijkste zijn: Hydralazine (= Nepresol®), Procainamide (= Pronestyl®), Isoniazide (= Nicotibine®), d-Penicillamine (= Kelatin®).

Lupus en zwangerschap

Een lupuspatiënte mag zwanger worden als de lupus onder controle is, al of niet met een lage dosis medicatie. De veiligste medicatie tijdens de zwangerschap is Plaquenil en een lage dosis cortisone.

Azathioprine (Imuran®) is eveneens veilig. In het belang van moeder en kind mag een lupuspatiënte nooit

zwanger worden zonder grondig vooronderzoek,

Tijdens de zwangerschap kan zich een opflakking voordoen. Behandeling is dan evenzeer aangewezen als buiten de zwangerschap. Plaquenil, cortisone en Imuran krijgen dan de voorkeur. Er zijn echter nog andere opties, die best individueel, per patiënt, besproken worden.

Het risico op spontane miskraam is groter bij lupus. Dit houdt dikwijls verband met anticardiolipine antistoffen (zie verder). Deze veroorzaken een verhoogde stolbaarheid van het bloed waardoor bloedvaten in de moederkoek verstopt kunnen geraken. Bij kinderen van lupuspatiënten komt ook vaker een laag geboortegewicht en vroeggeboorte voor.

Neonatale lupus

Bij zwangerschap geeft de moeder antistoffen door aan de foetus. Dit geldt ook voor auto-antistoffen. Wanneer dit anti-Ro/SSA-antistoffen zijn geeft dit een zeldzame keer (2à4%) aanleiding tot neonatale lupus. Het kindje wordt geboren met, of krijgt kort na de geboorte tekenen van lupus zonder dat het zelf lupus heeft. In de lichtste vorm gaat het om huiduitslag door de blootstelling aan het licht. Deze letsels verdwijnen meestal op de leeftijd van ongeveer 6 maanden. Tijdelijke aantasting van bloed en/of lever kan echter ook voorkomen en kan levensbedreigend zijn.

In de ergste gevallen treedt omstreeks de 20ste zwangerschapsweek een onherstelbare aantasting van het geleidingsweefsel van het hartje van de baby op waardoor het hartje zeer traag gaat kloppen (congenitale hartblok). Dit kan leiden tot overlijden van het ongeboren of pasgeboren kindje. De levenskansen van zo'n kindje zijn wisselend.

Belangrijkste autoantistoffen bij lupus

(zie ook algemene folder) :

- Anti-Sm antistoffen en anti-dsDNA antistoffen: hebben een belangrijk diagnostische betekenis maar komen niet bij alle lupuspatiënten voor. De aanwezigheid ervan is ook geen 100% zekerheid. Er moeten altijd typische klachten, symptomen of orgaanletsels bij zijn.

- Anti-Ro/SSA: komen vaak voor, vooral bij huidlupus en lichtere vormen. Houden ook verband met congenitale hartblok en neonatale lupus (zie zwangerschap).

- Anticardiolipine antistoffen: veroorzaken een verhoogde stolbaarheid van het bloed.

Houden verband met herhaald miskraam en met trombosen bij soms jonge lupuspatiënten.

- Antistoffen tegen rode bloedcellen (positieve Coombstest): kunnen rode bloedcellen stuk maken (hemolyse). Kan in lichte of erge vorm voorkomen.

- Een hele reeks andere autoantistoffen kunnen bij lupus voorkomen. Hun belang is echter nog niet duidelijk.

Klachten en symptomen die snel medische aandacht moeten krijgen:

- koortsoptreden
- plots optreden van uitgesproken vermoeidheid
- algemeen gevoel van ziek zijn
- neurologische klachten
- uitgesproken hoofdpijn of plotse onverklaarbare stemmingsverandering
- acute of subacute huiduitslag
- onverklaarde pijn in de borstkas
- onverklaarde pijn in de buik
- nieuw opgetreden artritis (gewrichtsontsteking)
- toenemende kortademigheid, vooral snel toenemend
- eiwit in de urine
- elke vorm van infectie

Evolutie en prognose

Systeemlupus heeft dikwijls een op- en afgaand verloop. Periodes van zware opflakkingen van de ziekteactiviteit kunnen afwisselen met periodes van uitgesproken beterschap, waarbij zelfs de medicatie gestopt kan worden. Men spreekt dan van een remissie.

Er is vaak een neiging tot spontane uitdoving na de menopauze.

De levensverwachting is sinds 1960 enorm verbeterd (92% overleving 10 jaar na de diagnose in de Europese Lupus Cohort Studie 1990-2000). Dit is op de eerste plaats toe te schrijven aan snelle diagnose en beter gebruik van medicatie. Zelfs lupus nierontste-

king is omkeerbaar als er tijdig en voldoende intensief behandeld wordt. De zware vormen van lupus die vooral in de beginfase tot de dood leiden, zijn uitzonderlijk geworden. Verwikkelingen (meestal infecties) of een te laat behandelde opflakking kunnen uitzonderlijk fataal zijn.

Het aantal overlijdens door lupus neemt af na de beginfase. Op latere leeftijd kan lupus dan weer opnieuw de levensduur verkorten door gevolgen op lange termijn van zowel de ontstekingen als de medicatie. Zo hebben Lupuspatiënten meer kans op atherosclerose, een vaak bepalende factor van levensduur. Het is belangrijk vanaf de diagnose hieraan aandacht te schenken.

Lupus is een ernstige aandoening. Het stellen van de diagnose is een zaak van samenwerking tussen de huisarts en de specialist.



Deze folder is een productie van de Medische Adviesraad van de CIB-Liga.

De inhoud ervan werd getoetst aan "Connective Tissue Diseases" het basiswerk van de EULAR.