
LUPUS ERYTHEMATOSUS (CUTANE LE EN SLE)

WAT IS LUPUS ERYTHEMATOSUS ?

Lupus erythematosus, vaak afgekort als **LE** of **SLE** (systemische lupus erythematosus) is een auto-immuunziekte waarbij de huid en allerlei organen aangedaan kunnen zijn. De ziekte werd in 1828 voor het eerst beschreven door de Franse dermatoloog Biett. LE wordt ook wel gerekend tot de reumatologische aandoeningen. Als alleen de huid is aangedaan wordt het **cutane LE** genoemd (cutis = huid). Als diverse organen zijn aangedaan wordt het **systemische lupus erythematosus** genoemd.

Lupus betekent wolf en die naam is ooit bedacht omdat sommige plekken er uitzagen alsof aangevreten door een wolf. Nu valt dat bij LE nogal mee, maar vroeger bestond er ook een andere huidziekte, veroorzaakt door tuberculose van de huid, waarbij wel flinke schade kon worden aangericht, en dat werd lupus vulgaris genoemd. LE leek er een beetje op dus werd dat ook maar lupus genoemd, met de toevoeging erythematosus (rood gekleurd) omdat er bij LE vooral rode plekken ontstaan.

WAT IS DE OORZAAK VAN LUPUS ERYTHEMATOSUS ?

LE komt vooral voor bij vrouwen, bijna 9 x vaker dan bij mannen en begint meestal tussen 10- en 30-jarige leeftijd. Het kan zomaar opeens ontstaan. De oorzaak is niet bekend. Wel is duidelijk dat er een weeffoutje is ontstaan in het afweersysteem, want dit afweersysteem dat normaal gesproken alleen indringers zoals bacteriën en virussen moet aanvallen, begint cellen van het eigen lichaam aan te vallen. Er ontstaan antistoffen gericht tegen onderdelen van cellen en celkernen. Door deze abnormale auto-immunreactie ontstaan overal in het lichaam ontstekingen en dit veroorzaakt de verschijnselen.

Er is ook een vorm van LE die wordt veroorzaakt door geneesmiddelen. Dit wordt **drug-induced lupus erythematosus** genoemd. Drug-induced LE gaat vanzelf weer over als het geneesmiddel dat het heeft veroorzaakt wordt gestopt. De andere vormen van LE gaan meestal niet vanzelf weer over, ze kunnen wel rustiger worden of onder controle worden gebracht met geneesmiddelen.

LUPUS ERYTHEMATOSUS VAN DE HUD (CUTANE LE)

Cutane discoïde LE (CDLE)

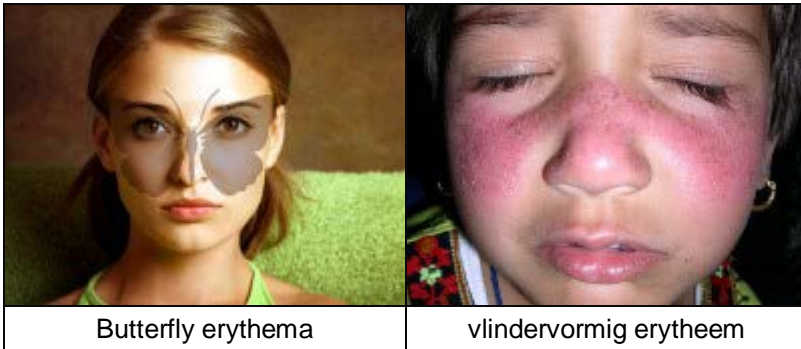
Hierbij ontstaan schijfvormige rode schilferende plekken, meestal in het gezicht. De plekken kunnen deels bedekt zijn met korsten en kunnen ook kapotgaan en littekens of deuken in de huid achterlaten. Deze huidafwijking is zongevoelig. De huid moet worden beschermd met een goede zonnebrandcrème als onderdeel van de behandeling, die verder vaak bestaat uit het insmeren met een ontstekingsremmende crème (lokale corticosteroïden) en soms Plaquenil tabletten. CDLE kan voorkomen bij een systemische lupus erythematosus, maar meestal is dat niet het geval en komt het als een op zichzelf staande aandoening voor. Zie ook de folder over CDLE.



Cutane discoïde LE (CDLE)

Vlindervormig erytheem (malar rash)

Een klassiek symptoom bij patiënten die een systemische LE hebben is een vlindervormige uitslag (Engels: butterfly rash, malar rash) in het gelaat. Deze rode uitslag kan ontstaan bij een acute uitbarsting van SLE. Een butterfly rash is ook gevoelig voor zonlicht, blootstelling aan de zon kan het erger maken. Het gaat vanzelf weer voorbij in uren tot weken en laat geen littekens achter.



Acute cutane LE

De afwijkingen bij acute cutane LE ontstaan in korte tijd en kunnen over het hele lichaam verspreid zitten. Het zijn kleine en grotere rode vlekken, soms wat verheven, soms licht schilferend. Het gaat vanzelf weer voorbij in uren tot weken en laat geen littekens achter. De acute cutane LE komt, net als het vlindervormig erytheem vaak voor bij systemische LE.



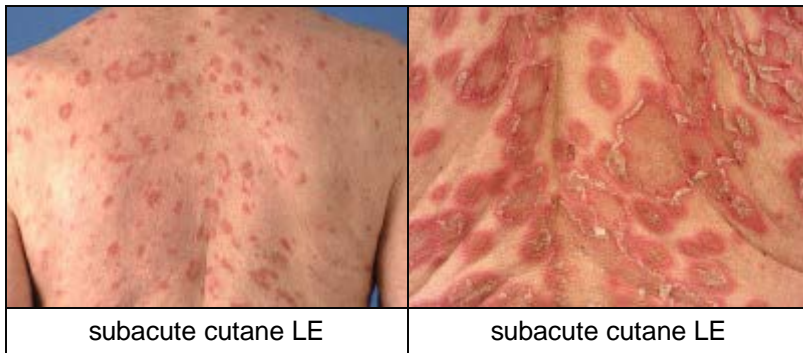
Licht overgevoeligheid

Patiënten met een SLE kunnen een uitslag krijgen op zonbeschadene huid. Het vlindervormig erytheem is ook een voorbeeld van lichtovergevoeligheid. Maar op elke plek die in de zon is geweest kan een rode uitslag ontstaan bij SLE patiënten.



Subacute LE

Een subacute LE is een beeld met talrijke ronde of ringvormige rode en schilferende plekken. De plekken kunnen lijken op de huidziekte psoriasis. Het ontstaat geleidelijk en trekt ook langzaam weg, vaak pas na behandeling. Het wordt gezien bij patiënten met SLE, ook bij patiënten waarbij die diagnose nog niet gesteld is maar die het wel al onder de leden hebben.



SYSTEMISCHE LUPUS ERYTHEMATOSUS (SLE)

Systemische LE kan allerlei verschijnselen hebben omdat er vele organen bij betrokken zijn. Ook de ernst is sterk wisselend. Het kan variëren van vage vermoeidheidsklachten en hangerigheid tot doodziek zijn met gewrichtsklachten en beschadiging van de nieren.

Veel voorkomende klachten bij SLE zijn:

- huidafwijkingen
- overgevoeligheid voor zonlicht
- algeheel onwelbevinden (moeheid, hangerigheid)
- koorts (soms sluimerend, soms hoog)
- gewrichtspijnen en gewrichtsontsteking
- verslechtering van de nierfunctie, ontsteking en beschadiging van de nieren
- neurologische klachten
- hart- en longafwijkingen (ontsteking van het hartzakje, longvliesontsteking)
- zweertjes (aften) in de mond, keel en neusholten
- stolsels in bloedvaten (trombose)
- droge ogen (Sjögren syndroom)
- Raynaud fenomeen (doorbloedingsstoornis van de vingertoppen met witte, blauwe en rode verkleuringen)
- gewichtsverlies

HOE WORDT DE DIAGNOSE GESTELD ?

De diagnose lupus wordt gesteld op basis van klachten en symptomen van de patiënt en vastgestelde orgaanaantastingen en/of bloedafwijkingen. Als er een verdenking is op SLE dan worden diverse onderzoeken gedaan om dit te bevestigen of uit te sluiten, variërend van bloedonderzoek tot een hartfilm. Bij SLE zijn er afwijkingen in het bloed vast te stellen, zoals een verhoogde bezinking wijzend op ontsteking, bloedarmoede, een verlaagd aantal witte bloedcellen, tekort aan bloedplaatjes, en de typische antistoffen die bij SLE kunnen worden gevonden gericht tegen onderdelen van de cel of de celkern. Zo kunnen er bij SLE patiënten bijvoorbeeld in het bloed antistoffen aanwezig zijn gericht tegen het DNA in de celkern (anti-dubbelstrengs-DNA, anti-ds-DNA).

ACR-criteria (ARA criteria)

De Amerikaanse Vereniging van Reumatologen (American College of Rheumatology) heeft een lijst van criteria opgesteld die kan worden gebruikt om de diagnose SLE te stellen. Er is officieel sprake van SLE als er ten minste 4 van de onderstaande 11 criteria gelijktijdig of achtereenvolgens bij de patiënt aanwezig zijn of geweest zijn. Ze hoeven dus niet allemaal op hetzelfde moment aanwezig te zijn. De lijst hoeft niet keihard gehanteerd worden: er zijn patiënten die maar 3 criteria hebben maar waarbij toch alles er op wijst dat ze SLE hebben of het gaan krijgen.

1. Vlindervormige huiduitslag in het gezicht
2. Schijfvormige (discoïde) huidafwijkingen
3. Overgevoeligheid voor zonlicht (ongebruikelijke uitslag van aan zonlicht blootgestelde huid)
4. Zweertjes in mond of neus
5. Ontsteking van twee of meer gewrichten (artritis)
6. Ontsteking van het hartzakje (pericarditis) of het longvlies (pleuritis)
7. Nierafwijkingen: meer dan 0.5 gram eiwit in de urine per dag en/of de aanwezigheid van celcilinders in de urine
8. Neurologische afwijkingen: toevallen (epilepsie) of psychose
9. Afwijkingen in het bloedbeeld: bloedarmoede ten gevolge van versterkte afbraak van rode bloedcellen; tekort aan witte bloedcellen; tekort aan bloedplaatjes
10. Positieve antinucleaire factor (ANF)
11. Aanwezigheid van bepaalde antistoffen in het bloed (bijvoorbeeld anti-dsDNA of anti-Sm antistoffen; antifosfolipide antistoffen (een vals-positieve syfilis test); anticardiolipine antistoffen; lupus anticoagulans)

WIE KUNNEN ER LUPUS ERYTHEMATOSUS KRIJGEN ?

Ongeveer 1 op de 4000 mensen in Nederland lijdt aan lupus erythematosus. De ziekte komt negen maal vaker voor bij vrouwen dan bij mannen. Het kan op elke leeftijd voorkomen, maar het begint meestal op jongere leeftijd (< 45 jaar). Bij vrouwen komt het vooral voor in de vruchtbare periode. Jonge kinderen onder de 5 jaar krijgen het meestal niet, pasgeborenen kunnen het wel tijdelijk hebben omdat de antistoffen via de placenta het kind kunnen bereiken.

HOE WORDT SLE BEHANDELD ?

De behandeling van LE is niet gericht op het genezen van de ziekte, maar op het onderdrukken van de symptomen. Hiervoor worden ontstekingsremmende middelen en pijnstillers gebruikt. Veel gebruikte medicijnen zijn:

- pijnstillers: paracetamol en codeïne
- ontstekingsremmende pijnstillers (NSAID's): ibuprofen, diclofenac
- antimalaria middelen: Plaquenil (hydroxychloroquine)
- corticosteroïden: prednison of prednisolon
- andere middelen die het immuunsysteem onderdrukken: methotrexaat en ciclosporine
- cytotoxische middelen: Imuran (azathioprine) en Endoxan (cyclofosfamide)
- antibiotica
- bloeddrukverlagende medicijnen
- bloedverdunnende middelen: Marcoumar of Sintrom

WAT ZIJN DE VOORUITZICHTEN ?

Het verloop van de ziekte is erg wisselend. De ene patiënt heeft er meer last van dan de andere en ook het beloop is onvoorspelbaar. Meestal wisselen actieve periodes zich af met rustige periodes. Het kan ook voorkomen dat de ziekte hevig begint maar daarna rustig blijft.

WAT KAN IK ZELF NOG DOEN ?

Zonlicht vermijden

Vermijd overmatige blootstelling aan zonlicht. Zonlicht (UV-licht) is een belangrijke uitlokkende en verergerende factor bij SLE en ook bij de cutane discoïde LE (CDLE). Zonlicht kan niet alleen de huidafwijkingen, maar ook de inwendige aandoeningen verergeren. Niet alle SLE patiënten zijn overgevoelig voor zonlicht, maar de meeste wel. Gebruik zonnebrandcrèmes met een hoge beschermingsfactor.

Leefwijze

Probeer een gezonde levensstijl aan te houden. Zorg voor voldoende rust en slaap, rook niet en vermijd overmatig alcoholgebruik, vermijd angst en spanningen, eet gezond. Het is niet zo dat voeding LE veroorzaakt of verergert, maar streef naar gezonde en gevarieerde voeding. Soms wordt een dieet wordt voorgeschreven, bijvoorbeeld bij nierschade of een hoge bloeddruk.

LUPUS ERYTHEMATOSUS IN DE ZWANGERSCHAP

SLE patiënten kunnen gewoon zwanger worden. Er is een slechts een licht verhoogde kans op complicaties zoals een miskraam of voortijdige bevalling. De kans dat het kind ook LE krijgt is klein. Sommige antistoffen kunnen wel via de placenta het kind bereiken en daar problemen veroorzaken waardoor er een klein risico aanwezig is dat het kind neonatale lupus of hartproblemen krijgt. Bij geplande zwangerschappen is het verstandig om af te wachten tot de SLE rustig is. Tijdens een zwangerschap kan SLE onder invloed van alle hormonale veranderingen opvlammen. Een goede begeleiding door de reumatoloog en de gynaecoloog is nodig. De bloeddruk en de nierfunctie moeten goed in de gaten worden gehouden. Ook mogen allerlei geneesmiddelen voor SLE niet in de zwangerschap gegeven worden.