

Huidlupus



Nationale vereniging voor mensen met
lupus, APS, sclerodermie en MCTD



Huidlupus

chronische discoïde lupus erythematoses (CDLE) en
subacute cutane lupus erythematoses (SCLE)

Informatie uit deze folder hergebruiken of delen is
toegestaan mits de bron (NVLE) vermeld wordt.

Wat is lupus?

Lupus is een auto-immuunziekte, dat wil zeggen een ziekte waarbij het eigen afweersysteem zich tegen ons eigen lichaam keert. Normaal beschermt het afweersysteem ons tegen indringers zoals bacteriën en virussen. Door een ontregeling van het afweersysteem kan het echter gebeuren dat ook tegen lichaamseigen bestanddelen een afweerreactie ontstaat. Als gevolg hiervan kan een auto-immuunziekte ontstaan, oftewel een ziekte die veroorzaakt wordt doordat de afweer (=immunititeit) zich tegen lichaamseigen (=auto) bestanddelen richt. Vaak zijn bij auto-immuunziekten antistoffen tegen lichaamseigen bestanddelen aanwezig (auto-antistoffen).

Lupus kan zich presenteren als een huidziekte zoals chronische discoïde lupus erythematoses (CDLE) en subacute cutane lupus erythematoses (SCLE) of als een aandoening waarbij vrijwel ieder orgaan van het lichaam betrokken kan zijn, de systemische lupus erythematoses (SLE).

Wat is CDLE?

CDLE, ook wel DLE of huidlupus genoemd, is een afkorting voor chronische discoïde lupus erythematoses. Chronisch omdat de plekken niet snel overgaan. Discoïde (= schotelvormig) omdat de plekken op de huid meestal ronde vormen hebben. Lupus (= wolf) omdat het plekken kunnen zijn met een “invretend” karakter, dat wil zeggen dat er door de ontsteking schade aan de huid kan worden aangericht (deuken, onregelmatig oppervlak, littekens). Erythematoses (= rood) omdat de plekken rood zijn.

CDLE wordt beschouwd als een auto-immuunziekte, waarbij een afweerreactie tegen lichaamseigen weefselbestanddelen een rol speelt. Vrouwen hebben meer kans om CDLE te krijgen dan mannen. Bij de meeste CDLE-patiënten blijft de ziekte beperkt tot de huid. Echter, bij 1 tot 5% van de patiënten met CDLE ontstaan later ook ziekteverschijnselen in andere organen en kan de diagnose SLE gesteld worden.

CDLE-plekken presenteren zich vaak als licht jeukende, rode of paarse, iets verdikte plekken met centrale verlittekening en met lichte schilfering. Er is een scherpe begrenzing met de normale huid. De plekken openbaren zich meestal op de zonbeschenen huid, vooral in het gezicht. Andere bekende plaatsen zijn de behaarde hoofdhuid, de hals, de oren, de lippen en het bovenste gedeelte van de voorzijde van de borst (het coeur gebied). Soms komen CDLE-plekken ook voor op de romp of de handen. Wanneer de ontstekingsactiviteit tot rust komt in de CDLE-plekken en dus genezing optreedt, dan kleuren de plekken vaak lichter of donkerder (pigmentverstoring), en blijft littekenweefsel achter waardoor de huid ter plaatse vaak verhard en ingetrokken is. Men spreekt dan van atrofie. Wanneer dit optreedt op het behaarde hoofd of in de baardstreek dan verlittekenen ook de haarzakjes en verdwijnt ter plaatse (permanent) de haargroei met een kale plek als gevolg.

Wat is SCLE?

Subacute cutane lupus erythematoses (SCLE) betreft een meestal vrij uitgebreide, symmetrisch (dat wil zeggen links en rechts op het lichaam gelijk) op de huid voorkomende uitslag. Het kan gaan om vele rode kleine ronde, vaak samenvloeiende plekjejes of kleine tot grote

ringvormige plekken. Vaak zijn de zonbeschenen delen aangedaan (gelaat, hals, nek, romp, onderarmen, handen en vingers). In tegenstelling tot CDLE treden geen littekens of pigmentverschuiving op en kunnen de plekken restloos genezen. De huidplekken kunnen doen denken aan galbulten.

Bij 10 tot 50% van de patiënten met SCLE gaat de ziekte later over in SLE en vaak kan de diagnose SLE al gesteld worden wanneer de patiënt zich presenteert met SCLE. Het is dus erg belangrijk dat onderzoek naar aanwezigheid van SLE wordt gedaan bij de diagnose SCLE. SCLE kan ook secundair voorkomen bij patiënten met het Sjögren syndroom (een aandoening die onder andere gekenmerkt wordt door droogte van de ogen en de mond).

De verdere omschrijvingen in deze folder gelden ook voor SCLE.

Oorzaak

Hoewel lupus (CDLE, SCLE, SLE) niet als een erfelijke ziekte moet worden beschouwd, spelen bij het ontstaan van deze en andere auto-immuunziekten een (vaak ingewikkelde) erfelijke aanleg zeker een rol. Naast die erfelijke aanleg zijn bij het ontstaan van auto-immuunziekten omgevingsfactoren belangrijk. Zonlicht lijkt bij het ontstaan van de huidaandoeningen de belangrijkste omgevingsfactor. Ook algemene factoren zoals stress en angst, infecties, zwangerschap en bepaalde geneesmiddelen kunnen CDLE uitlokken. Ook kunnen de plekken verergeren onder invloed van het UV-licht (afkomstig van de zon of de zonnebank) en roken.

Diagnose

Vaak kan de diagnose CDLE op grond van het klinische beeld al vrijwel zeker worden gesteld. Bij microscopisch onderzoek van een klein stukje van de aangedane huid, verkregen via een onder plaatselijke verdoving uitgevoerde huidbioptie, kan men de diagnose bevestigen (en andere op CDLE gelijkende huidziekten uitsluiten).

Omdat CDLE en SCLE een eerste uiting kunnen zijn van SLE is het raadzaam dat bij deze patiënten het bloed wordt nagekeken op algemene afwijkingen (zoals bloedarmoede, tekort aan witte bloedcellen of bloedplaatjes, stoornissen van de nier- en leverfunctie) en op het voorkomen van zogenaamde antinucleaire antistoffen (vaak ANA genoemd). Ook de urine dient nagekeken te worden op de uitscheiding van eiwit en van cellen. Bij veel patiënten met CDLE zijn deze ANA niet aantoonbaar, terwijl ze bij meer dan 95% van de patiënten met SLE wel aantoonbaar zijn. Bij aanwezigheid van ANA kan men vervolgens kijken tegen welke kernbestanddelen deze antistoffen zijn gericht (bijvoorbeeld dsDNA of SS-A). De meerderheid van de patiënten met SCLE heeft antistoffen gericht tegen SS-A.

Behandeling

Vaak wordt begonnen met een ontstekingsremmende corticosteroid crème die in verschillende sterktes kunnen worden voorgeschreven. In de bijsluiters staan soms waarschuwingen, zoals dat je het niet te lang mag gebruiken, niet in het gelaat, niet rond de ogen, en dat de huid er bij langdurig gebruik dun van kan worden. De schade die de ontsteking veroorzaakt is echter groter dan eventuele bijwerkingen

van de crème. CDLE kan diepe littekens achterlaten, die niet meer genezen. In overleg met de behandelend arts zal de patiënt moeten bepalen welke crème of zalf, hoe vaak, hoe lang en waar precies gesmeerd zal worden. Probeer wel altijd alleen de plekken in te smeren en niet de crème te verspreiden naar de omliggende gezonde huid.

Als de lokale behandeling het ontstekingsproces niet voldoende kan remmen worden geneesmiddelen voorgeschreven zoals Plaquenil (hydroxychloroquine) of prednis(ol)on (een corticosteroid). Dit zijn zwaardere middelen, waarbij regelmatige controle nodig is. Bij ernstige vormen en vormen die niet reageren op een klassieke behandeling, wordt soms gebruik gemaakt van Methotrexaat, Azathioprine, Roaccutane en bij grote uitzondering Thalidomide, het beruchte softenon.

Indien ze beperkt zijn, kunnen sommige littekens veroorzaakt door CDLE met behulp van laserbehandeling dan wel pigmenttransplantatie (bij witte littekens) worden verholpen. Deze behandelingen worden alleen gedaan wanneer de ziekte voldoende uitgeblust is. Met behulp van camouflagetherapie kun je ook de littekens in het gelaat "onzichtbaar" maken. Hiervoor raden wij je aan een afspraak te maken bij een huidtherapeut(e).

Preventie

Je moet de huid consequent beschermen tegen zonlicht en tegen koude. Vooral in de zomermaanden is het van groot belang dat je voordat je de deur uitgaat alle onbedekte plekken insmeert met een goede zonnebrandcrème met een hoge beschermingsfactor boven de



15 (sunblock). Indien van toepassing is stoppen met roken zeer aan te raden.

Omdat er een kleine kans bestaat dat CDLE zich ontwikkelt tot SLE, wordt jaarlijks bloed- en urinecontrole geadviseerd.

Verloop

De ziekte is helaas niet te genezen. Bij 50% kan de ziekte vanzelf rustiger worden. De huid kan daarbij vrij zijn van afwijkingen, maar er kan in de loop der jaren altijd weer plotseling een opvlaming ontstaan. Littekens en pigmentstoornissen zullen altijd blijven bestaan.

Bij 1-5% van de gevallen gaat CDLE over in SLE; bij de meesten gebeurt dit al binnen 1-3 jaar nadat de diagnose CDLE is vastgesteld.

Mensen met CDLE hebben op lange termijn een verhoogd risico op het ontwikkelen van voorstadia van huidkanker. Zonbescherming is daarvoor ook van groot belang.

Vragen?

Heb je vragen? Stel deze dan via het secretariaat van de NVLE.

Secretariaat : info@nvle.org

Telefoon : 088-0157000

Website : www.nvle.org



12 | 2021

**NVLE Nationale vereniging voor mensen met
lupus, APS, sclerodermie en MCTD**

Newtonlaan 115 info@nvle.org
3584 BH Utrecht 088 – 0157000

Kijk voor meer informatie op www.nvle.org