

SLE

systemische lupus erythematoses



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



SLE

systemische lupus erythematoses

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

Wat is Systemische Lupus Erythematoses?

Systemische Lupus Erythematoses (SLE of kortweg lupus) is een auto-immuunziekte. Bij een auto-immuunziekte is er een stoornis van je afweersysteem (immuunsysteem). Je afweersysteem beschermt je tegen indringers zoals bacteriën en virussen. Bij SLE is er een foutje in het afweersysteem. Het ziet geen verschil meer tussen foute indringers en goede cellen die bij jouw lichaam horen. Het afweersysteem valt als het ware jouw eigen lichaamscellen aan door het maken van antistoffen. Bij SLE heten deze antistoffen ANA (antinucleaire antistoffen). Ze vallen het binnenste deel, de kern, van een lichaamscel aan. Als reactie op die antistoffen zet het afweersysteem een ontstekingsreactie in gang. Bij mensen met lupus zijn deze antistoffen vaak in het bloed te vinden.

Vormen van lupus

Er zijn verschillende vormen van lupus.

Lupus van de huid, zoals:

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

SLE (systemische lupus erythematoses), hierbij worden verschillende organen aangetast. Denk aan je longen, hart of nieren.

SLE is een moeilijke aandoening. 75% van de mensen met SLE heeft ook lupus van de huid (CDLE en SCLE).

Heb je alleen huidlupus, dan is de kans op het ontwikkelen van SLE klein (1-5%).

Lupus van de huid

CDLE

Bij CDLE heb je ovale (eivormige) plekken op uw huid. Deze plekken:

- zien er rood of paars uit
- zijn wat dikker
- jeuken vaak
- zijn schilferig
- leiden regelmatig tot littekens op je huid

Deze plekken kunnen over het hele lichaam voorkomen, maar zitten vooral op de plaatsen waar je huid mee in de zon komt. Zoals je gezicht, je hoofdhuid en je oren.

SCLE

Bij SCLE verschijnen er meestal symmetrisch (zowel links als rechts op je lichaam) uitgebreide rode plekken. Deze vorm kan zich op twee manieren laten zien:

- als een rode, verdikte, schilferende plek op de huid die duidelijk afgegrensd is
- als rode ringen

Deze plekken zitten vooral op de plaatsen waar je huid mee in de zon komt. Zoals je onderarmen, schouders en nek, handen en vingers. SCLE komt minder vaak in het gezicht voor. SCLE geneest zonder littekens achter te laten.

SLE

Bij SLE zijn verschillende organen aangedaan. Per persoon verschilt het welk orgaan betrokken is. Daarom hebben mensen met SLE vaak verschillende klachten

De meeste mensen met SLE hebben de volgende klachten:

- gewrichtsklachten (vaak tijdelijke gewrichtspijnen, soms met gewrichtsontstekingen)
- huidafwijkingen
- spierpijn
- algemene vermoeidheid

Er kunnen ook andere klachten ontstaan bij SLE.

Niet alle klachten zoals ze hier staan, komen bij iedereen voor. Meestal heb je een of enkele van de volgende klachten:

- koorts
- klierzwellingen
- haaruitval
- bloedarmoede (soms veroorzaakt door de antistoffen die rode bloedcellen sneller doen afbreken)
- laag aantal bloedplaatjes of witte bloedcellen
- gewichtsverlies en slechte eetlust
- ontsteking van het regenboogvlies in het oog (uveïtis)
- vliedervormige uitslag in het gezicht
- zweertjes in de mond-, keel- en neusholte
- diverse huidafwijkingen, waaronder CDLE en SCLE
- overgevoeligheid van de huid voor zonlicht (UV-straling)
- fenomeen van Raynaud (dit is een aandoening waarbij de

bloedvaatjes in je vingers of tenen tijdelijk vernauwen. Je vingers of tenen krijgen daardoor niet genoeg bloed. Ze doen daardoor pijn, worden dik en stijf en verkleuren wit of blauw)

- nierontsteking (lupus nefritis)
- hoge bloeddruk
- ontsteking van het longvlies (pleuritis)
- ontsteking van het hartvlies (pericarditis)
- ontsteking van het buikvlies (peritonitis)
- neurologische en psychiatrische klachten (cerebrale lupus)
- ontsteking van zenuwen (neuritis/neuropathie)
- vergrote lever of milt
- maag- en darmklachten
- ontsteking van hartspier of -kleppen
- aantasting van de longen
- afsluiting van het bloedvat door een bloedstolsel (trombose)
- secundair Sjögrensyndroom (ook een aandoening van je immuunsysteem.

Meest voorkomende klachten: ontstekingen van de traan- en speekselklieren. Hierdoor ontstaan droge ogen en een droge mond)

Diagnose

Door de veelheid van symptomen is het soms lastig de diagnose lupus te stellen en welke vorm van lupus het is. Je arts stelt de diagnose op basis van:

- de klachten die jij aangeeft
- het lichamelijk onderzoek
- gericht aanvullend bloedonderzoek

Soms doet je arts ook een röntgenonderzoek en een biopsie. Met een biopsie haalt je arts een klein stukje weefsel weg met een holle

naald. Onder een microscoop is dan te zien of jij inderdaad lupus erythematodes hebt.

Er bestaat geen speciale test die aangeeft of je SLE hebt. Bij lichte en beginnende vormen van SLE, kan het moeilijk zijn om de diagnose met zekerheid te stellen. Soms moeten de klachten er een tijdje zijn om de diagnose goed te kunnen stellen.

Bloedonderzoek

Om meer zekerheid te hebben, krijg je meestal een bloedonderzoek. Zitten er in jouw bloed antistoffen dan is dat een extra reden voor je arts om aan SLE te denken. Er zijn verschillende antistoffen die aanwezig kunnen zijn. Deze antistoffen hebben lastige namen.

ANA (antinucleaire antistoffen)

Bij meer dan 95% van de mensen met SLE vindt men ANA antistoffen (antinucleaire antistoffen) in het bloed. Deze ANA antistoffen reageren op delen van de kern van een cel. Dit onderzoek wordt aangeraden als test bij mensen met klachten die passen bij SLE. Is er een positieve ANA-test? Dan vindt er verder onderzoek plaats.

Specifieke antistoffen bij SLE

Anti-dsDNA antistoffen

Er zijn antistoffen die kenmerkend zijn voor SLE. Dat wil zeggen: ze komen maar bij weinig andere ziekten voor. Antistoffen tegen dubbelstrengs (2-delen) DNA zijn daar een voorbeeld van. DNA is

erfelijk informatie die in je lichaam is opgeslagen. Deze antistoffen zijn bij 50-70% van de mensen met SLE te zien. Vooral bij mensen bij wie de nieren zijn aangedaan (lupus nefritis) komen deze antistoffen voor. Hoe meer anti-dsDNA in je bloed zit, hoe actiever jouw ziekte is.

Anti-Sm antistoffen

Andere antistoffen die specifiek bij SLE passen, zijn anti-Sm antistoffen. Deze antistoffen zijn slechts bij 10-30% van de mensen met SLE te zien. Als deze antistoffen aanwezig zijn, is de kans dat je SLE hebt groter.

Anti-Ro/SSA en anti-La/SSB antistoffen

Er zijn nog meer antistoffen met ingewikkelde namen die ontstaan na een 'aanval' op de kern (binnenste deel) van een lichaamscel. Deze heten Ro/SSA en La/SSB. Ro/SSA komt bij 30-40% van de mensen met SLE voor en La/SSA bij 15-20%.

Beide antistoffen komen wel eens bij baby's voor waarvan de moeder SLE heeft (5%). Dit heet neonatale lupus. Vaak komen er dan ook aangeboren ritmestoornissen van het hart (congenitaal hartblock) voor bij de baby. Dit zijn stoornissen in het ritme van het hart. Het hart kan dan te snel, te langzaam of onregelmatig gaan.

Ro/SSA antistoffen komen vaak voor bij mensen van wie de huid gevoelig is voor de zon. Vooral bij de vorm van huidlupus SCLE.

Antistoffen tegen rode bloedcellen (positieve Coombstest), witte bloedcellen of bloedplaatjes.

Antistoffen tegen rode bloedcellen kunnen ervoor zorgen dat rode bloedcellen sneller worden afgebroken. Dit heet hemolyse. Ook komt het voor dat antistoffen witte bloedcellen of trombocyten

(bloedplaatjes) 'aanvallen' waardoor er een tekort aan witte bloedcellen en bloedplaatjes ontstaat.

Het lupus anticoagulans en anticardiolipine-antistoffen

Dit zijn antistoffen die de kans op stolsels in een bloedvat (ader) verhogen. Als een ader verstopt zit met een stolsel, heet dat trombose. Deze antistoffen spelen ook een rol als je (herhaalde) miskramen hebt gehad (verlies van een vroege zwangerschap).

Er zijn nog meer antistoffen die misschien een rol spelen bij SLE. Hoe dat precies zit, is nog niet duidelijk.

Afspraken voor het stellen van de diagnose SLE

Het stellen van de diagnose SLE is lastig. De ziekte lijkt op andere ontstekingsziekten en komt op verschillende manieren voor. De Amerikaanse Vereniging van Reumatologen (ACR) heeft in 1982 afspraken gemaakt hoe zij de diagnose het beste kunnen stellen. Die afspraken (criteria) zijn belangrijk zodat er steeds meer kennis over SLE komt. In 2019 zijn er nieuwe afspraken gemaakt door de Europese reumatologie vereniging (EULAR). Komt uit het bloedonderzoek een positieve ANA test, dan kijken artsen naar onderstaande onderwerpen. Is er een onderwerp aanwezig, dan krijgt het 1 of meer punten.

EULAR/ACR-criteria

- 1 koorts
- 2 lage hoeveelheden witte bloedcellen of bloedplaatjes, bloedarmoede door versterkte afbraak van rode bloedcellen
- 3 verwardheid, psychose (bijvoorbeeld stemmen horen of erg angstig)

- zijn) of epileptische aanvallen (een hersenaandoening)
- 4 haaruitval, zweertjes in de mond, lupus van de huid (CDLE, SCLE)
 - 5 vocht tussen de longvliezen of in het hartzakje; ontstoken hartzakje (pericarditis)
 - 6 gewrichtsontsteking (artritis)
 - 7 nierafwijkingen: meer dan 0,5 gram eiwit in de urine per dag of ontsteking in nieren,
 - 8 aanwezigheid van antifosfolipidenantistoffen (aPL)
 - 9 afwijkende bloedwaarden die aangeven hoe actief de ziekte is (complementmarkers C3/C4)
 - 10 de aanwezigheid in het bloed van antistoffen tegen speciale delen van de kern van een cel: anti-dsDNA of anti-Sm

Bij een score van meer dan 10 punten, krijg je de diagnose SLE.

Zonlicht

De zon is voor veel mensen met SLE een grote vijand. De zon kan het afweersysteem in de war maken. Je huid reageert soms overgevoelig op de zon (fotosensitiviteit). Ook kan door de zon de ziekte in andere organen, bijvoorbeeld je longen, opvlammen. Dit gebeurt ook wel bij mensen die nooit zichtbare huidafwijkingen hebben.

Het vervelende is dat als jij (te) lang in de zon bent geweest, de klachten zich soms pas na een paar weken laten zien. Hierdoor is het moeilijk om erachter te komen of de ziekte plotselinge opvlamt (= actief wordt) door de zon. Het is daarom belangrijk om direct zonlicht zoveel mogelijk te voorkomen. Bescherm je huid goed in de zomermaanden met een zonnebrandcrème met hoge factor (sunblock).

SLE en zwangerschap

Als jij zwanger wilt worden, bespreek dat het liefst een jaar van tevoren met je arts. Naast je reumatoloog is er meestal ook een gynaecoloog bij je begeleiding betrokken. De reumatoloog en gynaecoloog zullen met jou bespreken wat de mogelijkheden op en de risico's van een eventuele zwangerschap zijn. Ook bespreken zij met jou welke aanpassingen aan je medicijnen nodig zijn voordat je zwanger wordt. Het is erg belangrijk dat je pas zwanger wordt als de ziekte minstens een half jaar niet meer actief is. Als de ziekte wel actief is, loop je een groter risico op problemen. Denk aan een miskraam, een te vroeg of te klein geboren kind en ernstige zwangerschapsproblemen zoals zwangerschapsvergiftiging.

Als je anti-SS-A en/of anti-fosfolipiden antistoffen in je bloed hebt, is er een grotere kans dat er complicaties optreden tijdens je zwangerschap. Soms heb je een behandeling met aspirine en/of stollingsremmende medicijnen nodig.

De baby: neonatale lupus en hartblok

Heb jij anti-SSA en in mindere mate van anti-SSB antistoffen in je bloed, dan kan dit afwijkingen bij je pasgeboren kind veroorzaken. Dit heet neonatale lupus en komt bij minder dan 5% van de vrouwen met deze antistoffen voor. De meest voorkomende klachten bij baby's zijn huidafwijkingen. Deze huidafwijkingen zijn binnen enkele weken na de geboorte bij de baby te zien en zijn meestal volledig verdwenen als de baby 6 maanden oud is. De rode huidafwijkingen zijn vaak ringvormig en doen sterk aan SCLE denken. Maar kinderen die verschijnselen van neonatale lupus hebben, hebben zelf geen SLE.

Bij 1-2% van de vrouwen met anti-SSA/SSB-antistoffen treedt een aangeboren hartblock bij de baby op. De antistoffen bij de moeder veroorzaken veranderingen aan het systeem dat elektrische prikkels door het hart van de baby moet leiden. Dit komt door een ontstekingsreactie. Bij deze kinderen daalt de hartslag tot lage waarden. Soms schiet de pompfunctie van het hart daarbij tekort. In ernstige gevallen kan het kind hieraan overlijden. Helaas herstelt dit hartblok niet vanzelf. Een pacemaker bij de baby voorkomt dat de hartslag te laag wordt of helpt het hart met de pompfunctie. Een pacemaker is een klein apparaatje dat onder de huid wordt geplaatst.

Mogelijke oorzaken van SLE

De oorzaak van SLE is onbekend. Jouw immuunsysteem (afweersysteem) is ontregeld, het slaat als het ware 'op hol'. Jouw lichaam denkt dat goede (lichaamseigen) cellen kwade indringers zijn en je afweersysteem wil die indringers verdrijven. Hierdoor komen bepaalde stoffen vrij waardoor ontstekingen ontstaan in je huid, gewrichten, pezen, spieren of organen. Dit kan in verschillende plaatsen van het lichaam gebeuren.

Hormonen spelen een rol: onderzoek bij dieren liet zien dat vrouwelijke hormonen lupus bevorderen, terwijl mannelijke hormonen juist tegen lupus beschermen.

90% van de mensen met lupus is vrouw, 10% is man. De ziekte openbaart zich vaak in de puberteit of na een zwangerschap.

Buiten het lichaam spelen UV-stralen (door de zon) een rol.

Is SLE erfelijk?

Men denkt dat verschillende genen misschien een rol spelen bij SLE. Toch is lupus geen erfelijke ziekte. Heeft iemand binnen jouw gezin ook lupus (1e graads familielid) dan is er wel een grotere kans. Ook denkt men aan infecties (vooral virussen) die misschien een rol kunnen spelen bij het ontstaan van lupus bij mensen die daar gevoelig voor zijn.

Verloop van SLE

SLE is een chronische ziekte. De ziekte kan niet worden genezen. Met leefregels en (tijdelijk) medicijnen zijn veel klachten te onderdrukken. Meestal heeft lupus een op- en neergaand verloop. Goede perioden wisselen zich af met perioden waarin er weer ontstekingen zijn. Soms verdwijnt de ziekte spontaan na de overgang van de vrouw (menopauze).

De levensverwachting van mensen met SLE is de laatste 40 jaar enorm verbeterd en is nu bijna normaal (93% overleving 10 jaar na de diagnose). Dit komt door:

- het sneller stellen van de diagnose
- beter gebruik van medicijnen
- betere mogelijkheden om complicaties van de ziekte te behandelen (denk aan bloeddrukbehandeling en nierdialyse, antibiotica en intensive care mogelijkheden)

Ernstige vormen van lupus die tot de dood leiden, komen bijna niet meer voor. Het zijn de complicaties (meestal hart- en vaatziekten en infecties) of een te laat gestarte behandeling van een opvlamming die soms dodelijk kunnen zijn.

Behandeling van SLE

SLE is steeds beter te behandelen. Hierdoor komt er steeds meer aandacht voor het behandelen van hart- en vaatziekten die bij SLE vaak op relatief jonge leeftijd optreden. Afhankelijk van de klachten die je hebt, krijg je ook te maken met andere specialisten. Denk aan een cardioloog voor hartklachten, een dermatoloog voor huidklachten of een internist voor klachten aan organen als darmen.

Jij kunt ook zelf wat doen. Leefregels zijn van groot belang. Denk aan:

- niet roken
- in beweging blijven
- overgewicht verminderen
- diabetes (suikerziekte) in de gaten houden
- hoog cholesterol aanpakken

Vragen?

Heb je vragen? Stel deze aan uw reumatoloog of huisarts of neem contact op met de Nationale vereniging voor mensen met lupus, APS, sclerodermie en MCTD.

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