

# Systemische lupus erythematosus

## 1 Inleiding

Systemische lupus erythematosus (SLE) behoort tot de groep van gegeneraliseerde bindweefselziekten. Kenmerkend voor deze groep zijn afwijkingen in het bindweefsel met secundaire afwijkingen in epitheliale en endotheliale structuren, en het variabele beloop, dat geleidelijk progressief kan zijn of bestaat uit exacerbaties en remissies.<sup>1</sup> Bindweefselziekten kunnen veranderingen veroorzaken in vrijwel elk orgaan; het is eerder regel dan uitzondering dat meerdere orgaansystemen tegelijkertijd of achtereenvolgend in het ziekteproces worden betrokken. Chronische discoïde lupus erythematosus (CDLE) is een oppervlakkige ontsteking van vooral op de aan zonlicht blootgestelde huid. Afwijkingen aan inwendige organen ontbreken, echter in sporadische gevallen kan de CDLE overgaan in SLE.

## 2 Epidemiologie

SLE is een zeldzame aandoening. Geschat wordt dat in Nederland SLE voorkomt bij 1 per 2000 inwoners. Er bestaat een duidelijke voorkeur voor het vrouwelijke geslacht; de man/vrouw ratio bedraagt 1:9. De aandoening komt in alle leeftijdscategorieën voor, maar ontstaat veelal tussen het vijftiende en vijftigste levensjaar.

## 3 Pathofysiologie

De pathogenese van SLE is onbekend. Echter, de aanwezigheid van ziektespecifieke auto-antilichamen en veranderde cellulair afweerfuncties veronderstellen een stoornis in het immuunapparaat. Bij SLE leidt dit tot vorming van antigeen-antilichaamcomplexen, die in elk orgaan kunnen neerslaan waardoor de functie van het betreffende orgaan of organen negatief wordt beïnvloed. Hoewel er geen duidelijk erfelijkheidspatroon bekend is, blijkt uit tweeling- en familieonderzoek dat genetische factoren een belangrijke pathogenetische rol spelen.

## 4 Klinisch beeld

De term 'lupus' (Latijn voor wolf) wordt sinds de middeleeuwen gebruikt voor ery-

themateuze ulceraties die het aangezicht ernstig kunnen verminken. In de vorige eeuw werd duidelijk dat lupus gepaard kon gaan met afwijkingen van andere organen en werd de term 'disseminated lupus erythematosus' (DLE) geïntroduceerd; sinds enkele jaren verdient de term 'systemische lupus erythematosus' (SLE) de voorkeur.

Het klinische beeld van SLE is zeer divers en de immunologische veranderingen zijn complex. Het ziektebeeld kan zeer sluipend beginnen met vage algemene klachten, zoals vermoeidheid, lusteloosheid en gewrichtspijnen, zonder specifieke afwijkingen bij lichamelijk onderzoek. Geleidelijk aan kunnen er objectiveerbare afwijkingen van een of meer orgaansystemen ontstaan, zoals vlindervormig exantheem



Afb. 1. Vlindervormig exantheem bij patiënte met SLE (foto gepubliceerd met toestemming van patiënte).

in het gelaat (afb. 1), arthritis, pericarditis, pleuritis of nefritis. Verschillende organen kunnen tegelijk of achtereenvolgend aangedaan raken.

Op grond van het klinische beeld alleen kan soms de diagnose SLE reeds gesteld worden. Bij alle SLE-patiënten zijn in het serum antinucleaire factoren (ANF) aantoonbaar en bij ongeveer 40% van de patiënten worden tevens anti-dubbelstrengs DNA-antilichamen en anti-Sm antilicha-

men aangetoond (Sm is de afkorting van Smith, de naam van de patiënt bij wie voor het eerst deze antistoffen aangetoond werden).

Bij histologisch onderzoek van biopsiemateriaal van aangedane organen worden deposities van immuuncomplexen gevonden. Bij een sluipend begin van SLE kan het tijdsinterval tussen de eerste klachten en het stellen van de diagnose enkele maanden tot jaren bedragen. Daarnaast kan SLE zich in een acute vorm presenteren waarbij van meet af aan vele organen tegelijkertijd aangedaan zijn.

## 5 Behandeling

Aangezien UV-licht SLE kan activeren is het voor SLE-patiënten raadzaam om blootstelling aan zonlicht zoveel mogelijk te vermijden en eventueel ultraviolet licht werende crèmes te gebruiken. Bepaalde geneesmiddelen, zoals penicillinen, sulfonamiden en orale contraceptiva kunnen eenzelfde provocerende werking hebben en dienen derhalve slechts bij strikte indicatie voorgeschreven te worden.

De medicamenteuze behandeling van SLE is in grote mate afhankelijk van welke organen bij het ziekteproces betrokken zijn en de ernst van de orgaanschade. Salicylaten en NSAID's (non steroidal anti-inflammatory drugs) kunnen gewrichts- en spierpijnen verlichten. Indien er een geringe ziekteactiviteit bestaat, vindt behandeling plaats met anti-malaria middelen (hydroxychloroquine) of lage doseringen corticosteroiden. Wanneer dit onvoldoende effect heeft of ernstige orgaanschade dreigt of reeds bestaat, is behandeling met corticosteroiden in hoge doseringen noodzakelijk, veelal in combinatie met cytostatica (azathioprine, cyclophosphamide).

## 6 Beloop en prognose

Het beloop van SLE is zeer wisselend en kan variëren van een in korte tijd ontstaan van terminale orgaandysfuncties (met name nierinsufficiëntie), tot een beloop gekenmerkt door exacerbaties van ziekteactiviteit afgewisseld met symptoomvrije intervallen; exacerbaties kunnen zich voordoen in steeds wisselende organen. Ook langdurige remissies na een eenmalige ziekteacti-

viteit komen voor. Over het algemeen kan men stellen: hoe langer de ziektevrige tijdsduur na een exacerbatie, des te geringer de kans op een hernieuwde ziekteactiviteit.

De belangrijkste doodsoorzaken van SLE worden gevormd door terminale nierinsufficiëntie en infecties. De toepassing van immuunsuppressieve medicamenten (corticosteroiden en cytostatica) bij ernstige vormen van SLE en het ontstaan van uremie door de nierinsufficiëntie zijn in grote mate verantwoordelijk voor de verhoogde infectie-eigenschap bij SLE-patiënten.

De combinatie van een verbeterde diagnostiek met daardoor vroegtijdige herkenning van mildere vormen van SLE en het slechts op strikte indicatie toepassen van hoge doseringen corticosteroiden en cytostatica hebben geleid tot een aanzienlijke verbetering van de vijfjaarsoverleving van patiënten met SLE; deze vijfjaars-

overleving bedraagt momenteel ongeveer 95%.

### 7 De tandarts en de SLE-patiënt

Gingivitis, petechiën, witte plaques en ulceraties van de buccale mucosa, lippen, palatum en tong kunnen orale manifestaties van SLE zijn. Naast een goede mondhygiëne en spoelen met chloorhexidine-digluconaat 0,1% in water driemaal daags is veelal tevens behandeling met hydroxychloroquine en/of corticosteroiden noodzakelijk. Vroegtijdig overleg met de behandelend arts is in dergelijke gevallen gewenst. Terughoudendheid is gewenst bij

het voorschrijven van penicillinen en sulphonamiden vanwege de eerder genoemde kans op het uitlokken van een exacerbatie.

F.H.J. van den Hoogen, internist

Uit de Afdeling Reumatische Ziekten van het Academisch Ziekenhuis van de Katholieke Universiteit te Nijmegen.

Adres: F.H.J. van den Hoogen, Academisch Ziekenhuis, postbus 9101, 6500 HB Nijmegen.

Trefwoorden: **Geneeskunde** – Lupus

### Literatuur

<sup>1</sup>BIJLSMA J.W.J., BREEDVELD F.C., DEQUEKER J., et al. Systemische inflammatoire aandoeningen, pag. 126-39. In: Leerboek Reumatologie; Bohn, Stafleu, Van Loghum, Houten/Zaventem, 1992.

## Uit de historie

### Otalgia nervosa

'Het verband tusschen het tandenletsel en het gehoororgaan blijkt ook ten duidelijkste bij het optreden van tandpijnen bij gehoorprikkels.

Professor Bilroth, die zeer muzikaal was, hoorde eens op een concert een zangeres een valschen toon zingen. Hierbij voelde hij onmiddellijk heftige tandpijnen, welke niet ophielden. Bij het gevolgde onderzoek bleek de pijnlijke tand caries te vertoonen.

Volgens Urbantschitsch zouden hooge toonen pijn veroorzaken in de bovenhoektanden, en lage toonen in de hoektanden van de onderkaak.

Oorpijnen, waarbij geen afwijkingen in het oor worden gevonden, eischen dan ook een nauwkeurig tandheelkundig onderzoek. Niet alleen geïmpacteerd kiezen, of vergevorderde caries, geven tot de otalgia nervosa aanleiding, doch ook

schijnbaar correct gevulde kiezen moeten nauwkeurig onderzocht worden, en eventueel met den faradischen stroom of Röntgenstralen worden nagegaan of geen afwijking is te ontdekken, als oorzaak van de pijnen.'

Bron: Tijdschr Tandheelkd 1919; 26: 58.