

## Juveniler systemischer Lupus erythematoses (SLE)

Der SLE ist eine Autoimmunerkrankung, d.h. das Immunsystem reagiert gegen Bestandteile des eigenen Körpers und verursacht dadurch eine chronische Entzündung. Hierbei spielen vor allem Antikörper, also Abwehrweiße als Auto-Antikörper eine wichtige Rolle. Auto-Antikörper sind beim SLE vor allem gegen Bestandteile des Zellkerns gerichtet. So werden z.B. Antikörper gegen die Doppelstrang-DNA, also gegen die Moleküle, die die Erbinformation enthalten so häufig beim SLE gefunden, dass sie u.a. als diagnostisches Kriterium benützt werden.

### Krankheitszeichen

Der SLE kann sehr viele verschiedene Organe betreffen, so dass das klinische Bild oft sehr vielfältig ist. Es gibt aber einige sehr typische Symptome, bei dessen gemeinsamen Auftreten an einen SLE gedacht werden sollte:

Haut: Typisch ist das schmetterlingsförmiges Erythem im Gesicht, welches durch Sonneneinstrahlung verstärkt wird. Aber auch Symptome wie ein kreisrunder, meist irreversibler Haarausfall, eine Entzündung der kleinen Gefäße der Haut (Vaskulitis) oder Mundschleimhautentzündungen treten auf.

Gefäße: Bei Kältereiz entsteht ein Gefäßspasmus der Fingergefäße, der die Finger weiß und teilweise bläulich verfärbt (Raynaud-Syndrom). Dieses Symptom, welches schwächer ausgeprägt, auch viele Gesunde haben, wird bei vielen Erkrankungen aus der Gruppe der Kollagenosen (SLE, Sklerodermie u.a.) gefunden.

Rippenfell: Immer wiederkehrende Pleuritis mit starken atemabhängigen Schmerzen des Thorax

Gelenke: Meist morgendliche Schmerzen der großen und kleinen Gelenke (Arthralgien), teilweise mit Schwellungen (Arthritis) und Verformungen der Gelenke (Luxationsarthropathie). Mitbefall der Sehnenscheiden (Tenosynovitis). Typischerweise lassen sich dabei aber im Röntgen auch nach jahrelangem Verlauf keine Veränderungen des angrenzenden Knochens, wie etwa bei der rheumatoiden Arthritis, nachweisen.

Allgemeinsymptome: Fast immer fühlen sich die Patienten müde, krank und abgeschlagen, manchmal bestehen Fieber oder subfebrile Temperaturen.

### Ursachen der Erkrankung

Bislang ist die Ursache des SLE nicht bekannt. Jedoch weiß man, dass verschiedene Faktoren an der Entstehung beteiligt sind. Wie bei anderen rheumatischen Erkrankungen auch, begünstigen ererbte besondere Reaktionsweisen des Immunsystems die Krankheitsentstehung. Dass das Geschlecht und hormonelle Faktoren eine Rolle spielen, geht schon daraus hervor, dass Mädchen bzw. Frauen viel häufiger als Jungen bzw. Männer an einem SLE erkranken. Hinzu müssen jedoch noch weitere, bislang nicht bekannte äußere Faktoren kommen, z.B. Viren, ohne dass man bislang bestimmte Erreger als Auslöser identifizieren konnte. Interessanterweise gibt es verschiedene Medikamente (z.B. Procainamid, Phenytoin), die bei durch Vererbung in dieser Hinsicht anfälligen Menschen einen SLE auslösen können. Nach Absetzen dieser Medikamente verschwinden die SLE-Krankheitssymptome wieder, u.U. allerdings erst nach einer längeren Latenzzeit. Auch Sonnenbestrahlung bzw. ultraviolettes Licht können bei diesbezüglich empfindlichen Menschen eine SLE-Symptomatik auslösen oder bei bereits Erkrankten einen Schub verursachen.

### Behandlung

Die Therapie des SLE richtet sich nach den Organmanifestationen der Erkrankung, d.h. welches Organ wie schwer betroffen ist und wie sich die momentane Aktivität der Erkrankung darstellt. Den wichtigsten Fortschritt in der Behandlung des SLE brachte die Einführung der Glukokortikoide, also der Cortisonabkömmlinge in die Therapie, da der SLE fast immer auf höhere Dosen Glukokortikoide anspricht. Allerdings sind oft zusätzliche, das Immunsystem unterdrückende Therapien (immunsuppressive Medikamente, wie Cyclophosphamid oder Azathioprin) nötig. Vor allem die schwere Lupusnephritis, aber auch manche Beteiligungen des Zentralnervensystems, wie z.B. die zerebrale Vaskulitis, die von Schlaganfällen bis Psychosen ein vielfältiges Bild an neurologischen Symptomen machen kann und andere lebensgefährliche Organbeteiligungen, wie die Herzklappenentzündung, die sog. Libman-Sachs-Endokarditis sind eine Indikation für Immunsuppressiva.