



Presentazione

News

Patologia

Artrite reumatoide
 Spondiloartriti sieronegative
 Lupus eritematoso sistemico
 Sclerosi sistemica
 Sindrome di Sjogren
 Dermato-Polimiositi
 Connettiviti indifferenziate
 Vasculiti
 Osteoartrosi
 Osteoporosi

Servizi

LUPUS ERITEMATOSO SISTEMICO (LES)

Eventi

Aspetti generali

Archivio foto

Contatti & links

È una malattia cronica infiammatoria, che coinvolge molti organi ed apparati. Le donne ne sono affette più frequentemente degli uomini e la malattia viene solitamente diagnosticata in età giovanile. Le cause del LES non sono conosciute sebbene fattori ereditari e ambientali aumentano il rischio o sono associati alla comparsa della malattia. L'esposizione al sole o l'abbronzatura artificiale con raggi UV possono precedere i primi segni della malattia o causarne un peggioramento. Le infezioni possono essere causa di riacutizzazione di malattia e lo stress determinare un peggioramento particolarmente delle forme più lievi. Gli interventi chirurgici possono aumentare l'attività del LES e la gravidanza può scatenare i primi segni e sintomi di malattia o essere causa di riacutizzazione. Una recidiva di malattia può osservarsi nel breve periodo dopo il parto (postpartum).

Manifestazioni cliniche

Alcuni sintomi del LES sono dovuti allo stato di malattia infiammatoria, altri al coinvolgimento di specifici organi. Tra i primi spiccano l'astenia, la perdita di peso e la febbre, tra i secondi il rash cutaneo che segue l'esposizione al sole, l'artrite, le alterazioni a carico del sistema ematopoietico, le sierositi e le alterazioni renali e a carico del sistema nervoso centrale. L'astenia è il sintomo più comune nei pazienti con LES ed è presente anche quando non vi sono altri segni di malattia attiva. È comunque importante differenziare lo stato di stanchezza dovuto alla presenza della malattia da quello legato ad altre cause come lo stress, l'attività lavorativa, l'anemia, l'uso di certi farmaci come gli steroidi o i betabloccanti, una patologia infettiva sovrapposta, un ipotiroidismo latente o i disturbi del sonno. Una delle prime manifestazioni del LES è la comparsa di artralgie o di un'artrite, spesso migrante e asimmetrica che raramente causa deformazione. La maggior parte dei pazienti con LES presenta alterazioni cutanee, la più comune delle quali è il rash malare, a farfalla, localizzato agli zigomi e alle ali del naso, che compare dopo esposizione al sole, altri manifestano placche eritematose rialzate, specie sulla cute del volto e al cuoio capelluto, che tendono a cicatrizzare, chiamate lupus discoide. È comune un diradamento dei capelli e molti pazienti hanno ulcere orali, di solito non dolenti. Oltre il 60% dei pazienti con LES presenta fotosensibilità, cioè la comparsa di una eruzione cutanea dopo esposizione alle radiazioni UV-B presenti nei raggi solari. Le alterazioni della funzione renale sono comuni nel LES e in genere si manifestano nei primi anni di malattia e sono espressione dell'infiammazione che colpisce, a livello microscopico, i glomeruli, i tubuli e l'interstizio renale, la quale può portare alla insufficienza renale e all'ipertensione arteriosa o alla perdita di proteine con le urine, con conseguente comparsa di una sindrome nefrosica, caratterizzata dagli edemi e dall'ipoalbuminemia. Quando la clinica e il laboratorio mostrano un interessamento renale è necessario procedere alla biopsia renale che è l'unica indagine capace di fornire informazioni diagnostiche e prognostiche e di guidare il trattamento medico. Mediante lo studio al microscopio ottico, al microscopio elettronico e all'immunofluorescenza è stato possibile individuare sei classi immunoistologiche: Classe I normale, Classe II mesangiale, Classe III glomerulonefrite proliferativa focale, Classe IV glomerulonefrite proliferativa diffusa, Classe V membranosa, Classe VI scleroialina. La presenza di dispnea o di un dolore toracico che si accentua con la respirazione profonda fa sospettare la comparsa di pleurite con il formarsi di un versamento pleurico che può interferire con l'espansione del polmone. Riguardo le manifestazioni polmonari sono possibili anche polmoniti lupiche abatteriche o fibrosi polmonare con o senza ipertensione. Tra le manifestazioni

cardiovascolari la più frequente è la pericardite e un versamento pericardico può essere dimostrato con l'ecografia nel 60% dei casi, ma raramente si complica con un tamponamento cardiaco. L'interessamento del miocardio si manifesta sotto forma di miocardite con cardiomegalia, tachicardia, aritmie. In alcuni casi può essere presente una endocardite non infettiva dimostrabile per la presenza di vegetazioni sull'endocardio valvolare e parietale all'esame ecocardiografico (endocardite di Libman-Sachs). L'interessamento del sistema nervoso nel LES può portare alla comparsa di alterazioni psichiatriche che vanno da lievi disturbi cognitivi e dell'affettività a stati di psicosi o al verificarsi di crisi convulsive, emiplegie, lesioni dei nervi cranici, neuropatie periferiche. A carico dell'occhio la manifestazione più tipica è la retinopatia con presenza di essudati ed emorragie e il test di Shirmer può essere positivo per la concomitanza di una sindrome secca.

Esami di laboratorio

L'alterazione ematologica più frequente è una lieve anemia normocitica normocromica legata alla malattia infiammatoria, mentre un'anemia emolitica a patogenesi autoimmune si osserva in circa il 10% dei pazienti, anche se la presenza di un test di Coombs positivo in assenza di evidenti segni di emolisi non è rara. Il riscontro di una leucopenia, spesso sostenuta da una linfocitopenia con meno di 1500 linfociti per mmc si osserva in circa i 2/3 dei pazienti e quello di una piastrinopenia in circa il 10% dei casi, isolata o associata ad anemia emolitica (sindrome di Evans). I pazienti con LES sintetizzano una varietà di autoanticorpi differenti, molti dei quali reagiscono con antigeni nucleari ben caratterizzati. Alcuni di questi autoanticorpi possono trovarsi anche in altre tipi di connettivite e possono essere presenti anni prima della comparsa del LES. Gli anticorpi anti DNA nativo, quando presenti sono fortemente indicativi di LES.

Terapia

Per poter instaurare un efficace regime terapeutico è necessario valutare l'attività e la severità del LES, in quanto l'attività si riferisce al grado di infiammazione e la severità al grado di compromissione dei vari organi. L'attività di malattia si può stabilire attraverso indici che valutino la storia clinica, l'esame fisico, la funzione di vari organi e i valori degli anticorpi antiDNA, del Complemento, dell'emocromo ecc.

Nella terapia del LES vengono comunemente utilizzati farmaci antinfiammatori steroidei e non steroidei (FANS), antimalarici e farmaci immunosoppressivi. I FANS sono in genere efficaci a controllare le artralgie e gli antimalarici possono essere utili in quelle persone con manifestazioni cutanee o artrite che non rispondono ai FANS. I corticosteroidi sono utilizzati da soli o in combinazione con i farmaci immunosoppressori nei pazienti con un significativo coinvolgimento di organo, in particolare renale, polmonare, neurologico o ematico. Durante la terapia steroidea deve essere tenuto conto dei possibili seri effetti collaterali dovuti agli steroidi, in particolare la comparsa di obesità, di diabete, di osteopenia o osteoporosi, di cataratta e l'aumentato rischio di infezioni, per cui è necessario utilizzare le dosi più basse possibili per la minore durata di trattamento. Altre opzioni terapeutiche di recente introduzione includono la terapia con anticorpi anti linfociti B (Rituximab).

Prognosi

Il LES può presentare quadri clinici diversi, da forme lievi esclusivamente articolari e cutanee a forme con grave compromissione di organo. La maggior parte dei pazienti presenta periodi di recidive in cui l'infiammazione è attiva e di remissioni. La sopravvivenza è andata progressivamente aumentando negli ultimi decenni ed attualmente è superiore al 90% a 10 anni. Questo significativo miglioramento è dovuto a molteplici fattori rappresentati dalle migliori capacità diagnostiche, dall'inizio più tempestivo della terapia e dalla capacità di riconoscere e controllare le complicanze più gravi della malattia come quelle renali e neurologiche.

LES e gravidanza

Le donne affette da LES dovrebbero evitare gravidanze nei periodi di malattia attiva, per l'aumentato rischio di aborto. Le possibilità di avere una gravidanza non complicata sono tanto più alte quanto più la malattia è apparsa ben controllata negli ultimi sei mesi precedenti il concepimento. I contraccettivi orali che contengono alte dosi di estrogeni possono provocare una esacerbazione del LES, ma questo non accade con le attuali formulazioni a basso dosaggio, mentre l'utilizzo di mezzi intrauterini è da sconsigliare per l'aumentato rischio di infezioni. Le pazienti in gravidanza con malattia attiva sono in genere trattate con cortisonici. Altri farmaci che possono essere utilizzati in gravidanza sono i FANS e l'idrossiclorochina. Non possono essere utilizzati la ciclofosfamida o il metotressato per il rischio di indurre malformazioni, mentre può essere utilizzata l'azatioprina. Nelle donne che hanno avuto aborti ripetuti dovrebbero essere testati gli anticorpi antifosfolipidi e quelle con sindrome da anticorpi antifosfolipidi non dovrebbero assumere estrogeni per non aumentare il rischio di eventi trombotici o ictus.

[TOP](#)

- Copyright 2005 -