

АМИ АКО ТОЗИ ПЪТ Е ЛУПУС?

Елица Енева*, Георги Василев*,

* студент, Медицински факултет, Тракийски Университет, Стара Загора, България

WHAT IF IT IS LUPUS?

Elitsa Eneva*, Georgi Vasilev*,

*Student, Medical faculty, Trakia university, Stara Zagora, Bulgaria

„Lupus impacted my life physically because I had to walk again-financially since I lost my career and independence and emotionally as I watched my family sacrifice to care for me and my daughter.”

-Wendy

ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus is a systemic autoimmune disease that can affect any part of the body. As occurs in other autoimmune diseases, the immune system attacks the body's cells and tissue, resulting in inflammation and tissue damage.

Systemic lupus erythematosus most often harms the heart, joints, skin, lungs, blood vessels, liver, kidneys and nervous system. The course of the disease is unpredictable, with periods of *flares* alternating with remissions.

There are several forms of the disease: systemic (acute) , skin (discoid) and lupus caused by the use of certain drugs and medications.

Although systemic lupus erythematosus is a lifetime, chronic condition the vast majority of patients have a normal duration and improved quality of life . This depends to a large extent on the activity of the disease and appropriate treatment.

Unfortunately, there isn't any method of preventing systemic lupus because the cause of the disease remains unclear

Keywords: *systemic lupus erythematosus, autoimmune , chronic , treatment , prevention .*

Въведение

Лупусът е сравнително рядка болест, засягаща 1 на всеки 2000 души. Разпространението на системния лупус еритематозус (СЛЕ) между отделните страни, етническа принадлежност и пол варира значително. Има известни расови различия в честотата, която е по-висока сред афроамериканци, китайци и японци. СЛЕ, както и много други автоимунни заболявания, се среща по-често при жените в детеродна възраст (болестта започва обикновено между 20 и 45 годишна възраст), отколкото при мъжете. Съотношението между заболяемостта мъже/жени е 9:1 [1].

Етиология:

Етиологията е неизяснена. Предполага се, че влияят следните фактори:

- вирусни и бактериални инфекции;
- генетични фактори-унаследява се склонността към образуване на антитела;
- медикаменти;
- УВлъчи-индуцират синтез на антинуклеарни антитела (АНА) в кожата;
- тютюнопушене-поради наличието на лупугенни ароматни амини в цигарите;
- околна среда-стрес,тежки метали,силиконови импланти,пестициди;
- имунизации с живи ваксини, хормонални препарати [3].

Видове лупус:

1) *Дисковидният лупус* (кожен лупус) се характеризира само с наличието на кожен обрив. Наблюдава се при около 20% от болните със СЛЕ. Промените по кожата (в дерматологията се наричат "кожни лезии") представляват неравни, рязко отграничени от околната кожа люспещи се плаки. Увредените кожни участъци могат да се възстановят с образуване на белези. Тези лезии обикновено се наблюдават по лицето или други изложени на слънчева светлина кожни повърхности. При дисковидния лупус могат да се наблюдават неправилно очертани, оголени (плешиви) области по скалпа и хипо- или хиперпигментация . В редки случаи дисковидният лупус еритематозус може да прогресира и да се "превърне" в системен лупус еритематозус.

2) *Системният лупус еритематозус* е хронично, автоимунно, възпалително заболяване на кожата и съединителната тъкан, при което в резултат на автоимунна реакция се образуват антитела, насочени към собствените тъкани и органи. Антителата атакуват определени клетки в различни тъкани и органи или се свързват с "плуващи" в кръвта молекули и образуват имунни комплекси. Имунните комплекси се отлагат в малките по калибър съдове и предизвикват в тях възпаление и допълнително увреждане на околната тъкан. Характерно за системния лупус еритематозус е възпалението в различни тъкани и органи и развитие на васкулит и периваскулит. В зависимост от това кои тъкани, органи и съдове са засегнати, се определя различната изява на това мултисистемно заболяване. Ходът на заболяването е непредвидим и индивидуализиран. При всеки пациент болестта протича по различен начин. Системният лупус не е заразен, инфекциозен и не е злокачествено заболяване. Тежестта на системния лупус варира в изключително голяма степен, от съвсем леки случаи, изискващи минимална медицинска намеса, до такива, характеризиращи се със значителни и потенциално фатални увреждания на жизненоважни органи като белите дробове, сърцето, бъбреците, нервната система, кожа, ставите, храносмилателната система, очите, клетките на кръвта и др. Заболяването се характеризира с редуващи се обострения и ремисии. Тези фази на болестта имат различна продължителност и смяната им настъпва спонтанно или под влияние на лечението. Болестта показва склонност към затихване с времето. Някои от пациентите не развиват никога застрашаващи усложнения [4, 5, 7, 8].

3) *Лекарствено-индуцираният лупус* се развива след различен по продължителност прием на определени лекарства и се характеризира с клинични симптоми, подобни на тези при СЛЕ. Характерни за този болестен синдром са плевроперикардно възпаление, повишена температура, кожен обрив и артрит. Наблюдават се също така и серологични промени (промени в нормалните стойности на различните антитела, определяни в кръвния серум). Клиничните и лабораторни белези обикновено отзвучават постепенно след спиране на приема на лекарството, предизвикало тези промени. Редица лекарства се считат за възможни активатори на лекарствено-индуциран лупус. Това е доказано със сигурност за медикаменти като хлорпромазин, хидралазин, изониазид, метилдопа и прокаинамид и се твърди за някои бета-блокери (ацебутолол, атенолол, лабеталол, метопролол, окспренолол, пиндолол, пропранолол), каптоприл, карбамазин, циметидин, дифенилхидантоин (фенитоин), етосуксимид, метимазол, пенициламин, феназин и хинидин [6].

Клинични изследвания и диагностика:

Поставянето на диагнозата "системен лупус еритематозус" не е лесна задача и често това не може да бъде осъществено при първата среща на лекаря с пациента. Поради разнообразните симптоми на заболяването, много от които са характерни и за други заболявания, Американският Колеж по Ревматология е съставил критерии, които улесняват поставянето на диагнозата системен лупус еритематозус:

- *неперудообразен обрив по лицето*
- *дискоиден обрив*
- *фоточувствителност*

- *язви в устата или носа*
- *артрит*
- *перикардит*, потвърден от преглед или ЕКГ или плеврит, потвърден от преглед или рентгенография
- *бъбречно засягане* (потвърдено чрез откриване на високи нива на белтък и на голямо количество червени кръвни клетки в урината)
- *неврологични увреждания*, включително припадъци или проява на психоза
- *нарушения в периферната кръв*, включително ненормално ниски нива на червени кръвни клетки-еритроцити (анемия), бели кръвни клетки-левкоцити (левкопения) или кръвни плочици-тромбоцити (тромбопения)
- *имунни нарушения* - установени чрез наличието на определени антитела в кръвта, които включват анти-ds-ДНК-антитела, анти-Sm-антитела, както и фалшиво положителен VDRL тест за сифилис или позитивни антифосфолипидни антитела (свързани със спонтанни аборти и тромботични инциденти)
- *положителни АНА-антитела*

Наличието в определен момент на заболяването на четири и повече критерия от горния списък, прави диагнозата системен лупус еритематозус много вероятна. Разбира се, диагнозата може да се постави и по клинични подозрения, дори и да не са налице въпросния брой критерии [7].

Лупус и бременност?

Забременяването на жена, болна от системен лупус еритематозус, определя по-висок риск както за нормалното износване и раждане на плода, така и за активността на болестта у майката. Бременните жени, болни от системен лупус еритематозус, се нуждаят от **активно и внимателно** наблюдение по време на цялата бременност, раждането и следродилния период. За жените, болни от системен лупус еритематозус съществува повишен риск за спонтанен аборт и за предизвикване на нов тласък на болестта. Наличието на фосфолипидни антитела (напр. кардиолипинови антитела) обяснява високия риск от спонтанни аборти. Кардиолипиновите антитела са свързани и с повишен риск от ненормално вътресъдово съсирване на кръвта, свързано с тромботични инциденти. Това може да наложи при бременните пациентки да се прилага противосъсирващо лечение (антикоагуланти и/или антиагреганти) по време на бременността и известен период (6-12) седмици след раждането [2].

Ако настъпи пристъп на болестта по време на бременността, налагащото се лечение обуславя рискове от сериозни увреждания за плода. Засега е доказано, че лечението с хидроксихлороквин е подходящо по време на бременността във всичките и фази.

Лупусните антитела могат да преминат от майката в плода по време на бременността и да предизвикат у новороденото болестно състояние, наречено "лупус на новороденото" (неонатален лупус). Това състояние се характеризира с анемия, левкопения и тромбоцитопения, както и с кожен обрив. Може да се развие увреждане на възбудно-проводната система на сърцето, водещо до вроден сърдечен блок. Това състояние може да наложи прилагането на пейсмейкър. Неонаталният лупус се среща по-често при новородени, чиито майки са имали в кръвта си антитела, наречени анти-Ro и анти-La. Рискът за развитие на сърдечен блок и неонатален лупус у новороденото е съответно 2% и 5%. Определянето на споменатите по-горе антитела у майката, може да помогне за определяне на рисковите контингенти от бременни жени със СЛЕ.

Неонаталният лупус обикновено отшумява за около 6 месеца, през което време майчините антитела се метаболизират от организма на кърмачето [9].

Прогноза за болните от лупус:

Системният лупус еритематозус е доживотно, хронично състояние, въпреки наличието на периоди, в които болестта е с много ниска активност или е напълно затихнала. По-

голямата част от болните имат нормална продължителност и добро качество на живот. Това зависи в най-голяма степен от активността на болестта и адекватно проведеното лечение.

Прогнозата е значително по-лоша ако са засегнати главния мозък и бъбреците както и ако е намален броя на тромбоцитите. Бременните жени, които са болни от системен лупус еритематозус представляват рисков контингент, който трябва да бъде стриктно проследяван. Сред болните от СЛЕ съществува по-висок риск от развитие на рак (предимно злокачествени заболявания на кръвта като левкемия или лимфом, но също така и рак на гърдата). Предполага се, че това се дължи на променената имунна система, а може би и на потискащото я лечение.

За съжаление понастоящем не е известен метод или средство за предпазване от системен лупус, поради факта, че причината за възникване на заболяването остава неизяснена.

ИЗТОЧНИЦИ:

1. Bernatsky S, Ramsey-Goldman R, Labrecque J et all.(2013)Cancer risk in systemic lupus: an updated international multi-centre cohort study.J Autoimmun.; 42:130-5.
2. Feld J, Kibari A, Rozenbaum M, Riskin-Mashiah S, Eder L, Laor A, Rosner I, Ellias M, Zisman D.(2014) The fetal outcomes of pregnancies of Systemic Lupus Erythematosus patients in northern Israel. 21:1-10.
3. James JA, Kaufman KM, Farris AD et all. (1997) An Increased Prevalence of Epstein-Barr Virus Infection in Young Patients Suggests a Possible Etiology for Systemic Lupus Erythematosus. The Journal of Clinical Investigation; 100 (12): 3019–3026.
4. Larson AR, Granter SR(2014) Systemic Lupus Erythematosus-associated Neutrophilic Dermatitis: A Review and Update.Adv Anat Pathol; 21(4):248-53
5. Lisnevskaja L, Murphy G, Isenberg D. (2014) Systemic lupus erythematosus. pii: S0140-6736(14)60128-8
6. Marzano AV, Tavecchio S, Menicanti C, Crosti C. (2014) Drug-induced lupus erythematosus.
7. Petri M,Orbai A,Alarcón GS et all.(2012) Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. Arthritis & Rheumatism; 64(8): 2677–2686.
8. Wang Y, Ma C, Yang J, et all (2014) Libman-sacks endocarditis exclusively involving the tricuspid valve in a patient with systemic lupus erythematosus. doi: 10.1002/jcu.22180
9. Webster P, Wardle A, Bramham K, et all. (2014) Tacrolimus is an effective treatment for lupus nephritis in pregnancy. pii: 0961203314540353