

A.T.E.I.Θ.

Σ.Ε.Υ.Π.

Σχολή Νοσηλευτικής

**ΑΥΤΟΑΝΟΣΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ
ΜΕ ΕΜΦΑΣΗ ΣΤΟΝ
ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟ**

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Οι φοιτήτριες: ΚΑΡΥΠΙΔΟΥ ΧΡΙΣΤΙΝΑ και

ΠΑΝΤΕΛΟΓΛΟΥ ΓΛΥΚΕΡΙΑ

Επιμελητής καθηγητής:

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

1.	ΑΥΤΟΑΝΟΣΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ.....σελ.2
2.	Γενικά.....σελ.2
3.	Παθοφυσιολογία.....σελ.4
4.	Αίτια / Παράγοντες.....σελ.7
5.	Τα πιο συχνά αυτοάνοσα νοσήματα.....σελ.17
6.	Διάγνωση.....σελ.19
7.	Θεραπεία.....σελ.21
8.	ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ.....σελ.39
9.	Αίτια / Παράγοντες.....σελ.41
10.	Παθοφυσιολογία της νόσου.....σελ.42
11.	Κλινικές εκδηλώσεις.....σελ.43
12.	Διάγνωση.....σελ.47
13.	Η ψυχολογία του ασθενούς.....σελ.58
14.	Θεραπεία.....σελ.62
15.	Επιπλοκές και αντιμετώπιση.....σελ.74
16.	Παιδί.....σελ.77
17.	ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ.....σελ.79
18.	Παραρτήματα.....σελ.89
19.	Βιβλιογραφία.....σελ.96

ΑΥΤΟΑΝΟΣΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

Γενικά

Ο οργανισμός του ανθρώπου διαθέτει ένα πολύπλοκο και ισχυρό σύστημα άμυνας έναντι των εισβαλόντων μικροβίων. Τα βασικά στοιχεία του συστήματος αυτού είναι:

- ο προστατευτικός φραγμός που προσφέρουν οι επιφάνειες του σώματος (φυσικοί φραγμοί, μηχανική απομάκρυνση, φυσιολογική μικροβιακή χλωρίδα, χημικοί αναστολείς, αντιμικροβιακές ουσίες),
- οι μη ειδικοί παράγοντες αντίστασης (πυρετός, ιντερφερόνη, συμπλήρωμα, λυσοζύμη, C-αντιδρώσα πρωτεΐνη, λακτοφερίνη, α-1-αντιθρυψίνη),
- η φλεγμονή (σύστημα πήξεως, σύστημα συμπληρώματος και φαγοκύτταρα)
- και η άνοσος απάντηση που προέρχεται από το ανοσοποιητικό σύστημα.

Τα τρία πρώτα αποτελούν την **μη-ειδική άμυνα** του ανθρώπου και το τελευταίο την **ειδική άμυνα**.

Η φυσιολογική λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος περιλαμβάνει τη **χυμική άνοσο απάντηση**, κατά την οποία παράγονται αντισώματα προς αντίδραση με ειδικά αντιγόνα και τη **κυτταρική άνοσο απάντηση**, η οποία χρησιμοποιεί τα Τ κύτταρα προς κινητοποίηση μακροφάγων των ιστών κατά της παρουσίας ξένων στοιχείων.

Οι μηχανισμοί της μη-ειδικής άμυνας προστατεύουν από τις προσβολές των εισβαλόντων στοιχείων δημιουργώντας τοπικούς φραγμούς και φλεγμονή. Οι τοπικοί φραγμοί παρέχουν χυμικούς και μηχανικούς αμυντικούς οργανισμούς μέσου του δέρματος, των μεμβρανών της βλέννης και των επιπεφυκώτων. Η φλεγμονή επισύρει τα πολυμορφοπύρρηνα, ουδετερόφιλα και μακροφάγα στο σημείο της βλάβης όπου τα φαγοκύτταρα εγκολπώνουν τους εισβάλλοντες μικροοργανισμούς.

Η χυμική και η κυτταρική απάντηση αναπτύσσονται εάν αυτές οι άμυνες της πρώτης γραμμής αποτύχουν ή εάν αποδειχθούν ανεπαρκείς στο να προστατεύσουν τον οργανισμό. Η χυμική άνοσος απάντηση είναι ειδικώς αποτελεσματική εναντίων μικροβιακών και ιικών εισβολών και χρησιμοποιεί τα Β κύτταρα που παράγουν κατάλληλα αντισώματα. Οι αντιδράσεις αντιγόνου-αντισώματος ενεργοποιούν το σύστημα του συμπληρώματος. Το σύστημα του συμπληρώματος περιέχει διάφορες διακεκριμένες πρωτεΐνες που λειτουργούν για να προκαλέσουν λύση των αντιγονικών κυττάρων.

Το ανοσολογικό σύστημα λοιπόν είναι ένα σύνθετο δίκτυο από κύτταρα και μόρια τα οποία υπό φυσιολογικές συνθήκες προφυλάσσουν τον οργανισμό και εξουδετερώνουν λοιμώξεις από βακτηρίδια, ιούς και άλλους παθογόνους μικροοργανισμούς.

Παθοφυσιολογία

Στα αυτοάνοσα νοσήματα το ανοσολογικό σύστημα είτε προσβάλλει τον ίδιο τον οργανισμό (**αυτοανοσία**), επιτίθεται δηλαδή εναντίον του ίδιου του σώματος, στοχεύοντας τα κύτταρα, τους ιστούς και τα όργανα, είτε στη προσπάθεια του να εξουδετερώσει ξένες ουσίες προκαλεί βλάβη στον οργανισμό (**αυτοφλεγμονή**), είτε τέλος υπολειτουργεί με αποτέλεσμα συχνές και υποτροπιάζουσες λοιμώξεις (**ανοσοανεπάρκειες**).

Με άλλα λόγια

Ένας από τους τρόπους που διαθέτει ο ανθρώπινος οργανισμός για να αποκρούει τις επιθέσεις εισβολέων (π.χ. ιών και βακτηρίων) είναι η δημιουργία αντισωμάτων. Τα αντισώματα είναι μόρια πρωτεϊνικής φύσης, των οποίων η στερεοδιάταξη επιτρέπει να προσδένονται στο αντιγόνο (το μόριο του εισβολέα το οποίο πυροδότησε τη σύνθεσή τους και με το οποίο έχουν συμπληρωματική στερεοδιάταξη). Η πρόσδεσή τους στα αντιγόνα του εισβολέα προκαλεί στη συνέχεια σειρά αντιδράσεων που στόχο έχουν να τον απενεργοποιήσουν και τελικά να τον απομακρύνουν από τον οργανισμό.

Καμιά φορά όμως τα πράγματα πηγαίνουν κάπως στραβά και ένα υπερδραστήριο ανοσοποιητικό σύστημα δημιουργεί αντισώματα εναντίον ιστών και οργάνων του ίδιου του οργανισμού. Με άλλα λόγια, το ανοσοποιητικό σύστημα αντιμετωπίζει ως ξένο ένα μέρος του οργανισμού στον οποίο ανήκει. Η παρουσία των **αυτοαντισωμάτων** (όπως ονομάζονται) έχει ως συνέπεια την περαιτέρω ενεργοποίηση διαδικασιών, όπως η φλεγμονή, που οδηγούν σε καταστροφή του ιστού ή του οργάνου σαν πραγματικά αυτό να ήταν ξένο.

Για να αντιληφθούμε ,λοιπόν, τι «πάει στραβά» στην περίπτωση των αυτοάνοσων νοσημάτων θα πρέπει να γνωρίζουμε τα ιδιαίτερα χαρακτηριστικά του ανοσοποιητικού συστήματος, το οποίο αποτελείται τόσο από μια σειρά διαφορετικά κύτταρα που κυκλοφορούν στο αίμα (μονοκύτταρα φαγοκύτταρα, κοκκιοκύτταρα, φυσικά φονικά κύτταρα, Β-λεμφοκύτταρα, Τ-λεμφοκύτταρα) όσο και από ιστούς και όργανα (μυελός των οστών, θύμος αδένας, σπλήνας, λεμφαδένες).

Το **ανοσοποιητικό σύστημα** διαθέτει τα εξής **χαρακτηριστικά**:

- Εκπαιδεύεται έτσι ώστε όταν προσβληθεί από κάποιον εισβολέα, τον μαθαίνει και αναπτύσσει ειδική γι' αυτόν ανοσία.
- Αναπτύσσει ειδική μνήμη έναντι των εισβολέων που έχει συναντήσει.
- Παρουσιάζει ανοσολογική ανοχή, διακρίνει δηλαδή τα στοιχεία του οργανισμού του από τα ξένα και δεν στρέφεται εναντίον του εαυτού του.
- Και τέλος, μπορεί να συνεργαστεί με όλα τα υπόλοιπα συστήματα του οργανισμού, όπως το νευρικό, το ενδοκρινικό και το μεταβολικό.

Η δράση του αμυντικού συστήματος ασκείται σε δύο επίπεδα: το πρώτο συνίσταται στη μη ειδική ανοσολογική απόκριση (φυσική ανοσία) και το δεύτερο στην ειδική (επίκτητη ανοσία).

Με άλλα λόγια, ο οργανισμός αρχικώς προσπαθεί να αντιμετωπίσει τους εισβολείς με μη ειδικούς φραγμούς, όπως το δέρμα και οι βλεννογόνοι, και στη συνέχεια με όπλα ειδικά σχεδιασμένα για τον καθέναν. Έτσι, οι μη ειδικοί φραγμοί παράγουν ουσίες με έντονη αντιμικροβιακή δράση, όπως οι αμυντίνες, που αδιακρίτως σκοτώνουν τους παθογόνους μικροοργανισμούς και η φυσική ανοσία επιτυγχάνεται με τη δράση των φαγοκυττάρων και των φονικών κυττάρων, καθώς και την παραγωγή πρωτεϊνών, όπως οι κυτταροκίνες και η C αντιδρώσα πρωτεΐνη.

Προκειμένου να αναπτυχθεί η ειδική ανοσία απαιτείται ένα είδος συνομιλίας των διαφορετικών κυτταρικών τύπων του ανοσοποιητικού συστήματος. Μια κατηγορία φαγοκυττάρων της μη ειδικής ανοσίας, τα μακροφάγα, καταπίνουν τον εισβολέα, τον πέπτουν και στη συνέχεια μεταφέρουν τα τμήματά του στην εξωτερική τους επιφάνεια. Η μεταφορά αυτή αποσκοπεί στο να παρουσιαστούν τα χαρακτηριστικά κομμάτια του εισβολέα στα κύτταρα-συστατικά της επίκτητης ανοσίας, στα Τ-λεμφοκύτταρα. Η αναγνώριση των τμημάτων του εισβολέα από τα Τ-λεμφοκύτταρα μπορεί να οδηγήσει είτε στη μετατροπή των Τ-λεμφοκυττάρων σε κυτταροτοξικά Τ κύτταρα (τα οποία σκοτώνουν τόσο τον εισβολέα όσο και τα προσβεβλημένα από αυτόν κύτταρα) είτε στη συνομιλία των Τ-λεμφοκυττάρων με τα Β-λεμφοκύτταρα, τα οποία παράγουν ειδικά αντισώματα για την αντιμετώπιση του εισβολέα.

Τα αυτοάνοσα νοσήματα προκύπτουν από την απώλεια ενός εκ των τεσσάρων χαρακτηριστικών του ανοσοποιητικού συστήματος, της ανοσολογικής ανοχής.

Κάθε ένα από τα αυτοάνοσα νοσήματα, μπορεί να προσβάλλει τον οργανισμό με διαφορετικούς τρόπους. Στις Αρθρίτιδες για παράδειγμα η "λανθασμένη" αντίδραση στρέφεται εναντίων των αρθρώσεων, στη Νόσο του Crohn εναντίον του εντέρου, ενώ στη Σκλήρυνση κατά Πλάκας εναντίον του εγκεφάλου. Στην Ψωρίαση και τον Έρπητα προσβάλλεται το δέρμα, στο Νεφρωσικό Σύνδρομο προσβάλλονται τα νεφρά ενώ στον Ερυθηματώδη Λύκο, προσβάλλονται οι ιστοί του δέρματος ή των αρθρώσεων και τα όργανα των νεφρών ή των πνευμόνων.

Η βλάβη που προκαλείται στους ιστούς μπορεί να είναι παροδική ή ακόμη και μόνιμη, όπως συμβαίνει με την καταστροφή των κυττάρων του παγκρέατος στο Σακχαρώδη Διαβήτη τύπου Ι.

Αίτια / Παράγοντες

Τα περισσότερα αυτοάνοσα νοσήματα εμφανίζονται ή επιδεινώνονται μετά από κάποια ερεθίσματα, όπως οι ιογενείς λοιμώξεις, το φως του ήλιου και άλλα. Αν και δεν είναι πάντα κατορθωτό, είναι σημαντικό να γνωρίζουμε τους παράγοντες που εκκινούν ή επηρεάζουν κάποιο νόσημα, ώστε να επηρεάζουμε την πρόληψη ή την αποφυγή της βλάβης που προκαλείται στο σώμα μας.

Άλλοι λιγότερο κατανοητοί παράγοντες που μπορούν να επηρεάσουν το ανοσοποιητικό σύστημα και την πορεία των αυτοάνοσων νοσημάτων, είναι η γήρανση, το χρόνιο άγχος, οι ορμόνες και η εγκυμοσύνη. Το ανοσοποιητικό σύστημα προστατεύει τον οργανισμό από τις επιθέσεις εισβολέων, τους οποίους αναγνωρίζει ως ξένους. Είναι ένα εξαιρετικά πολύπλοκο σύστημα που βασίζεται σ' ένα πολυσύνθετο και δυναμικό επικοινωνιακό δίκτυο μεταξύ διαφόρων ειδών κυττάρων, τα οποία "περιπολούν" στο σώμα. Καρδιά του συστήματος είναι η ικανότητα του ν' αναγνωρίζει και να αντιδρά σε ουσίες που ονομάζονται αντιγόνα, είτε αυτά είναι λοιμογόνιοι παράγοντες, είτε μέρη του σώματος (αυτοαντιγόνα).

Τους περισσότερους από τους παράγοντες αυτούς δεν μπορούμε ακόμη να τους κατανοήσουμε αλλά πρέπει να παραδεχθούμε πως η γήρανση, το άγχος, οι ορμόνες ή η εγκυμοσύνη, μπορούν να τα επηρεάσουν σημαντικά.

Το ανοσοποιητικό, διαθέτει ένα εξαιρετικά πολύπλοκο σύστημα επιφορτισμένο ν' αναγνωρίζει και να αντιδρά σε ουσίες που αναγνωρίζει ως επιβλαβείς για το σώμα και να τις καταστρέφει.

Η πρώτη αναγνώριση μιας ξένης ουσίας είναι καθήκον των Μακροφαγοκυττάρων που δρουν γρήγορα για να τους εγκλωβίσουν μέσα στο κύτταρό τους και να τους αποικοδομήσουν ενζυματικά. Η πληροφορία αυτή μεταφέρεται στα Τ-λεμφοκύτταρα με μια πολύπλοκη διαδικασία που συμμετέχουν και τα Β-λεμφοκύτταρα που επίσης ενεργοποιούνται για να απελευθερώσουν αντισώματα και να αρχίσουν οι ανοσοαντιδράσεις.

Σε καταστάσεις όμως που δεν είναι ακόμη απόλυτα διευκρινισμένες, όλη αυτή η διαδικασία του ανοσοποιητικού συστήματος μοιάζει να απορυθμίζεται και αντί να επιτίθεται μόνον στους ξένους εισβολείς, κάνει λάθος και αρχίζει επίθεση στο ίδιο του το σώμα.

Υπάρχει όμως και μια μικρή ομάδα των λεμφοκυττάρων που αντί αυτών των πολύπλοκων διαδικασιών ενεργοποίησης και επίθεσης στον ξένο εισβολέα, χρειάζονται μόλις μερικά δευτερόλεπτα. Τα **κύτταρα** αυτά ονομάζονται **NK** (natural killers δηλαδή φυσικοί φονείς). Η ενεργοποίησή τους πυροδοτεί "ρύθμιση του ανοσοποιητικού" μέσω της παραγωγής φυσικής ιντερφερόνης. Προσφέρει άμεση θωράκιση απέναντι στους εισβολείς επαναφέροντας το όλο σύστημα από κατάσταση "πανικού" σε φυσιολογική. Αυτός είναι ένας από τους λόγους που τα NK-κύτταρα θεωρούνται σημαντικά για την προστασία του ανθρώπινου σώματος.

Τα πιο συχνά όργανα στόχοι των λεμφοκυττάρων είναι :

- Δέρμα
- Συνδετικός ιστός
- Αγγεία
- Αδένες
- Μύες
- Σύνδεσμοι
- Τρίχες
- Κύτταρα του αίματος

Σε ορισμένα αυτοάνοσα νοσήματα τα μάτια ή κάποια τμήματα του ματιού μπορούν να δεχθούν επίθεση από τα λευκά αιμοσφαίρια. Αυτά τα νοσήματα μπορούν να προκαλέσουν ανυπόφορα συστηματικά και οφθαλμολογικά συμπτώματα.

Τα οφθαλμικά συμπτώματα μπορούν να περιλαμβάνουν ξηροφθαλμία ή ερυθρότητα των οφθαλμών, αίσθημα ξένου σώματος, κνησμό, φωτοφοβία, πόνο, αλλαγές στην οπτική οξύτητα και ακόμη ολική απώλεια της όρασης.

Τα μάτια μπορούν να αποτελούν το μοναδικό στόχο ορισμένων αυτοάνοσων νοσημάτων.

Το σύνδρομο Sjorgen (ΣΣ) είναι ένα συστηματικό αυτοάνοσο νόσημα που χαρακτηρίζεται από συμπτώματα ξηρότητας (ξηροφθαλμία και ξηροστομία) και είναι δυνατόν να συνοδεύεται από άλλα αυτοάνοσα νοσήματα (ρευματοειδή αρθρίτιδα, συστηματικό ερυθηματώδη λύκο, προϊούσα συστηματική σκλήρυνση κλπ.). Η αλληλεπίδραση νευρικών και ανοσολογικών παραγόντων επηρεάζει την έκκριση των δακρυϊκών αδένων και συμβάλλει στην παθογένεια των συμπτωμάτων ξηρότητας του ΣΣ.

Σημαντικής σοβαρότητας είναι επίσης το οφθαλμικό ουλώδες πεμφιγοειδές, το Mooren's έλκος κερατοειδούς και διάφορες μορφές υαλίτιδας.

Οποιοδήποτε αυτοάνοσο νόσημα που επηρεάζει τα μάτια απαιτεί συστηματική θεραπεία (από το στόμα και τοπικά στον οφθαλμό). Η θεραπεία αυτή τυπικά έχει ως στόχο την καταστολή του υπερβολικά επιθετικού αυτοάνοσου συστήματος και επιτρέπει στο σώμα τελικά να επαναρυθμίσει τη λειτουργία του. Σαν αποτέλεσμα της συστηματικής θεραπείας έχουμε την καταστολή της αυτοάνοσης αντίδρασης του οργανισμού για ένα ορισμένο χρονικό διάστημα (για παράδειγμα, ένα χρόνο). Στη συνέχεια η αγωγή μπορεί να διακοπεί σταδιακά και να σταματήσει χωρίς να σημειωθεί υποτροφή.

Σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να σημειωθεί επανεμφάνιση της επίθεσης, οπότε σε αυτή την περίπτωση ο ασθενής πρέπει να τεθεί και πάλι υπό αγωγή.

Σε γενικές γραμμές, οι οφθαλμίατροι δεν συνηθίζουν να υποβάλλουν τους ασθενείς σε συστηματική αγωγή. Ειδικά δε σε αυτά τα νοσήματα, δεν χρησιμοποιούν ανοσοκατασταλτικά φάρμακα για να τα θέσουν υπό έλεγχο. Παρόλα αυτά, πολλοί οφθαλμίατροι αντιλαμβάνονται ότι μία τέτοια αγωγή είναι απαραίτητη και ενδείκνυται για την αντιμετώπιση αυτών των προβλημάτων. Για το λόγο αυτό ο οφθαλμίατρος συνεργάζεται με τον χημειοθεραπευτή, ο οποίος θα αναλάβει την ευθύνη της συστηματικής θεραπείας, ενώ ο οφθαλμίατρος παρακολουθεί την πρόοδο των κλινικών οφθαλμολογικών εκδηλώσεων της αυτοάνοσης επίθεσης (φλεγμονή).

Στα περισσότερα περιστατικά, αυτή η συνεργασία μεταξύ οφθαλμιάτρου και χημειοθεραπευτού έχει πολύ καλά αποτελέσματα.

Ερευνητές στο νοσοκομείο Massachusetts Eye & Ear Infirmary έχουν απομονώσει μία συγκεκριμένη πρωτεΐνη στόχο για το αυτοάνοσο νόσημα, οφθαλμικό πεμφιγοειδές, η οποία πιστεύεται ότι στο μέλλον θα μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε μία στρατηγική επαναρρύθμισης του ανοσοποιητικού συστήματος του ασθενούς χωρίς τη χρήση ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων. Οι έρευνες συνεχίζονται και πιστεύεται ότι και άλλα αυτοάνοσα οφθαλμικά νοσήματα θα μπορούν να αντιμετωπιστούν με παρόμοιες στρατηγικές.

Η δυσκολία των επιστημόνων να κατανοήσουν και να θεραπεύσουν τα αυτοάνοσα νοσήματα είναι αντικειμενική. Πρόκειται για περίπλοκα νοσήματα των οποίων η αιτιολογία περιλαμβάνει τόσο γενετικές όσο και περιβαλλοντικές συνιστώσες και των οποίων η εξέλιξη ποικίλλει από ασθενή σε ασθενή.

Επιδημιολογία

Πολλά από τα αυτοάνοσα νοσήματα είναι σπάνια. Ως ομάδα νοσημάτων όμως, τα αυτοάνοσα νοσήματα προσβάλλουν εκατομμύρια ανθρώπων.

Τα πιο πολλά απ' αυτά προσβάλλουν πιο συχνά τις γυναίκες από τους άντρες. Πιο συγκεκριμένα, προσβάλλουν γυναίκες που βρίσκονται σε ηλικία όπου μπορούν να εργαστούν και να κάνουν παιδιά.

Ορισμένα αυτοάνοσα νοσήματα εμφανίζονται συχνότερα σε ορισμένους πληθυσμούς. Για παράδειγμα, ο "Λύκος" είναι συχνότερος στις γυναίκες αφρικανικής και ισπανικής καταγωγής απ' ότι στις γυναίκες της καυκάσιας φυλής που προέρχονται από την Ευρώπη. Η Ρευματοειδής αρθρίτιδα και το Σκληρόδερμα προσβάλλουν σε μεγαλύτερο ποσοστό κάποιες κοινότητες ιθαγενών κατοίκων απ' ότι το γενικό Αμερικανικό πληθυσμό.

Έτσι, οι κοινωνικές, οικονομικές και υγειονομικές συνέπειες των αυτοάνοσων νοσημάτων είναι σημαντικές και επεκτείνονται όχι μόνο στην οικογένεια αλλά και στους εργοδότες, τους συναδέλφους και τους φίλους των ασθενών.

Έρευνα

Έρευνα που δημοσιεύτηκε πρόσφατα αναφέρει ότι οι δάσκαλοι κινδυνεύουν περισσότερο από τον υπόλοιπο πληθυσμό να προσβληθούν από αυτοάνοσες ασθένειες όπως η ρευματοειδής αρθρίτιδα και η κατά πλάκας σκλήρυνση.

Αμερικανοί γιατροί από το Κονέκτικατ των ΗΠΑ, μελέτησαν τα πιστοποιητικά θανάτου για μια περίοδο 11 ετών σε 717.000 άτομα μη εκπαιδευτικούς και τα σύγκριναν με αυτά από 143.000 εκπαιδευτικούς.

Τα αποτελέσματά τους έδειξαν ότι τα πιστοποιητικά θανάτου ανέφεραν σαν κύρια αιτιολογία θανάτου τις αυτοάνοσες νόσους συχνότερα στους εκπαιδευτικούς παρά στους μη εκπαιδευτικούς. Οι διαπιστώσεις των γιατρών είναι ότι πιθανόν οι δάσκαλοι και άλλοι εκπαιδευτικοί να υποβάλλονται σε μια επαγγελματική νοσηρή επίδραση που ευνοεί την ανάπτυξη των αυτοάνοσων νοσημάτων.

Οι παράγοντες αυτοί πιθανόν να είναι ορισμένες λοιμώξεις με ιούς, όπως ο ιός του Epstein- Barr που είναι υπεύθυνος για την λοιμώδη μονοκυρήνωση και που έχει συσχετισθεί με τη γένεση των αυτοάνοσων νοσημάτων. Οι εκπαιδευτικοί λόγω του ότι έρχονται σε καθημερινή επαφή με πολύ μεγάλους αριθμούς παιδιών που παρουσιάζουν ιογενείς λοιμώξεις είναι πιθανόν ότι δημιουργείται σε αυτούς αυξημένος κίνδυνος για αυτοάνοσες ασθένειες.

Εάν οι ιογενείς λοιμώξεις είναι παράγοντας επικινδυνότητας, σίγουρα από μόνος του δεν είναι αρκετός για να δημιουργήσει την ασθένεια. Θα πρέπει να διευκρινιστεί ποιοι από τους δασκάλους έχουν την γενετική προδιάθεση, που φαίνεται να είναι ο δεύτερος βασικός και αναγκαίος παράγοντας για την ανάπτυξη των νοσημάτων αυτών.

Μεταδοτικότητα

Ποτέ δεν έχει αποδειχτεί ότι κάποιο αυτοάνοσο νόσημα είναι μεταδοτικό. Τα αυτοάνοσα νοσήματα δε μεταδίδονται σε άλλους ανθρώπους όπως οι λοιμώξεις και δε σχετίζονται με το σύνδρομο επίκτητης Ανοσοανεπάρκειας (AIDS).

Κληρονομικότητα

Τα γονίδια που κληρονομούν οι άνθρωποι συνεισφέρουν στην προδιάθεση για την εκδήλωση κάποιου αυτοάνοσου νοσήματος.

Έτσι κάποιες νόσοι, όπως η Ψωρίαση, μπορούν να εμφανιστούν σε μέλη της ίδιας οικογένειας. Αυτό οδηγεί στο συμπέρασμα πως ένα συγκεκριμένο γονίδιο ή ομάδα γονιδίων προδιαθέτει τα μέλη αυτής της οικογένειας για την εμφάνιση Ψωρίασης. Δηλαδή τα μέλη αυτής της οικογένειας έχουν μια μεγαλύτερη τάση ή πιθανότητα να εμφανίσουν αυτοάνοσο νόσημα απ' ότι ο γενικός πληθυσμός. Για να το εμφανίσουν όμως δε φτάνουν τα γονίδια, χρειάζεται να δράσουν και άλλοι παράγοντες.

Επιπλέον, ορισμένα μέλη μιας οικογένειας μπορεί να κληρονομήσουν και να έχουν την ίδια ομάδα μη φυσιολογικών γονιδίων κι όμως να εμφανίσουν διαφορετικά αυτοάνοσα νοσήματα. Για παράδειγμα, ένας πρώτος ξάδελφος μπορεί να έχει Λύκο, ένας άλλος Δερματομυοσίτιδα και μία από τις μητέρες να έχει Ρευματοειδή αρθρίτιδα.

Τα αυτοάνοσα νοσήματα είναι τα εξής:

- Ρευματοειδής αρθρίτιδα
- Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος
- Σακχαρώδης διαβήτης τύπου I
- Σκλήρυνση κατά πλάκας
- Σύνδρομο Sjogren (πρωτοπαθές, δευτεροπαθές)
- Λεύκη
- Ψωρίαση
- Βαριά μυασθένεια
- Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία
- Κακοήθης αναιμία
- Αυτοάνοση θρομβοκυτταροπενία
- Αγγειίτιδες
- Νόσος του Crohn
- Πέμφιγα
- Συστηματική σκλήρυνση ή Σκληρόδερμα
- Δερματομυοσίτιδα
- Θυρεοειδίτιδα του Hashimoto
- Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο (πρωτοπαθές, δευτεροπαθές)
- Πολυμυοσίτιδα – Δερματομυοσίτιδα
- Ρευματική πολυμυαλγία
- Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα

- Σύνδρομο επικάλυψης νοσημάτων του συνδετικού ιστού
- Μεικτή νόσος του συνδετικού ιστού
- Μη διαφοροποιημένη νόσος του συνδετικού ιστού
- Νόσος του Still των ενηλίκων

Χαρακτηριστικά των νοσημάτων

* Είναι πολυπαραγοντικά, στην ανάπτυξη τους συμβάλλουν πολλοί παράγοντες: γενετικοί, περιβαλλοντικοί, ορμονικοί, νευροψυχολογικοί.

* Δεν κληροδοτούνται, κληρονομείται όμως η προδιάθεση για αυτά.

* Αφορούν όλες τις ηλικιακές ομάδες.

* Συχνά όμως εμφανίζουν «προτίμηση» σε γυναίκες αναπαραγωγικής ηλικίας.

* Διακρίνονται σε οργανοειδικά (όπου προσβάλλεται ένα όργανο, π.χ. θυρεοειδίτιδα Hashimoto, σακχαρώδης διαβήτης τύπου I) και σε συστηματικά (όπου ταυτόχρονα ή διαδοχικά προσβάλλονται πολλά όργανα, π.χ. συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, ρευματοειδής αρθρίτιδα).

* Είναι χρόνια νοσήματα για την αντιμετώπιση των οποίων απαιτείται συνεργασία πολλών κλάδων της ιατρικής.

Η συχνότητα των αυτοάνοσων νοσημάτων αυξάνεται με την ηλικία διότι αδυνατίζει το ανοσολογικό σύστημα. Ως εκ τούτου μειώνεται η λειτουργία των λεμφοκυττάρων και αυξάνεται η πιθανότητα να κάνουν λάθος.

Τα πιο συχνά αυτοάνοσα νοσήματα είναι τα εξής :

ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

Στον ερυθματώδη λύκο προσβάλλεται από το ανοσολογικό σύστημα ο συνδετικός ιστός. Υπάρχουν ειδικά αντισώματα στο αίμα του ασθενούς τα οποία στρέφονται εναντίων συστατικών του συνδετικού ιστού. Τα συμπτώματα που εμφανίζει ο ασθενής είναι κούραση, αρθραλγίες και εξανθήματα στα μέρη του σώματος που εκτίθενται στον ήλιο. Στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο ,ειδικά, σε βαρείες περιπτώσεις προσβάλλονται τα νεφρά, οι πνεύμονες ο εγκέφαλος και άλλα όργανα.

ΡΕΥΜΑΤΟΕΙΔΗΣ ΑΡΘΡΙΤΙΔΑ

Στη ρευματοειδή αρθρίτιδα προσβάλλονται από το ανοσολογικό σύστημα του οργανισμού οι αρθρώσεις. Κυρίως προσβάλλονται οι μικρές αρθρώσεις συμμετρικά, όπως οι αρθρώσεις του χεριού. Η ασθένεια εκδηλώνεται με πόνο, δυσκαμψία και δυσλειτουργικότητα της άρθρωσης.

ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ ΚΑΤΑ ΠΛΑΚΑΣ

Στη σκλήρυνση κατά πλάκας προσβάλλεται από το ανοσολογικό σύστημα το κεντρικό νευρικό σύστημα. Τα παραγόμενα αντισώματα προσβάλλουν την μυελίνη, πρωτεΐνη που προφυλάσσει τους νευράξονες των νευρικών κυττάρων και βοηθά στη μετάδοση του νευρικού ερεθίσματος. Η ασθένεια εκδηλώνεται με δυσκαμψία στην άρθρωση, προβλήματα κινητικότητας, προβλήματα όρασης, ακράτεια κοπράνων και ούρων.

ΛΕΥΚΗ

Στη λεύκη προσβάλλεται από το ανοσολογικό σύστημα το δέρμα. Τα αντισώματα καταστρέφουν τα μελανοκύτταρα του δέρματος με αποτέλεσμα την εμφάνιση λευκών κηλίδων στο δέρμα. Η λεύκη μπορεί να μείνει στάσιμη, να υποχωρήσουν οι βλάβες από μόνες τους ή και να επεκταθεί σε άλλα σημεία του σώματος.

ΓΥΡΟΕΙΔΗΣ ΑΛΩΠΕΚΙΑ

Στη γυροειδή αλωπεκία τα αντισώματα προσβάλλουν τον θύλακα της τρίχας με αποτέλεσμα οι τρίχες να νεκρώνονται και να πέφτουν. Στο σημείο αυτό εμφανίζεται μια πλάκα όπου δεν υπάρχουν τρίχες. Η νόσος εκδηλώνεται στο τριχωτό της κεφαλής, στα γένεια και σε άλλα μέρη του σώματος.

ΠΕΜΦΙΓΑ

Στη πέμφιγα προσβάλλεται από το ανοσολογικό σύστημα το δέρμα. Τα αντισώματα καταστρέφουν τα κύτταρα της ακανθωτής στιβάδας του δέρματος με αποτέλεσμα να εμφανίζονται στο δέρμα μεγάλες φυσαλίδες (πομφόλυγες) που σπάνε και προκαλούν βλάβες στο δέρμα.

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ Ή ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ

Στο σκληρόδερμα προσβάλλεται από το ανοσολογικό σύστημα ο συνδετικός ιστός. Τα αντισώματα προσβάλλουν τις κολλαγόνες και ελαστικές ίνες διαφόρων οργάνων (πνεύμονες, καρδιά, νεφροί) και του δέρματος με αποτέλεσμα το δέρμα να σκληραίνει και να αυξάνει το πάχος του.

ΣΑΚΧΑΡΩΔΗΣ ΔΙΑΒΗΤΗΣ ΤΥΠΟΥ Ι

Στο σακχαρώδη διαβήτη τύπου Ι τα αντισώματα καταστρέφουν τα β-κύτταρα των νησιδίων του Langerhans που βρίσκονται στο πάγκρεας και παράγουν την ορμόνη ινσουλίνη.

ΘΥΡΕΟΕΙΔΙΤΙΔΑ

Στη θυρεοειδίτιδα τα αντισώματα καταστρέφουν ή διεγείρουν τα κύτταρα του θυρεοειδή αδένα με αποτέλεσμα την υπολειτουργία ή υπερλειτουργία του αδένα.

Διάγνωση

Εκτός από το ιστορικό και την κλινική εικόνα του ασθενούς οι εργαστηριακές εξετάσεις του ασθενούς συμπεριλαμβάνουν:

- ANTIΠΥΡΗΝΙΚΑ ANA
- NTI - DNA
- ANTI - DNA DS
- Anti-DNA SS
- ANA ΠΑΡΑΓΩΝ DNP
- ANTI - ENA
- ANTI - Sm
- ANTI - SSA (Ro)
- ANTI - SSB (La)
- ANTI - HISTONES
- ANTI - RNP
- ANTI - RMA
- SCL - 70
- ANCA - C
- ANCA - P
- ANTI - JOL 1
- ANTI - CENTROMERE

- ANTI - ΚΑΡΔΙΟΛΙΠΙΝΗ IgG ΚΑΙ IgM
- ANTI - ΦΩΣΦΟΛΙΠΙΔΙΚΑ IgG ΚΑΙ IgM
- ANTI - ΜΙΤΟΧΟΝΔΡΙΑΚΑ (AMA)
- AGPA (ANTI - GASTRIC PARIETAL)
- ASMA
- ANΤΙΣΠΕΡΜΙΚΑ ANΤΙΣΩΜΑΤΑ
- ANTI - ΩΑΡΙΟΥ
- ANΤΙΠΗΚΤΙΚΟ ΛΥΚΟΥ
- HLA - B27
- ANΤΙΠΑΤΡΙΚΑ Ab
- ΑΘΑ - ANΤΙΘΥΡΕΟΕΙΔΙΚΑ Ab
- ΑΘΑ - ΘΥΡΕΟΣΦΑΙΡΙΝΙΚΑ Ab
- ΑΘΑ - ΜΙΚΡΟΣΩΜΙΑΚΑ Ab
- ANTI - ΤΡΟ
- TSI

Η έγκαιρη διάγνωση και η εξατομικευμένη θεραπεία στα αυτοάνοσα νοσήματα προλαμβάνουν τις παραμορφώσεις των αρθρώσεων και την καταστροφή των οργάνων. Η έγκαιρη προσέλευση στον γιατρό και τα νέα φάρμακα εξασφαλίζουν στους ασθενείς με αυτοάνοσο νόσημα φυσιολογική ζωή και στις περισσότερες περιπτώσεις το ίδιο ποσοστό επιβίωσης με τους υγιείς.

Θεραπεία

Η θεραπεία των αυτοάνοσων νοσημάτων είναι μακροχρόνια, διότι πρόκειται περί χρόνιων νοσημάτων που παρουσιάζουν **υφέσεις** και **εξάρσεις** και βασίζεται στη χορήγηση ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων, που καταστέλλουν την αντίδραση του ανοσολογικού συστήματος και μειώνουν την φλεγμονή (κορτιζόνη, μεθοτρεξάτη, κυκλοφωσφαμίδη , αζαθειοπίνη) και στην αναπλήρωση της λειτουργίας του οργάνου που έχει προσβληθεί πχ. χορήγηση ινσουλίνης στο διαβήτη.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση των ασθενών με αυτοάνοσα νοσήματα περιλαμβάνει:

- Αντικατάσταση της υπολειμματικής ή απύσας λειτουργίας του πάσχοντος οργάνου. Αυτό αφορά κυρίως ενδοκρινείς αδένες που έχουν προσβληθεί από αυτοάνοση νόσο. Έτσι,

- στο σακχαρώδη διαβήτη τύπου I, όπου καταστρέφονται τα κύτταρα του παγκρέατος που παράγουν ινσουλίνη, χορηγείται η ινσουλίνη που λείπει,

- στην αυτοάνοση θυρεοειδίτιδα όταν υπολειτουργεί ο θυρεοειδής αδένας χορηγείται η θυροξίνη (ορμόνη του θυρεοειδούς) και

- στη νόσο του Addison, όπου υπολειτουργούν τα επινεφρίδια, χορηγούνται κορτικοστεροειδή (αλατο-κορτικοειδή και γλυκο-κορτικοειδή, ορμόνες των επινεφριδίων).

- Τα συστηματικά αυτοάνοσα νοσήματα αντιμετωπίζονται επιπλέον με τη χορήγηση ενός ή περισσότερων ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων. Ο γιατρός αφού εκτιμήσει το είδος και τη βαρύτητα της νόσου θα αποφασίσει το κατάλληλο θεραπευτικό σχήμα. Στόχος του είναι αφ' ενός να καταστείλει τη λανθασμένη υπερδιέργεια του ανοσολογικού συστήματος (που χαρακτηρίζει όλα τα αυτοάνοσα νοσήματα) και έτσι να θέσει το νόσημα σε ύφεση και αφετέρου να διατηρήσει όσο το δυνατόν ανέπαφη τη φυσιολογική λειτουργία του ανοσολογικού συστήματος που είναι η άμυνα κατά των λοιμώξεων.

- Όλοι οι ασθενείς με αυτοάνοσα νοσήματα που θεραπεύονται με ανοσοκατασταλτικά ή ανοσοτροποποιητικά φάρμακα πρέπει κάθε χρόνο πριν την έναρξη του χειμώνα να εμβολιάζονται με αντιγριππικό και ανά πενταετία με αντιπνευμονιοκοκκικό εμβόλιο. Τονίζεται η σημαντικότητα και η αποτελεσματικότητα των εμβολιασμών στους ασθενείς αυτούς περισσότερο απ' ότι στο γενικό πληθυσμό και αυτό γιατί αποτρέπουν εξάρσεις ή άλλες επιπλοκές της νόσου.

- Οι ασθενείς με αυτοάνοσα νοσήματα καλό είναι να συμβουλευτούν τον ιατρό τους πριν τη λήψη αντισυλληπτικών.

- Όλοι οι ασθενείς σε μακροχρόνια θεραπεία με κορτικοστεροειδή (πχ. κορτιζόνη, πρεδνιζολόνη) πρέπει συγχρόνως να λαμβάνουν: α) προφυλακτική θεραπεία για την οστεοπόρωση και β) φαρμακευτική προφύλαξη για φυματίωση, όταν είναι θετική η δερματική αντίδραση φυματίνης (γνωστή ως αντίδραση Mantoux).

- Η αποφυγή υπερέντασης (stress), η άσκηση και η υγιεινή διατροφή (μεσογειακή δίαιτα) είναι τόσο σημαντικά όσο και η θεραπευτική αγωγή. Μερικές μελέτες υποδεικνύουν ότι διατροφή χαμηλή σε θερμίδες, λίπος και πρωτεΐνη, είναι ωφέλιμη στα νοσήματα αυτά. Επιπλέον, σύμφωνα με άλλες μελέτες, μεγάλες ποσότητες Ω3 λιπαρών οξέων που λαμβάνονται από ορισμένα ψάρια και φυτά, μπορεί να βοηθήσουν τη φλεγμονώδη αρθρίτιδα. Εντούτοις, υπερβολική κατανάλωση αυτών των λιπαρών οξέων, ιδιαίτερα όταν λαμβάνονται σε μορφή χαπιών κι όχι με τη διατροφή, είναι δυνατό να προκαλέσει στον ασθενή γαστρική δυσφορία, διάρροια και να αυξήσει τον κίνδυνο για εγκεφαλικό επεισόδιο.

Φάρμακα

Για τη θεραπεία των αυτοάνοσων νοσημάτων, σήμερα χρησιμοποιούνται μία σειρά από φάρμακα:

1. Τα μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη. Τέτοια φάρμακα είναι η ασπιρίνη, η ναπροξένη, η δικλοφενάκη, η ινδομεθακίνη και άλλα.

2. Τα βραδέως δρώντα φάρμακα, που η δράση τους αρχίζει συνήθως μετά από τρεις μήνες θεραπείας. Στην κατηγορία αυτή ανήκουν τα ανθελονοσιακά, τα άλατα χρυσού, η D-πενικιλλαμίνη και η σουλφασαζίνη.

3. Τα ανοσοκατασταλτικά, που καταστέλλουν το ανοσολογικό σύστημα. Τέτοια φάρμακα είναι τα κορτικοστεροειδή (πχ. κορτιζόνη, πρεδνιζόνη, μεθυλ-πρεδνιζολόνη), η μεθοτρεξάτη, η κυκλοσπορίνη Α, η κυκλοφωσφαμίδη, η αζαθειοπρίνη, η χλωραμβουκίλη και άλλα.

Τα φάρμακα αυτά μπορεί να χρησιμοποιούνται από μόνα τους αλλά και σε συνδυασμό, όπως για παράδειγμα μεθοτρεξάτη μαζί με κυκλοσπορίνη-A και κορτικοστεροειδή.

4. Βιολογικοί παράγοντες, δηλαδή ουσίες του οργανισμού που είτε λαμβάνονται αυτούσιες είτε συντίθενται μέσω μοριακής γενετικής και οι οποίες τροποποιούν την ανοσολογική απόκριση.

5. Σε θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα, κρουσφαιριναιμία, αγγειϊτίδες, αυτοάνοσες πολυνευροπάθειες, μυασθένεια Gravis, μπορούμε να αφαιρέσουμε τα παθολογικά αντισώματα από τον ορό των ασθενών με αυτοάνοση νόσο. Η μέθοδος αυτή λέγεται πλάσμαφαίρεση. Επειδή όμως έτσι επιτυγχάνουμε παροδική μόνο πτώση των επιπέδων των παθολογικών αντισωμάτων στον ορό, η πλάσμαφαίρεση γίνεται με συγχορήγηση ενός ανοσο-κατασταλτικού φαρμάκου της κυκλοφωσφαμίδης ενδοφλεβίως.

Ένθετο

ΑΥΤΟΝΟΣΑ ΝΟΣΗΜΑΤΑ

Ένας απρόσμενος ένοχος

Τι κάνει τους φύλακες του οργανισμού μας να στραφούν εναντίον αυτού που έπρεπε να προστατεύουν; Φως στην αιτιολογία ενός αυτοάνοσου νοσήματος έριξε ομάδα ελλήνων ερευνητών της Ιατρικής Σχολής του Πανεπιστημίου Αθηνών, αποκαλύπτοντας μάλιστα το αίτιο: τους εντεροϊούς Cxsackie!

Φανταστείτε τι θα γινόταν αν κατά τη διάρκεια ενός πολέμου οι στρατιώτες μας δεν ήταν σε θέση να ξεχωρίσουν τους Έλληνες από τους εισβολείς και τοποθετούσαν βόμβες στα πάτρια εδάφη αντί να τα υπερασπίζονται. Κάτι ανάλογο συμβαίνει στον οργανισμό μας όταν υποφέρουμε από κάποιο αυτοάνοσο νόσημα: το ανοσοποιητικό σύστημά μας, το οποίο υπό κανονικές συνθήκες λειτουργεί σαν αμυντικός στρατός που αποκρούει επιθέσεις, απ' όπου και αν προέρχονται, παύει να ξεχωρίζει τα οικεία κύτταρα και ιστούς και καταφέρεται εναντίον τους. Με άλλα λόγια, τα αυτοάνοσα νοσήματα μοιάζουν με εμφύλιο πόλεμο. Είναι λοιπόν προφανές ότι και η φαρμακευτική αντιμετώπισή τους θα έχει τις συνέπειες ενός εμφυλίου: η καταστολή του αμυντικού συστήματος (προκειμένου να μειωθεί η ένταση των επιθέσεων του στον ίδιο του τον οργανισμό) αφήνει ταυτόχρονα τον οργανισμό ακάλυπτο σε επιθέσεις εξωτερικών εισβολέων, όπως π.χ. οι ιοί και τα βακτήρια. Ένας από τους λόγους για τους οποίους τα αυτοάνοσα νοσήματα αντιμετωπίζονται με καταστολή του ανοσοποιητικού συστήματος είναι η άγνοιά μας σχετικά με την αιτιολογία τους. Αν γνωρίζαμε τους μοριακούς μηχανισμούς που οδηγούν στην εμφάνισή τους, θα μπορούσαμε να σχεδιάσουμε επιλεκτικές και λιγότερο τοξικές

θεραπείες. Η έλλειψη γνώσεων δεν οφείλεται στην έλλειψη προσπαθειών αλλά στην πολυπλοκότητα αυτών των νοσημάτων, η εμφάνιση των οποίων διέπεται από γενετικούς, περιβαλλοντικούς, ορμονικούς και νευροψυχολογικούς παράγοντες. Φως στην αιτιολογία ενός αυτοάνοσου νοσήματος έριξε ομάδα ελλήνων ερευνητών της Ιατρικής Σχολής του Πανεπιστημίου Αθηνών, αποκαλύπτοντας μάλιστα ένα απρόσμενο αίτιο: τους εντεροϊούς Coxsackie!

Τα πρόσφατα ευρήματα

Αυτοάνοση επιθηλιίτιδα

Οι Έλληνες ερευνητές επέλεξαν να εργαστούν ερευνητικά με την αιτιολογία του συνδρόμου Sjogren ή αυτοάνοσης επιθηλιίτιδας. Πρόκειται για ένα αυτοάνοσο νόσημα το οποίο προσβάλλει κυρίως γυναίκες μέσης ηλικίας και χαρακτηρίζεται από ξηροφθαλμία και ξηροστομία, καθώς η επίθεση του ανοσοποιητικού συστήματος εντοπίζεται στους εξωκρινείς αδένες που παράγουν σάλιο και δάκρυα (σιελογόνοι και δακρυϊκοί).

Ειδικότερα η ανοσολογική επίθεση στρέφεται εναντίον του επιθηλίου (της εξωτερικής στοιβάδας των κυττάρων) των εξωκρινών αδένων. Για τον λόγο αυτόν μετά από πρόταση των ελλήνων επιστημόνων το σύνδρομο Sjogren, που πήρε το όνομά του από τον Σουηδό οφθαλμίατρο που το πρωτοπεριέγραψε, μετονομάστηκε αυτοάνοση επιθηλιίτιδα.

Η επιλογή της αυτοάνοσης επιθηλιίτιδας δεν είναι τυχαία καθώς η νόσος αποτελεί ένα πολύ καλό κλινικό μοντέλο για τη μελέτη των αυτοάνοσων νοσημάτων. Όπως εξηγεί ο κ. Μουτσόπουλος, «η νόσος παρουσιάζει ένα ευρύ κλινικό φάσμα, το οποίο εκτείνεται από την εντοπισμένη προσβολή των εξωκρινών αδένων ως τη διάχυτη προσβολή εξωαδενικών συστημάτων, ενώ στο 5% των ασθενών οδηγεί σε νεοπλασία με τη μορφή Β-λεμφώματος. Επιπροσθέτως η αυτοάνοση επιθηλιίτιδα μπορεί να εμφανιστεί ως ανεξάρτητη οντότητα (πρωτοπαθές σύνδρομο) ή να συνυπάρχει με άλλα αυτοάνοσα νοσήματα (δευτεροπαθές σύνδρομο), όπως ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος ή η ρευματοειδής αρθρίτιδα.

Τα παραπάνω καθιστούν τη νόσο εξαιρετικό μοντέλο για τη μελέτη των αυτοάνοσων ρευματικών νοσημάτων και την ανάπτυξη της κυτταρικής και χυμικής (με τη βοήθεια αντισωμάτων) ανοσίας, καθώς και των μηχανισμών που διέπουν την ανάπτυξη νεοπλασίας. Τέλος, ο κυρίως πάσχων ιστός (επικουρικοί σιελογόνοι αδένες) είναι εύκολα προσβάσιμος και η βιοψία που διενεργείται για διαγνωστικούς λόγους είναι ακίνδυνη και ανώδυνη για τον ασθενή, γεγονός που διευκολύνει τη μελέτη του νοσήματος».

Κατά τη διάρκεια της τελευταίας δεκαετίας η ερευνητική ομάδα του Εργαστηρίου Παθολογικής Φυσιολογίας πραγματοποίησε μια σειρά από πειράματα από τα οποία προέκυψε ότι τα επιθηλιακά κύτταρα των εξωκρινών αδένων των ασθενών που πάσχουν από αυτοάνοση επιθηλιίτιδα δεν είναι τα παθητικά θύματα ενός ανοσοποιητικού συστήματος που έχει απορυθμιστεί αλλά συμμετέχουν ενεργά στην ανάπτυξη της νόσου.

Ειδικότερα οι Έλληνες ερευνητές παρατήρησαν ότι τα επιθηλιακά κύτταρα φέρουν στην επιφάνειά τους μόρια τα οποία όφειλαν να μην είναι εκεί, όπως μόρια του μείζονος συμπλέγματος ιστοσυμβατότητας, μόρια προφλεγμονωδών κυτταροκινών, μόρια που εμπλέκονται στη διαδικασία της απόπτωσης (του προγραμματισμένου κυτταρικού θανάτου). Με άλλα λόγια, τα επιθηλιακά κύτταρα των εξωκρινών αδένων των ασθενών «μεταμφιέζονται» σε αντιγονο-παρουσιαστικά κύτταρα, σε κύτταρα δηλαδή που παρουσιάζουν αντιγόνα στο ανοσοποιητικό σύστημα, με αποτέλεσμα να το διεγείρουν και να προκαλούν την αντίδρασή του, η οποία στην προκειμένη περίπτωση συνίσταται στην καταστροφή αρχικώς του επιθηλίου και στη συνέχεια ολόκληρου του εξωκρινούς αδένου.

Προκειμένου να διερευνήσουν την «αλλοπρόσαλλη» συμπεριφορά των επιθηλιακών κυττάρων των εξωκρινών αδένων των ασθενών οι Έλληνες ερευνητές συνέκριναν το RNA τους με το αντίστοιχο RNA υγιών ατόμων. (Το RNA αποτελεί το ενδιάμεσο μόριο στη μεταφορά των οδηγιών που δίνει το DNA για τη σύνθεση των πρωτεϊνών. Με άλλα λόγια, εξετάζοντας το RNA ενός κυττάρου, μπορεί κανείς να διαπιστώσει ποια από τα πολλά γονίδια που υπάρχουν στο DNA πρόκειται να εκφραστούν, να χρησιμοποιηθούν δηλαδή σαν οδηγίες για τη σύνθεση των πρωτεϊνών.) Η διαφορική αυτή μελέτη των RNA κατέδειξε την παρουσία γονιδίων χαρακτηριστικών για τους ιούς Coxsackie. Πρόκειται για μια οικογένεια εντεροϊών η οποία κατηγοριοποιείται σε δύο ομάδες: στην Α, στην οποία υπάρχουν 23 στελέχη, και στη Β, με έξι στελέχη.

Η παρουσία γενετικού υλικού των ιών B4 και A13 εντοπίστηκε σε δείγματα ασθενών που έπασχαν από πρωτοπαθή αυτοάνοση επιθηλιίτιδα, ενώ δεν ανιχνεύθηκε σε δείγματα υγιών ατόμων ή ασθενών με δευτεροπαθή επιθηλιίτιδα. Επιπροσθέτως παρατηρήθηκε ότι το γενετικό υλικό των ιών διατηρείται στα επιθηλιακά κύτταρα όταν αυτά καλλιεργούνται στο εργαστήριο, γεγονός το οποίο σημαίνει τη σταθεροποίησή του στο κύτταρο που έχει προσβληθεί.

Αρκεί η παρουσία των ιών αυτών στα επιθηλιακά κύτταρα των εξωκρινών αδένων για να δικαιολογήσει την ανάπτυξη της νόσου; Είναι, δηλαδή, η παρουσία ενός ιού Coxsackie ικανή και αναγκαία συνθήκη για την εμφάνιση της αυτοάνοσης επιθηλιίτιδας; Μάλλον όχι! Ωστόσο η μόλυνση των κυττάρων αυτών με ιούς Coxsackie φαίνεται ότι συμβάλλει καθοριστικά στην ανάπτυξή της σε άτομα τα οποία έχουν την γενετική προδιάθεση. Την υπόθεση που προτείνεται από την ελληνική ερευνητική ομάδα εξηγεί ο κ. Μουτσόπουλος: *«Πιστεύουμε ότι σε άτομα με γενετική προδιάθεση ο ιός παραμένει αρχικώς αδρανής μετά τη μόλυνση των κυττάρων. Μετά όμως από έντονο στρες ή πιθανόν κάποιο ορμονικό ερέθισμα ο ιός δραστηριοποιείται και ενεργοποιεί το επιθηλιακό κύτταρο. Αυτό αρχίζει να συμπεριφέρεται σαν αντιγόνο-παρουσιαστικό κύτταρο, πράγμα το οποίο πυροδοτεί τη νόσο».*

Τα ευρήματα της ελληνικής ομάδας επιστημόνων έχουν ανοίξει έναν νέο δρόμο στη μελέτη της αυτοάνοσης επιθηλιίτιδας. Εκτιμάται ότι η περαιτέρω διαλεύκανση του μοριακού μηχανισμού εμφάνισης της νόσου θα επιτρέψει τον σχεδιασμό αποτελεσματικής αντιμετώπισής της.

Αξιζει ωστόσο να τονιστεί ότι η εργασία των ερευνητών της Ιατρικής Σχολής ενέχει μια πτυχή γενικότερου ενδιαφέροντος καθώς κατέδειξε ότι στη μελέτη των αυτοάνοσων νοσημάτων οι επιστήμονες θα πρέπει να επαναπροσδιορίσουν τους στόχους τους. Ειδικότερα, ενώ ως σήμερα η τάση ήταν να μελετάται η φλεγμονή, που αποτελεί χαρακτηριστικό φαινόμενο αυτών των νοσημάτων, και τα λεμφοκύτταρα να είναι ο κύριος στόχος των ερευνών, η εργασία του καθηγητή Μουτσόπουλου και των συνεργατών του έδειξε ότι ο ερευνητικός στόχος θα πρέπει να είναι τα κύτταρα που αποτελούν θύματα της νόσου (αφού απεδείχθη ο ενεργός ρόλος τους στην έκφρασή της). Π.χ., στη θυρεοειδίτιδα του Hashimoto θα ήταν άξιο μελέτης το επιθήλιο του θυρεοειδούς αδένου, ενώ στον ερυθρεματώδη λύκο, ο οποίος χαρακτηρίζεται από την προσβολή των αγγείων, άξια μελέτης θα ήταν τα ενδοθηλιακά κύτταρα.

Παρά το γεγονός ότι τα αυτοάνοσα νοσήματα αποτελούν την τρίτη αιτία θανάτου (μετά τις καρδιοπάθειες και τον καρκίνο) στον δυτικό κόσμο, οι επιστήμονες αγνοούν πολλά για την αιτιολογία τους. Ως εκ τούτου και οι υπάρχουσες θεραπείες οδηγούν στην καταστολή της φλεγμονής και όχι στην ίαση της νόσου.

Αξίζει πάντως να σημειωθεί ότι έχει γίνει σαφής μια αλλαγή στον τρόπο με τον οποίο οι ερευνητές αντιμετωπίζουν τα αυτοάνοσα νοσήματα. Κατ' αρχάς υπήρξε συμφωνία στο ότι το υπερενεργό ανοσοποιητικό σύστημα των ασθενών δεν νοσεί αλλά υπερδιεγείρεται ανταποκρινόμενο στο μοριακό κάλεσμα του ιστού που τελικά καταστρέφει. Πριν από χρόνια, αξιοποιώντας την αυτοάνοση επιθηλίτιδα ως μοντέλο για τα αυτοάνοσα νοσήματα, ο καθηγητής Μουτσόπουλος είχε καταδείξει ότι τα επιθηλιακά κύτταρα των σιελογόνων αδένων των ασθενών λειτουργούν ως αντιγονοπαρουσιαστικά κύτταρα (κύτταρα τα οποία φέρουν αντιγόνα στην επιφάνειά τους προκειμένου να αναγνωριστούν από άλλα κύτταρα του ανοσοποιητικού) και έτσι πυροδοτούν την καταστροφή τους από το ενεργοποιημένο ανοσοποιητικό.

Αντίστοιχες παρατηρήσεις αναφέρθηκαν και για τις μυοσίτιδες (ομάδα νοσημάτων που χαρακτηρίζονται από φλεγμονή των μυών και του δέρματος) και τις αγγειίτιδες (ομάδα νοσημάτων που χαρακτηρίζονται από φλεγμονή όλων των αγγείων του οργανισμού). Οι ερευνητές των Εθνικών Ινστιτούτων Υγείας των ΗΠΑ κκ. Μ. Δαλάκας και Ρ. Plotz τόνισαν ότι το ανοσοποιητικό σύστημα στις μυοσίτιδες λειτουργεί κανονικά και υπερδραστηριοποιείται λόγω της ενδογενούς ενεργοποίησης των μυϊκών κυττάρων που παίζουν τον ρόλο των εναρκτών κυττάρων της φλεγμονής, δηλαδή των αντιγονοπαρουσιαστικών κυττάρων.

Η δεύτερη σημαντική παρατήρηση η οποία πυροδοτεί μια αλλαγή στον τρόπο που οι επιστήμονες αντιλαμβάνονται τα αυτοάνοσα νοσήματα έχει να κάνει με την ανίχνευση της παρουσίας ιών στους νοσούντες ιστούς. Προσφάτως η ερευνητική ομάδα του καθηγητή Μουτσόπουλου εντόπισε αλληλουχίες DNA εντεροϊών στα επιθηλιακά κύτταρα των σιελογόνων αδένων ασθενών με αυτοάνοση επιθηλίτιδα. Η παραπάνω παρατήρηση οδήγησε στη θεωρία ότι η νόσος μπορεί να προκύπτει όταν ασθενείς με συγκεκριμένο γενετικό υπόβαθρο έρχονται σε επαφή με τους συγκεκριμένους εντεροϊούς.

Ομοίως ο καθηγητής κ. Υ. Shoenfeld από το Ισραήλ παρουσίασε τα αποτελέσματα των ερευνών του, σύμφωνα με τα οποία μικροοργανισμοί συμβάλλουν στην ανάπτυξη μιας υποκατηγορίας του συστηματικού ερυθρηματώδους λύκου που αποκαλείται αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο.

Τέλος ο Ολλανδός καθηγητής κ. C. Kallenberg και οι συνάδελφοί του κκ. V. Gross από τη Γερμανία και L. Guillevin από τη Γαλλία συζήτησαν την αιτιολογία των αγγειίτιδων και ειδικότερα της κοκκιωμάτωσης Wegener, νόσου για την οποία εικάζεται ότι οι μικροοργανισμοί είναι οι εναρκτές της φλεγμονής των αγγείων.

Οι επιστήμονες γνωρίζουν πολλά για την ταυτότητα των αυτοαντισωμάτων, τα οποία χαρακτηρίζουν κάποια από τα αυτοάνοσα νοσήματα. Καθώς δε τα νοσήματα αυτά είναι χρόνια, τα αυτοαντισώματα εμφανίζονται πολύ πριν από την πλήρη εκδήλωσή τους και οι επιστήμονες εκτιμούν ότι η ανίχνευση της παρουσίας των αντισωμάτων μπορεί να αξιοποιηθεί όχι μόνο διαγνωστικά αλλά και προληπτικά.

Σύμφωνα με τα δεδομένα που παρουσίασε κατά τη διάλεξή του ο κ. A. L. Notkins, ερευνητής των Εθνικών Ινστιτούτων Υγείας των ΗΠΑ, τα αντιπυρηνικά αντισώματα που χαρακτηρίζουν τον ερυθρηματώδη λύκο εμφανίζονται χρόνια πριν από την εκδήλωση της νόσου. Ομοίως τα αντισώματα κατά των κιτρουλινοποιημένων πεπτιδίων, τα οποία είναι χαρακτηριστικά της ρευματοειδούς αρθρίτιδας, εντοπίζονται στον ορό των μελλοντικών ασθενών χρόνια προτού αναπτυχθούν τα κλινικά συμπτώματα της νόσου. Αντίστοιχα νωρίς εμφανίζονται και τα αντισώματα εναντίον των ινσουλινοπαραγωγών κυττάρων του παγκρέατος στην περίπτωση του διαβήτη τύπου 1.

Όπως τόνισε ο Αμερικανός επιστήμονας, αν η προγνωστική αξία των αυτοαντισωμάτων αξιοποιηθεί περαιτέρω, οι υπάρχουσες τεχνολογικές πρόοδοι θα επιτρέπουν τον ταχύ εντοπισμό τους με μικρό κόστος. Η ιδέα είναι να γίνει η ανίχνευση των αυτοαντισωμάτων μέρος των εξετάσεων ρουτίνας του πληθυσμού, έτσι ώστε η διάγνωση των αυτοάνοσων νοσημάτων να γίνεται πολύ καιρό πριν από την εκδήλωσή τους. Αυτό θα έδινε στους γιατρούς τη δυνατότητα να παρέμβουν στην αρχή της νόσου, έτσι ώστε να αποτρέψουν ανεπιθύμητα αποτελέσματα. Για παράδειγμα θα μπορούσε κάποιος να λάβει μέτρα έτσι ώστε το ανοσοποιητικό σύστημα των ασθενών με διαβήτη να μην καταστρέψει τα κύτταρα του παγκρέατος που παράγουν ινσουλίνη ή αυτό των ασθενών με σκλήρυνση κατά πλάκας να αναστείλει τις επιθέσεις του στη μυελίνη (περίβλημα των νευρικών ινών).

Για να μπορέσουν οι επιστήμονες να αναπτύξουν αποτελεσματικές θεραπείες για τα αυτοάνοσα νοσήματα (όπως εξάλλου και για όλα τα νοσήματα) πρέπει να κατανοήσουν τους μοριακούς μηχανισμούς που εμπλέκονται στην εκδήλωσή τους. Χαρακτηριστικό παράδειγμα είναι η εργασία του κ. Γεωργίου Κόλλια, διευθυντή του Ινστιτούτου Αλέξανδρος Φλέμιγκ. Ο κ. Κόλλιας και οι συνεργάτες του μελετούν με τη βοήθεια πειραματόζωων-μοντέλων τον ρόλο του παράγοντα νέκρωσης των όγκων TNF (Tumor Necrosis Factor) σε αυτοάνοσα νοσήματα όπως η ρευματοειδής αρθρίτιδα και η σκλήρυνση κατά πλάκας. Ο παράγοντας αυτός εμπλέκεται στη διαδικασία της φλεγμονής. Η χρόνια φλεγμονή είναι χαρακτηριστικό των αυτοάνοσων νοσημάτων, αλλά η διαδικασία της φλεγμονής αποτελεί και σημαντικό αμυντικό όπλο του ανθρωπίνου οργανισμού. Σύμφωνα με τα ευρήματα των ελλήνων επιστημόνων, ο παράγοντας αυτός, ο οποίος υπάρχει σε διαμεμβρανική και ελεύθερη μορφή, αποτελεί έναν σημαντικό κρίκο στην αλυσίδα των βιοχημικών σταδίων που απαιτούνται για να αναπτυχθεί η φλεγμονή. Μέλημα των επιστημόνων είναι, αναλύοντας τις λεπτομέρειες του μηχανισμού ανάπτυξης της φλεγμονής, να μπορέσουν να την αναστείλουν στους ασθενείς με αυτοάνοσα νοσήματα, χωρίς όμως να επηρεάσουν τη φυσιολογική διαδικασία της φλεγμονής που πρέπει να υπάρχει για την αναχαίτιση των εισβολέων.

Αγγειίτιδες

Οι καθηγητές κκ. C. Kallenberg, V. Gross και L. Guillevin παρουσίασαν καινούργιες ανοσοπαρεμβατικές μεθόδους για την αντιμετώπιση των αγγειίτιδων. Ειδικότερα παρουσίασαν μελέτες που τονίζουν ότι το παλαιό αποτελεσματικό φάρμακο κυκλοφωσμιμίδη, που όμως με τη μακροχρόνια χρήση του εμφάνιζε παρενέργειες, πρέπει να χρησιμοποιείται για βραχύ χρονικό διάστημα (τρεις με έξι μήνες), ώσπου να επιτευχθεί ύφεση της νόσου, και στη συνέχεια να αντικαθίσταται με λιγότερο τοξικά φάρμακα, όπως η αζαθειοπρίμη και το μουκοφαινολικό οξύ. Τέλος τόνισαν ότι πολλοί ασθενείς, των οποίων η νόσος δεν ανταποκρίνεται στα κλασικά φάρμακα, μπορούν σήμερα να αντιμετωπίζονται με βιοτεχνολογικά παραγόμενα φάρμακα, όπως οι αναστολείς του TNF (παράγοντας νέκρωσης όγκων) ή οι βιολογικοί παράγοντες που στρέφονται κατά των Β λεμφοκυττάρων.

Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος

Η νόσος αυτή θεωρείται η κορωνίδα των αυτοάνοσων διότι παρουσιάζει πολλά αυτοάνοσα φαινόμενα, όπως αυτοαντισώματα και ενεργοποιημένα λεμφοκύτταρα, ενώ εκφράζει συμπτώματα σε πολλά όργανα και συστήματα του οργανισμού.

Τα τελευταία ερευνητικά δεδομένα για την αιτιολογία της νόσου, η οποία δεν είναι ξεκάθαρη, παρουσιάστηκαν από τον ελληνικής καταγωγής καθηγητή κ. Σ. Κρίλη (ο οποίος εργάζεται στην Αυστραλία), ενώ ο Έλληνας καθηγητής Παθολογίας - Ρευματολογίας στην Ιατρική Σχολή του Πανεπιστημίου Κρήτης κ. Δ. Μπούμπας ανέπτυξε τις θεραπευτικές παρεμβάσεις για την αντιμετώπιση σοβαρών μορφών της νόσου. Ο κ. Μπούμπας ανέπτυξε τις ενδείξεις που εισηγούνται τη χρήση του μουκοφαινολικού οξέος καθώς και του βιολογικού παράγοντα που στρέφεται εναντίον των Β λεμφοκυττάρων αντί-CD-20 στις παραπάνω περιπτώσεις.

Ρευματοειδής αρθρίτιδα

Τυχεροί σε σχέση με τους βορειοευρωπαίους ασθενείς είναι οι Έλληνες και γενικότερα οι κάτοικοι των μεσογειακών χωρών που πάσχουν από ρευματοειδή αρθρίτιδα. Η χρόνια αυτή νόσος, που χαρακτηρίζεται από φλεγμονή των αρθρώσεων και βαθμιαία καταστροφή του αρθρικού θύλακα, αποδεικνύεται ηπιότερη στις μεσογειακές χώρες.

Όπως εξήγησε ο κ. Α. Δρόσος, καθηγητής στην Ιατρική Σχολή του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων, η ετερογένεια της κλινικής εικόνας των ασθενών που πάσχουν από ρευματοειδή αρθρίτιδα είναι τόσο μεγάλη, ώστε κάποιοι επιστήμονες τη θεωρούν σύνδρομο και όχι απλή νόσο. Η παρατηρούμενη ετερογένεια συμπτωμάτων οδήγησε την ομάδα του κ. Δρόσου στη συγκριτική μελέτη ελλήνων και Βρετανών ασθενών, η οποία πραγματοποιήθηκε στις αρχές της δεκαετίας του '80. Διαπιστώθηκε ότι οι Έλληνες ασθενείς υπέφεραν από πολύ ηπιότερη νόσο και η καταστροφή των αρθρώσεών τους ήταν μικρότερης έκτασης σε σχέση με αυτήν των Βρετανών ασθενών.

Η παραπάνω παρατήρηση, η οποία αργότερα επιβεβαιώθηκε από ομάδα Ιταλών επιστημόνων, ώθησε τους Έλληνες γιατρούς να αναζητήσουν πιθανή γενετική βάση της «εύνοιας» που δείχνει η νόσος στους νότιους λαούς. (Σημειώνεται ότι η αιτιολογία της νόσου, όπως εξάλλου και της πλειονότητας των αυτοάνοσων νοσημάτων, δεν είναι γνωστή. Στην περίπτωση πάντως της ρευματοειδούς αρθρίτιδας εκτιμάται ότι παίζουν ρόλο τόσο γενετικοί όσο και περιβαλλοντικοί παράγοντες.) Πράγματι η ανάλυση του DNA των ελλήνων ασθενών κατέδειξε την απουσία σε ποσοστό 57% μιας αλληλουχίας που θεωρείται υπεύθυνη για την ένταση των συμπτωμάτων.

Σε ότι αφορά τη θεραπευτική αντιμετώπιση της ρευματοειδούς αρθρίτιδας, ο αυστριακός καθηγητής κ. J. Smolen και ο Ολλανδός συνάδελφός του κ. F. Breedveld τόνισαν ότι η χορήγηση θεραπείας πρέπει να γίνεται όσο το δυνατόν νωρίτερα (αν είναι δυνατόν εντός των πρώτων τριών μηνών από την έναρξη της νόσου). Σύμφωνα με τα στοιχεία που έδωσαν οι δύο επιστήμονες, οι αναστολείς του παράγοντα TNF και η ιντερλευκίνη 1 είναι αποτελεσματικά φάρμακα για τα δύο τρίτα των ασθενών με ρευματοειδή αρθρίτιδα (τονίστηκε δε πως η παρακολούθηση του ασθενούς από έναν σχολαστικό γιατρό μειώνει τις παρενέργειές τους - ενδεχόμενες αλλεργικές αντιδράσεις και λοιμώξεις).

Τέλος παρουσίασαν προκαταρκτικά αποτελέσματα κλινικών δοκιμών σύμφωνα με τα οποία η συνδυασμένη χορήγηση του παλαιού φαρμάκου μεθοτρεξάτη με τον βιολογικό παράγοντα αντί-CD-20, ο οποίος στρέφεται εναντίον των Β λεμφοκυττάρων, υπήρξε αποτελεσματική στις περιπτώσεις που η μεθοτρεξάτη είχε αποτύχει.

Μελλοντική θεραπεία για τη ρευματοειδή αρθρίτιδα θα μπορούσε να προκύψει από τη χρήση μιας ανθρώπινης πρωτεΐνης, της ΒiΒ, τα πρώτα αποτελέσματα από τις δοκιμές της οποίας παρουσίασε ο καθηγητής κ. G. Panayi από το Λονδίνο. Αν η ουσία αυτή αποδειχθεί θεραπευτική και από άλλες ομάδες ερευνητών, τότε θα πλεονεκτεί των άλλων θεραπειών, αφού πρόκειται για φυσιολογική πρωτεΐνη του οργανισμού, της οποίας η θεραπευτική χορήγηση δεν αναμένεται να έχει παρενέργειες.

ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ (Σ.Ε.Λ.)

Γενικά

Μολονότι ο «Λύκος» χρησιμοποιείται ως ευρύς όρος, στην πραγματικότητα υπάρχουν πολλοί τύποι Λύκου.

Ο ερυθηματώδης λύκος διακρίνεται σε δισκοειδή και συστηματικό.

Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος (Σ.Ε.Λ.): είναι η μορφή της νόσου στην οποία αναφέρονται οι περισσότεροι άνθρωποι όταν χρησιμοποιούν τον όρο «Λύκος». Πρόκειται για μια χρόνια αυτοάνοση νόσο που μπορεί να προσβάλλει διάφορα όργανα του σώματος, όπως το δέρμα, τις αρθρώσεις, το αίμα, τα νεφρά, την καρδιά, τους πνεύμονες και τον εγκέφαλο.

Δισκοειδής Ερυθηματώδης Λύκος: αναφέρεται σε δερματική βλάβη που συνήθως είναι ερυθρό, ψηλαφητό εξάνθημα και εμφανίζεται στο πρόσωπο, το τριχωτό της κεφαλής ή αλλού. Το εξάνθημα μπορεί να δημιουργήσει ουλές, και να παραμείνει για μεγάλα χρονικά διαστήματα. Ένα πολύ μικρό ποσοστό ασθενών με Δισκοειδή Λύκο έχουν ΣΕΛ.

Φαρμακευτικός Λύκος: αναφέρεται σε μορφή Λύκου που προκαλείται από συγκεκριμένα φάρμακα. Τα συμπτώματα προσομοιάζουν με εκείνα του Σ.Ε.Λ. (αρθρίτιδα, εξάνθημα, πυρετός και θωρακικός πόνος) και τυπικά εξαφανίζονται με τη διακοπή του φαρμάκου.

Νεογνικός Λύκος: είναι σπάνια μορφή Λύκου που προσβάλλει νεογέννητα βρέφη γυναικών με Σ.Ε.Λ. ή ορισμένες άλλες αυτοάνοσες νόσους. Μητέρες που γεννούν νεογνά με νεογνικό Λύκο έχουν στο αίμα τους αντισώματα κατά των αντιγόνων Ro (SSA) και La (SSA). Κατά τη γέννηση, τα νεογνά παρουσιάζουν δερματικό εξάνθημα, ηπατικές διαταραχές ή και χαμηλό αριθμό λευκοκυττάρων. Τα συμπτώματα αυτά εξαφανίζονται μετά από μερικούς μήνες. Μερικά όμως νεογέννητα με Νεογνικό Λύκο μπορεί να εμφανίσουν σοβαρή καρδιακή βλάβη. Η βλάβη αυτή είναι δυνατόν να διαγνωστεί και να αντιμετωπισθεί πριν το τοκετό. (**Παράρτημα 1**)

Ετυμολογία

Το όνομα συστηματικός ερυθματώδης λύκος χρονολογείται από τις αρχές του 20^{ου} αιώνα.

Συστηματικός σημαίνει ότι προσβάλλει πολλά όργανα και συστήματα του σώματος.

Ερυθματώδης στα ελληνικά σημαίνει κόκκινος και αναφέρεται στο κόκκινο χρώμα του δερματικού εξανθήματος του Σ.Ε.Λ..

Η λέξη λύκος (lupus στα λατινικά) αναφέρεται στο χαρακτηριστικό εξάνθημα σε σχήμα πεταλούδας που εμφανίζεται στο πρόσωπο και θύμιζε στους γιατρούς τα λευκά σημάδια που υπάρχουν στο πρόσωπο του λύκου.

Επιδημιολογία

Ο Σ.Ε.Λ. είναι μια σπάνια νόσος που προσβάλλει πέντε στο εκατομμύριο παιδιά το χρόνο. Είναι νόσος της αναπαραγωγικής ηλικίας των γυναικών (15 έως 45 χρόνων). Στη συγκεκριμένη ηλικιακή ομάδα η αναλογία προσβεβλημένων γυναικών και ανδρών είναι εννιά προς ένα. Μπορεί ακόμα να εμφανιστεί και σε μικρά παιδιά ή και σε μεγαλύτερα άτομα. Στα νεαρά παιδιά, πριν την εφηβεία, το ποσοστό προσβεβλημένων αγοριών είναι υψηλότερο. Ο Σ.Ε.Λ. είναι συχνότερος σε άτομα που έχουν αφροαμερικάνικη, ισπανική, ασιατική καταγωγή και στους ιθαγενείς της Αμερικής, απ' ότι σε άτομα της λευκής φυλής.

Αίτια / Παράγοντες

Τα ακριβή αίτια που προκαλούν τον Σ.Ε.Λ. δεν είναι γνωστά. **Παράγοντες** που ενοχοποιούνται είναι **γενετικοί, περιβαλλοντικοί** και **μολυσματικοί**.

Πιστεύεται ότι ο Σ.Ε.Λ. μπορεί να προκληθεί από έναν αριθμό παραγόντων συμπεριλαμβανομένης της ορμονικής διαταραχής κατά την εφηβεία και περιβαλλοντικών παραγόντων, όπως η έκθεση στον ήλιο, ιογενείς λοιμώξεις και ορισμένα φάρμακα.

Κάποια φάρμακα που χρησιμοποιούνται για άλλες παθήσεις όπως υψηλή αρτηριακή πίεση, ορισμένα καρδιακά προβλήματα, επιληψία και ψυχιατρικά προβλήματα όπως οξεία κατάθλιψη, μπορεί να προκαλέσουν πολλά από τα συμπτώματα και τις παθολογικές εξετάσεις αίματος του λύκου. Τα συμπτώματα αυτά σχεδόν πάντα εξαφανίζονται μετά τη διακοπή του υπεύθυνου φαρμάκου.

Κληρονομικότητα

Ο Σ.Ε.Λ. δεν είναι κληρονομική νόσος, αφού δεν μεταδίδεται από τους γονείς στα παιδιά. Ωστόσο, σύμφωνα με μελέτες κάποια άτομα κληρονομούν την προδιάθεση να αποκτήσουν λύκο. Τα άτομα αυτά δεν είναι προορισμένα να αποκτήσουν Σ.Ε.Λ., αλλά είναι περισσότερο επιρρεπή στις κατάλληλες συνθήκες.

Ένα παιδί με Σ.Ε.Λ. είναι πιθανό να έχει στην οικογένειά του συγγενή με κάποια αυτοάνοση νόσο, είναι όμως πολύ σπάνιο να προσβληθούν από Σ.Ε.Λ. δύο παιδιά στην ίδια οικογένεια.

Πρόληψη

Ο Σ.Ε.Λ. δεν μπορεί να προληφθεί, ωστόσο το παιδί που έχει προσβληθεί θα πρέπει να αποφεύγει καταστάσεις που ευνοούν την εμφάνιση της νόσου ή να προκαλέσουν έξαρση όπως έκθεση σε υπεριώδη ακτινοβολία χωρίς τη χρήση αντηλιακής κρέμας, ιογενείς λοιμώξεις, έντονο στρες, ορμόνες και κάποια φάρμακα.

Παθοφυσιολογία της νόσου

Φυσιολογικά, στον οργανισμό ενός ατόμου αναπτύσσονται προστατευτικές ουσίες, τα αντισώματα, που κυκλοφορούν στο αίμα για να καταπολεμήσουν τα ξένα σώματα που εισβάλλουν σε αυτόν.

Στον λύκο σχηματίζονται αντισώματα ακόμα και χωρίς την παρουσία ξένων ουσιών. Τα αντισώματα αυτά ονομάζονται **αυτοαντισώματα** και επιτίθενται στους ιστούς και τα κύτταρα του ίδιου του οργανισμού. Το αποτέλεσμα είναι μια αυτοάνοση αντίδραση που προκαλεί φλεγμονή η οποία προσβάλλει τα ζωτικά όργανα του ατόμου. Έτσι τα όργανα εμφανίζονται να είναι θερμά, κόκκινα, διογκωμένα και μερικές φορές επώδυνα κατά την εξέταση.

Συμπτώματα

Ο Σ.Ε.Λ. μπορεί να είναι ήπιας μορφής χωρίς ιδιαίτερα σοβαρές βλάβες. Στις περιπτώσεις αυτές προσβάλλει μόνο το δέρμα. Σε άλλες περιπτώσεις μπορεί να είναι σοβαρής μορφής και αν δεν είναι υπό έλεγχο μπορεί να απειλήσει ακόμα και τη ζωή. Μπορεί να επηρεάσει ένα ή περισσότερα ζωτικά όργανα και η βαρύτητα της προσβολής ποικίλει από άτομο σε άτομο.

Η νόσος εκδηλώνεται συνήθως σιγά- σιγά με την προσθήκη νέων συμπτωμάτων σε μια περίοδο εβδομάδων, μηνών ή ακόμη και χρόνων.

Κλινικές εκδηλώσεις:

- **Δέρμα.** Εμφάνιση εξανθημάτων και ιδιαίτερα του χαρακτηριστικού εξανθήματος της πεταλούδας που εντοπίζεται στο πρόσωπο, κάτω από τα δύο μάτια, επεκτεινόμενο στις παρειές, στη μύτη και στο μέτωπο.
- **Φωτοευαισθησία.** Χαρακτηριστική εμφάνιση εξανθήματος μετά από έκθεση στον ήλιο.
- Ανώδυνα **έλκη** στο στόμα και στη μύτη.

- **Αρθρώσεις.** Παρόλο που είναι σπάνιο να υπάρξουν παραμορφώσεις όπως στη Ρευματοειδή αρθρίτιδα, μπορεί να υπάρχει πόνος, αδυναμία και πρήξιμο των αρθρώσεων, με συχνότερη εμπλοκή των αρθρώσεων των χεριών, καρπών και γονάτων.

- **Μαλλιά.** Ασυνήθιστη απώλεια μαλλιών που μπορεί να είναι κατά τόπους ή διάχυτη (Αλωπεκία).

- **Νεφρά.** Η λειτουργία τους μπορεί να επηρεαστεί κατά την εκδήλωση ή και κατά τη διάρκεια της νόσου.

- **Αρτηριακή πίεση.** Αύξηση η οποία προκαλείται από τη χρήση κορτικοειδών ή άλλων φαρμάκων ή και από νεφρική δυσλειτουργία.

- **Καρδιά και πνεύμονες.** Μπορεί να προσβληθούν και είναι ενδεχόμενη η πρόκληση περικαρδίτιδας ή πλευρίτιδας αντίστοιχα, με αποτέλεσμα τη δύσκολη και επώδυνη αναπνοή.

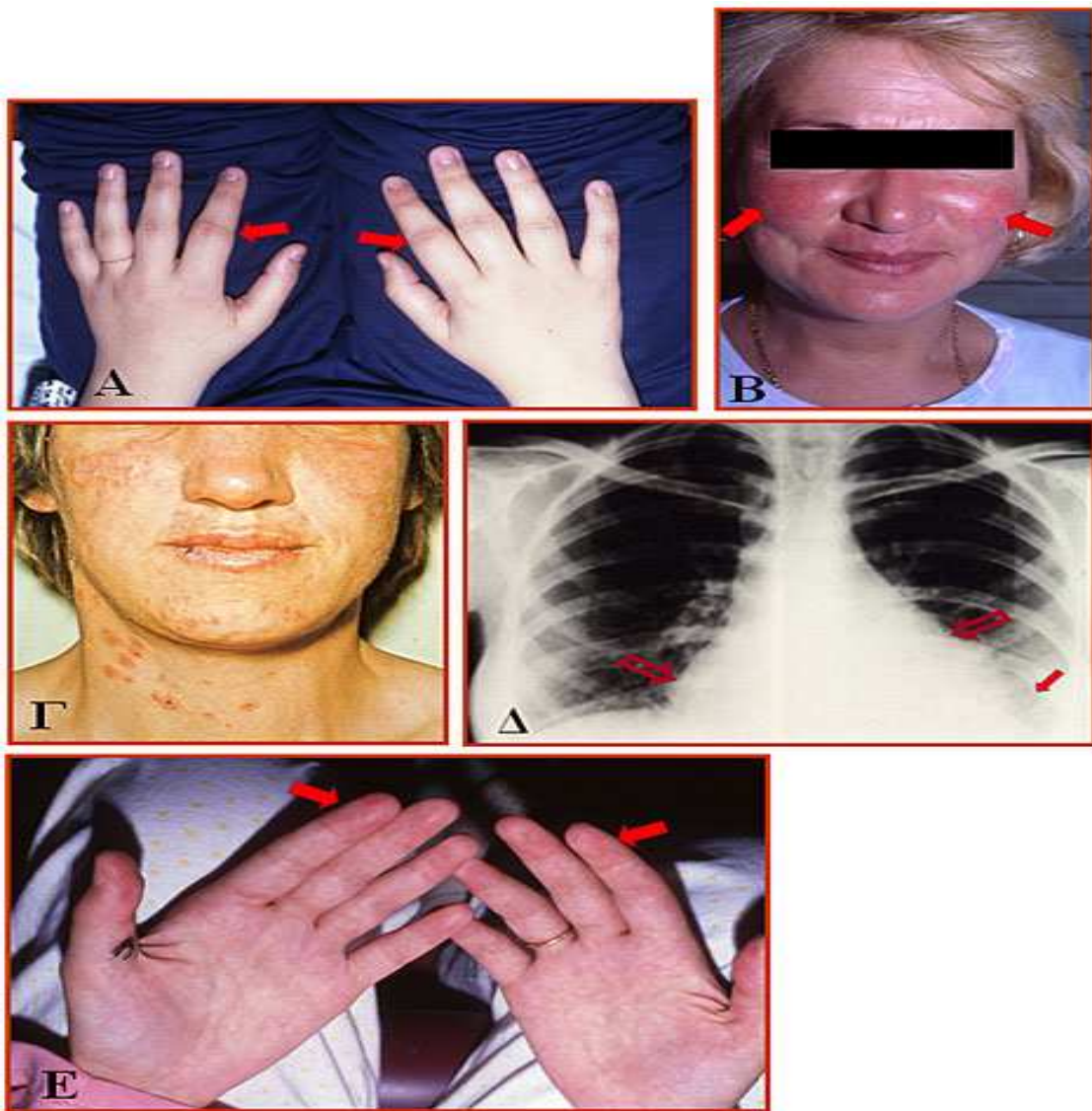
- **Νευρικό σύστημα.** Πονοκέφαλος, ζάλη, διαταραχές στη μνήμη, οπτικές διαταραχές. Μερικές φορές τα άτομα με λύκο παρουσιάζουν κατάθλιψη ή ανικανότητα συγκέντρωσης. Εμφανίζονται απότομες αλλαγές στη διάθεση και ασυνήθιστη συμπεριφορά. Αυτές οι αλλαγές οφείλονται είτε στην ίδια την ασθένεια, ή αποτελούν αντίδραση στις αλλαγές που προκαλούνται από την ασθένεια στην εμφάνιση και την ενεργητικότητα.

Ένα μικρό ποσοστό ατόμων παρουσιάζουν πολύ σοβαρότερα νευρολογικά και ψυχολογικά προβλήματα, όπως σπασμούς όμοιους με αυτούς της επιληψίας, που σπάνια επιμένουν.

- **Οστά.** Οστεονέκρωση λόγω κακής κυκλοφορίας.
- Διογκωμένοι **λεμφαδένες.**
- **Θρόμβοι** στις αρτηρίες ή τις φλέβες, οι οποίοι προκαλούνται εάν υπάρχει και το αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο.
 - Προβλήματα στην **όραση.**
 - **Φαινόμενο Raynaud.** Το φαινόμενο αυτό εμφανίζεται σε καταστάσεις στρες και σε ψυχρό καιρό, οπότε τα άκρα γίνονται διαδοχικά κόκκινα, άσπρα και μπλε.

Τα πιο κοινά συμπτώματα που εμφανίζουν τα άτομα που πάσχουν από Σ.Ε.Λ. είναι η φωτοευαισθησία, η εύκολη κόπωση, ο πυρετός, οι διογκωμένες και επώδυνες αρθρώσεις, ο μυϊκός πόνος, η ασυνήθιστη τριχόπτωση και τα ωχρά ή κυανά άκρα μετά από καταστάσεις στρες ή έκθεση στο κρύο. Τα συμπτώματα μπορεί επίσης να περιλαμβάνουν αναιμία, αιμορραγική διάθεση, πονοκεφάλους, σπασμούς και πόνο στο στήθος.

Είναι όμως σημαντικό να τονιστεί ότι δεν προσβάλλονται όλα τα όργανα σε όλους τους ασθενείς, γι' αυτό και η πάθηση ποικίλλει από ασθενή σε ασθενή σε ό,τι αφορά την κλινική της έκφραση, τη βαρύτητα και την έκτασή της. Στην Εικόνα 1 είναι μερικά παραδείγματα κλινικών εκδηλώσεων του συστηματικού ερυθηματώδους λύκου.



Εικόνα 1. Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος. Α: Οίδημα, δηλ. πρήξιμο, όλων των εγγύς μεσοφαλαγγικών αρθρώσεων των δακτύλων των χεριών λόγω αρθρίτιδας (βέλη), δηλ. φλεγμονής σε αυτές τις αρθρώσεις. Β: Χαρακτηριστικό εξάνθημα στο πρόσωπο (βέλη) που μοιάζει με πεταλούδα. Γ: Φωτοευαισθησία, δηλ. εξάνθημα που παρουσιάζεται στα ακάλυπτα μέρη του δέρματος, όπως εδώ στο πρόσωπο και στον τράχηλο, αμέσως μετά από την έκθεσή τους στον ήλιο. Δ: Ακτινογραφία θώρακος σε ασθενή με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο που αποκαλύπτει, πρώτον, αύξηση της σιλουέτας της καρδιάς (ανοιχτά βέλη) λόγω παρουσίας υγρού στο περικάρδιο, δηλ. περικαρδίτιδας, και δεύτερον, ύπαρξη υγρού στη θωρακική κοιλότητα, δηλ. ύπαρξη πλευρίτιδας (συμπαγές βέλος). Ε: Δερματικές βλάβες (βέλη) που οφείλονται σε αγγειίτιδα, δηλ. σε φλεγμονή στο τοίχωμα μικρών αγγείων.

Κλινική εικόνα στα παιδιά

Σε παιδιά με Σ.Ε.Λ. τα νεφρά προσβάλλονται σε τέτοιο βαθμό ώστε αυτό να είναι ένας πολύ σημαντικός παράγοντας, καθοριστικός για την εξέλιξη της νόσου. Τα πιο συνηθισμένα ευρήματα σοβαρής νεφρικής προσβολής είναι η υψηλή πίεση του αίματος, αιματουρία και οίδημα στα πόδια, τις γάμπες και τα βλέφαρα.

Ο Σ.Ε.Λ. σε παιδιά και εφήβους δεν διαφέρει από τον Σ.Ε.Λ. των ενηλίκων. Ωστόσο, η νόσος εξελίσσεται πιο γρήγορα στα παιδιά και εμφανίζεται σε πιο σοβαρή μορφή σε σχέση με τους ενήλικες.

Διάγνωση

Η έγκαιρη διάγνωση, η σωστή και πολυδιάστατη ιατρική φροντίδα, η ψυχοκοινωνική υποστήριξη και η αποκατάσταση των ατόμων με Σ.Ε.Λ. αποτελούν σημαντικά εχέγγυα για την καλή πορεία της πάθησης και τη διασφάλιση μιας δημιουργικής ζωής.

Η διάγνωση μπορεί να είναι αρκετά ευχερής αρκεί να υπάρχει έντονη υποψία από τον γιατρό, ο οποίος θα βασιστεί στο ατομικό ιστορικό, στην κλινική εξέταση αλλά και σε μια σειρά ειδικευμένων αναλύσεων.

Οι εργαστηριακές εξετάσεις μπορεί να βοηθήσουν στη διάγνωση του Σ.Ε.Λ. και επιπλέον να καθορίσουν ποια εσωτερικά όργανα έχουν προσβληθεί.

Οι τακτικές αιματολογικές εξετάσεις και εξετάσεις ούρων είναι σημαντικές για την παρακολούθηση της ενεργότητας και της βαρύτητας της νόσου και για να καθορίσουν πόσο καλά ανεκτά είναι τα φάρμακα.

Συγκεκριμένα **οι εργαστηριακές εξετάσεις** που γίνονται για τη διάγνωση του Σ.Ε.Λ. είναι:

➤ Συνηθισμένες εξετάσεις που δείχνουν εάν υπάρχει ενεργότητα της νόσου με προσβολή πολλαπλών, οργάνων, όπως:

- Η ταχύτητα καθίζησης ερυθρών (ΤΚΕ) και η C-αντιδρώσα πρωτεΐνη (CRP), που είναι αυξημένες σε κάθε φλεγμονή. Στο Σ.Ε.Λ. ενώ η ΤΚΕ είναι αυξημένη, η CRP είναι χαρακτηριστικά φυσιολογική. Εάν είναι αυξημένη αποτελεί ένδειξη παρουσίας λοίμωξης.

- Εξετάσεις αίματος που μπορεί να αποκαλύψουν αναιμία και χαμηλά αιμοπετάλια και λευκά αιμοσφαίρια.

- Ηλεκτροφόρηση των πρωτεϊνών του πλάσματος που μπορεί να αποκαλύψει αυξημένη γαμμα-σφαιρίνη (αυξημένη φλεγμονή) και μειωμένη λευκωματίνη (προσβολή των νεφρών).

- Βιοχημικές εξετάσεις που μπορεί να αποκαλύψουν προσβολή των νεφρών (αύξηση της ουρίας και της κρεατινίνης στο αίμα, μεταβολές στη συγκέντρωση των ηλεκτρολυτών), παθολογικά ευρήματα στον έλεγχο ηπατικής λειτουργίας (αύξηση τρανσαμινασών) και αύξηση των μυικών ενζύμων, εάν οι μύες έχουν προσβληθεί.

- Οι εξετάσεις ούρων είναι πολύ σημαντικές τόσο κατά την αρχική διάγνωση του Σ.Ε.Λ. όσο και κατά την παρακολούθηση, για να καθοριστεί η προσβολή των νεφρών. Είναι πιο σωστό να γίνονται σε τακτά χρονικά διαστήματα, ακόμα και όταν η ασθένεια είναι σε ύφεση. Η εξέταση ούρων μπορεί να δείξει διάφορα σημάδια φλεγμονής στα νεφρά, όπως ερυθρά αιμοσφαίρια ή αυξημένο λεύκωμα(πρωτεΐνες). Για να μετρηθεί το λεύκωμα χρειάζεται η συλλογή ούρων 24ώρου. Μ' αυτόν τον τρόπο, μπορεί να διαγνωσθεί η πρώιμη προσβολή των νεφρών.

➤ Ανοσολογικές εξετάσεις:

- Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA).
- Αντισώματα έναντι του DNA.
- Αντισώματα anti-Sm.
- Αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα.
- Εργαστηριακές εξετάσεις που μετρούν τα επίπεδα του συμπληρώματος στο αίμα (ομάδα πρωτεϊνών του αίματος που καταστρέφουν τα μικρόβια και ρυθμίζουν τη φλεγμονώδη αντίδραση και την ανοσιακή απάντηση). Συγκεκριμένες πρωτεΐνες του συμπληρώματος (C3 και C4) μπορεί να καταναλωθούν σε ανοσιακές αντιδράσεις και τα χαμηλά επίπεδα αυτών των πρωτεϊνών σημαίνουν την παρουσία ενεργού νόσου, ιδίως νεφρικής προσβολής.

Σήμερα, είναι διαθέσιμες πολλές ακόμη εξετάσεις για να δούμε τις επιδράσεις του Σ.Ε.Λ. σε διάφορα όργανα του σώματος.

- Συχνά γίνεται βιοψία (αφαίρεση μικρού τμήματος ιστού) των νεφρών. Η νεφρική βιοψία παρέχει πολύτιμες πληροφορίες σχετικά με τον τύπο, το βαθμό και τη διάρκεια των βλαβών του Σ.Ε.Λ. και βοηθάει πολύ στην επιλογή της κατάλληλης αγωγής.
- Η δερματική βιοψία μπορεί να βοηθήσει μερικές φορές να διαγνωστεί η δερματική αγγειίτιδα, ο δισκοειδής λύκος ή η φύση διάφορων δερματικών εξανθημάτων.
- Άλλες εξετάσεις περιλαμβάνουν ακτινογραφίες θώρακος (για την καρδιά και τους πνεύμονες), ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) και υπερηχογράφημα για την καρδιά, λειτουργικές εξετάσεις των πνευμόνων, ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (ΗΕΓ), μαγνητική τομογραφία (MRI), ή άλλες τομογραφίες για τον εγκέφαλο και πιθανόν βιοψίες άλλων ιστών.

Διαφορική διάγνωση

Μερικές φορές ωστόσο, είναι δύσκολο να διαγνωστεί ο λύκος ειδικά σε άτομα με ήπια συμπτώματα. Η διάγνωση του Σ.Ε.Λ. γίνεται με βάση ένα συνδυασμό κλινικών και εργαστηριακών ευρημάτων και αφού έχουν αποκλειστεί άλλες ασθένειες.

Σε μερικά άτομα με λύκο, μπορεί όλα τα εργαστηριακά τεστ να είναι φυσιολογικά, παρ' όλες τις άλλες ενδείξεις της πάθησης. Δεν υπάρχει μια μοναδική ομάδα συμπτωμάτων, μια μορφή πάθησης ή μια ομάδα εξετάσεων για όλους τους ασθενείς με λύκο και αυτό αποτελεί ένα από τα προβλήματα της διάγνωσης.

Για το λόγο αυτό γιατροί της Αμερικανικής Ρευματολογικής Εταιρείας για να διευκολύνουν το διαχωρισμό του Σ.Ε.Λ. από άλλες ασθένειες δημιούργησαν έναν κατάλογο από έντεκα κριτήρια στα οποία στηρίζεται η διάγνωσή του. Τα κριτήρια αυτά αντιπροσωπεύουν τις πιο συνηθισμένες εκδηλώσεις της νόσου.

Για να γίνει οριστική διάγνωση του Σ.Ε.Λ., ο ασθενής πρέπει να έχει τουλάχιστον τέσσερα από τα έντεκα κριτήρια κατά τη στιγμή της εξέτασης. Παρόλα αυτά οι έμπειροι γιατροί μπορούν να διαγνώσουν το Σ.Ε.Λ. ακόμη και εάν είναι παρόντα λιγότερα από τέσσερα κριτήρια.

Τα κριτήρια είναι:

1. Το εξάνθημα «πεταλούδας» που είναι ένα κόκκινο εξάνθημα που εμφανίζεται στα μάγουλα και στη ράχη της μύτης. (*Εικόνα 1*)

2. Η φωτοευαισθησία είναι μια υπερβολική δερματική αντίδραση στο φως του ήλιου, η οποία εκδηλώνεται με το πολύμορφο εξάνθημα εκ φωτός. Συνήθως προσβάλλεται μόνο το εκτιθέμενο δέρμα, ενώ το δέρμα που είναι καλυμμένο με ύφασμα προφυλάσσεται. (*Εικόνα 2,3,4,5,7*)

3. Ο δισκοειδής λύκος είναι ένα απολεπιστικό, υπερυψωμένο, σε σχήμα νομίσματος εξάνθημα που εμφανίζεται στο πρόσωπο, στο κρανίο, στα αυτιά, στο στήθος ή στα χέρια. Όταν αυτές οι δερματικές βλάβες υποχωρούν μπορεί να αφήσουν σημάδι. Οι δισκοειδείς βλάβες είναι πιο συνηθισμένες στα μαύρα παιδιά απ' ό τι σε άλλες φυλετικές ομάδες. (*Εικόνα 6*)

4. Τα έλκη των βλεννογόνων είναι μικρές πληγές στο στόμα και στη μύτη. Συνήθως δεν προκαλούν πόνο, αλλά τα ρινικά έλκη μπορεί να προκαλέσουν ρινικές αιμορραγίες.

5. Η αρθρίτιδα προσβάλλει την πλειοψηφία των ασθενών με Σ.Ε.Λ.. Προκαλεί πόνο και διόγκωση στις αρθρώσεις των χεριών, καρπών, αγκώνων, γονάτων και άλλων αρθρώσεων άνω και κάτω άκρων. Ο πόνος μπορεί να είναι μεταναστευτικός, πράγμα που σημαίνει ότι μετατοπίζεται από μια άρθρωση σε άλλη και μπορεί να εμφανισθεί στην ίδια άρθρωση και στις δύο πλευρές του σώματος. Η αρθρίτιδα στον Σ.Ε.Λ. συνήθως δεν προκαλεί μόνιμες παραμορφώσεις. (*Εικόνα 7*)

6. Η πλευρίτιδα είναι φλεγμονή του υπεζωκότα, του υμένα που περιβάλλει τους πνεύμονες και η περικαρδίτιδα είναι φλεγμονή του περικαρδίου, του υμένα που περιβάλλει την καρδιά. Η φλεγμονή αυτών των ευαίσθητων ιστών μπορεί να προκαλέσει συλλογή υγρού γύρω από την καρδιά ή γύρω από τους πνεύμονες. Η πλευρίτιδα προκαλεί έναν ιδιαίτερο πόνο στο στήθος που χειροτερεύει όταν αναπνέουμε.

7. Τα νεφρά των περισσότερων ασθενών με Σ.Ε.Λ. προσβάλλονται και η προσβολή αυτή κυμαίνεται από πολύ ήπια έως πολύ σοβαρή. Στην αρχή είναι συνήθως ασυμπτωματική και μπορεί να εντοπιστεί μόνο με ανάλυση ούρων και εξετάσεις αίματος που ελέγχουν τη νεφρική λειτουργία. Άτομα με σοβαρή νεφρική βλάβη μπορεί να έχουν αίμα στα ούρα τους και οίδημα, ιδίως στα πόδια και στις γάμπες.

8. Η προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος εκδηλώνεται με πονοκέφαλο, σπασμούς και νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις, όπως δυσκολία στη συγκέντρωση και στη μνήμη, αλλαγές στη διάθεση, κατάθλιψη και ψύχωση (μία σοβαρή ψυχική διαταραχή κατά την οποία διαταράσσονται η σκέψη και η συμπεριφορά).

9. Οι διαταραχές των ερυθρών αιμοσφαιρίων προκαλούνται από τα αυτοαντισώματα που καταστρέφουν τα ερυθρά αιμοσφαίρια. Η διαδικασία καταστροφής των ερυθρών αιμοσφαιρίων (που μεταφέρουν το οξυγόνο από τους πνεύμονες στα άλλα μέρη του σώματος) λέγεται **αιμόλυση** και μπορεί να προκαλέσει αιμολυτική αναιμία. Αυτή η καταστροφή μπορεί να είναι αργή και σχετικά ήπια ή μπορεί να είναι ραγδαία και να προκαλέσει βαριά αναιμία που πρέπει να αντιμετωπισθεί ως επείγουσα κατάσταση.

Η μείωση των λευκών αιμοσφαιρίων ονομάζεται λευκοπενία και συνήθως δε φθάνει σε επικίνδυνα όρια στο Σ.Ε.Λ.. Η μείωση των αιμοπεταλίων ονομάζεται **θρομβοκυτταροπενία**. Άτομα με μειωμένο αριθμό αιμοπεταλίων μπορεί να κάνουν εύκολα μελανιές στο δέρμα τους και να αιμορραγούν από διάφορα όργανα του σώματος, όπως από τον πεπτικό σωλήνα, το ουροποιητικό, τη μήτρα ή τον εγκέφαλο.

10. Οι ανοσολογικές διαταραχές αναφέρονται κυρίως στην παρουσία διαφόρων αυτοαντισωμάτων στο αίμα που σηματοδοτούν τον Σ.Ε.Λ.. Τα αυτοαντισώματα αυτά είναι τα εξής:

- Τα αντισώματα κατά του DNA δηλαδή κατά του γενετικού υλικού του κυττάρου. Είναι ειδικά για το Σ.Ε.Λ.. Η εξέταση αυτή επαναλαμβάνεται συχνά επειδή το επίπεδο (ο τίτλος) των αντισωμάτων κατά του DNA συνήθως αυξάνεται όταν ο Σ.Ε.Λ. είναι ενεργός και η εξέταση μπορεί να βοηθήσει το γιατρό να εκτιμήσει το βαθμό ενεργότητας της νόσου.

- Τα αντισώματα anti-Sm αναφέρονται στο όνομα του πρώτου ασθενή, στου οποίου το αίμα βρέθηκαν (το όνομά της ήταν Smith). Τα αυτοαντισώματα αυτά υπάρχουν σχεδόν αποκλειστικά στο Σ.Ε.Λ. και συχνά βοηθούν να επιβεβαιωθεί η διάγνωση.

- Ύπαρξη αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων (**Παράρτημα 1**).

11. Τα αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA) είναι αυτοαντισώματα που κατευθύνονται εναντίον του κυτταρικού πυρήνα. Υπάρχουν στο αίμα σχεδόν όλων των ασθενών με Σ.Ε.Λ.. Παρόλα αυτά μια θετική εξέταση ANA από μόνη της δεν είναι απόδειξη ότι πρόκειται για Σ.Ε.Λ., γιατί τα αυτοαντισώματα αυτά μπορεί να βρεθούν και σε άλλες νόσους εκτός του Σ.Ε.Λ. καθώς και σε ένα 2-5% περίπου υγιών ατόμων.



Εικόνα 1



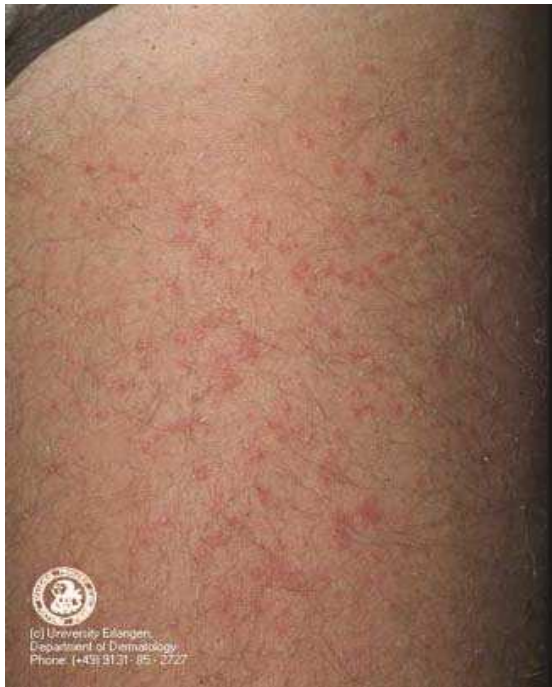
Εικόνα 2



Εικόνα 3



Εικόνα 4



Εικόνα 5



Εικόνα 6



Εικόνα 7

Το Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο (ΑΦΣ) είναι μια πρόσφατα αναγνωρισθείσα νοσολογική οντότητα που μπορεί να συνοδεύει άλλα συστηματικά αυτοάνοσα σύνδρομα (συχνότερα πρόκειται για τον Σ.Ε.Λ.) αλλά μπορεί να υπάρχει και από μόνο του (πρωτοπαθές). Χαρακτηρίζεται από υποτροπιάζουσες θρομβώσεις ή απώλειες κυήσεων και συσχετίζεται με την παρουσία κυκλοφορούντων αυτοαντισωμάτων έναντι φωσφολιπιδίων. (**Παράρτημα 2**)

Η ψυχολογία του ασθενούς

Μετά τη διάγνωση του Σ.Ε.Λ., η ζωή του ίδιου του ασθενούς αλλά και των συγγενών του επηρεάζεται σημαντικά. Προκαλείται μια τεράστια ανατροπή και δημιουργούνται νέα δεδομένα που αναγκάζουν τον ασθενή να προσαρμοστεί μέσα στα νέα όρια. Είναι απαραίτητο το άτομο να συμφιλιωθεί με την ασθένειά του και να αποκτήσει μια θετική στάση ζωής. Να ενημερωθεί όσο μπορεί περισσότερο αλλά κυρίως να συμφιλιωθεί με τον Σ.Ε.Λ. και να πιστέψει πως η ζωή του μπορεί ακόμη να είναι δημιουργική και ποιοτική.

Το πρώτο συναισθηματικό μετά τη διάγνωση είναι αυτό της ανακούφισης, γιατί επιτέλους το πρόβλημα παίρνει μορφή. Παράλληλα όμως το άτομο αισθάνεται λύπη, θυμό, οργή, απόγνωση, ανασφάλεια και φόβο για το άγνωστο, τα πιθανά προβλήματα που μπορεί να προκύψουν και κυρίως τις βλάβες που μπορεί να δημιουργηθούν στον οργανισμό.

Θετική και αισιόδοξη αντιμετώπιση

Το πρώτο βήμα είναι η σωστή και συνεχής ενημέρωση για την πάθηση, η αποδοχή της πάθησης, η ανάπτυξη θετικής στάσης ζωής γνωρίζοντας το άτομο όσα περισσότερα μπορεί για τον Σ.Ε.Λ. και τις διαστάσεις του και φροντίζοντας όσο καλύτερα γίνεται τον εαυτό του, έτσι ώστε να προχωρήσει μπροστά με δύναμη, πίστη και αισιοδοξία. Θα πρέπει να προσπαθήσει να βγει από την κατάσταση της απόγνωσης, να υπερνικήσει το φόβο, την αδυναμία, τον πόνο, την απελπισία και να δει την ζωή με ένα καινούργιο μάτι ζώντας την πρόκληση και την ιδιαιτερότητα του να ζεις με μια χρόνια πάθηση.

Επειδή ο Σ.Ε.Λ. είναι μια νέα υπόθεση ζωής και μια νέα πραγματικότητα την οποία μοιράζονται τόσο το άτομο με Σ.Ε.Λ. όσο και τα γύρω του άτομα και ειδικά τα άτομα του άμεσου οικογενειακού και φιλικού περιβάλλοντος, είναι σημαντικό τα άτομα αυτά να γνωρίσουν τον Σ.Ε.Λ. όσο καλύτερα γίνεται για να μπορέσουν να πορευθούν μαζί στη δύσκολη πορεία ζωής που ανοίγεται μπροστά τους.

Η ζωή με τον Σ.Ε.Λ. μπορεί να μην είναι εύκολη υπόθεση, σίγουρα όμως τίποτα δεν είναι ακατόρθωτο. Ο ασθενής θα χρειαστεί να αλλάξει πολλά τόσο στις καθημερινές του συνήθειες όσο και στην οικογενειακή, στην κοινωνική καθώς και στην επαγγελματική του ζωή, εάν εργάζεται και να μπορέσει να ανταπεξέλθει στα νέα δεδομένα της ζωής του. Θα πρέπει όμως να μάθει να ζει με τον Σ.Ε.Λ. και να θυμάται ότι η θετική στάση απέναντι του αλλά και η συνεχής γνωριμία και εξοικείωση μαζί του είναι σημαντικά όπλα για μια καλή ποιότητα ζωής για τον ίδιο, την οικογένειά του και τους φίλους του.

Ομάδες υποστήριξης

Κατά καιρούς ίσως είναι δύσκολο το να μιλάνε οι ασθενείς για τους φόβους το θυμό και τη θλίψη τους με την οικογένειά τους, τους φίλους ή τον γιατρό τους. Η ευκαιρία να μιλήσουν για τα προβλήματα και τις απογοητεύσεις τους με άλλους που έχουν λύκο, μπορεί να είναι ότι ακριβώς χρειάζονται για να βελτιώσουν την διάθεσή τους, καθώς επίσης και για να βρουν λύσεις στα προβλήματά τους.

Σε μερικές περιοχές, άνθρωποι με λύκο έχουν δημιουργήσει συλλόγους και ομάδες υποστήριξης. Οι ομάδες αυτές αποτελούν μια προσπάθεια των ανθρώπων αυτών να βοηθήσουν μέσα από την καλύτερη κατανόηση της ασθένειάς τους. Οι περισσότερες ομάδες έχουν τακτικές συγκεντρώσεις και συχνά καλείται να μιλήσει ένας ειδικευμένος γιατρός.

Μια πολύ σημαντική πλευρά αυτών των ομάδων, είναι η ευκαιρία που έχουν οι ασθενείς να μοιραστούν τις εμπειρίες τους και με άλλους πάσχοντες. Οι συγκεντρώσεις δίνουν σε όλους την ευκαιρία να εκφράσουν τα συναισθήματά τους και να μάθουν ακούγοντας πως τα βγάζουν πέρα οι άλλοι. Ανταλλάσσονται επίσης πολλές πρακτικές συμβουλές σχετικά με τις καθημερινές δραστηριότητες. Τα μέλη της οικογένειας έχουν επίσης να κερδίσουν πολλά από τέτοιες συναθροίσεις. Αν μπορούν να καταλάβουν τα προβλήματα και τα συναισθήματά τους, τότε μπορούν να βοηθήσουν και να είναι πιο φιλικοί.

Ένθετο

Η συμπαράσταση, φάρμακο στα αυτοάνοσα νοσήματα

Ασθενείς προσφέρουν βοήθεια σε άλλους πάσχοντες

Αυτή τη στιγμή ο σύλλογος έχει 170 μέλη, η πλειονότητα των οποίων είναι ασθενείς με αυτοάνοσα νοσήματα, οι οποίοι στο πλαίσιο του συλλόγου βρίσκουν την ευκαιρία να μιλούν ανοιχτά για το πρόβλημά τους και να ενημερώνονται από εθελοντές επαγγελματίες Υγείας, μέσα από ομάδες υποστήριξης, σχετικά με τους τρόπους αντιμετώπισης της πάθησής τους. Όπως επισημαίνει η κ. Γεωργιά, όλες οι ειδικότητες λίγο πολύ εμπλέκονται στην αντιμετώπιση των αυτοάνοσων νοσημάτων και θα πρέπει ο γιατρός να μπορεί να κατευθύνει τον πάσχοντα στην κατάλληλη, για την περίπτωση του, ειδικότητα. «Ιδιαίτερα σημαντικό όμως είναι ο γιατρός να είναι και φίλος», τονίζει εξηγώντας, «να διαθέτει χρόνο για τον ασθενή, να του λύσει όλες τις απορίες σχετικά με την πάθηση». Όπως υπογραμμίζει, «εάν ο γιατρός σου αγγίξει το χέρι, εκείνη τη στιγμή πιστεύεις ότι μπορεί να γίνεις καλά». Ο σύλλογος έχει διοργανώσει πληθώρα καλλιτεχνικών, επιστημονικών και κοινωνικών εκδηλώσεων, ενώ παρέχει και οικονομική στήριξη σε ασθενείς. Μόλις πρόσφατα απέκτησε και δική του στέγη, αφού το υπουργείο Υγείας παραχώρησε στο σύλλογο ένα κτίριο στον κήπο του παλιού νοσοκομείου της Ρόδου. Οι προσπάθειες του συλλόγου στρέφονται τώρα στην ανακαίνιση του κτιρίου. «Όλα γίνονται, αρκεί να υπάρχει αισιοδοξία» επισημαίνει η κ. Γεωργιά. «Για όλα τα άτομα με αυτοάνοσα νοσήματα έρχονται στιγμές που αισθάνονται μοναξιά και αναρωτιούνται «γιατί εγώ;». Αλλά δεν υπάρχει γιατί» τονίζει και προσθέτει: «Εάν τραβήξεις την κουβέρτα μέχρι πάνω και κρυφτείς, τελειώσεις».

Θεραπεία

Ο Σ.Ε.Λ. απαιτεί τακτική ιατρική παρακολούθηση, σωστή θεραπεία και συμμόρφωση του ασθενούς. Η θεραπεία αποτελείται κυρίως από την κορτιζόνη η οποία μπορεί να χορηγηθεί τοπικά στο δέρμα, ή από το στόμα, ή ενδοφλέβια στις σοβαρότερες περιπτώσεις. Άλλα φάρμακα που χρησιμοποιούνται στην αντιμετώπιση του Σ.Ε.Λ. είναι η υδροξυχλωροκίνη, η αζαθειοπρίνη, η κυκλοσπορίνη, η μεθοτρεξάτη, η κυκλοφωσφαμίδη, η μυκοφαινολική μοφετίλη, οι ανοσοσφαιρίνες και άλλα .

Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται στοχεύουν στη διόρθωση των παθολογικών μηχανισμών που παρατηρούνται στο σύστημα άμυνας του οργανισμού. Παράλληλα χρησιμοποιούνται και φάρμακα για την αντιμετώπιση του πόνου, του πυρετού ή της ψηλής πίεσης που παρατηρείται ιδιαίτερα στις περιπτώσεις που έχουν επηρεαστεί οι νεφροί.

Φαρμακευτική αγωγή

Η φαρμακευτική αγωγή είναι απαραίτητη, σε πολλά άτομα, στην αντιμετώπιση του λύκου. Εξ' αιτίας του μεταβαλλόμενου χαρακτήρα του λύκου, το είδος και η ποσότητα των φαρμάκων πιθανόν να αλλάζει συχνά. Η αλλαγή της ποσότητας και του είδους του φαρμάκου είναι μια απόφαση που βγαίνει μέσα από συζήτηση του ασθενούς με τον γιατρό.

Το να αλλάζει ο ασθενής τη θεραπεία ή το να μην παίρνει κανένα φάρμακο απ' αυτά που του έχει συστήσει ο γιατρός, μπορεί να έχει δυσάρεστα αποτελέσματα. Μπορεί επίσης να δυσκολέψει τον γιατρό στην εκτίμηση της πορείας της ασθένειας και της αποτελεσματικότητας της αγωγής. Η λήψη φάρμακου χωρίς την ιατρική συμβουλή, θα μπορούσε να έχει άσχημα αποτελέσματα, είτε λόγω αλληλεπίδρασης με κάποια άλλα φάρμακα που έχουν συστηθεί, είτε προκαλώντας παρενέργειες όμοιες με κάποια από τα συμπτώματα του λύκου.

Η ασπιρίνη και τα άλλα αντιφλεγμονώδη φάρμακα

Μερικές φορές η ασπιρίνη είναι το μόνο φάρμακο που συστήνει ο γιατρός. Επειδή η ασπιρίνη χρησιμοποιείται συχνά για ελαφρά προβλήματα, ίσως πιστεύετε ότι δεν είναι πολύ σημαντική. Πάντως, η ασπιρίνη είναι κάτι παραπάνω από ένα απλό παυσίπονο. Επιπλέον είναι αντιφλεγμονώδες φάρμακο, που βοηθά στην αντιμετώπιση της δυσκαμψίας των αρθρώσεων. Αλλά είναι ωφέλιμη μόνο όταν χρησιμοποιείται όπως σας καθορίζεται, συνήθως σε τακτά χρονικά διαστήματα σε μεγάλες δόσεις.

Ορισμένα άτομα παρουσιάζουν στομαχικές διαταραχές όταν παίρνουν υψηλές δόσεις ασπιρίνης. Ένας τρόπος μείωσής τους είναι να παίρνετε τα δισκία κατά την διάρκεια του γεύματος ή μαζί με γάλα. Άλλος τρόπος είναι να χρησιμοποιείται εντεροδιαλυτές ασπιρίνες, δηλαδή που δεν διαλύονται στο στομάχι αλλά στο έντερο. Μια άλλη λύση είναι να παίρνετε αντιόξινα περίπου μισή ώρα μετά τα γεύματα καθώς και την ώρα του ύπνου, με σκοπό να προστατεύσετε το βλεννογόνο του στομάχου.

Τα μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ) έχουν ιδιότητες παρόμοιες με της ασπιρίνης. Μερικά από αυτά είναι η ινδομεθακίνη, η ναπροξένη, η τενιξικάμη, η ιβομπρουφαίνη κ.α. Σε ορισμένα άτομα τα φάρμακα αυτά μπορεί να είναι πιο αποτελεσματικά και καλύτερα ανεκτά από την ασπιρίνη. Όλα έχουν πιθανότητες να παρουσιάσουν στομαχικό ερεθισμό και μερικά μπορούν να δημιουργήσουν συγκεκριμένες παρενέργειες όπως π.χ. ζάλη και διάρροια. Μερικά ΜΣΑΦ έχουν μεγάλη διάρκεια δράσης, κάτι που θα βοηθήσει σημαντικά στο να βρείτε την φαρμακευτική εκείνη αγωγή που ταιριάζει στον τρόπο ζωής σας. Χρησιμοποιούνται για τον έλεγχο του πόνου και της φλεγμονής και δεν πρέπει να παίρνονται κατά τους πρώτους τρεις μήνες της εγκυμοσύνης.

Η ασπιρίνη και τα περισσότερα ΜΣΑΦ μπορούν να προκαλέσουν βλάβη στο συκώτι ή να τροποποιήσουν την λειτουργία των νεφρών. Συνήθως η βλάβη μπορεί να αποκατασταθεί με την διακοπή ή την ελάττωση της δόσης.

Ανθελονοσιακά φάρμακα

Μερικοί γιατροί συνταγολογούν φάρμακα παρόμοια με την κινίνη, φάρμακο που χρησιμοποιείται στην ελονοσία. Απ' αυτά το πιο κοινό για τον λύκο είναι η δοξυχλωροκίνη (plaquenil). Δεν υπάρχει γνωστή σχέση ανάμεσα στον λύκο και την ελονοσία και κανείς δεν ξέρει πως δρουν αυτά τα φάρμακα στον λύκο. Είναι πάντως χρήσιμα στην αντιμετώπιση του δισκοειδούς λύκου, όπως π.χ. ο πυρετός, οι αρθραλγίες και η πλευρίτιδα. Αυτά τα φάρμακα αυξάνουν την αντίσταση κατά την έκθεση στον ήλιο και μπορούν να εμποδίσουν την εμφάνιση εξανθημάτων του λύκου και των συμπτωματικών προβλημάτων κατά την έκθεση σε υπεριώδες φως. Οι πιο κοινές παρενέργειες είναι η ήπια ρινίτιδα, ο εμετός και η διάρροια.

Αν και σπάνια, μερικές φορές τα ανθελνοσοσιακά φάρμακα μπορούν να επηρεάσουν τα μάτια, αν παίρνονται σε μεγάλες δόσεις για μακρό χρονικό διάστημα. Αν παίρνετε αυτά τα φάρμακα, θα πρέπει να κάνετε τακτική εξαμηνιαία οφθαλμολογική εξέταση σε οφθαλμίατρο. Αν παρατηρήσετε αλλαγές στην όραση όπως π.χ. θολή όραση και σκοτεινές κηλίδες, να το αναφέρετε αμέσως στο γιατρό σας.

Κορτικοστεροειδή

Τα κορτικοστεροειδή φάρμακα (φάρμακα τύπου κορτιζόνης) χρησιμοποιούνται ευρέως για την αντιμετώπιση της σοβαρής μορφής του λύκου. Είναι συνθετικές ορμόνες, που παράγονται φυσιολογικά από τους ενδοκρινείς αδένες, τα επινεφρίδια. Τα κορτικοστεροειδή είναι τα ισχυρότερα αντιφλεγμονώδη φάρμακα που υπάρχουν σήμερα. Μπορούν να ελαττώσουν δραστικά τον πόνο και την φλεγμονή μέσα σε λίγες ώρες. Μπορούν επίσης να ελέγχουν πολλά από τα σημεία και συμπτώματα του λύκου.

Είναι συνηθισμένο για ένα γιατρό να γράφει υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών όταν ο λύκος είναι σε έξαρση και ειδικά όταν προσβάλλει τα νεφρά ή το νευρικό σύστημα. Μπορεί επίσης να δοθούν στεροειδή ενδοφλεβίως. Αυτό σημαίνει πως μια πολύ υψηλή δόση στεροειδή εισάγεται κατευθείαν στις φλέβες, συνήθως κάθε μέρα για μια περίοδο τριών ημερών. Καθώς τα συμπτώματα και τα δυσμενή εργαστηριακά τεστ βελτιώνονται, η δόση των στεροειδών συνήθως μειώνεται αργά μέσα σε μια περίοδο τριών μηνών.

Σε ορισμένα άτομα, μπορεί να συστηθεί ένα εναλλασσόμενο ή μέρα παρά μέρα δοσολογικό σχήμα στεροειδών. Αυτή η μέθοδος λήψης στεροειδών μπορεί να ελαττώσει μερικές από τις παρενέργειες του φαρμάκου. Αν παρουσιάσετε δερματικά εξανθήματα, ίσως σας δοθούν κρέμες ή αλοιφές που περιέχουν κορτικοστεροειδή.

Στις κοινές παρενέργειες των κορτικοστεροειδών περιλαμβάνονται η αύξηση του σωματικού βάρους, η στρογγυλοποίηση του προσώπου και η εμφάνιση μωλώπων με ήπιο κτύπημα. Μεγάλες δόσεις κορτικοστεροειδών μπορούν να προκαλέσουν αλλαγές στη διάθεση, από μεγάλη νευρική κατάσταση κι αϋπνίες ως κατάθλιψη. Άλλες σοβαρές παρενέργειες περιλαμβάνουν την κατακράτηση υγρών με αποτέλεσμα το οίδημα (πρήξιμο) των ποδιών και υψηλή αρτηριακή πίεση, την εμφάνιση ή χειροτέρευση του σακχαρώδη διαβήτη, την αύξηση του κινδύνου λοιμώξεων και σπάνια την γαστρορραγία. Η χρήση των κορτικοστεροειδών για μεγάλη χρονική περίοδο, μπορεί να οδηγήσει σε οστεοπόρωση και καταρράκτη.

Αν παίρνετε κορτικοστεροειδή, να πληροφορείτε οπωσδήποτε τον οποιοδήποτε γιατρό ή οδοντογιάτρο πριν κάνετε εγχείρηση ή υποβληθείτε σε οποιαδήποτε στρεσογόνο διαδικασία. Ίσως ο οργανισμός σας χρειαστεί τότε περισσότερα στεροειδή. Μην αλλάζετε ποτέ τη δόση των κορτικοστεροειδών χωρίς προηγουμένως να συζητήσετε με τον γιατρό σας, καθώς η διακοπή ή η αλλαγή της δόσης τους μπορεί σύντομα να σας αρρωστήσει πάρα πολύ.

Ανοσοκατασταλτικά φάρμακα

Τα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα χρησιμοποιούνται στην αντιμετώπιση των αυτοάνοσων παθήσεων. Αδυνατίζουν τα κύτταρα που παράγουν τις ανοσοποιητικές και φλεγμονώδεις αντιδράσεις. Τα ανοσοκατασταλτικά φάρμακα χρησιμοποιούνται μόνο για δραστήριες παθήσεις, ειδικά με σοβαρά προβλήματα των νεφρών. Λαμβάνονται σχεδόν πάντα με κορτικοστεροειδή. Χρησιμοποιούνται για να βοηθήσουν άτομα που δεν έχουν ανταποκριθεί σε άλλους τύπους φαρμακευτικής θεραπείας ή στη μείωση των δόσεων των κορτικοστεροειδών.

Τα πιο κοινά χρησιμοποιούμενα είναι το Imuran, η Methotrexate και σπανιότερα η Χλωραμβουκίλη και η κυκλοσπρίνη. Η τελευταία, δίνετε επίσης σε άτομα που έχουν κάνει μεταμόσχευση νεφρού.

Τα φάρμακα αυτά μπορούν να έχουν σοβαρές παρενέργειες. Αν παίρνετε κάποιο ανοσοκατασταλτικό φάρμακο, πρέπει να κάνετε συχνές εξετάσεις αίματος, γιατί το φάρμακο μπορεί να εμποδίσει τον σχηματισμό κυττάρων του αίματος. Επίσης είναι πολύ πιθανή η ανάπτυξη λοίμωξης και έτσι είναι πολύ σημαντικό να ενημερώσετε τον γιατρό σας αν παρουσιάσετε πυρετό ή άλλα νέα συμπτώματα.

Οι ανεπιθύμητες ενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής

Τα φάρμακα που χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία του ΣΕΛ είναι πολύ αποτελεσματικά, παρόλα αυτά μπορεί να προκαλέσουν κάποιες ανεπιθύμητες ενέργειες.

Τα ΜΣΑΦ μπορεί να προκαλέσουν ανεπιθύμητες ενέργειες όπως στομαχικές διαταραχές (καούρα, δυσπεψία, γι'αυτό πρέπει να λαμβάνονται μετά το γεύμα), εύκολα να προκαλούνται μελανιές στο δέρμα από χτυπήματα και σπανίως διαταραχές της νεφρικής ή ηπατικής λειτουργίας.

Τα ανθελονοσιακά φάρμακα (plaquenil) μπορεί να προκαλέσουν αλλαγές στον αμφιβληστροειδή χιτώνα του οφθαλμού και επομένως οι ασθενείς πρέπει να εξετάζονται τακτικά από τον οφθαλμίατρο.

Τα γλυκοκορτικοστεροειδή μπορεί να προκαλέσουν ευρύ φάσμα ανεπιθύμητων ενεργειών είτε βραχυπρόθεσμα είτε μακροπρόθεσμα. Ο κίνδυνος αυτών των ανεπιθύμητων ενεργειών αυξάνει όταν απαιτούνται μεγάλες δόσεις γλυκοκορτικοστεροειδών και όταν χρησιμοποιούνται για μεγάλο χρονικό διάστημα. Οι σημαντικότερες ανεπιθύμητες ενέργειες των γλυκοκορτικοστεροειδών είναι:

- Αλλαγές στη σωματική εμφάνιση (π.χ. αύξηση βάρους, πρησμένα μάγουλα, υπερβολική ανάπτυξη της σωματικής τριχοφυΐας, δερματικές αλλοιώσεις με μωβ ραβδώσεις, ή ραγάδες, ακμή και μελανιές). Η αύξηση βάρους μπορεί να ελεγχθεί με ένα διαιτολόγιο με λίγες θερμίδες και άσκηση.
- Αυξημένος κίνδυνος λοιμώξεων, ιδιαίτερα φυματίωσης και ανεμοβλογιάς. Το παιδί που παίρνει γλυκοκορτικοστεροειδή και που έχει προσβληθεί από ανεμοβλογιά πρέπει να επισκεφθεί το γιατρό το συντομότερο δυνατό. Η πρόληψη εκδήλωσης ανεμοβλογιάς μπορεί να επιτευχθεί με τη χορήγηση ειδικών αντισωμάτων (υπεράνοση ανοσοσφαιρίνη, παθητική ανοσοποίηση).

- Στομαχικά προβλήματα, όπως δυσπεψία ή «καούρες». Αυτό το πρόβλημα μπορεί να απαιτήσει φαρμακευτική αγωγή όπως κατά του έλκους.
- Υπέρταση.
- Μυική αδυναμία (οι ασθενείς μπορεί να έχουν δυσκολία στο να ανεβαίνουν σκάλες ή να σηκώνονται από την καρέκλα).
- Διαταραχές στο μεταβολισμό της γλυκόζης (αυξημένο σάκχαρο αίματος), ιδιαίτερα αν υπάρχει γενετική προδιάθεση για διαβήτη.
- Αλλαγές στη διάθεση, συμπεριλαμβανομένης της κατάθλιψης και των εναλλαγών της διάθεσης.
- Οφθαλμολογικά προβλήματα, όπως θόλωση του φακού των ματιών (καταρράκτης) και γλαύκωμα.
- Αραίωση των οστών (οστεοπόρωση). Αυτή η ανεπιθύμητη ενέργεια μπορεί να περιοριστεί με την άσκηση, με την κατανάλωση τροφών πλούσιων σε ασβέστιο και με την επιπλέον λήψη ασβεστίου και βιταμίνης D. Αυτά τα προληπτικά μέτρα πρέπει να αρχίσουν να λαμβάνονται μόλις αρχίσουμε την υψηλή δόση γλυκοκορτικοστεροειδών.
- Καταστολή της ανάπτυξης στην παιδική ηλικία.

Είναι απαραίτητο να τονίσουμε ότι οι περισσότερες ανεπιθύμητες ενέργειες των γλυκοκορτικοστεροειδών είναι αναστρέψιμες και θα εξαλειφθούν όταν μειωθεί η δόση ή όταν σταματήσουμε τα φάρμακα.

Όλα τα φάρμακα είναι πολύ σοβαρά και πρέπει να λαμβάνονται σύμφωνα με τις ακριβείς οδηγίες του θεράποντα ιατρού. Εάν εμφανιστεί οποιαδήποτε παρενέργεια θα πρέπει αμέσως να ενημερώνεται ο θεράπων γιατρός .

Η σύγχρονη θεραπευτική αντιμετώπιση

Μέχρι πριν από λίγα χρόνια η πορεία του συστηματικού ερυθηματώδους λύκου ήταν σοβαρή και η πρόγνωση του δυσμενής. Σήμερα, χάρις στις σύγχρονες θεραπευτικές δυνατότητες η δυσμενής πρόγνωση έχει ανατραπεί, αφού μπορεί πλέον να επιτευχθεί πλήρης έλεγχος των κλινικών εκδηλώσεων και ύφεση της νόσου με την εφαρμογή του κατάλληλου για κάθε ασθενή θεραπευτικού σχήματος.

Τα νέα φάρμακα που χρησιμοποιούνται στη θεραπευτική αντιμετώπιση του συστηματικού ερυθηματώδους λύκου είναι:

- **Μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα**
- **Υδροξυχλωροκίνη**
- **Γλυκοκορτικοειδή (Κορτιζόνη)**
- **Ανοσορρυθμιστικά/ανοσοκατασταλτικά**

- Κυκλοφωσφαμίδη
- Αζαθειοπρίνη
- Μυκοφαινολική μοφετίλη
- Κυκλοσπορίνη
- Μεθοτρεξάτη
- Λεφλουνομίδη

- **Διάφορα άλλα φάρμακα**

- Δαψόνη
- Δαναζόλη
- Ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη κ.ά.

Οι νεότερες πειραματικές θεραπείες

Είναι η θεραπεία με μεμονοκλωνικά αντισώματα έναντι του CD40L (CD154), έναντι του CD20 (Rituximab) και έναντι του BLys (BAFF).

Συμβατικές/συμπληρωματικές θεραπείες

Δεν υπάρχουν μαγικές θεραπείες για το Σ.Ε.Λ.. Σήμερα προτείνονται πολλές μη συμβατικές θεραπείες σε ασθενείς και πρέπει κανείς να σκεφτεί προσεκτικά τις μη εξειδικευμένες ιατρικές συμβουλές και τις συνέπειές τους. Αν θέλει κάποιος ασθενής να ακολουθήσει μια μη συμβατική θεραπεία, πρέπει πρώτα να συμβουλευτεί τον ρευματολόγο του. Οι περισσότεροι γιατροί δε θα είναι αντίθετοι σε κάτι αβλαβές, δεδομένου ότι ο ασθενής θα ακολουθεί παράλληλα και τις συμβουλές του ειδικού.

Το πρόβλημα προκύπτει επειδή πολλές μη συμβατικές θεραπείες απαιτούν να σταματήσουν οι ασθενείς να παίρνουν τα φάρμακά τους για να «καθαρίσει» ο οργανισμός τους. Όταν φάρμακα, όπως τα γλυκοκορτικοστεροειδή απαιτούνται για να κρατήσουν τον Σ.Ε.Λ. υπό έλεγχο, είναι πολύ επικίνδυνο να σταματήσουμε να τα παίρνουμε, εφόσον η νόσος υπάρχει ακόμα.

Λόγω του κόστους των φαρμάκων που χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση του λύκου και της πιθανότητας σοβαρών επιπλοκών, πολλοί ασθενείς αναζητούν άλλους τρόπους αντιμετώπισης της νόσου. Μερικές από τις εναλλακτικές προσεγγίσεις είναι:

- Ειδικές δίαιτες
- Συμπληρώματα διατροφής
- Χειροπρακτική
- Ομοιοπαθητική
- Βελονισμός
- Μασάζ
- Έλαια και κρέμες

Παρόλο που αυτές οι μέθοδοι δεν είναι επικίνδυνες για την υγεία του ασθενή και μπορεί να σχετίζονται με συμπτωματικά και ψυχοκοινωνικά οφέλη, καμία έρευνα μέχρι σήμερα δεν δείχνει ότι επηρεάζουν την εξέλιξη της νόσου ή αποτρέπουν βλάβες των ζωτικών οργάνων. Κάποιες από τις εναλλακτικές προσεγγίσεις μπορεί να βοηθούν τον ασθενή να μειώσει το άγχος που σχετίζεται με μία χρόνια ασθένεια. Αν ο θεράπων ιατρός πιστεύει ότι η εναλλακτική θεραπεία έχει αξία και δεν θα βλάψει τον ασθενή μπορεί να την συμπεριλάβει στο πλάνο θεραπείας του.

Ωστόσο είναι σημαντικό ο ασθενής να μην παραμελεί την φροντίδα της υγείας του και την αντιμετώπιση τυχόν σοβαρών συμπτωμάτων. Ένας ανοικτός διάλογος ανάμεσα στον ασθενή και τον γιατρό για την χρησιμότητα των εναλλακτικών θεραπειών, επιτρέπει στον ασθενή να είναι κατάλληλα ενημερωμένος και να επιλέξει συνειδητά τον τρόπο θεραπείας του.

Η έξαρση

Οι ασθενείς με λύκο παρουσιάζουν διακυμάνσεις στη δραστηριότητα της πάθησης, γνωστές ως **εξάρσεις**, όπου έχουμε επίταση των συμπτωμάτων και **υφέσεις**. Κατά καιρούς μπορεί να μην υπάρχουν καθόλου ενδείξεις ή συμπτώματα του λύκου. Μερικά άτομα έχουν πλήρεις και μεγάλης διάρκειας υφέσεις. Σκοπός είναι ο ασθενής να διατηρείται σε κατάσταση ύφεσης και να αντιμετωπίζεται άμεσα σε κατάσταση έξαρσης. Είναι σημαντικό ο ασθενής να μάθει να αναγνωρίζει έγκαιρα τα συμπτώματα πιθανής έξαρσης και να ενημερώνει το γιατρό του.

Μία κρίση ή μια έξαρση μπορεί να προκληθεί από:

- Υπερκόπωση.
- Καταστάσεις που προκαλούν έντονο στρες.
- Έκθεση στον ήλιο και σε υπεριώδη ακτινοβολία.
- Έκθεση στο κρύο και σε απότομες καιρικές αλλαγές.
- Ιώσεις.

Τα πιθανά συμπτώματα έξαρσης είναι:

- Η έντονη κόπωση.
- Η εμφάνιση ή η επιδείνωση του πυρετού.
- Η εμφάνιση ή η επιδείνωση του πόνου.
- Το εξάνθημα.
- Η ναυτία και ο εμετός.
- Η ζάλη και ο πονοκέφαλος.
- Οτιδήποτε περιέργο και ύποπτο το οποίο ενδέχεται να συνιστά έξαρση.

Ο ασθενής μπορεί να συμβάλει ενεργά στην αποτροπή μιας κρίσης αναγνωρίζοντας έγκαιρα τα συμπτώματα πιθανής έξαρσης. Πρέπει να επισκέπτεται συχνά το γιατρό του και να τον ενημερώνει για την ασθένεια και για την φαρμακευτική αγωγή που ακολουθεί. Πρέπει να αποφεύγει τις καταστάσεις που προκαλούν έντονο άγχος. Να αποφεύγει την έκθεση στον ήλιο ιδιαίτερα το καλοκαίρι μεταξύ 10:00π.μ.-16:00μ.μ. Πρέπει να χρησιμοποιεί αντηλιακό με υψηλό δείκτη προστασίας σε όλο του το σώμα και καθ' όλη τη διάρκεια του χρόνου. Να φοράει ανοιχτόχρωμα ρούχα που απωθούν την ηλιακή ακτινοβολία, καπέλο ή να κρατά ομπρέλα κατά την έκθεση στον ήλιο. Τέλος θα πρέπει να συζητήσει με το γιατρό του το ενδεχόμενο να κάνει προστατευτικά εμβόλια π.χ. ανεμοβλογιάς, γρίπης, πνευμονιόκοκκου κ.α.

Επιπλοκές και αντιμετώπιση

Οι άνθρωποι με λύκο είναι πολύ πιθανόν ν' αναπτύξουν **λοιμώξεις**. Αυτό συμβαίνει εν μέρει εξ' αιτίας των παρενεργειών της φαρμακευτικής αγωγής, ειδικά των κορτικοστεροειδών και των ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων. Σε μερικά άτομα με λύκο οι λοιμώξεις μπορεί να πυροδοτήσουν τις εξάρσεις της νόσου.

Μία από τις σοβαρότερες επιπλοκές της νόσου είναι η **νεφρίτιδα**, η οποία εκδηλώνεται σε 25% έως 30% των ασθενών που πάσχουν από λύκο.

Για τη νεφρίτιδα του λύκου, η μυκοφαινολική μοφετίλη (mycophenolate mofetil, CellCept) φαίνεται να έχει πολύ καλύτερα αποτελέσματα από τη κυκλοφωσφαμίδη που είναι το φάρμακο εκλογής για την καταπολέμηση της νεφρίτιδας εδώ και πολλά χρόνια.

Η κυκλοφωσφαμίδη ανήκει στην κατηγορία των ανοσοκατασταλτικών και χημειοθεραπευτικών φαρμάκων. Επηρεάζοντας την άμυνα του οργανισμού, δηλαδή το ανοσοποιητικό σύστημα, μπορεί να βοηθά στην καταπολέμηση του λύκου όμως έχει σημαντικές παρενέργειες και κινδύνους. Οι κίνδυνοι της είναι η τοξικότητα για το αναπαραγωγικό σύστημα, με κίνδυνο στειρότητας ιδιαίτερα για τους άνδρες. Επίσης προκαλεί εμετούς, πτώση των μαλλιών, αυξάνει τον κίνδυνο για μολύνσεις και κακοήθεις νόσους.

Προκαταρκτικές θεραπευτικές δοκιμές, έδειξαν ότι η μυκοφαινολική μοφετίλη σε σχέση με τη κυκλοφωσφαμίδη έχει πολύ καλύτερα αποτελέσματα σε ασθενείς με λύκο χωρίς να παρουσιάζει σημαντικές παρενέργειες και κινδύνους.

Το εν λόγω φάρμακο χρησιμοποιείται μέχρι τώρα για την πρόληψη της απόρριψης οργάνων σε μεταμοσχεύσεις.

Έρευνα

Πρόσφατα γιατροί από τις Ηνωμένες Πολιτείες, συγκρίνανε σε 140 ασθενείς με νεφρίτιδα του λύκου, την αποτελεσματικότητα του mycophenolate mofetil και της κυκλοσφαμίδης.

Μετά από 24 εβδομάδες, η θεραπευτική δοκιμή έδειξε ότι σε 22,5% των ασθενών που λάμβαναν το mycophenolate mofetil, η νεφρίτιδα είχε υποχωρήσει πλήρως. Αντίθετα στην ομάδα των ασθενών που λάμβαναν την κυκλοσφαμίδα, μόνο 5,8% παρουσίασαν πλήρη υποχώρηση της νόσου τους.

Υπήρξαν 3 θάνατοι μεταξύ των ασθενών που λάμβαναν κυκλοσφαμίδα ενώ κανένας θάνατος δεν σημειώθηκε στους ασθενείς που λάμβαναν το άλλο φάρμακο. Στην ομάδα των ασθενών που λάμβαναν το mycophenolate mofetil υπήρξαν λιγότερες μολύνσεις και εισαγωγές στο νοσοκομείο λόγω προβλημάτων. Αντίθετα στην ομάδα αυτή παρατηρήθηκαν περισσότερες διάρροιες.

Το mycophenolate mofetil είχε το πλεονέκτημα να δίνεται σε μορφή χαπιού ενώ για την κυκλοσφαμίδα η ενδοφλέβια χορήγηση είναι απαραίτητη για την αντιμετώπιση του ερυθματώδη λύκου.

Σε ασθενείς που υπεβλήθησαν σε μεταμόσχευση οργάνων, παρατηρήθηκε ότι το mycophenolate mofetil μειώνει τον κίνδυνο αθηρωμάτωσης στις στεφανιαίες αρτηρίες. Αυτό θα αποτελούσε ένα σοβαρό επιπρόσθετο πλεονέκτημα στους ασθενείς με λύκο που διατρέχουν σημαντικά μεγαλύτερο κίνδυνο για στεφανιαία νόσο της καρδιάς.

Επειδή οι ασθενείς με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο κινδυνεύουν περισσότερο από στεφανιαία νόσο της καρδιάς, είναι απαραίτητο όταν γίνεται η διάγνωση, εάν ο ασθενής είναι καπνιστής, να διακόπτει οπωσδήποτε το κάπνισμα. Επίσης επιβάλλεται η ορθή αντιμετώπιση της ψηλής πίεσης και χοληστερόλης εάν αυτές υπάρχουν.

Το συμπέρασμα των γιατρών είναι ότι το mycophenolate mofetil είναι αποτελεσματικότερο και ασφαλέστερο φάρμακο από την κυκλοφοσφαμίδη για την αντιμετώπιση του ερυθηματώδη λύκου.

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος είναι από τις πλέον δύσκολες ασθένειες στην αντιμετώπιση τους. Για πρώτη φορά , λοιπόν, μετά από 30 χρόνια, ένα νέο φάρμακο μπορεί να αλλάξει σημαντικά προς το καλύτερο τη ζωή και την πρόγνωση των ασθενών με λύκο. Δεν αποκλείεται το mycophenolate mofetil να χρησιμοποιείται στο μέλλον για τη συνολική αντιμετώπιση του λύκου.

ΠΑΙΔΙ

Εμβολιασμός

Ο κίνδυνος λοίμωξης είναι αυξημένος σε ένα παιδί με Σ.Ε.Λ. και η πρόληψη της λοίμωξης με ανοσοποίηση (εμβολιασμό) είναι ιδιαίτερα σημαντική. Αν είναι δυνατόν, το παιδί πρέπει να τηρεί το τακτικό πρόγραμμα ανοσοποίησης. Υπάρχουν, παρόλα αυτά, κάποιες εξαιρέσεις:

- Παιδιά με σοβαρή ενεργό νόσο δεν πρέπει να λαμβάνουν καθόλου ανοσοποίηση.
- Παιδιά που βρίσκονται υπό ανοσοκατασταλτική θεραπεία και γλυκοκορτικοστεροειδή δεν πρέπει να εμβολιάζονται με ζωντανούς ιούς (π.χ. εμβόλιο κατά της ιλαράς, της παρωτίτιδας και της ερυθράς, εμβόλιο κατά του ιού της πολιομυελίτιδας που χορηγείται από το στόμα και εμβόλιο κατά της ανεμοβλογιάς).

Το εμβόλιο κατά του ιού της πολιομυελίτιδας από το στόμα αντενδείκνυται επίσης στα μέλη της οικογένειας που ζουν στο ίδιο σπίτι με το παιδί που ακολουθεί ανοσοκατασταλτική αγωγή.

- Το εμβόλιο κατά του πνευμονιοκόκκου δεν συνιστάται σε παιδιά με Σ.Ε.Λ. και με σπληνική υπολειτουργία.

Περιοδικός έλεγχος

Είναι σημαντικές οι τακτικές επισκέψεις γιατί πολλές καταστάσεις που μπορεί να συμβούν στον Σ.Ε.Λ. μπορεί να προληφθούν ή να θεραπευθούν πιο εύκολα, αν εντοπιστούν εγκαίρως.

Τα παιδιά με Σ.Ε.Λ. πρέπει να ελέγχουν τακτικά την πίεση του αίματος, να κάνουν αναλύσεις ούρων, γενική αίματος, αναλύσεις σακχάρου στο αίμα, εξετάσεις πήξεως του αίματος και εξετάσεις των επιπέδων του συμπληρώματος και των διαφόρων αυτο-αντισωμάτων (αντι-DNA, αντικαρδιολιπινικά κ.α.).

Οι περιοδικές εξετάσεις αίματος είναι επίσης επιτακτικές κατά τη διάρκεια της θεραπείας με ανοσοκατασταλτικούς παράγοντες για να ελέγχεται η τοξικότητα στο μυελό των οστών, στο ήπαρ και άλλα όργανα. Το ιδανικό θα ήταν να είναι μόνο ένας γιατρός υπεύθυνος για την επίβλεψη ενός παιδιού με Σ.Ε.Λ., ο παιδορευματολόγος. Αν χρειάζεται, αναζητούμε και τη συμβουλή άλλων ειδικών: για τη φροντίδα του δέρματος (παιδοδερματολόγος), για αιματολογικές νόσους (παιδοαιματολόγος) ή για νεφρικές νόσους (παιδονεφρολόγος).

Επίσης στην φροντίδα των παιδιών με Σ.Ε.Λ. εμπλέκονται κοινωνικοί λειτουργοί, ψυχολόγοι, διαιτολόγοι και άλλοι ειδικοί που ασχολούνται με ιατρικά επαγγέλματα.

Σχολείο

Τα παιδιά με Σ.Ε.Λ. μπορούν και πρέπει να παρακολουθούν τα μαθήματα του σχολείου εκτός από τις περιόδους σοβαρής ενεργότητας της νόσου. Αν δεν υπάρχει προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος, ο Σ.Ε.Λ. κατά γενικό κανόνα δεν επηρεάζει την ικανότητα του παιδιού να μαθαίνει και να σκέφτεται. Όταν υπάρχει προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος, μπορεί να εμφανισθούν προβλήματα, όπως δυσκολία στη συγκέντρωση και στη μνήμη, πονοκέφαλοι και αλλαγές στη διάθεση. Σε αυτές τις περιπτώσεις τα εκπαιδευτικά προγράμματα πρέπει να τροποποιούνται.

Γενικά το παιδί πρέπει να ενθαρρύνεται να συμμετέχει σε κατάλληλες εξωσχολικές δραστηριότητες, όσο το επιτρέπει η νόσος.

ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΠΑΘΗΣΗΣ ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

Αν και ο λύκος είναι μια **χρόνια πάθηση**, αυτό δεν σημαίνει ότι ο ασθενής δεν μπορεί να έχει μια ολοκληρωμένη ζωή. Οι χρόνιες παθήσεις δεν θεραπεύονται, αλλά μπορούν να ελεγχθούν με την κατάλληλη θεραπευτική αντιμετώπιση.

Η κόπωση στον Σ.Ε.Λ. και πως αντιμετωπίζεται

Η εμφάνιση κόπωσης προειδοποιεί τον ασθενή για υποτροπή της νόσου και είναι απαραίτητο να ενημερωθεί άμεσα ο θεράπωντας ιατρός. Η κόπωση μπορεί να εκδηλωθεί σαν κατάσταση "τεμπελιάς", άλλες φορές σαν ατονία και κατάπτωση και άλλες σαν κατάσταση πλήρους εξάντλησης.

Για να αντιμετωπιστεί η κόπωση ο ασθενής θα πρέπει:

- Να κοιμάται αρκετά
- Να καθιερώνει στη ζωή του τη μεσημβρινή ανάπαυση
- Να οργανώσει τη ζωή του και να ιεραρχήσει τις προτεραιότητές του
- Να ακολουθήσει μια υγιεινή και ισορροπημένη διατροφή
- Να αποφεύγει καταστάσεις που προκαλούν στρες
- Να κάνει σωστή κατανομή των δυνάμεών του, να σταματά όταν νιώθει κουρασμένος και να συνεχίζει όταν αυτός νιώθει έτοιμος.

Η άσκηση

Κατά την σωματική άσκηση, ο οργανισμός ενός ατόμου ελευθερώνει ενδορφίνες, παυσίπονες δηλαδή ουσίες, οι οποίες προκαλούν ευφορία και καλή διάθεση. Ο μυϊκός ιστός δυναμώνει, οι αρθρώσεις γίνονται ευλύγιστες και διατηρείται σωστό το σωματικό βάρος. Η άσκηση συμβάλει ακόμη στη πρόληψη της οστεοπόρωσης, στον έλεγχο του άγχους και στη βελτίωση της κυκλοφορίας του αίματος. Εφαρμόζοντας λοιπόν, ένας ασθενής με Σ.Ε.Λ., το κατάλληλο για τη δική του περίπτωση πρόγραμμα άσκησης και φυσιοθεραπείας μπορεί να έχει θετικά και θεραπευτικά αποτελέσματα.

Φροντίδα των αρθρώσεων

Τα περισσότερα άτομα με Σ.Ε.Λ. ταλαιπωρούνται από πόνο των αρθρώσεων κυρίως στα άκρα, τους καρπούς και τα γόνατα. Ο ασθενής μπορεί να υποφέρει και από πόνο στους μύες. Ακόμη μπορεί να παρουσιαστεί οστεονέκρωση, σοβαρή δηλαδή ζημιά στα οστά κυρίως στο ισχίο, η οποία οφείλεται στην κακή κυκλοφορία που οδηγεί σε σοβαρή αρθρίτιδα.

Οι πονεμένες αρθρώσεις μπορούν να προστατευτούν με ξεκούραση και υποστήριξη με νάρθηκες, μαξιλάρια και χρήση ειδικών στρωμάτων. Πρέπει να αποφεύγεται η μεταφορά μεγάλου βάρους και καλό θα ήταν ο ασθενής να ακολουθήσει κάποιο πρόγραμμα φυσιοθεραπείας σε συνεννόηση με τον θεράποντα ιατρό του.

Φροντίδα δέρματος

Οι ασθενείς με Σ.Ε.Λ. υποφέρουν συχνά από δερματικά εξανθήματα. Χαρακτηριστικό είναι το εξάνθημα που εμφανίζεται στο πρόσωπο σε σχήμα πεταλούδας και το δισκοειδές εξάνθημα. Άλλα κοινά προβλήματα είναι η φλεβίτιδα, η τριχόπτωση και τα ωχρά και κυανά άκρα μετά από έκθεση στο κρύο και μετά από καταστάσεις έντονου στρες (φαινόμενο Raynaud). Ακόμα, το δέρμα μπορεί να γίνει λεπτό, ξηρό και ευαίσθητο λόγω λήψης κορτιζόνης.

Ένας ασθενής με Σ.Ε.Λ. για να προστατεύσει το ευαίσθητο δέρμα του πρέπει:

- Να αποφεύγει την έκθεση στον ήλιο μεταξύ των ωρών 10:00π.μ. και 16:00μ.μ. ιδίως το καλοκαίρι.
- Να χρησιμοποιεί αντηλιακή κρέμα με υψηλό δείκτη προστασίας σε όλη τη διάρκεια του χρόνου σε πρόσωπο και σώμα.
- Να τηρεί τους κανόνες προσωπικής υγιεινής.
- Να χρησιμοποιεί υποαλλεργικά καλλυντικά ή καλλυντικά για ιδιαίτερα ευαίσθητα δέρματα τα οποία πρέπει να δοκιμάζονται πριν χρησιμοποιηθούν.
- Να διατηρεί τα άκρα των χεριών και των ποδιών ζεστά με γάντια και μάλλινες κάλτσες κατά τη διάρκεια του χειμώνα.
- Να διατηρεί σωστό σωματικό βάρος και να ακολουθεί υγιεινή διατροφή.

Έκθεση στον ήλιο

Η έκθεση στον ήλιο και ο φθορίζων φωτισμός, είναι γνωστό ότι σε μερικά άτομα χειροτερεύει τα δερματικά εξανθήματα που σχετίζονται με τον λύκο. Η έκθεση μπορεί επίσης να προκαλέσει γενικευμένες εξάρσεις του λύκου, με πυρετό, αρθραλγίες ή ακόμα φλεγμονές που περιλαμβάνουν την καρδιά, τους πνεύμονες, τα νεφρά ή το νευρικό σύστημα.

Φυσικά η υπερβολική έκθεση στον ήλιο για ένα άτομο μπορεί να είναι φυσιολογική για κάποιο άλλο. Πάντως, το σωστό είναι να παίρνετε ορισμένες απλές προφυλάξεις. Αυτές περιλαμβάνουν την τακτική χρήση αντηλιακής λοσιόν για το δέρμα, και την αποφυγή δραστηριοτήτων σε ανοικτό χώρο κατά την περίοδο υψηλής ηλιοφάνειας (συνήθως 10 πμ-4πμ).

Τα αντηλιακά μπορούν να αγοραστούν χωρίς συνταγή και είναι διαθέσιμα σε πολλές διαφορετικές μορφές, κάποιες από τις οποίες περιλαμβάνουν και τα λιπαντικά δέρματος. Εκείνα που έχουν βαθμό προστασίας πάνω από 15 είναι τα καλύτερα. Μερικά χημικά που βρίσκονται στα αντηλιακά μπορούν να προκαλέσουν ερεθισμό του δέρματος και εξανθήματα, έτσι είναι σημαντικό να ετοιμάσετε ένα διαφορετικό είδος προετοιμασίας αν συμβεί κάτι τέτοιο.

Κατά την διάρκεια αναπόφευκτων στιγμών έκθεσης στον ήλιο, είναι σημαντικό να φοράτε ένα καπέλο για να σας προστατεύει από την απευθείας ηλιακή ακτινοβολία, καθώς και ρούχα που να καλύπτουν τα χέρια, τα πόδια και το στήθος.

Εξαιτίας πιθανών προβλημάτων από την έκθεση στον ήλιο, ίσως αναρωτηθείτε αν είναι ασφαλής η μετακίνηση σε θερμά κλίματα. Όσο προστατεύετε τον εαυτό σας όταν βγαίνετε στον ήλιο, η ασθένειά σας δεν θα επηρεάζεται από το που θα μένετε.

Σωστό σωματικό βάρος και υγιεινή διατροφή

Η απόκτηση και η διατήρηση του σωστού σωματικού βάρους βοηθά στην εξασφάλιση και διατήρηση μιας καλής φυσικής κατάστασης και σε συνδυασμό με μια ισορροπημένη και υγιεινή διατροφή, με βάση τους κανόνες σωστής διατροφής, οδηγεί σε καλή πρόγνωση και πορεία της πάθησης .

Σε περιπτώσεις χρήσης κορτιζόνης υπάρχει πιθανότητα αύξησης του σωματικού βάρους. Για το λόγο αυτό ο ασθενής πρέπει να ακολουθήσει ειδική δίαιτα.

Ακόμα ο ασθενής θα χρειαστεί να ακολουθήσει ειδική δίαιτα στις παρακάτω περιπτώσεις:

- Σε περιπτώσεις νεφρικής βλάβης δίαιτα χαμηλή σε νάτριο, πρωτεΐνες και κάλιο.
- Μείωση της ποσότητας αλατιού σε περιπτώσεις υψηλής πίεσης. Σε περίπτωση χρήσης κορτικοειδών θα πρέπει να αποφεύγονται τα γλυκά, το αλάτι και τα λιπαρά με σκοπό να αποφευχθεί η εκδήλωση σακχαρώδη διαβήτη, υπέρτασης και υπερλιπιδαιμίας.
- Είναι απαραίτητη η κατανάλωση επαρκούς ποσότητας ασβεστίου με τις τροφές- γαλακτοκομικά προϊόντα με χαμηλά λιπαρά, γιατί η χρήση των φαρμάκων προδιαθέτει την εκδήλωση οστεοπόρωσης.

Ορισμένοι επιστήμονες ισχυρίζονται ότι η δίαιτα που είναι πλούσια σε λάδι ψαριού, μπορεί να έχει ευεργετικά αποτελέσματα στην πορεία του λύκου, εμποδίζοντας την φλεγμονή να αναπτυχθεί. Οι κλινικές δοκιμές της δίαιτας με λάδι ψαριού σε άτομα με λύκο, βρίσκονται στα πρώτα στάδια.

Σεξουαλική ζωή

Η σεξουαλική ζωή είναι ένα σημαντικό κομμάτι της ζωής ενός ατόμου, το οποίο μπορεί να επηρεαστεί μετά την πάθηση, λόγω κυρίως του πόνου των αρθρώσεων, της κούρασης, του φόβου για αλλαγή του σωματικού ειδώλου κ.α. Ακόμα μπορεί να επηρεάσουν οι συχνές μυκητιάσεις και ουρολοιμώξεις καθώς και η ξηρότητα στο κόλπο.

Καλό θα ήταν ένας ασθενής με ΣΕΛ:

- Να ξεκουράζεται καλά πριν τη σεξουαλική πράξη.
- Να υιοθετήσει θετική εικόνα για το σώμα του.
- Να συζητήσει με τον θεράποντα ιατρό κατά πόσο μπορεί να πάρει παυσίπονα ή αντιφλεγμονώδη φάρμακα πριν τη σεξουαλική πράξη και να χρησιμοποιήσει κάποια κολπική λιπαντική κρέμα.

Οι ασφαλέστεροι **τρόποι αντισύλληψης** για ασθενείς με Σ.Ε.Λ. είναι οι μέθοδοι με χρήση προφυλακτικών ή διαφράγματος και οι σπερμοκτόνοι παράγοντες. Τα αντισυλληπτικά χάπια που περιέχουν οιστρογόνα μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο εξάρσεων σε γυναίκες με Σ.Ε.Λ..

Εγκυμοσύνη και αντισύλληψη

Η εγκυμοσύνη μπορεί να σημαίνει ειδικά προβλήματα για τις γυναίκες με λύκο.

Η γονιμότητα ή η ικανότητα σύλληψης μπορεί να ελαττωθεί κατά την διάρκεια εξάρσεων της νόσου. Αυτό μπορεί να είναι το αποτέλεσμα ορμονικών αλλαγών που προκαλούνται από τον λύκο ή από παρενέργειες των φαρμάκων που λαμβάνονται για την αντιμετώπιση του λύκου.

Κάποιες γυναίκες μπορεί να εμφανίσουν τον λύκο για πρώτη φορά ή να παρουσιάσουν **επιδείνωση των συμπτωμάτων** τους, κατά την διάρκεια της εγκυμοσύνης ή μερικές εβδομάδες ή και μήνες μετά την γέννηση του παιδιού.

Οι γυναίκες με λύκο έχουν αυξημένες πιθανότητες **αποβολής**. Αυτό μπορεί να συμβεί είτε στην αρχή είτε προς το τέλος της εγκυμοσύνης. Η πιθανότητα αποβολής οφείλεται σε ορισμένα παθολογικά αντισώματα που βρίσκονται στο αίμα κάποιων γυναικών με λύκο.

Έτσι λοιπόν, είναι σημαντικό η ασθενής να συζητήσει πρώτα με τον γιατρό της το ενδεχόμενο εγκυμοσύνης και βεβαίως να τον επισκέπτεστε συχνά κατά την διάρκειά της. Επίσης θα πρέπει να γίνονται τακτικά εξετάσεις αίματος για τον εντοπισμό των παθολογικών αντισωμάτων και των άλλων ενδείξεων δραστηριότητας του λύκου. Με αυτές τις προφυλάξεις, πολλές γυναίκες με λύκο μπορούν να έχουν φυσιολογικές εγκυμοσύνες.

Σπάνια, τα νεογέννητα μητέρων με λύκο, μπορεί να ασθενούν ελαφρά, εξαιτίας της μεταφοράς αντισωμάτων της μητέρας στο παιδί μέσω του πλακούντα. Η ασθένεια αυτή μπορεί να περιλαμβάνει εξάνθημα, υπόταση ή διόγκωση του συκωτιού. Αυτά τα σημάδια εξαφανίζονται συνήθως μετά την γέννα.

Σπανίως, τα βρέφη μπορούν να παρουσιάσουν ένα μόνιμο πρόβλημα που ονομάζεται **Συγγενής κολποκοιλιακός αποκλεισμός**, που προκαλεί αργό καρδιακό παλμό. Αυτό ίσως απαιτήσει αντιμετώπιση με βηματοδότη.

Ένα ποσοστό 25% των νεογνών γυναικών με Σ.Ε.Λ., γεννιούνται πρόωρα χωρίς όμως κάποια γενετική ανωμαλία.

Η ασφαλέστερη μέθοδος αντισύλληψης για γυναίκες με λύκο είναι το διάφραγμα με αντισυλληπτικό ζελέ. Ορισμένες γυναίκες μπορούν να χρησιμοποιούν αντισυλληπτικά χάπια με ασφάλεια π.χ. χάπια συνδυασμένα με μικρή δόση οιστρογόνων. Το ενδομήτριο σπирάλ δεν συνιστάται, λόγω της αυξημένης πιθανότητας λοιμώξεων από την χρήση του.

Πρόγνωση

Η έκβαση του Σ.Ε.Λ. βελτιώνεται εντυπωσιακά με την έγκαιρη και σωστή χρήση των γλυκοκορτικοστεροειδών και των ανοσοκατασταλτικών παραγόντων. Πολλοί ασθενείς με έναρξη του Σ.Ε.Λ στην παιδική ηλικία έχουν πολύ καλή πορεία. Μπορεί όμως η νόσος να είναι σοβαρή και απειλητική για την ανθρώπινη ζωή ή μπορεί να παραμείνει ενεργός κατά τη διάρκεια της εφηβείας και μέχρι την ενήλικη ζωή.

Η πρόγνωση του Σ.Ε.Λ. εξαρτάται από τη σοβαρότητα της προσβολής των εσωτερικών οργάνων. Ασθενείς με σοβαρή νόσο των νεφρών και του κεντρικού νευρικού συστήματος χρειάζονται επιθετική αγωγή. Αντίθετα, το ήπιο εξάνθημα και η αρθρίτιδα μπορούν να ελεγχθούν εύκολα. Ωστόσο, η πρόγνωση για κάθε ασθενή ατομικά είναι σχετικά απρόβλεπτη.

Η νόσος, αν διαγνωσθεί εγκαίρως και θεραπευθεί κατάλληλα σε πρώιμο στάδιο, συνήθως σταθεροποιείται και τελικά υποχωρεί. Όπως, όμως, έχει ήδη αναφερθεί, ο Σ.Ε.Λ. είναι μια απρόβλεπτη, χρόνια νόσος και τα άτομα που διαγνώστηκαν ότι έχουν Σ.Ε.Λ. συνήθως παραμένουν υπό ιατρική φροντίδα με συνεχή φαρμακευτική αγωγή.

Το μέλλον

Επιστημονικές και κλινικές έρευνες μας εφοδιάζουν, αργά αλλά ασταμάτητα, με όλο και πληρέστερη κατανόηση για τον λύκο. Έχουν βρεθεί καλύτερες εξετάσεις που βοηθούν στη διάγνωση του και έχουν γίνει πολλές βελτιώσεις στην αντιμετώπισή του. Αυτές οι νέες γνώσεις έχουν οδηγήσει σε αυξημένη διάρκεια και βελτιωμένη ποιότητα ζωής για τους περισσότερους ανθρώπους με λύκο. Η έρευνα για τον λύκο είναι μια παγκόσμια προσπάθεια. Έχουμε κάθε λόγο να πιστεύουμε ότι θα υπάρξουν ακόμα καλύτερα αποτελέσματα στο μέλλον.

Έρευνα

Κλινικά και εργαστηριακά χαρακτηριστικά ασθενών με αυτοάνοσα νοσήματα

Π.Ντάντης, Ν.Γαλανόπουλος, Ε.Πίνη, Γ.Ρεκούμης, Ν.Παγκράτης, Κ.Τερζόγλου, Π.Μπάλας, Α.Αυγερινός.

Σκοπός της έρευνας ήταν η κλινικοεργαστηριακή μελέτη ομάδας ασθενών με αντι-sm αντισώματα στον ορό τους και η σύγκριση των αποτελεσμάτων με τα αποτελέσματα ομάδας ασθενών με Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο (Σ.Ε.Λ.) χωρίς αντι-sm αντισώματα.

Μελετήθηκαν 14 ασθενείς με αντι-sm (11 γυναίκες και 3 άνδρες εκ των οποίων 10 με ΣΕΛ, 1 με σκληρόδερμα, 1 με Σ.Ε.Λ. και πολυμυοσίτιδα, 1 με αταξινόμητη νόσο του Σ.Ι και 1 με περικαρδίτιδα και πυρετό) και 30 ασθενείς με Σ.Ε.Λ. χωρίς αντι-sm.

Στους παραπάνω ασθενείς έγινε πλήρης κλινικοεργαστηριακή μελέτη που περιελάμβανε επιπλέον μανομετρία οισοφάγου (ΜΟ) και τριχοειδοσκόπηση (ΤΡΧ).

Παθολογικά ευρήματα από τη ΜΟ διαπιστώθηκαν στο 32% και από την ΤΡΧ στο 94% του συνόλου των ασθενών.

Στην ομάδα των ασθενών με Σ.Ε.Λ. και αντι-sm συγκριτικά με την ομάδα ασθενών με Σ.Ε.Λ. χωρίς αντι-sm διαπιστώθηκε υψηλότερη συχνότητα σκληροδακτυλίας (30%-7%), διόγκωσης δακτύλων (20%-0%), φαινόμενο Raynaud (70%-28,2%), RNP (80%-5%) και παθολογικών ευρημάτων από τη ΜΟ (50%-28%) και την ΤΡΧ (93%-78%).

Ιδιαίτερα στους ασθενείς με Σ.Ε.Λ. και αντι-sm διαπιστώθηκε από την ΜΟ υψηλή συχνότητα συνδυασμού υποτονίας κάτω οισοφαγικού σφιγκτήρα και απερίσταλσης σώματος οισοφάγου (30%-10,2%) και από την ΤΡΧ ευρήματα σταδίου IV (30%-2,8%) κατά Fagrel (1985), ευρήματα που απαντούν σε υψηλή συχνότητα σε ασθενείς με σκληρόδερμα. Τα αντι-m αντισώματα, μη αποκλειστικό εύρημα του Σ.Ε.Λ., απαντούν σε χαμηλή συχνότητα σ'αυτόν και φαίνεται ότι σε συνδυασμό με τα αντι-RNP καθορίζουν μια υποομάδα ασθενών με Σ.Ε.Λ. και χαρακτηριστικά σκληροδέρματος.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1.

Νεογνικός λύκος

Ο νεογνικός λύκος είναι μια σπάνια νόσος του εμβρύου και του νεογνού που αποκτάται από τη δίοδο συγκεκριμένων μητρικών αυτοαντισωμάτων μέσω του πλακούντα.

Τα συγκεκριμένα αυτοαντισώματα που συνδέονται με το νεογνικό λύκο είναι γνωστά ως αντισώματα αντι-Ro και αντι-La. Αυτά τα αντισώματα υπάρχουν στο ένα τρίτο περίπου των ασθενών με Σ.Ε.Λ., αλλά πολλές μητέρες με αυτά τα αντισώματα δε γεννούν παιδιά με νεογνικό λύκο. Από την άλλη πλευρά, ο νεογνικός λύκος μπορεί να συναντηθεί σε παιδιά, οι μητέρες των οποίων δεν πάσχουν από Σ.Ε.Λ..

Ο νεογνικός λύκος είναι διαφορετικός από τον Σ.Ε.Λ.. Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων, τα συμπτώματα του νεογνικού λύκου εξαφανίζονται αυτόματα σε ηλικία 3 έως 6 μηνών, χωρίς να αφήσουν μετέπειτα επιδράσεις.

Το πιο σύνηθες σύμπτωμα είναι το εξάνθημα, που εμφανίζεται μετά από μερικές μέρες ή εβδομάδες από τη γέννηση, ιδίως μετά από έκθεση στον ήλιο. Το εξάνθημα του νεογνικού λύκου είναι παροδικό και συνήθως φεύγει χωρίς να αφήσει σημάδι.

Το δεύτερο πιο σύνηθες σύμπτωμα είναι μια μη φυσιολογική γενική εξέταση αίματος, που είναι σπανίως σοβαρή, και τείνει να διορθωθεί σε μερικές εβδομάδες χωρίς θεραπεία.

Πολύ σπάνια εμφανίζεται ένας ιδιαίτερος τύπος καρδιακής αρρυθμίας, γνωστή ως συγγενής καρδιακός αποκλεισμός. Στην περίπτωση του συγγενούς καρδιακού αποκλεισμού, το μωρό έχει αφύσικα χαμηλό σφυγμό. Αυτή η ανωμαλία είναι μόνιμη και μπορεί να διαγνωσθεί συχνά μεταξύ της 15ης και της 25ης εβδομάδας εγκυμοσύνης με εμβρυικό καρδιακό υπερηχογράφημα.

Σε μερικές περιπτώσεις είναι δυνατό να θεραπεύσουμε τη νόσο στο αγέννητο μωρό. Μετά τη γέννηση, πολλά παιδιά με συγγενή καρδιακό αποκλεισμό χρειάζονται εμφύτευση βηματοδότη. Εάν μία μητέρα έχει ήδη ένα παιδί με συγγενή καρδιακό αποκλεισμό, υπάρχει κίνδυνος περίπου 10-15% να αποκτήσει και άλλο παιδί με το ίδιο πρόβλημα.

Τα παιδιά με νεογνικό λύκο μεγαλώνουν και αναπτύσσονται φυσιολογικά. Υπάρχει μόνο μία πολύ μικρή πιθανότητα να αναπτύξουν Σ.Ε.Λ. αργότερα.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 2.

Αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα

Τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι αυτοαντισώματα που στρέφονται κατά των φωσφολιπιδίων (συστατικά της κυτταρικής μεμβράνης) του ίδιου του οργανισμού ή των πρωτεϊνών που συνδέονται με τα φωσφολιπίδια. Τα δύο πιο γνωστά αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι τα αντικαρδιολιπινικά και το αντιπηκτικό του λύκου.

Τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα μπορεί να βρεθούν στο 50% των παιδιών με Σ.Ε.Λ. αλλά συναντώνται επίσης και σε κάποιες άλλες αυτοάνοσες νόσους, σε διάφορες λοιμώξεις, καθώς και σε ένα μικρό ποσοστό παιδιών χωρίς καμία γνωστή νόσο.

Αυτά τα αντισώματα αυξάνουν την τάση θρόμβωσης των αιμοφόρων αγγείων και έχουν συνδεθεί με έναν αριθμό παθολογικών καταστάσεων, όπως της θρόμβωσης των αρτηριών και/ή των φλεβών, του χαμηλού αριθμού αιμοπεταλίων (θρομβοκυτταροπενίας), των πονοκεφάλων τύπου ημικρανίας, της επιληψίας και της κατά τόπους αλλαγής του χρώματος του δέρματος με εμφάνιση ερυθρού δικτυωτού εξανθήματος που είναι γνωστό ως «δικτυωτή πελίωση».

Ένας συνήθης τόπος θρομβώσεων είναι ο εγκέφαλος, που μπορεί να εκδηλωθεί ως εγκεφαλικό επεισόδιο. Άλλα συνηθισμένα μέρη θρόμβωσης είναι οι φλέβες των ποδιών και τα νεφρά.

Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο ονομάζεται η νόσος, κατά την οποία συνυπάρχει θρόμβωση και θετική εξέταση αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων.

Τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα είναι ιδιαίτερος σημαντικά σε έγκυες, επειδή εμπλέκονται στη λειτουργία του πλακούντα. Θρόμβοι του αίματος που αναπτύσσονται στα αγγεία του πλακούντα μπορεί να προκαλέσουν πρόωρη αποβολή (αυτόματη έκτρωση), ανεπαρκή εμβρυική ανάπτυξη, προεκλαμψία (υψηλή πίεση του αίματος κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης) και εμβρυικό θάνατο.

Μερικές γυναίκες με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα μπορεί να έχουν επίσης προβλήματα στο να συλλάβουν.

Τα περισσότερα παιδιά με θετικές εξετάσεις αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων δεν είχαν ποτέ θρόμβωση. Η έρευνα για την καλύτερη προληπτική θεραπεία σε τέτοια παιδιά βρίσκεται σε εξέλιξη. Προς το παρόν, σε παιδιά με θετικά αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα που πάσχουν και από αυτοάνοση νόσο χορηγείται μικρή δόση ασπιρίνης καθημερινά.

Η ασπιρίνη ενεργεί στα αιμοπετάλια για να μειώσει την προσκολλητικότητα τους στα αγγεία και κατ' επέκταση μειώνει την πηκτική ικανότητα του αίματος.

Η κατάλληλη αντιμετώπιση των εφήβων με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα περιλαμβάνει επίσης την αποφυγή επικίνδυνων παραγόντων όπως το κάπνισμα και τη χρήση αντισυλληπτικών χαπιών.

Όταν επιβεβαιωθεί η διάγνωση του αντιφωσfolιπιδικού συνδρόμου (σε παιδιά που εμφάνισαν θρόμβωση), η κύρια θεραπεία είναι να χορηγήσουμε φάρμακο που εμποδίζει την εύκολη πήξη του αίματος, όπως είναι π.χ. η βαρφαρίνη, ένα αντιπηκτικό το οποίο θα πρέπει να λαμβάνεται καθημερινά. Παράλληλα γίνεται τακτικός έλεγχος της πηκτικότητας του αίματος ώστε να το διατηρούμε σε κατάσταση που να μη γίνονται εύκολα αιμορραγίες. Η διάρκεια της αντιπηκτικής θεραπείας εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την σοβαρότητα της διαταραχής και από τη μορφή της θρόμβωσης.

Οι γυναίκες με αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα που έχουν υποτροπιάζουσες αποβολές μπορούν επίσης να θεραπευθούν, αλλά όχι με βαρφαρίνη που έχει την πιθανότητα να προκαλέσει εμβρυική ανωμαλία, αν χορηγηθεί κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Η θεραπεία για έγκυες γυναίκες με αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα είναι η ασπιρίνη και η ηπαρίνη. Η ηπαρίνη πρέπει να χορηγείται καθημερινά κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης με υποδόριες (κάτω από το δέρμα) ενέσεις. Με τη χρήση τέτοιων φαρμάκων και προσεκτική επιτήρηση από μαιευτήρες, το 80% περίπου των γυναικών έχουν επιτυχείς εγκυμοσύνες.

Ένθετο

Η ΙΑΤΡΙΚΗ ΕΠΙΣΤΗΜΗ ΕΞΕΛΙΣΣΕΤΑΙ ΣΥΝΕΧΩΣ ΚΑΙ ΜΑΣ ΔΙΝΕΙ ΕΛΠΙΔΑ!

Ο Σ.Ε.Λ. αποτελεί αντικείμενο επιστημονικής έρευνας που επικεντρώνεται στην προσπάθεια των επιστημόνων να προσδιορίσουν τι ακριβώς προκαλεί τη νόσο και πως αυτή μπορεί να αντιμετωπιστεί καλύτερα με την εξεύρεση καλύτερων και αποτελεσματικότερων θεραπευτικών σχημάτων με τις λιγότερες παρενέργειες. Με την πρόοδο της έρευνας και την καλύτερη κατανόηση της νόσου, τα δεδομένα σε ότι αφορά την πρόγνωση της πάθησης είναι σήμερα πολύ καλύτερα και μας δίνουν ελπίδες για νέες θεραπείες, για βελτίωση της ποιότητας ζωής και την εξεύρεση της αιτίας και συνεπώς της ριζικής θεραπείας της νόσου.

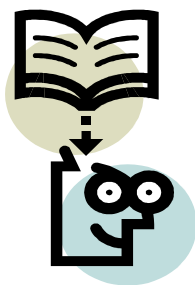
Μελέτες έχουν δείξει ότι καλά ενημερωμένοι ασθενείς, με θετική στάση έναντι της πάθησης που συμμετέχουν ενεργά στη θεραπεία τους και συνεργάζονται εποικοδομητικά με τον γιατρό τους αισθάνονται λιγότερο πόνο, πραγματοποιούν λιγότερες ιατρικές επισκέψεις, αποκτούν αυτοπεποίθηση, αισιόδοξη στάση ζωής, αποτελούν ενεργά και δραστήρια μέλη της κοινωνίας και έχουν αναμφίβολα μια καλή πρόγνωση και μια καλή πορεία της πάθησης.

Κλειδί στην «συμβίωση» με τον Σ.Ε.Λ. είναι:

- Η σωστή γνώση και βαθιά κατανόηση της νόσου και των ενδεχόμενων επιπτώσεών της.
- Η έγκαιρη αναγνώριση των πρώιμων σημείων των εξάρσεων.
- Η διατήρηση ενός καλού κώδικα αμφίδρομης επικοινωνίας ιατρού- πάσχοντα.
- Η κλινική εξέταση και ο εργαστηριακός έλεγχος σε συχνή και συστηματική βάση.
- Η λήψη προφυλακτικών μέτρων έναντι των λοιμώξεων.
- Η τακτική προληπτική φροντίδα υγείας όπως γυναικολογική εξέταση και εξέταση μαστού, οφθαλμολογική εξέταση, συχνή οδοντιατρική φροντίδα κ.λ.π. σε συνεννόηση με τον θεράποντα ιατρό.
- Η ανάπτυξη και διατήρηση της ευεξίας του σώματος, του νου και του πνεύματος.
- Ο αποτελεσματικός έλεγχος του άγχους με την υιοθέτηση διάφορων προσεγγίσεων όπως άσκηση, τεχνικές χαλάρωσης, προσευχή, καθορισμό προτεραιοτήτων στην κατάλληλη αξιοποίηση χρόνου και ενέργειας μέσα στα νέα όρια δυνατοτήτων. Στην ανάπτυξη και διατήρηση δικτύου υποστήριξης που να περιλαμβάνει την οικογένεια , το φιλικό και εργασιακό περιβάλλον και οργανωμένες ομάδες υποστήριξης ασθενών με Σ.Ε.Λ.. Η συμμετοχή σε τέτοιες ομάδες που λειτουργούν ήδη, παρέχει τη δυνατότητα ανταλλαγής εμπειριών και γνώσεων, δημιουργία δεσμών φιλίας αλληλοϋποστήριξης και κατανόησης με άτομα της ίδια πάθησης με απώτερο στόχο τη διασφάλιση μιας καλής ζωής με ποιότητα, περιεχόμενο, αξιοπρέπεια και σεβασμό από όλους ανεξαιρέτα.

Καλά ενημερωμένοι ασθενείς, με θετική στάση έναντι της πάθησης, που συμμετέχουν ενεργά στη θεραπεία τους και συνεργάζονται εποικοδομητικά με τον γιατρό, αισθάνονται λιγότερο πόνο, πραγματοποιούν λιγότερες ιατρικές επισκέψεις, αποκτούν αυτοπεποίθηση, αισιόδοξη στάση ζωής, αποτελούν ενεργά και δραστήρια μέλη της κοινωνίας και έχουν μια καλή πρόγνωση και μια καλή πορεία της πάθησης.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ



1. <http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/information/Grecia/2.htm>
2. <http://www.specialeducation.gr/modules.php?op=modload&name=News&file=article&sid=158>
3. http://www.iatronet.gr/article.asp?art_id=320
4. http://www.rheumatism.org.cy/astheneis_lykos.shtm
5. http://www.medlook.net/article.asp?item_id=1937
6. http://www.medlook.net/article.asp?item_id=1843
7. <http://health.in.gr/news/article.asp?lngArticleID=47251>
8. <http://health.in.gr/woman/Article.asp?ArticleId=18774&CurrentTopId=18661&IssueTitle=%CD%EF%F3%DE%EC%E1%F4%E1>
9. <http://www.disabled.gr/forum/showthread.php?t=9695>
10. <http://www.disabled.gr/forum/archive/index.php/t-9695.html>
11. <http://panacea.med.uoa.gr/topic.aspx?id=302>
12. http://www.elire.gr/info_det.php?di=12
13. http://www.medlook.net.cy/printarticle.asp?item_id=2467

14. <http://health.in.gr/news/article.asp?lngArticleID=36770>
15. <http://www.dermaline.gr/articles.php?articleId=424>
16. <http://www.iatrotek.org/index.asp>
17. http://kapodistriako.uoa.gr/stories/050_in_01/index.php?m=2
18. <http://www.iatrotek.org/ioArt.asp>
19. <http://www.azakidis.gr/site/prodinfo/info/biobraninfo/biobranAutoimmune.htm>
20. http://tovima.dolnet.gr/print_article.php?e=B&f=14207&m=H04&aa=1
21. http://tovima.dolnet.gr/print_article.php?e=B&f=14091&m=H02&aa=1
22. <http://www.4women.gov/FAQ/autoimmune.htm>
23. <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/autoimmunediseases.html>
24. http://en.wikipedia.org/wiki/List_of_autoimmune_diseases
25. <http://www.labtestsonline.org/understanding/conditions/autoimmune.html>
26. <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/article/000435.htm>
27. <http://www.healthinsite.gov.au/topics/Lupus>
28. <http://www.lupus.org/newsite/index.html>
29. http://www.lupus.org/webmodules/webarticlesnet/templates/new_about2.aspx?articleid=473&zoneid=23
30. <http://www.lupus.org/newsite/index.html>
31. http://www.lupus.org/webmodules/webarticlesnet/templates/new_about2.aspx?articleid=473&zoneid=23
32. http://en.wikipedia.org/wiki/Lupus_erythematosus
33. <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/lupus.html>
34. http://www.kidshealth.org/teen/diseases_conditions/bones/lupus.html
35. <http://www.uklupus.co.uk/>
36. <http://lupus.webmd.com/default.htm>
37. <http://www.disabled.gr/>

Η εργασία αυτή είναι αφιερωμένη σε γονείς και φίλους που μας έχουν στηρίξει όλα αυτά τα χρόνια, ψυχολογικά και οικονομικά και σε όλους τους καθηγητές και νοσηλευτές που μας ενέπνευσαν να ακολουθήσουμε αυτό το επάγγελμα.

*Για την εργασία εργάστηκαν οι
φοιτήτριες :
Καρυλίδου Χριστίνα και
Παντέλογλου Γλοκερία*