



SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliera di Reggio Emilia

Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico

Arcispedale S. Maria Nuova

Dipartimento Medicina Interna e Specialità Mediche
Reumatologia

Dott. Carlo Salvarani - Direttore

LUPUS ERITEMATOSO SYSTEMICO

INFORMAZIONI PER I PAZIENTI



REGGIO EMILIA, MARZO 2015

DESCRIZIONE

Abbreviata in LES, questa è una malattia cronica infiammatoria che può colpire la pelle, le articolazioni, i reni, i polmoni, il sistema nervoso centrale (*cervello e midollo*) e quello periferico (*le radici ed i nervi che escono dal midollo spinale*), il cuore e altri organi del corpo. I sintomi più comuni sono l'arrossamento e l'infiammazione della pelle e l'artrite spesso accompagnata da stanchezza e febbre di poca entità, anche per mesi, senza una causa apparente.

Il decorso clinico del LES varia da forme molto leggere a forme gravi e l'andamento può essere il più vario.

CHE COSA DETERMINA

Il LES è una malattia autoimmunitaria (*malattia in cui l'organismo stesso è obiettivo della difesa immunitaria*). Questa è una caratteristica di quasi tutte le malattie reumatologiche e si sviluppa quando una parte del sistema immunitario rappresentato da alcune cellule bianche e dagli anticorpi da loro prodotte, invece che proteggerci da tumori e da infezioni, attacca i nostri organi.

Similmente alla definizione di autoimmune, quando gli anticorpi sono diretti contro nostre cellule si chiamano auto-anticorpi.

E' possibile misurare la loro presenza nel sangue per confermare la diagnosi di LES o altre malattie reumatiche. Se l'attacco continua, altre cellule del sistema immunitario entrano in gioco.

Questo porta all'infiammazione dei vasi sanguigni (*vasculite*) e all'arrivo di nuove cellule del sistema immunitario in diversi organi danneggiandoli. Non si sa perchè si sviluppi questa infiammazione ma è probabile che debbano essere contemporaneamente presenti diversi fattori in parte ereditari e in parte ambientali (*come ad esempio certi tipi di infezioni virali, l'esposizione ai raggi ultravioletti del sole, le polveri di silicio e allergie a farmaci*).

Recenti ricerche suggeriscono che i pazienti che si ammalano di LES possono avere una incapacità ad eliminare cellule vecchie o ammalate dell'organismo e che questa possa causare un'anomala ed eccessiva stimolazione del sistema immunitario.

CHI COLPISCE

Il LES è 10 volte più frequente nel sesso femminile rispetto al maschile. La malattia tipicamente si sviluppa tra i 20 e i 30 anni. Il LES è più comune e grave in certe razze, specie nella razza di origine africana o asiatica.



Questa figura illustra l'eritema malare che è un arrossamento della pelle delle guance e sul dorso del naso spesso dopo esposizione ai raggi solari.

DIAGNOSI

La diagnosi di LES può essere sospettata sulla base dei sintomi riferiti dal paziente ed è confermata da una serie di esami del sangue.

Molto importanti sono gli anticorpi anti-nucleo (ANA) che sono presenti in tutti i pazienti malati di LES.

Alcuni tra questi sono specifici per la presenza del LES: gli anticorpi antiDNA nativo (*dsDNA*) e gli anti Sm.

Altri anticorpi, gli anti- fosfolipidi, sono comuni nei pazienti con LES e possono complicare la malattia con il rischio di trombosi sia per il paziente che per la placenta materna qualora vi sia una gravidanza.

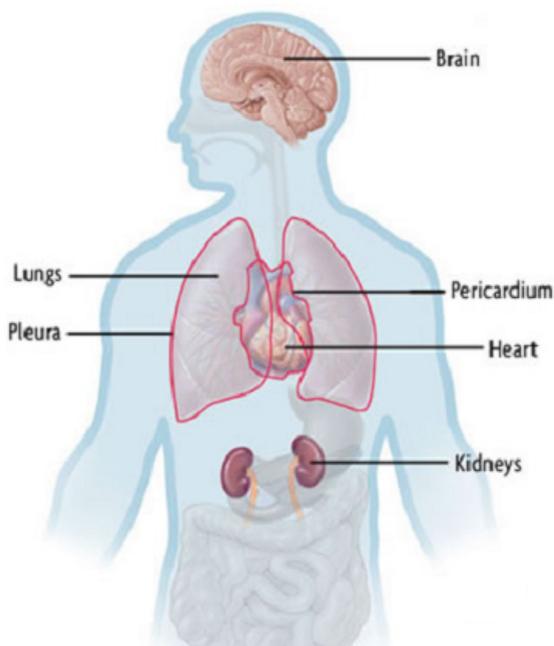
La misurazione di altre proteine del sangue (*ad esempio le proteine del complemento che è uno dei bracci di difesa del sistema immunitario*) aiutano nella diagnosi e sono utilizzate per controllare l'andamento della malattia.

Più sintomi e segni insieme sono necessari per sospettare un LES:

- ☞ febbre, stanchezza e perdita di peso,
- ☞ artrite in una o più articolazioni con durata di almeno 6 settimane,
- ☞ arrossamento della pelle del viso in una forma "a farfalla" o altre lesioni della pelle,
- ☞ particolare intolleranza della pelle, appena esposta al sole,
- ☞ infiammazioni alla bocca o al naso che durano diverse settimane,
- ☞ perdita di capelli qualche volta a chiazze o al margine della attaccatura dei capelli,
- ☞ convulsioni, paralisi o disturbi mentali non spiegati con malattie neurologiche,
- ☞ trombosi ripetute in diverse localizzazioni,
- ☞ aborti ripetuti,
- ☞ sangue o proteine nelle urine o alterazioni degli esami di funzionalità del rene,
- ☞ abbassamento delle cellule del sangue (*anemia, riduzione delle cellule bianche o delle piastrine*).

Altri sintomi includono dolore al torace durante i respiri profondi, cattiva circolazione alle dita delle mani e dei piedi con pallore delle dita se esposte al freddo.

Tutti questi sintomi possono svilupparsi non contemporaneamente ma in sequenza nel corso di anni rendendo difficile la diagnosi del LES (*vedi il capitolo sul ruolo del reumatologo*).



Il LES è una malattia che può portare all'infiammazione di molti organi inclusi i reni, le membrane di rivestimento del cuore e dei polmoni (pericarditi e pleuriti), il cervello così come le articolazioni e la pelle.

COME SI CURA

Sino ad ora non esiste un farmaco unico che possa guarire insieme tutte le manifestazioni del LES.

Il trattamento del LES dipende dalla sua gravità e dalla sintomatologia. Per dare al paziente la terapia più adatta, è necessario che il medico vi veda spesso, quando la malattia è attiva sia per riacutizzazione o persistenza di sintomi già noti, oppure quando ne compaiano dei nuovi.

Quando invece queste situazioni non sono presenti, sono sufficienti anche visite ogni 6 - 12 mesi.

In generale per i sintomi che non sono pericolosi per la vita del paziente come il dolore ai muscoli o alle articolazioni, la stanchezza o le alterazioni della pelle si usano farmaci sintomatici.

Tra questi farmaci vengono utilizzati gli anti-infiammatori non steroidei o farmaci anti-malarici (come il *Plaquenil*).

Per le complicanze più gravi o che mettono a rischio la vita

del paziente come ad esempio per l'infiammazione dei reni, il coinvolgimento del cuore o dei polmoni, le complicanze del sistema nervoso centrale o periferico, si utilizzano farmaci più aggressivi.

In questi casi si utilizzano alte dosi di cortisone (come il *DeltaCortene* o il *Medrol*) e altri farmaci immunosoppressori come l'Imuran (*azatioprina*), l'Endoxan (*ciclofosfamide*), il sandimmun Neoral (*ciclosporina*) o nelle gravi complicanze renali il CellCept (*micofenolato*).

Nel 2013 è a disposizione un farmaco della categoria dei biologici (*Benlysta - Belymumab*) che trova indicazione in casi particolari del LES.

Spesso, per controllare meglio la malattia o prevenire i danni agli organi, i farmaci vengono utilizzati in combinazione tra loro perché in questo modo sono più attivi del farmaco utilizzato da solo.

La terapia dipende sulla valutazione che viene fatta sul singolo malato, pesando i possibili rischi e benefici.

Infatti, molti farmaci immunosoppressori possono causare importanti effetti collaterali come ad esempio un aumentato rischio di infezioni, la nausea, il vomito, la perdita dei capelli, la diarrea, un aumento della pressione del sangue o l'osteoporosi.

Se i farmaci mettono sotto controllo la malattia possono essere ridotti od eventualmente sospesi.

IMPATTO SULLA SALUTE GENERALE

Anche quando il LES sembra sotto controllo può lo stesso causare delle complicanze.

Una di queste è l'aterosclerosi accelerata che porta ad un rischio maggiore di attacchi di cuore o di altre complicanze circolatorie, come l'insufficienza cardiaca o l'ictus cerebrale.

E' quindi fondamentale prevenire queste complicanze riducendo gli altri fattori che le favoriscono, come ad esempio il fumo di sigaretta, la pressione alta, i livelli alti di colesterolo o il sovrappeso.

Il LES può inoltre causare insufficienza renale con il rischio di una perdita della funzione completa del rene e quindi rendendo necessaria la dialisi (cioè l'uso del rene artificiale).

Per evitare questa grave complicanza occorre essere attenti alle modificazioni di laboratorio dell'esame urine e della creatinina per poter intervenire rapidamente e con il massimo delle possibilità terapeutiche.

VIVERE CON IL LES

Sebbene il trattamento abbia migliorato in modo significativo la sopravvivenza dei pazienti affetti da LES questa è una malattia cronica che può portare a diversi gradi di invalidità.

Le limitazioni ad una normale esistenza non sono però necessariamente legate alle complicanze più gravi della malattia perché sono i sintomi meno pericolosi (*come ad esempio la stanchezza o il dolore articolare*) che più spesso compromettono la qualità della vita dei pazienti.

Il migliore modo per tenere la malattia sotto controllo è di essere molto precisi e attenti nel seguire le terapie che vi vengono prescritte, di recarsi ai controlli medici o strumentali con regolarità e cercare di imparare il più possibile sulla malattia, le sue cure e la sua evoluzione.

Cercate sempre di essere protagonisti attivi nella cura della vostra malattia anche se purtroppo la imprevedibilità delle complicanze della malattia e la eventuale mancanza di risposta completa alla terapia possono causare depressione, perdita di speranza e di combattività o altre reazioni psicologiche come l'irritabilità o senso di rabbia.

In questi casi un buon rapporto con il vostro reumatologo, un solido aiuto da parte dei vostri familiari e amici sono fondamentali per imparare a convivere con una malattia cronica e imprevedibile come il LES.

ALCUNI CONSIGLI PRATICI

Per mantenere le articolazioni flessibili e prevenire le complicanze cardio-vascolari e l'osteoporosi è utile avere uno stile di vita attivo.

Questo non significa esagerare con l'attività fisica; il modo migliore per conservare la propria autonomia fisica è di alternare all'esercizio fisico leggero e moderato opportuni periodi di riposo.

E' necessario inoltre evitare l'eccessiva esposizione alla luce del sole perché i raggi ultravioletti possono causare una riacutizzazione della malattia a livello della pelle ma anche a livello più profondo (*reni, sistema nervoso centrale ecc.*).

Per evitare questo tipo di complicazioni è importante che quando si stia all'aperto si indossino abiti che proteggono dalla luce solare (*camice con le maniche lunghe, cappelli con larghe falde*) e si usino in abbondanza creme con alto grado di filtro solare.

Le giovani donne che desiderano un figlio dovrebbero programmare la gravidanza con grande attenzione.

Con il consiglio del medico dovrebbero cercare di scegliere il momento in cui la malattia è meno attiva.

E' fondamentale in questi casi seguire molto attentamente la gravidanza ed evitare tossici per il feto: ciclofosfamide, ciclosporina o micofenolato.

Le donne con malattia molto attiva e che devono assumere uno di questi farmaci pericolosi, dovrebbero sempre utilizzare metodi contraccettivi sicuri.

Un problema per le pazienti affette da LES è sempre stata la possibilità che l'uso degli estrogeni (*contenuti nella pillola*) possa scatenare o peggiorare la malattia.

Ricerche recenti hanno dimostrato come gli estrogeni possano scatenare riacutizzazioni del LES in genere molto leggere, ma non le forme più gravi della malattia.

In ogni caso dato che gli estrogeni aumentano la coagulabilità del sangue e quindi il rischio di trombosi, il loro uso è da evitare nelle pazienti che hanno nel sangue gli anticorpi anti-cardiolipina.

DA RICORDARE

Molte persone con il LES vivono una vita assolutamente normale ma per raggiungere questi risultati la malattia deve essere attentamente controllata in modo da intervenire con i farmaci più adatti appena si presentano alterazioni che potrebbero portare a complicanze molto gravi.

Il migliore modo di controllare il LES è di essere molto scrupolosi a prendere tutte le medicine che vi vengono prescritte, andare con regolarità dal medico, e informarsi continuamente sulla malattia, le medicine e l'evoluzione della malattia. Dovete essere attivamente coinvolti nelle vostre cure. Non dovete stare solo a guardare.

IL RUOLO DEL REUMATOLOGO NELLA CURA DEL LES

Il LES è una malattia complessa. I reumatologi sono specializzati nella diagnosi e nella terapia delle malattie infiammatorie autoimmuni come il LES e sono quindi gli specialisti più qualificati per fornire al paziente le migliori forme di trattamento disponibili.