

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ο συστηματικός ερυθριματώδης λύκος θεωρείται η κορωνίδα των αυτοάνοσων νοσημάτων. Είναι ένα χρόνιο νόσημα. Προσβάλλει πολλά όργανα αλλά και συστήματα του οργανισμού όπως το δέρμα, το αίμα, τα αγγεία τα οποία αρδεύουν όλα τα όργανα, τις αρθρώσεις, την καρδιά, τον πνεύμονα, καθώς επίσης τον νεφρό και τον εγκέφαλο. Εκδηλώνεται με ποικιλομορφία, είτε με γενικά συμπτώματα είτε από κάθε σύστημα μεμονωμένα, τα οποία μπορεί να συνυπάρχουν ταυτόχρονα μπορεί και όχι. Η πορεία και η εξέλιξη της νόσου ακολουθεί αρκετές εξάρσεις και υφέσεις. Η διάγνωση του συστηματικού ερυθριματώδη λύκου γίνεται με βάση τις κλινικές του εκδηλώσεις καθώς και τα εργαστηριακά του ευρήματα. Η παρακολούθηση των ασθενών είναι κλινική και σχεδόν πάντα χρειάζεται συνακόλουθη εργαστηριακή εκτίμηση για δύο λόγους: πρώτον, για τον έλεγχο της πορείας της νόσου και δεύτερον για τις παρενέργειες που μπορεί να προκαλέσουν τα φάρμακα. Οι παράγοντες που συμβάλλουν στην πρόγνωση είναι πολλοί. Ως κακοί προγνωστικοί παράγοντες μπορούν να θεωρηθούν η νεαρή ηλικία έναρξης της νόσου και η προσβολή των ζωτικών οργάνων. Η θεραπευτική αντιμετώπιση στοχεύει στο να αισθάνεται ο άρρωστος καλά και φυσικά στην καταστολή των εξάρσεων της νόσου. Καταστολή των εξάρσεων σημαίνει η καταστολή της φλεγμονώδους αντίδρασης στα διάφορα όργανα και η διατήρηση των ιστών σε καλή κατάσταση, ώστε να λειτουργούν σωστά. Η θεραπεία του συστηματικού ερυθριματώδη λύκου είναι κυρίως φαρμακευτική, σε συνδυασμό πάντα με έναν υγιεινό τρόπο ζωής ενώ ο βασικός στόχος των νοσηλευτικών παρεμβάσεων είναι η βοήθεια του ασθενούς να προσαρμοστεί στη χρόνια νόσο, στην εκπαίδευση και στην διδασκαλία του, καθώς και στη συμμόρφωση του με τις ιατρικές οδηγίες.

Σκοπός: Ο σκοπός της παρούσας μελέτης ήταν η διερεύνηση των αιτιών και συμπτωμάτων του συστηματικού ερυθριματώδη λύκου καθώς και η διερεύνηση της βιβλιογραφίας στα νεότερα δεδομένα για την ασθένεια του συστηματικού ερυθριματώδη λύκου με στόχο την καλύτερη νοσηλευτική φροντίδα των ασθενών.

Υλικό και μέθοδος: Πραγματοποιήθηκε ανασκόπηση της ελληνικής και διεθνούς βιβλιογραφίας στις ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων PubMed, Cinahl, Cochrane. Το υλικό της μελέτης αποτέλεσαν επιλεγμένα άρθρα δημοσιευμένα κατά κύριο λόγο τα έτη 2015-2016 και στην αγγλική γλώσσα.

Αποτελέσματα: Η έρευνα που πραγματοποιήθηκε σε διάφορα επιστημονικά άρθρα αφορά κυρίως ερευνητικά δεδομένα για τις κλινικές και νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις της νόσου.

Επίσης, ερευνήθηκαν και νεότερα δεδομένα όσον αφορά την θεραπεία της νόσου αλλά και για την έκβαση της εγκυμοσύνης σε γυναίκες με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο.

Συμπεράσματα: Ο Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος αποτελεί πρότυπο νόσου μιας και προσβάλλει όλα τα συστήματα του οργανισμού χωρίς να δίνει έγκαιρα σημάδια διάγνωσης. Σημαντικό ρόλο παίζει η πρόληψη που επιτυγχάνεται με την εκπαίδευση του ασθενή. Θεραπευτικά στοχεύετε η ανακούφιση των συμπτωμάτων και η αποφυγή έξαρσης της νόσου. Όσον αφορά το νοσηλευτικό και ιατρικό προσωπικό θα πρέπει να διακατέχεται από άριτες κλινικές ικανότητες και κατάλληλες γνώσεις ώστε να προσφέρουν την ανάλογη φροντίδα.

Λέξεις κλειδιά: συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, αυτό-άνοσο νόσημα, εκπαίδευση, συμμόρφωση

SUMMARY

Systemic lupus erythematosus is considered the pinnacle of auto-immune diseases, because affects many organs. It is a chronic disease. It affects many organs and body systems such as the skin, the blood vessels that irrigate all organs, joints, heart, lung, as well as kidney and brain. The course and the evolution of the disease following outbreaks and remissions. Systemic lupus erythematosus diagnosed based on clinical manifestations and laboratory findings. Monitoring is clinical and almost always requires subsequent laboratory evaluation for two reasons: firstly, to control the course of the disease and secondly to the side effects of drugs. Many factors contribute to prognosis. Bad prognostic factors can be considered the young age of onset and attack vital organs. The treatment aims to feel sick and physically well in suppressing flares. Prevention of exacerbations means suppressing inflammation in various organs and maintenance of tissues in good condition in order to function correctly. The treatment is medication and a healthy lifestyle and nursing interventions aimed at patient help to adapt to chronic disease, education and teaching and compliance to medical instructions.

Keywords: systemic lupus erythematosus, auto-immune disease, education, compliance

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το ανοσοποιητικό σύστημα είναι ένα πολύπλοκο δίκτυο από κύτταρα και χημικές ουσίες. Ο φυσιολογικός ρόλος του είναι να προστατεύει τον οργανισμό και να αντιμετωπίζει τις λοιμώξεις που προκαλούνται από βακτήρια, ιούς και άλλους μικροοργανισμούς που εισβάλλουν στο σώμα. Όταν κάποιος πάσχει από αυτόανοσο νόσημα, το ανοσοποιητικό του σύστημα λανθασμένα επιτίθεται εναντίον του ίδιου του σώματός του, στοχεύοντας τα κύτταρα, τους ιστούς και τα όργανα του.

Το αμυντικό σύστημα στα αυτοάνοσα άτομα δεν είναι δυσλειτουργικό, είναι υπερδραστήριο. Αντιδρά σε οτιδήποτε, δεν μπορεί να ξεχωρίσει τι είναι δικό του και τι είναι ξένο. Άτομα με αυτοάνοσα νοσήματα χάνουν την κύρια ιδιότητα του αμυντικού συστήματος, την ανοσολογική ανοχή. Δηλαδή, ενώ το αμυντικό σύστημα πρέπει να ανέχεται τον εαυτό του στα αυτοάνοσα νοσήματα δεν τον ανέχεται και τον χτυπά.

Τα αυτοάνοσα νοσήματα μπορούν να προσβάλλουν κάθε μέρος και όργανο του σώματος, με αποτέλεσμα να αφορούν όλη την Ιατρική. Τα αυτοάνοσα νοσήματα αφορούν οποιονδήποτε ιατρό από τον οφθαλμίατρο έως τον δερματολόγο, από τον νευρολόγο ως τον ρευματολόγο και κάθε ιατρό υποειδικότητας της παθολογίας, όπως τον αιματολόγο, τον γαστρεντερολόγο, τον ηπατολόγο, τον καρδιολόγο και τον πνευμονολόγο. Σήμερα οι ειδικοί κατανοούν καλύτερα την παθογένεια των νοσημάτων αυτών. Επίσης, γνωρίζουν ότι τέσσερις είναι οι παράμετροι που σε συνδυασμό θέτουν σε κίνηση το αμυντικό σύστημα των ασθενών εναντίον του εαυτού του: 1) το γενετικό υπόστρωμα 2) οι ορμόνες 3) το στρες και 4) το περιβάλλον. Για να εκδηλώσει κάποιος αυτοάνοσο νόσημα, πρέπει να έχει "γενετική προδιάθεση". Συνήθως οι ασθενείς με αυτοάνοσα νοσήματα έχουν στην οικογένεια τους και άλλον ή άλλα άτομα με αυτοάνοσο νόσημα. Επιπρόσθετα τη γενετική προδιάθεση για τα νοσήματα αυτά τονίζει η συσχέτιση τους με τα αντιγόνα ιστοσυμβατότητας.

Η έρευνα για την αντιμετώπιση των αυτοάνοσων ασθενειών έχει καταλήξει ήδη σε ορισμένα πρακτικά αποτελέσματα. Σήμερα, με τη βοήθεια της μοριακής ιατρικής και της μοριακής ανοσολογίας, κατανοούμε περισσότερο την ανοσοπαθολογική βλάβη αυτών των νοσημάτων. Καταλάβαμε ποια είναι η μοριακή δυσλειτουργία στη φλεγμονώδη βλάβη του ρευματοειδή υμένα. Ξέρουμε ποιες χημικές ουσίες (κυτταροκίνες) εκκρίνονται (Μουτσόπουλος, 2001).

ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ

Η πρώτη αντιστοίχιση της λέξης «λύκος» (λατινικά lupus), στη νόσο, που σήμερα χαρακτηρίζεται με τον όρο ΣΕΛ, πραγματοποιήθηκε εξαιτίας της ομοιότητας των παραμελημένων δερματικών βλαβών με τραύματα μετά από δήγματα ζώου. Η πλέον πρόωμη χρήση του όρου lupus στην αγγλική βιβλιογραφία αναφέρεται το 963, στη βιογραφία του Αγίου Μαρτίνου (Mallavarapu & Grimsley, 2007). Ωστόσο, ο Ιπποκράτης πιστεύεται ότι περιέγραψε πρώτος τις δερματικές βλάβες της νόσου με το χαρακτηρισμό «έρπης εσθιόμενος», όπως αναφέρεται στο γ' Κεφάλαιο του Εβδόμου Λόγου του βιβλίου «Σύνοψις Ιατρικής» του Λέοντος του Σοφού (886-912). Ο Ιταλός χειρουργός Rogerius Frugardi (1230) χρησιμοποίησε τον όρο «λύκος» για να περιγράψει το τυπικό εξάνθημα δίκην χρυσαλλίδας στο πρόσωπο και ο Giovanni Manardi το 1530 για την περιγραφή δερματικών βλαβών στα κάτω άκρα.

Στα μεσαιωνικά χρόνια, η ιδιάζουσα εμφάνιση μερικών ασθενών και η συνοδός φωτοευαισθησία, οδήγησαν στην αντίληψη ότι αυτοί είχαν ιδιαίτερες «δυνάμεις» οι οποίες τους επέτρεπαν να μεταμορφώνονται σε ζώα και, πιο συγκεκριμένα, σε λύκο. Η πρώτη αναφορά της λέξης «ερύθημα» ανευρίσκεται το 1838 ως φυγόκεντρο ερύθημα (erythema centrifuge) από τους Laurent-Theodore Bielt και Jean-Louis Alibert. Αργότερα, ο όρος μετονομάστηκε σε ερυθματώδης λύκος (lupus erythemateux) από τον Casenave το 1850, ενώ η πρώτη περίπτωση ασθενούς αναφέρεται το 1851. Η περιγραφή, ωστόσο, του πρώτου εκείνου ασθενούς, πιστεύεται ότι αντιστοιχεί σε αυτό που σήμερα ονομάζεται δισκοειδής λύκος.

Η πρώτη χρήση του όρου Συστηματικός Ερυθματώδης Λύκος αναφέρεται από τον William Osler το 1895. Ήταν ο πρώτος που περιέγραψε ορισμένες από τις καρδιακές, αναπνευστικές και νεφρικές επιπλοκές της νόσου. Ακολούθησε η κλασική περιγραφή του κυττάρου του λύκου (LE cell) από τον Hargraves, το οποίο, στην πραγματικότητα, ήταν ουδετερόφιλο ή μακροφάγο, που είχε φαγοκυτταρώσει αποπτωτικό πυρηνικό υλικό άλλου κυττάρου. Στη δεκαετία του 1960, η ανακάλυψη των αντιπυρηνικών αντισωμάτων (antinuclear antibodies, ANA) από τον George Friou οδήγησε στη σύγχρονη εποχή της νόσου. Ο Friou εισήγαγε, παράλληλα, τη μέθοδο του έμμεσου ανοσοφθορισμού (indirect immunofluorescence, IFA) για την ανίχνευση των ANA. Τα πρώτα διαγνωστικά κριτήρια της νόσου διαμορφώθηκαν το 1971. Το 1982 τα κριτήρια αυτά αναθεωρήθηκαν από το Αμερικανικό Κολλέγιο Ρευματολογίας (Mallavarapu & Grimsley, 2007).

ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Οι εκτιμήσεις της ετήσιας επίπτωσης του ΣΕΛ στις ΗΠΑ από το 1970 μέχρι το 2000 έχουν κυμανθεί από περίπου 1-10 ανά 100.000 πληθυσμού. Το Lupus Foundation of America υπολογίζει τον επιπολασμό της νόσου να είναι τουλάχιστον 1,5 εκατομμύρια περιπτώσεις. Η συχνότητα του ΣΕΛ ποικίλλει ανάλογα με τη φυλή και την εθνικότητα, με τα υψηλότερα ποσοστά να αναφέρονται σε μαύρους και ισπανόφωνους. Η επικράτηση του ΣΕΛ ήταν 2,3 φορές υψηλότερη στους μαύρους παρά στους λευκούς. Ο επιπολασμός του ΣΕΛ ήταν 10 φορές υψηλότερος στις γυναίκες από ότι στους άνδρες. Επίσης με βάση διεθνή στατιστικά ο ΣΕΛ είναι επίσης πιο συχνός στις γυναίκες της Ασίας από ό, τι σε λευκές γυναίκες.

Σε παγκόσμιο επίπεδο, η επικράτηση του ΣΕΛ ποικίλλει. Τα υψηλότερα ποσοστά επικράτησης έχουν αναφερθεί στην Ιταλία, την Ισπανία, τη Μαρτινίκα και στον πληθυσμό του Ηνωμένου Βασιλείου Αφρο-Καραϊβικής προέλευσης. Αν και η επικράτηση του ΣΕΛ είναι υψηλή σε μαύρα άτομα στο Ηνωμένο Βασίλειο, η νόσος σπάνια να αναφερθεί σε μαύρους στην Αφρική, γεγονός που υποδηλώνει ότι μπορεί να υπάρχει ένα περιβαλλοντικό αίτιο, καθώς και μια γενετική βάση, για τη νόσο του πληθυσμού του Ηνωμένου Βασιλείου.

Περισσότερο από το 90% των περιπτώσεων του ΣΕΛ εμφανίζονται σε γυναίκες, συχνά στην ηλικία της τεκνοποίησης. Η χρήση εξωγενών ορμονών έχει συσχετισθεί με εμφάνιση και με εξάρσεις της νόσου, υποδηλώνοντας κάποια συσχέτιση των ορμονικών παραγόντων στην παθογένεση της νόσου. Είναι ενδιαφέρον ότι, στους άνδρες, ο ΣΕΛ είναι πιο κοινός σε αυτούς με σύνδρομο Klinefelter (δηλαδή, γονότυπος XXY), υποστηρίζοντας περαιτέρω την ορμονική υπόθεση. Η έναρξη του ΣΕΛ είναι συνήθως μετά την εφηβεία, συνήθως στη δεκαετία των 20 και των 30, με το 20% του συνόλου των περιπτώσεων που διαγιγνώσκονται κατά τα πρώτα 2 χρόνια της ζωής τους. Η συχνότητα εμφάνισης παιδιατρικού ΣΕΛ κυμαίνεται από 0,36 έως 2,5 ανά 100.000 ανά έτος.

Η επιρρέπεια για την ανάπτυξη του ΣΕΛ γενικά πιστεύεται ότι είναι πολυπαραγοντική και ότι πολλαπλοί γενετικοί παράγοντες παίζουν σημαντικό ρόλο στην παθογένεση του ΣΕΛ. Σε μικρό ποσοστό ατόμων (<5%), ένα απλό γονίδιο μπορεί να ευθύνεται για την παθογένεση του ΣΕΛ. Στους περισσότερους από τους υπόλοιπους ασθενείς, απαιτούνται πολλαπλά, τουλάχιστον 4-8 γονίδια. Καθένα από τα γονίδια αυτά φαίνεται ότι επηρεάζει κάποια πλευρά της αυτοανοσίας, την αποδόμηση των πρωτεϊνών, την μεταφορά των πεπτιδίων κατά μήκος

των κυτταρικών μεμβρανών, το συμπλήρωμα, το ΔΕΣ (π.χ. την φαγοκυττάρωση), τις ανοσοσφαιρίνες, την απόπτωση και τις φυλετικές ορμόνες.

Η γενετική προδιάθεση φαίνεται ότι συμβάλλει σημαντικά στην ανάπτυξη του ΣΕΛ, δεδομένου ότι ο ΣΕΛ απαντάται συχνά σε περισσότερα του ενός μέλη μιας οικογένειας, όπως και σε μονό - ωογενείς διδύμους. Το 10% περίπου των ασθενών με ΣΕΛ έχει έναν ή περισσότερους πρώτου ή δεύτερου βαθμού συγγενείς με ΣΕΛ ή στενά συνδεδεμένα νοσήματα. Σε μερικές οικογένειες, ο ΣΕΛ κληρονομείται από τους πατέρες στα αγόρια (Bartels, 2016).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ Ι:

ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΑ

1.ΤΟ ΑΝΟΣΟΠΟΙΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

1.1.Λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος

Το ανοσοποιητικό σύστημα είναι ένα περίπλοκο και πολυσύνθετο δίκτυο από εξειδικευμένα κύτταρα, ιστούς και όργανα. Τα κύτταρα του ανοσοποιητικού συστήματος από τη μία ανιχνεύουν και καταστρέφουν κύτταρα που έχουν υποστεί βλάβη και ξένους ιστούς, ενώ από την άλλη αναγνωρίζουν και αποφεύγουν να προσβάλλουν τα κύτταρα του ίδιου του ξενιστή. Το ανοσοποιητικό σύστημα επιτελεί τις ακόλουθες λειτουργίες:

- Αμύνεται και προστατεύει τον οργανισμό από λοιμώξεις που προκαλούνται από βακτήρια, ιούς, μύκητες και παράσιτα
- Καταστρέφει και απομακρύνει κύτταρα που έχουν υποστεί βλάβη ή έχουν νεκρωθεί
- Αναγνωρίζει και καταστρέφει τα κακοήγη κύτταρα, αποτρέποντας έτσι την περαιτέρω εξέλιξη τους σε όγκους

Το ανοσοποιητικό σύστημα ενεργοποιείται από μικρές βλάβες και συστηματικά νοσήματα. Η αντίδραση του ανοσοποιητικού συστήματος διακρίνεται σε ειδική και μη ειδική. Η μη ειδική αντίδραση παρεμποδίζει ή περιορίζει την είσοδο εισβολέων μέσα στον οργανισμό, μειώνοντας συνεπώς την έκταση της ιστικής βλάβης και ελαττώνοντας την ανάγκη για ενεργοποίηση του ανοσοποιητικού συστήματος. Η φλεγμονή αποτελεί μία μη ειδική αντίδραση που ενεργοποιείται τόσο από μικρές όσο και από μεγάλες βλάβες. Εάν η διαδικασία της φλεγμονής δεν καταφέρει να καταστρέψει τους εισβάλλοντες οργανισμούς ή τοξίνες, ενεργοποιείται μια περισσότερο ειδική αντίδραση η οποία ονομάζεται ανοσολογική αντίδραση (Μπούρα, 2015).

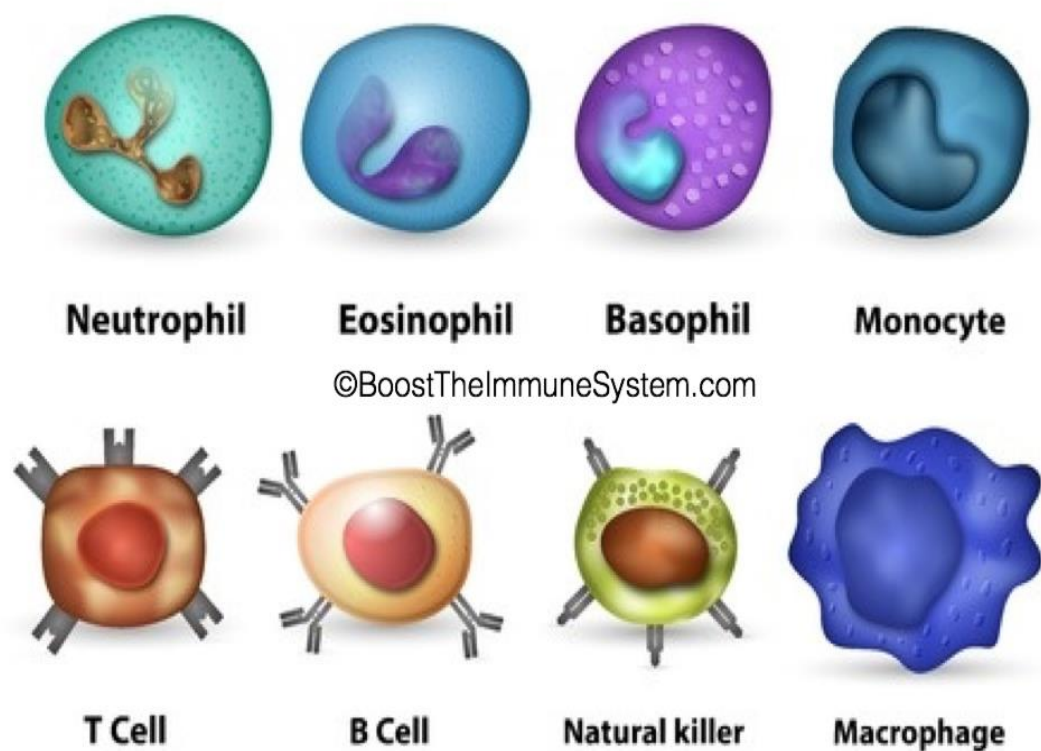
1.2.Δομή του Ανοσοποιητικού Συστήματος

Το ανοσοποιητικό σύστημα συνίσταται από μόρια, κύτταρα, και όργανα τα οποία παράγουν την ανοσολογική αντίδραση. Αυτά τα συστατικά μπορούν να συμμετέχουν στη μη ειδική φλεγμονώδη αντίδραση, στην ειδική ανοσολογική αντίδραση ή και στις δύο.

- Τα λευκοκύτταρα ή λευκά αιμοσφαίρια είναι τα κύρια κύτταρα που εμπλέκονται τόσο στις ειδικές όσο και στις μη ειδικές αντιδράσεις του ανοσοποιητικού συστήματος. Τα λευκοκύτταρα αποτελούν τις κινητές μονάδες του ανοσοποιητικού συστήματος, ανιχνεύοντας, προσβάλλοντας και καταστρέφοντας οτιδήποτε αναγνωρίζεται ως «ξένο».
- Τα λεμφοκύτταρα. Μικρά και χωρίς ιδιαίτερα μορφολογικά χαρακτηριστικά, αποτελούν το 20-40% των κυκλοφορούντων λευκοκυττάρων. Τα λεμφοκύτταρα είναι οι κύριοι δραστικοί και ρυθμιστικοί παράγοντες των ειδικών ανοσοποιητικών αντιδράσεων. Μαζί με τα μονοκύτταρα και τα μακροφάγα, προστατεύουν τον οργανισμό από μικροοργανισμούς, ξένους ιστούς και αλλοιωμένα ή μεταλλαγμένα κύτταρα. Οι τρεις τύποι λεμφοκυττάρων είναι, τα T-λεμφοκύτταρα (T-κύτταρα), τα B-λεμφοκύτταρα (B-κύτταρα) και τα κύτταρα-φυσικοί φονείς (NK κύτταρα).
- Τα T-κύτταρα ωριμάζουν στο θύμο αδένα, ενώ τα B-κύτταρα στο μυελό των οστών. Τα T και B κύτταρα αποτελούν αναπόσπαστα στοιχεία της ειδικής ανοσολογικής αντίδρασης και αναλύονται περαιτέρω παρακάτω στο παρόν κεφάλαιο.
- Τα αντιγόνα είναι ουσίες οι οποίες αναγνωρίζονται ως εξωγενείς ή «μη ίδιες» και εάν εισέλθουν στον ανθρώπινο οργανισμό πυροδοτούν μια ειδική ανοσολογική αντίδραση. Πολλά αντιγόνα είναι πρωτεΐνες που απαντώνται στην κυτταρική μεμβράνη ή το κυτταρικό τοίχωμα μικροοργανισμών, σε μεταμοσχευμένους ιστούς ή όργανα, σε ασύμβατα κύτταρα του αίματος, σε εμβόλια, στη γύρη, στο λεύκωμα του αυγού και σε δηλητήρια εντόμων ή φιδιών.

Όταν το αντιγόνο εισέλθει στο σώμα, ένας ειδικός υποδοχέας πάνω σε κάποιο λεμφοκύτταρο το «αναγνωρίζει» πυροδοτώντας την ανοσολογική αντίδραση. Ανάλογα με το ίδιο το αντιγόνο αλλά και τον τύπο του ανοσοκυττάρου που διεγέρθηκε μετά από την επαφή με αυτό είναι δυνατόν να προκληθούν δύο ξεχωριστές αλλά αλληλοκαλυπτόμενες ανοσολογικές αντιδράσεις. Αντιγόνα όπως βακτήρια, τοξίνες και ελεύθεροι ιοί συνήθως διεγείρουν τα B-κύτταρα για την παραγωγή αντισωμάτων, μορίων τα οποία συνδέονται με τα

αντιγόνα και τα αδρανοποιούν. Αυτή είναι η ανοσολογική αντίδραση μέσω αντισωμάτων (χυμική), σε αντιδιαστολή με την ανοσολογική αντίδραση μέσω κυττάρων (T-λεμφοκύτταρα) κυτταρική (Μπούρα, 2015).



Εικόνα 1. Τα κύτταρα του ανοσοποιητικού συστήματος

1.3.Αυτοανοσία

Η αυτοανοσία αποτελεί σημαντική αιτία νοσηρότητας του ανθρώπου. Το 1%-2% των νοσημάτων αποδίδονται σε αυτοάνοσους μηχανισμούς σύμφωνα με αμερικανικές μελέτες. Ιδιαίτερη προσοχή απαιτείται για να χαρακτηριστεί ένα νόσημα ως αυτοάνοσο. Η ιστική βλάβη που συνοδεύει την φυσιολογική ανοσολογική αντίδραση του οργανισμού σ' ένα ξένο αντιγόνο δεν είναι εκδήλωση αυτοανοσίας, όπως επίσης δεν είναι αυτοανοσία η ανοσολογική αντίδραση του οργανισμού σε κρυπτικά αυτοαντιγόνα που αποκαλύπτονται για παράδειγμα μετά από ένα έμφραγμα του μυοκαρδίου. Στις περιπτώσεις αυτές η παρουσία των αυτοδραστικών T-λεμφοκυττάρων είναι το επακόλουθο και όχι η αιτία της ιστικής βλάβης. Ορίζουμε λοιπόν ως αυτοανοσία το αποτέλεσμα της μερικής ή ολικής ανεπάρκειας του μηχανισμού της ανοσοανοχής (Οικονομίδου, 2011).

Η εκδήλωση αυτοάνοσων νοσημάτων αποδίδεται σήμερα σε έναν ειδικό συνδυασμό παραγόντων, που αποτελούν το «μωσαϊκό της αυτοανοσίας». Οι κυριότεροι εν λόγω παράγοντες είναι γενετικοί, ανοσολογικοί, ορμονικοί και περιβαλλοντικοί. Κατά τα τελευταία χρόνια, έχει αυξηθεί σημαντικά η γνώση για το ρόλο που διαδραματίζουν οι συγκεκριμένοι παράγοντες. Οι γενετικοί παράγοντες αφορούν σε ορισμένα γονίδια. Οι ανοσολογικοί παράγοντες περιλαμβάνουν διαταραχές των T ρυθμιστικών κυττάρων, το ρόλο των υποδοχέων, αλλά και την κατάσταση ισορροπίας των υποπληθυσμών των T-λεμφοκυττάρων. Στους ορμονικούς παράγοντες περιλαμβάνονται όχι μόνο τα οιστρογόνα και τα ανδρογόνα, αλλά και η προλακτίνη, καθώς και ουσίες όπως η βιταμίνη D, που έχει ανοσοτροποποιητική δράση. Σ' ό,τι αφορά στους περιβαλλοντικούς παράγοντες, έχει υπάρξει μεγάλη πρόοδος στην κατανόηση του ρόλου ορισμένων ιών, του εν γένει «λοιμογόνου φορτίου», των εμβολίων και άλλων ιατρογενών παρεμβάσεων (Shoenfeld et al., 2008).

Οι μηχανισμοί που προκαλούν την βλάβη στα αυτοάνοσα νοσήματα ποικίλλουν. Μπορεί π.χ. να προκληθεί βλάβη από την δράση αυτοαντισωμάτων ή ανοσοσυμπλεγμάτων ή αυτοδραστικών T-λεμφοκυττάρων ή συνδυασμού αυτών με την βοήθεια κυτταροκινών. Η αναγνώριση των μηχανισμών αυτών δεν είναι εύκολη, αφού συχνά δεν ξέρουμε ούτε το αυτοαντιγόνο που προκάλεσε την διέγερση του αυτοάνοσου μηχανισμού (Οικονομίδου, 2011).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ II:

ΠΑΘΟΛΟΓΙΑ

1.ΟΡΙΣΜΟΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΟΥΣ ΛΥΚΟΥ

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος (ΣΕΛ) είναι πολυσυστηματική επεισοδιακή νόσος, χαρακτηριζόμενη από τον σχηματισμό αυτοαντισωμάτων στρεφόμενων εναντίον αυτοαντιγόνων και ανοσοσυμπλεγμάτων και από αυτοάνοση διαταραχή, η οποία οδηγεί σε διάχυτη φλεγμονή των αιμοφόρων αγγείων και του συνδετικού ιστού πρακτικά σε όλα τα όργανα (νεφροί, δέρμα, αιμοποιητικό, ΚΝΣ). Ο ΣΕΛ θεωρείται το πρότυπο των αυτοάνοσων νοσημάτων στον άνθρωπο. Καμία άλλη νόσος δεν έχει τόσο μεγάλο εύρος ανοσολογικών διαταραχών. Η φυσική της ιστορία είναι απρόβλεπτη. Εάν δεν θεραπευθεί, συνήθως εξελίσσεται προς το χειρότερο και οδηγεί στο θάνατο (Nobee et al., 2015).



Εικόνα 2. Συστηματικός ερυθματώδης λύκος (ΣΕΛ)

2. ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΓΕΝΕΣΗ

Η ακριβής αιτιολογία του ΣΕΛ, εκτός του φαρμακογενούς ΣΕΛ, είναι άγνωστη. Στην παθογένεσή του πιθανώς εμπλέκονται διάφοροι γενετικοί και περιβαλλοντικοί παράγοντες και πολλαπλά γονίδια συμβάλλουν στην επιρρέπεια για την ανάπτυξή του. Η αλληλεπίδραση του φύλου, ορμονικών παραγόντων και διαταραχών του άξονα υποθάλαμου-υπόφυσης-επινεφριδίων τροποποιεί την επιρρέπεια αυτή και την κλινική έκφραση της νόσου. Οι διαταραχές των ανοσορυθμιστικών μηχανισμών, όπως η κάθαρση των αποπτωτικών κυττάρων και των ανοσοσυμπλεγμάτων, συμβάλλουν επίσης στην ανάπτυξη του ΣΕΛ. Τελικό αποτέλεσμα της αλληλεπίδρασης των παραγόντων αυτών είναι η διαταραχή της ανοσίας με την παρουσία επίμονων αυτοαντιδρώντων T και B λεμφοκυττάρων η οποία εκφράζεται με την ποικιλία των κλινικών εκδηλώσεων της νόσου, πολλές εκ των οποίων είναι ανοσοσυμπλεγματικής αρχής. Τέλος, η νόσος φαίνεται ότι πυροδοτείται από ορισμένους περιβαλλοντικούς παράγοντες (Berra, 2010).

2.1. Ανοσολογικές διαταραχές

- **Β-λεμφοκύτταρα:** Αύξηση του αριθμού των Β-λεμφοκυττάρων, αύξηση των αποκρίσεων του ελεύθερου ενδοκυτταροπλασματικού ασβεστίου, αύξηση της ευαισθησίας των Β-λεμφοκυττάρων ασθενών με ΣΕΛ στις διεγερτικές δράσεις των κυτταροκινών.
- **Τ-λεμφοκύτταρα:** Ελάττωση του συνολικού αριθμού των Τ-λεμφοκυττάρων του περιφερικού αίματος, εξασθένηση των πρώιμων διαδικασιών ενεργοποίησης των Τ-λεμφοκυττάρων, ελάττωση της ικανότητας πολλαπλασιασμού των Τ-λεμφοκυττάρων.
- **Δενδριτικά κύτταρα:** Τα δενδριτικά κύτταρα αποτελούν ετερογενή πληθυσμό λευκοκυττάρων προερχόμενων κυρίως από τον μυελό των οστών και έχουν κεντρικό ρόλο στην αντιγονοπαρουσίαση στα παρθένα Τ κύτταρα. Η δυσλειτουργία των δενδριτικών κυττάρων μπορεί να παίζει σημαντικό ρόλο στην παθογένεση του ΣΕΛ.
- **Ανοσοσυμπλέγματα:** Τα ανοσοσυμπλέγματα μπορεί να παίζουν σημαντικό ρόλο στην παθογένεση του ΣΕΛ. Τα ανοσοσυμπλέγματα ανευρίσκονται στην κυκλοφορία του αίματος των ασθενών με ΣΕΛ ή σχηματίζονται σε διάφορα όργανα, *in situ*. Η

εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων στα υπενδοθηλιακά διαστήματα του χοριοειδούς πλέγματος του εγκεφάλου μπορεί ακόμα να συμβάλλει στις κλινικές εκδηλώσεις της εγκεφαλοπάθειας του ΣΕΛ, διαταράσσοντας την κυκλοφορία του ΕΝΥ.

- **Απόπτωση:** Οι διαταραχές του προγραμματισμένου κυτταρικού θανάτου (απόπτωση) οι οποίες οδηγούν σε παρατεταμένη επιβίωση των παθογόνων λεμφοκυττάρων πιστεύεται ότι είναι ένας από τους παθογενετικούς μηχανισμούς του ΣΕΛ (Berra, 2010).

2.2.Ορμόνες φύλου

Αν και οι φυλετικές ορμόνες δεν ευθύνονται άμεσα για την παθογένεση, φαίνεται ότι παίζουν ρόλο στην προδιάθεση για την ανάπτυξη και, πιθανώς, στην βαρύτητα ή δραστηριότητα, του ΣΕΛ. Ο ΣΕΛ απαντάται κυρίως στις γυναίκες, μεταξύ εμμηναρχής και εμμηνόπαυσης. Εκτός των ορίων της αναπαραγωγικής ηλικίας, η προτίμηση αυτή είναι μικρότερη για τα θήλεα. Ο ΣΕΛ συνήθως δεν παρουσιάζεται πριν από την εφηβεία και μετά την εμμηνόπαυση.

- **Ανδρογόνα:** Οι γυναίκες με ΣΕΛ εμφανίζουν ελάττωση των επιπέδων των ανδρογόνων (*τεστοστερόνης και παραγόνων*) στο πλάσμα. Οι συγκεντρώσεις των ανδρογόνων σχετίζονται ανάστροφα με την δραστηριότητα της νόσου. Οι άρρενες με ΣΕΛ παρουσιάζουν ελάττωση της τεστοστερόνης και αύξηση της LH στο πλάσμα.
- **Οιστρογόνα:** Τόσο οι άνδρες, όσο και οι γυναίκες με ΣΕΛ, παρουσιάζουν μεγάλη αύξηση των συγκεντρώσεων των οιστρογόνων. Η χρήση εξωγενών οιστρογόνων φαίνεται ότι συσχετίζεται με τον ΣΕΛ. Η ορμονική θεραπεία αναπλήρωσης (HRT) και τα *per os* αντισυλληπτικά συνδέονται με μικρή αύξηση του κινδύνου ανάπτυξης ΣΕΛ και έξαρση της νόσου σε ασθενείς με προϋπάρχοντα ΣΕΛ.
- **Προλακτίνη:** Τα επίπεδα της προλακτίνης είναι αυξημένα σε ασθενείς και των δύο φύλων με ΣΕΛ και σχετίζονται με την δραστηριότητα της νόσου.
- **ΣΕΛ και άξονας υποθαλάμου - υπόφυσης – επινεφριδίων:** Η δυσλειτουργία του άξονα υποθαλάμου-υπόφυσης-επινεφριδίων (HPA) μπορεί να ευθύνεται για την επιρρέπεια στην ανάπτυξη και την εξέλιξη του ΣΕΛ (Berra, 2010).

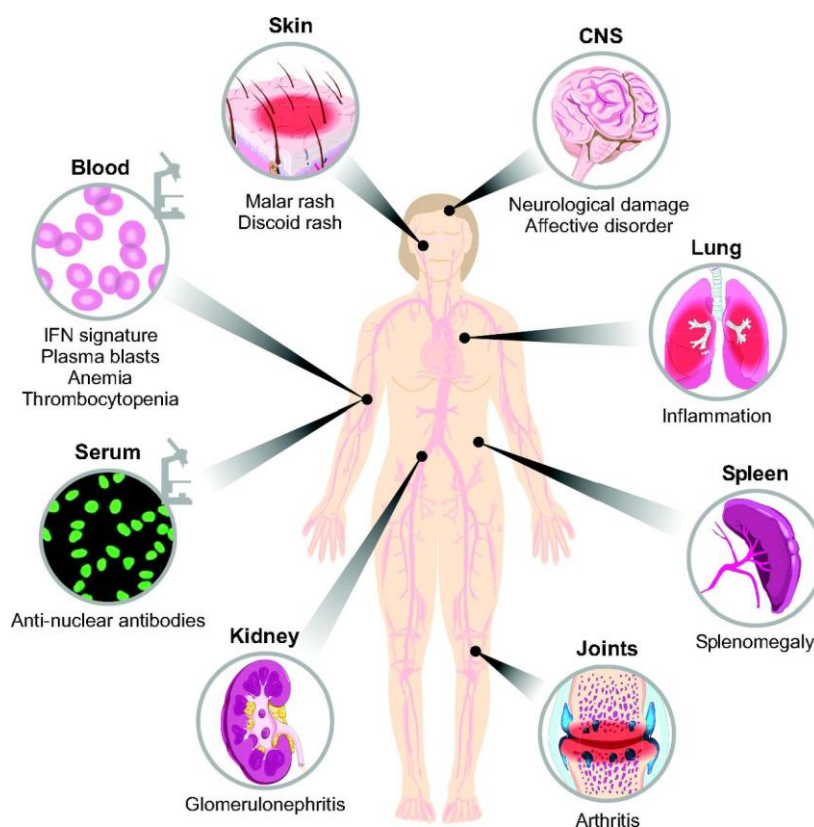
2.3.Περιβαλλοντικοί παράγοντες

Οι περιβαλλοντικοί παράγοντες μπορεί να παίζουν ρόλο στην παθογένεση του ΣΕΛ επηρεάζοντας το ανοσιακό σύστημα.

- **Χημικές ουσίες – φάρμακα:** Οι ουσίες που συνδέονται με αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης ΣΕΛ είναι αρωματικές αμίνες και υδραζίνες, πυρίτιο, προκαΐναμίδη – υδραλαζίνη, χλωροπρομαζίνη και μόνιμες χρωστικές μαλλιών.
- **Υπεριώδες φως:** Η έκθεση στην υπεριώδη ακτινοβολία, ιδιαίτερα UVB, είναι γνωστόν ότι πυροδοτεί και επιδεινώνει τόσο τον δερματικό, όσο και τον συστηματικό, ερυθματώδη λύκο. Το 70% περίπου των ασθενών με ΣΕΛ παρουσιάζει έξαρση της νόσου μετά από έκθεση στο υπεριώδες φως.
- **Λοιμώξεις:** Οι λοιμώδεις παράγοντες και τα προϊόντα τους, μπορεί να επιδεινώσουν τον ΣΕΛ πιθανώς λόγω δράσης των προφλεγμονωδών κυτταροκινών, ή ακόμα και να προκαλέσουν ΣΕΛ σε άτομα γενετικά προδιατεθειμένα. Αναφέρονται: οι βακτηριδιακές πολυσακχαρίδες, ο *oncornavirus* τύπου C, αντισώματα έναντι του κυτταρομεγαλοϊού, παποβαϊί, ιός Epstein-Barr (EBV) (Berra, 2010).

3.ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Ο ΣΕΛ μπορεί να έχει σαν αρχική εκδήλωση προσβολή ενός ή περισσότερων οργανικών συστημάτων. Η πολυσυστηματική προσβολή είναι συχνότερη και το «σήμα κατατεθέν» του ΣΕΛ. Όλα τα όργανα προσβάλλονται στον ΣΕΛ. Οι εκδηλώσεις του ΣΕΛ κυμαίνονται από οξεία εισβολή η οποία οδηγεί στο θάνατο, έως αθόρυβη, χρόνια νόσο με μακροχρόνιες εξάρσεις. Πάντως, οι αρχικές κλινικές εκδηλώσεις διαφέρουν σημαντικά από ασθενή σε ασθενή (Berra, 2010).



Εικόνα 3. Οι κλινικές εκδηλώσεις του ΣΕΛ αφορούν σχεδόν όλους τους ιστούς του σώματος (dmm.biologists.org)

3.1.Γενικά συμπτώματα

Γενικά συμπτώματα, όπως πυρετός, απώλεια βάρους, καταβολή δυνάμεων και λεμφαδενοπάθεια πολλές φορές υπεισέρχονται στη διαφορική διάγνωση μιας έξαρσης της νόσου ή άλλων καταστάσεων, όπως οι λοιμώξεις. Η εύκολη κόπωση και το αίσθημα κακουχίας αναφέρεται συχνά από τους ασθενείς και σε πολλές περιπτώσεις σχετίζεται με αυξημένη ενεργότητα νόσου ή/και με επικείμενη έξαρση (Berra, 2010).

3.2.Αγγειίτιδα

Αφορά μικρά αιμοφόρα αγγεία, αρτηριόλια και φλεβίδια, σε αντίθεση με την πολυαρθρίτιδα, η οποία προσβάλλει εκλεκτικά μέσου μεγέθους αρτηρίες. Μπορεί να είναι αιφνίδια και κατακλυσμαία και συχνά θανατηφόρα, σαν αποτέλεσμα διάχυτης οξείας φλεγμονής των αγγείων (*λυκοειδής κρίση*). Τα φαινόμενα *Raynaud* είναι εν μέρει αγγειοσυσπαστικά και ένδειξη δομικής αγγειακής βλάβης. Σε μερικά παιδιά οδηγούν σε αγγειακή νέκρωση, έλκη των δακτύλων και γάγγραινα (Nobee et al., 2015).

3.3.Αιματολογικές διαταραχές

- **Απλαστική αναιμία**
- **Αμιγής απλασία ερυθράς σειράς**
- **Αναιμία χρόνιας νόσου:** Είναι ο συχνότερος τύπος αναιμίας στον ΣΕΛ.
- **Σιδηροπενική αναιμία:** Είναι ιδιαίτερα συχνή σε κορίτσια εφηβικής ηλικίας με ΣΕΛ και μπορεί να συνδυάζεται με την αναιμία της χρόνιας νόσου.
- **Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία**
- **Λευκοπενία:** Ως λευκοπενία ορίζεται η ελάττωση του ολικού αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων $<4.500/\mu\text{L}$.
- **Θρομβοπενία:** Ως θρομβοπενία ορίζεται η ελάττωση του αριθμού των αιμοπεταλίων $<150.000/\mu\text{L}$. Παρατηρείται στο 50% περίπου των παιδιών με ΣΕΛ. Η θρομβοπενία είναι γενικά ήπια και σπάνια οδηγεί σε αιμορραγικές εκδηλώσεις.

- **Ιδιοπαθής ή αυτοάνοση θρομβοπενική πορφύρα**
- **Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο:** εκδηλώνεται με θρομβώσεις, αυτόματες υποτροπιάζουσες αποβολές, μυοκαρδιακό έμφρακτο και βαλβιδικές αλλοιώσεις, μηνορραγίες και αυτόματες αιμορραγίες (Berra, 2010).

3.4. Βλεννογονοδερματικές αλλοιώσεις

Πολλοί ασθενείς με ΣΕΛ αναπτύσσουν δερματικές εκδηλώσεις της ασθένειας. Οι βλάβες μπορεί να έχουν οξεία, υποξεία και χρόνια μορφή. Το 30-60% των ασθενών αναπτύσσουν ένα χαρακτηριστικό εξάνθημα στην περιοχή του προσώπου (Nobee et al., 2015). Αναλυτικότερα:

- **Εξάνθημα παρειών τύπου «πεταλούδας»:** Είναι χαρακτηριστικό, αλλά όχι παθογνωμονικό, του ΣΕΛ. Είναι ερυθριματώδες έως φολιδωτό και συμμετρικό, καταλαμβάνει την ρινική γέφυρα και δεν καταλείπει ουλοποίηση.
- **Δισκοειδές εξάνθημα**
- **Φωτοευαίσθητο εξάνθημα**
- **Αγγειτιδικές αλλοιώσεις**
- **Φλυκταινώδη εξανθήματα** (συχνά).
- **Περιονυχιαίο ερύθημα** (συχνά), οφειλόμενο σε διάταση και ελίκωση των τριχοειδών στις κοίτες των ονύχων.
- **Πορφύρα**
- **Τηλεαγγειεκτασίες**
- **Αποχρωματισμός – υπέρχρωση του δέρματος**
- **Κνιδωτικές ή αγγειονευρωτικές αλλοιώσεις,** οι οποίες εμφανίζονται αυτόματα ή οφείλονται σε φαρμακευτική αντίδραση υπερευαισθησίας.
- **Αφθώδη έλκη στόματος/φάρυγγα,** πρώιμα στη διαδρομή της νόσου, τα οποία μπορεί να επανεμφανισθούν αργότερα με τις εξάρσεις της νόσου.

- **Αλλοιώσεις σκληρής υπερώας**, οι οποίες παχύνονται και γίνονται εξέρυθρες, σε συνδυασμό με το εξάνθημα του προσώπου.
- **Αλωπεκία**, σε ασθενείς με ενεργό νόσο. Οι τρίχες λεπτύνονται ή αποπίπτουν μαζικά στο χτένισμα.
- **Δυστροφικές αλλοιώσεις των ονύχων** (στο 15% των ασθενών με μακροχρόνια νόσο), οι οποίες μπορεί να οδηγήσουν σε πλήρη απώλεια των ονύχων (Berra, 2010).



Εικόνα 4. Το κλασικό εξάνθημα, γνωστό επίσης ως εξάνθημα πεταλούδας, με τη κατανομή πάνω από τα μάγουλα και ρινική γέφυρα



Εικόνα 5. Δερματομυοσίτιδα. Οξεία έναρξη της συρροής ωχρού ερυθήματος σε περικογχική διανομή (με τη συμμετοχή των μάγουλων και της ρινικής γέφυρας), με επέκταση στο πηγούνι. Σε ορισμένους ασθενείς, μπορεί να υπάρχει πιο εκτεταμένη συμμετοχή του προσώπου, συμπεριλαμβανομένης της περιστοματικής περιοχής, του μετώπου, και των αυτιών

3.5. Γαστρεντερικές εκδηλώσεις

- Υποτονία οισοφάγου
- Οξεία διάταση του 12δακτύλου
- Διαταραχές της γαστρεντερικής βλέννης
- Ασκίτης
- Εντεροπάθεια από απώλεια πρωτεϊνών
- Σύνδρομο δυσαπορρόφησης
- Άτυπη κολίτιδα
- Χρόνιος κοιλιακός πόνος
- Οξεία παγκρεατίτιδα (Berra, 2010).

3.6. Ενδοκρινικές - εξωκρινικές εκδηλώσεις

- Αυτοάνοσες θυρεοειδοπάθειες
- Θυρεοειδίτιδα Hashimoto
- Υπερτροφία μαστών (Berra, 2010).

3.7. Εκδηλώσεις από το ήπαρ, σπλήνα, λεμφαδένες

- Ηπατομεγαλία
- Ίκτερος
- Διαταραχές ηπατικών λειτουργικών δοκιμασιών (*SGPT, SGOT, γGT, αλκαλική φωσφατάση*)
- Λοιμώδης ηπατίτιδα (Berra, 2010).

3.8. Καρδιολογικές εκδηλώσεις

Η προσβολή της καρδιάς είναι ασυμπτωματική και διαπιστώνεται μόνο στο υπερηχοκαρδιογράφημα. Η περικαρδίτιδα είναι η συχνότερη εκδήλωση προσβολής της καρδιάς στον ΣΕΛ. Η μυοκαρδιοπάθεια διαπιστώνεται συχνότερα με την αυτοψία ή τις απεικονιστικές μεθόδους (Berra, 2010).

3.9. Μυοσκελετικές εκδηλώσεις

- **Αρθρίτιδα:** έχει τον τύπο συμμετρικής πολυαρθρίτιδας μικρών και μεγάλων αρθρώσεων (χειριών, πηχεοκαρπικών, αγκώνων, γονάτων, ποδοκνημικών). Είναι χαρακτηριστικά παροδική (διαρκεί 24-48 ώρες), ενώ άλλοτε είναι μεταναστευτικού τύπου. Συνήθως δεν είναι καταστρεπτική και δεν οδηγεί σε μόνιμη αναπηρία.
- **Τενοντοελυτρίτιδα**
- **Μυοσίτιδα,** η οποία συχνά συνδέεται με την συστηματική αγγειίτιδα και την προσβολή των οργάνων.
- **Μυαλγίες ή μυϊκή αδυναμία**
- **Βαριά μυασθένεια** (Berra, 2010).

3.10. Νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις

Ο ΣΕΛ προσβάλλει τόσο το κεντρικό, όσο και το περιφερικό, νευρικό σύστημα. Η προσβολή του ΚΝΣ χαρακτηρίζεται ως **εγκεφαλικός λύκος**. Στον όρο αυτό περιλαμβάνονται οι διάφορες νευρολογικές και ψυχιατρικές διαταραχές οι οποίες αναπτύσσονται δευτεροπαθώς στην προσβολή του ΚΝΣ σε ασθενείς με ΣΕΛ, και οι οποίες έχουν μάλλον οργανική βάση, παρά ειδικό παθοφυσιολογικό μηχανισμό.

Οι νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις του ΣΕΛ μπορεί να ταξινομηθούν σε *πρωτοπαθείς* ή *δευτεροπαθείς*. Οι πρωτοπαθείς νευρολογικές και ψυχιατρικές διαταραχές συνδέονται με άμεση προσβολή του νευροψυχιατρικού συστήματος, ενώ οι δευτεροπαθείς, που είναι πολύ συχνότερες, με τις επιπλοκές της νόσου και της θεραπείας της. Μπορεί να εκδηλωθούν:

- Κατάθλιψη : Είναι το συχνότερο ψυχιατρικό σύμπτωμα του ΣΕΛ και παρουσιάζεται συνήθως αιφνιδίως. Αντανακλά την αντίδραση του ασθενούς στους περιορισμούς που του επιβάλλονται λόγω της νόσου του (δυσκολία στην κύηση, κόπωση, περιορισμένη έκθεση στο ηλιακό φως, χρόνια φαρμακοθεραπεία), αλλά ενίοτε έχει οργανική βάση. Συνήθως υποχωρεί, άλλοτε όμως ενσωματώνεται στην προσωπικότητα του ασθενούς, οδηγώντας σε ψυχοσωματικά ενοχλήματα (αϋπνία, ανορεξία, δυσκοιλιότητα, μυαλγίες, αρθραλγίες, κόπωση) και ψυχωσικές εκδηλώσεις.
- Άγχος και κατάθλιψη
- Αλλοιώσεις υποθαλάμου
- Απομυελινωτική συνδρομή
- Άσηπτη μηνιγγίτιδα
- Διαταραχές της ικανότητας επίλυσης προβλημάτων, της αναγνώρισης, της διανοητικής λειτουργίας, της οπτικής μνήμης και της διαδοχικής διαδικασίας
- Κεφαλαλγίες
- Κινητικές διαταραχές
- Νευροαισθητήρια απώλεια ακοής
- Οξεία συγχυτική κατάσταση
- Παραλήρημα

- Παράλυση
- Σπασμοί
- Ψευδαισθήσεις
- Ψύχωση (Souirti et al., 2013).

3.11. Πλευροπνευμονικές εκδηλώσεις

- **Διαταραχές πνευμονικής λειτουργίας :** Διαπιστώνονται στα 2/3 των ασθενών με ΣΕΛ. Είναι κυρίως περιοριστικού τύπου. Μπορεί να συνοδεύονται από φυσιολογικές απλές ακτινογραφίες και απουσία πνευμονικών σημείων και συμπτωμάτων.
- **Πνευμονικές λοιμώξεις:** Είναι οι συχνότερες πνευμονικές επιπλοκές του ΣΕΛ, αποτελώντας το 50% των πλευροπνευμονικών επιπλοκών του. Οφείλονται σε ιούς, βακτηρίδια και ευκαιριακούς μικρό-οργανισμούς.
- **Πνευμονική αγγειίτιδα**
- **Πνευμονική εμβολή** (Berra, 2010).

3.12. Εκδηλώσεις από το ουροποιητικό

Η νεφρική προσβολή στον ΣΕΛ είναι συχνή και ο κυριότερος καθοριστικός παράγοντας της μακροπρόθεσμης έκβασης της νόσου. Σοβαρή νεφρική προσβολή παρατηρείται συνήθως στη διάρκεια των 2 πρώτων ετών, αλλά και πολλά χρόνια μετά την έναρξη, της νόσου. Στα παιδιά, η νεφρική προσβολή είναι συχνότερη και γενικά βαρύτερη από τους ενήλικες. Οι ιστολογικές ενδείξεις νεφρικής προσβολής μπορεί να προηγούνται αρκετούς μήνες των παθολογικών ευρημάτων στο νεφρικό ίζημα των ούρων.

Το συχνότερο εργαστηριακό εύρημα είναι η πρωτεϊνουρία (80%), ενώ περίπου 40% των ασθενών εμφανίζει αιματουρία ή/και πυουρία σε κάποια φάση της διαδρομής της νόσου. Οι διαταραχές της νεφρικής λειτουργίας παρατηρούνται συνήθως στη διάρκεια των 6-36 πρώτων μηνών της νόσου. Στο 90% περίπου των ασθενών, οι νεφροί προσβάλλονται στη διάρκεια του 1^{ου} έτους της νόσου (Bagavanta & Shu Man, 2009).

3.13. Οφθαλμικές εκδηλώσεις

- **Αγγειίτιδα αμφιβληστροειδούς** : Μπορεί να οδηγήσει σε ελάττωση της οπτικής οξύτητας και ανιχνεύεται με την οφθαλμοσκόπηση και κυρίως με την αγγειογραφία.
- **Οίδημα οπτικής θηλής** : Μπορεί να συνδυάζεται με οίδημα κάτωθεν του αμφιβληστροειδούς ή αιμορραγία.
- **Απόφραξη της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδούς.**
- **Επισκληρίτιδα, Επιπεφυκίτιδα**
- **Λυκοειδές εξάνθημα βλεφάρων**
- **Κερατοεπιπεφυκίτιδα** (συνήθως ήπια)
- **Οπτικές διαταραχές οφειλόμενες στη θεραπεία με μεγάλες δόσεις κορτικοειδών** (Berra, 2010).

4.ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΟΥΣ ΛΥΚΟΥ

4.1.Δείκτες φλεγμονής

- Αύξηση ταχύτητας καθίζησης ερυθρών αιμοσφαιρίων.
- Αύξηση CRP
- Πολυκλωνική υπεργαμιασφαιριναιμία
- Αύξηση α2 σφαιρινών στον ορό (Berra, 2010).

4.2. Αιματολογικές διαταραχές

- Αναιμία
- Λευκοπενία
- Θρομβοπενία
- Κρυοσφαιριναιμία
- Διαταραχές της πήξης (Berra, 2010).

4.3. Ηπατικές δοκιμασίες

Μικρή αύξηση της SGOT και SGPT μπορεί να παρατηρηθεί σε ασθενείς με οξύ ΣΕΛ, και μεγάλη, συνδεδεμένη με την χρήση των ΜΣΑΦ, ιδιαίτερα σαλικυλικών (Berra, 2010).

4.4. Εξετάσεις νεφρικής λειτουργίας

Η νεφρίτιδα του ΣΕΛ εκδηλώνεται με πρωτεϊνουρία, κυλινδρουρία (ερυθροκυτταρικοί, κοκκιώδεις, σωληνοειδείς, μικτοί κύλινδροι αίμης), αιματουρία, πυουρία ή/και αύξηση της κρεατινίνης του ορού (Berra, 2010).

4.5. Αυτοαντισώματα

- Αντιπυρηνικά αντισώματα (ANA)
- Αντισώματα έναντι του DNA
- Αντισώματα έναντι των ιστόνων
- Αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα
- Συμπλήρωμα ορού (Berra, 2010).

5. ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΟΥΣ ΛΥΚΟΥ

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος είναι μια εξαιρετικά ετερογενής νόσος, η οποία αποτελεί μια πρόκληση για τους κλινικούς ιατρούς και τους ασθενείς, αλλά περιπλέκει τη διαδικασία της διάγνωσης και της θεραπείας. Η διάγνωση εξαρτάται από την εμπειρία του γιατρού να αξιολογήσει τα συμπτώματα και τα εργαστηριακά ευρήματα του ασθενούς. Λόγω της πολυμορφίας των κλινικών εκδηλώσεων, υπάρχουν διαθέσιμα κριτήρια ταξινόμησης που χρησιμοποιούνται συχνά για να υποστηρίξουν τη διάγνωση. Τα κριτήρια αυτά έχουν καθοριστεί σε κλινικές δοκιμές. Τα πρώτα κριτήρια ταξινόμησης αναπτύχθηκαν από το Αμερικανικό Κολλέγιο Ρευματολογίας (ACR) το 1971. Τα κριτήρια αυτά αναθεωρήθηκαν το 1982 (ACR-82) και το 1997, όπως παρουσιάζονται στον παρακάτω πίνακα (Hochberg, 1997).

Κριτήριο	Ορισμός
1. Εξάνθημα παρειών	Σταθερό ερύθημα παρειών, επίπεδο ή επηρμένο, το οποίο συνήθως φείδεται της ρινοπαρειαςκής αύλακας
2. Δισκοειδές εξάνθημα	Ερυθηματώδεις πλάκες με υπερκεράτωση και θυλακίτιδα, ατροφικές ουλές σε παλαιότερες βλάβες
3. Φωτοευαισθησία	Δερματικό εξάνθημα ως αποτέλεσμα ασυνήθους αντίδρασης στο ηλιακό φως, από το ιστορικό του ασθενούς ή από παρατήρηση ιατρού
4. Στοματικά έλκη	Εξελκώσεις του στόματος ή του ρινοφάρυγγα, συνήθως ανώδυνες, διαπιστωμένες από φυσική εξέταση
5. Αρθρίτιδα	Μη διαβρωτική αρθρίτιδα, που εμπλέκει δύο ή περισσότερες περιφερικές αρθρώσεις και χαρακτηρίζεται από ευαισθησία, διόγκωση ή συλλογή υγρού
6. Ορογονίτιδα	A) Πλευρίτιδα, από το ιστορικό πλευριτικού πόνου ή ήχου τριβής ή από στοιχεία πλευριτικής συλλογής B) Περικαρδίτιδα, αποδεδειγμένη με ΗΚΓ, ήχο τριβής ή στοιχεία περικαρδιακής συλλογής
7. Νεφρικές διαταραχές	A) Επίμονη λευκωματουρία >0,5g/ημέρα ή >3+ σε ημιποσοτικό προσδιορισμό B) Κυτταρικοί κύλινδροι από ερυθροκύτταρα, αιμοσφαιρίνη, κοκκώδεις, σωληναριακοί ή μικτοί
8. Νευρολογικές διαταραχές	A) Σπασμοί επί απουσίας φαρμάκων ή μεταβολικών διαταραχών (ουραιμία, κετοξέωση, ηλεκτρολυτικές διαταραχές) B) Ψύχωση επί απουσίας φαρμάκων ή μεταβολικών διαταραχών (ουραιμία, κετοξέωση, ηλεκτρολυτικές διαταραχές)
9. Αιματολογικές διαταραχές	A) Αιμολυτική αναιμία με δικτυοερυθροκυττάρωση B) Λευκοπενία <4000/mm ³ σε δύο ή περισσότερες περιπτώσεις Γ) Λεμφοπενία <1500/mm ³ σε δύο ή περισσότερες περιπτώσεις Δ) Θρομβοκυτταροπενία <100000/mm ³ επί απουσίας σχετιζόμενων φαρμάκων
10. Ανοσολογικές διαταραχές	A) Αντι-DNA: αντισώματα έναντι του DNA σε παθολογικούς τίτλους B) Αντι-Sm: αντισώματα έναντι του πυρηνικού αντιγόνου Sm Γ) Θετικά αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα (IgM ή/και IgG ACA, αντιπηκτικό του λύκου, IgM ή/και IgG αντι-β2GPI, ψευδώς θετικές δοκιμασίες για σύφιλη)
11. Αντιπυρηνικά αντισώματα	Παθολογικός τίτλος ANA με ανοσοφθορισμό ή ισοδύναμη δοκιμασία σε οποιοδήποτε χρονικό σημείο και επί απουσίας φαρμάκων, που ενέχονται στο σύνδρομο του φαρμακευτικού ερυθηματώδους λύκου

Πίνακας 1: Κριτήρια ταξινόμησης ΣΕΛ.

6. ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διαφοροδιάγνωση μιας λοίμωξης από ενεργό νόσο αποτελεί μείζον πρόβλημα στην καθημερινή πράξη. Οι ασθενείς με ΣΕΛ εμφανίζουν μεγαλύτερη συχνότητα λοιμώξεων λόγω της δυσλειτουργίας του ανοσιακού συστήματος, που προκαλείται είτε εξαιτίας της νόσου καθ'αυτής είτε εξαιτίας των φαρμάκων που χρησιμοποιούνται στην αντιμετώπισή της. Οι ασθενείς με νεφρική ανεπάρκεια, ανεπάρκειες του συμπληρώματος, υπό υψηλές δόσεις στεροειδών και ανοσοκατασταλτικών ή σπληνεκτομή διατρέχουν τον μεγαλύτερο κίνδυνο. Οι βακτηριακές λοιμώξεις είναι αυτές που επιβαρύνουν ιδιαίτερα τους ασθενείς (Berra, 2010).

Η διαφορική διάγνωση πρέπει να γίνει από ένα μεγάλο αριθμό νοσημάτων και κλινικών εκδηλώσεων:

- Αιματοουρία
- Αμηνόρροια
- Ανεπάρκεια επινεφριδίων
- Ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας
- Αρτηρίτιδα *Takayasu*
- Αυτοάνοση χρόνια ενεργός ηπατίτιδα
- Ανεπάρκεια συμπληρώματος - υποδοχέων συμπληρώματος
- Αυτοάνοση και χρόνια καλοήθης ουδετεροπενία
- Αφθώδη έλκη
- Διάχυτο άγχος
- Διαταραχές αναγνώρισης
- Ηπατίτιδα Β ή C
- Θυρεοειδίτιδα
- Ινομυαλγία
- Ιογενής περικαρδίτιδα

- Κατάθλιψη
- Λεμφοϋπερπλαστικά νοσήματα
- Λεμφαδενοπάθεια
- Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα
- Τριχοτιλλομανία
- Συγγενής κολποκοιλιακός αποκλεισμός 3^{ου} βαθμού
- Συνδυασμένα νοσήματα Β- και Τ-λεμφοκυττάρων
- Σύνδρομο χρόνιας κόπωσης
- Οξεία – χρόνια αναιμία
- Σύνδρομο *Evans*
- Σύνδρομο *Goodpasture*
- Νόσος *Graves*
- Υπερθυρεοειδισμός - υποθυρεοειδισμός
- Κνίδωση
- Λοίμωξη από παρβοϊό B19
- Νόσημα διάθεσης (*διπολικό ή δυσθυμικό νόσημα, κατάθλιψη*)
- Μικτή νόσος συνδετικού ιστού
- Νεφρωσικό σύνδρομο
- Νοσήματα εκ Τ-λεμφοκυττάρων
- Ολιγουρία
- Οζώδης πολυαρτηρίτιδα
- Οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία
- Οξεία μεταστρεπτοκοκκική σπειραματονεφρίτιδα

- Ορονοσία
- Πυελονεφρίτιδα
- Πλευριτική συλλογή
- Πρωτεϊνουρία
- Οξύς ρευματικός πυρετός
- Συστηματική σκλήρυνση
- Ψυχαναγκαστικά νοσήματα (Berra, 2010).

7.ΣΥΝΝΟΣΗΡΟΤΗΤΑ

Οι ασθενείς με ΣΕΛ μπορεί να διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο για διάφορες συννοσηρότητες, που μπορεί να σχετίζονται με τη θεραπεία ή με την ασθένεια. Οι ασθενείς με ΣΕΛ έχουν σχεδόν 5 φορές αυξημένο κίνδυνο θανάτου σε σύγκριση με το γενικό πληθυσμό. Ως κοινές αιτίες νοσηρότητας και θνησιμότητας σε ασθενείς με ΣΕΛ έχουν εντοπιστεί οι λοιμώξεις, η υπέρταση, η δυσλιπιδαιμία, ο σακχαρώδης διαβήτης, η αθηροσκλήρωση, η στεφανιαία νόσος, η οστεοπόρωση, η νέκρωση των οστών και ορισμένοι τύποι καρκίνου (λέμφωμα μη-Hodgkin, καρκίνος του πνεύμονα, καρκίνος του ήπατος). Η κλινική εμπειρία και τα διαθέσιμα δεδομένα προτείνουν ότι οι συννοσηρότητες είναι ένα κύριο συστατικό της νόσου και ως εκ τούτου, απαιτείται υψηλός δείκτης υποψίας και επιμελής παρακολούθηση (Bertsias et al., 2008).

8.ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΟΥΣ ΛΥΚΟΥ

8.1. Γενικά μέτρα

- Αποφυγή παραγόντων που επιδεινώνουν τα συμπτώματα του λύκου :
 - Κόπωση
 - Stress - άγχος
 - Παρατεταμένη έκθεση στον ήλιο – χρήση αντηλιακών με SPF >15

- Φθορίζοντα φώτα, γιατί μπορεί να επιδεινώσουν το εξάνθημα
 - Λοιμώξεις
 - L-καναβανίνη, η οποία περιέχεται στους βλαστούς των τριφυλλιών, γιατί έχει ενοχοποιηθεί για την γένεση ΣΕΛ
- Επαρκής ανάπαυση
 - Υγιεινό διαιτολόγιο και διατήρηση ιδανικού σωματικού βάρους
 - Πρόγραμμα ασκήσεων για την διατήρηση της σωματικής υγιεινής (Berra, 2010).

8.2.Φαρμακευτική θεραπεία

Η θεραπευτική αντιμετώπιση του ΣΕΛ είναι πολυδύναμη και πολύεπίπεδη και απαιτεί στενή συνεργασία ιατρού και ασθενούς. Συνήθως απαιτούνται συχνές μεταβολές στη σύνθεση και δοσολογία των φαρμακευτικών παραγόντων, ενώ στη θεραπευτική της νόσου υπεισέρχονται, συχνά, μη φαρμακευτικοί παράγοντες και μεταβολές του τρόπου ζωής, οι οποίοι είναι εξίσου σημαντικοί στη μακροχρόνια πρόγνωση του ΣΕΛ. Η θεραπεία όταν δεν συμμετέχει κάποιο κύριο όργανο περιλαμβάνει τα γλυκοκορτικοειδή, τα ανθελονοσιακά, τα μη-στεροειδή αντί-φλεγμονώδη φάρμακα (NSAIDs) και τα ανοσοκατασταλτικά (Bertsias et al., 2008).

8.2.1.Ανθελονοσιακά

Τα ανθελονοσιακά (κύριος εκπρόσωπος η υδροξυχλωροκίνη) αποτελούν τα φάρμακα πρώτης εκλογής σε περιπτώσεις ήπιας έως μέτριας βαρύτητας νόσου. Πολλές μελέτες έδειξαν ότι τα φάρμακα αυτά έχουν αντιφλεγμονώδη, αντιθρομβωτική αντιλιπιδιμική δράση, με αποτέλεσμα τον καλύτερο έλεγχο της δραστηριότητας της νόσου και λιγότερες επιπλοκές. Οι πιο κοινές παρενέργειες των φαρμάκων αυτών είναι οι γαστρεντερικές, αλλά αυτές είναι συνήθως ήπιες και παροδικές. Πιο ανησυχητικό είναι η υπέρχρωση του δέρματος και η ωχροπάθεια (αφορά μόνο το 2,5% των ασθενών, οι οποίοι πρέπει να υποβάλλονται σε οφθαλμολογική αξιολόγηση, συμπεριλαμβανομένων βυθοσκοπήσης, δοκιμές οπτικών πεδίων κατά την έναρξη και σε ετήσια βάση μετά από 5 χρόνια χρήσης των φαρμάκων αυτών). Τέλος το φάρμακο δεν πρέπει να χορηγείται σε ασθενείς με έλλειψη του ενζύμου G-6PD, εξαιτίας του κινδύνου οξείας αιμόλυσης (Hodkinson & Makda, 2015).

8.2.2.Κορτικοστεροειδή

Τα κορτικοστεροειδή αποτελούν τον ακρογωνιαίο λίθο της θεραπευτικής του ΣΕΛ και φάρμακα πρώτης εκλογής στην αντιμετώπιση της βαριάς σπλαγγνικής εμπλοκής, όπως η νεφρίτιδα και ο νευροψυχιατρικός λύκος. Είναι ισχυρά αντιφλεγμονώδη και καταστέλλουν τους μηχανισμούς τόσο της φυσικής όσο και της ειδικής ανοσίας. Η συνήθης, από του στόματος, δοσολογία κυμαίνεται από 4mg/ημέρα έως 1mg/kgBΣ/ημέρα, ενώ σε βαριές περιπτώσεις (απειλητικές για τη ζωή ή για όργανο) απαιτείται ενδοφλέβια χορήγηση σε ώσεις 1g/ημέρα για 3-5 συνεχόμενες ημέρες. Οι συνηθέστερες ανεπιθύμητες ενέργειες της μακρόχρονης θεραπείας με κορτικοειδή είναι η οστεοπόρωση (συνιστάται η πρόσθετη λήψη ασβεστίου και βιταμίνης D), οι μεταβολικές διαταραχές (αυξημένη αντίσταση στην ινσουλίνη, δυσλιπιδαιμία, υπέρταση), η αύξηση του σωματικού βάρους (συνιστάται η ελάττωση πρόσληψης άλατος), η αυξημένη ευαισθησία σε λοιμώξεις κ.α. (Hodkinson & Makda, 2015).

8.2.3.Ανοσοκατασταλτικά

- Αζαθειοπρίνη: είναι μη ειδικό ανοσοκατασταλτικό φάρμακο, το οποίο αναστέλλει τη σύνθεση του DNA και τον πολλαπλασιασμό των κυττάρων του ανοσιακού συστήματος.
- Μυκοφαινολικό (mofetil): ο παράγοντας αυτός είναι το προφάρμακο του μυκοφαινολικού οξέως, ενός αναστολέα της μονοφωσφορικής αφυδρογονάσης της ινσίνης. Το ένζυμο αυτό ελέγχει την σύνθεση νουκλεοτιδίων γουανίνης, η οποία είναι απαραίτητη για τη σύνθεση του DNA.
- Κυκλοφωσφαμίδη: είναι μη ειδικός αλκυλιωτικός παράγοντας, που αναστέλλει το διπλασιασμό του DNA και, κατ' επέκταση, την κυτταρική διαίρεση (Berra, 2010).

8.2.4. Άλλοι παράγοντες

- **Μονοκλωνικά αντισώματα (Belimumab, Rituximab)**
- Άλλοι παράγοντες που χρησιμοποιούνται στη θεραπευτική του ΣΕΛ είναι οι **ενδοφλέβιες ανοσοσφαιρίνες** (intravenous immunoglobulins, IVIGs). Οι IVIGs χρησιμοποιούνται, κυρίως ως εναλλακτική θεραπεία, σε ανθιστάμενες περιπτώσεις θρομβοπενίας, αιμολυτικής αναιμίας, λευκοπενίας, καθώς και σε περιπτώσεις εμπλοκής του ΚΝΣ, αλλά και του περιφερικού νευρικού συστήματος.
- Οι **στατίνες** κατέδειξαν θεραπευτικό όφελος σε ασθενείς με ΣΕΛ, τόσο αναφορικά με την πρόληψη της εξέλιξης της αθηροσκληρωτικής νόσου όσο και σαν ανοσοτροποποιητικά φάρμακα, εφόσον οδήγησαν σε ελάττωση της ενεργότητας νόσου (Van Leuven et al, 2011).
- Οι **ανταγωνιστές του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτενσίνης (αΜΕΑ) και οι αναστολείς των υποδοχέων της ΑΤΗ** συνιστώνται ως συμπληρωματική θεραπεία σε ΝΛ για τον έλεγχο της λευκωματουρίας.
- Το **ασβέστιο και η βιταμίνη D** συνιστάται να χορηγούνται σε όλους τους ασθενείς με μακροχρόνια λήψη στεροειδών.
- Τέλος, η **πλασμαφαίρεση**, με παθητική απομάκρυνση των κυκλοφορούντων αντισωμάτων, ανοσοσυμπλεγμάτων και διαλυτών μεσολαβητών της φλεγμονής, επιφυλάσσεται σε ιδιαίτερα ανθεκτικές περιπτώσεις, απειλητικής για τη ζωή, νόσου, όπως σε περιπτώσεις ανθιστάμενης εμπλοκής του ΚΝΣ ή θρομβωτικής θρομβοπενικής πορφύρας (Perez et al, 2011).

9. ΠΡΟΓΝΩΣΗ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΟΥΣ ΛΥΚΟΥ

Η θνησιμότητα σε ασθενείς με ΣΕΛ έχει μειωθεί κατά τις τελευταίες δεκαετίες. Πριν από το 1955, το ποσοστό επιβίωσης 5 ετών ήταν λιγότερο από 50%, ενώ στις μέρες μας το μέσο ποσοστό επιβίωσης 10 ετών υπερβαίνει το 90% και το ποσοστό επιβίωσης 15 ετών είναι περίπου 80%. Τα προηγούμενα χρόνια η θνησιμότητα οφειλόταν στην ίδια την ασθένεια. Στις μέρες μας η θνησιμότητα είναι συχνά αποτέλεσμα της επίδρασης φαρμάκων (π.χ., θανατηφόρων λοιμώξεων σε άτομα που λαμβάνουν ισχυρά ανοσοκατασταλτικά φάρμακα) ή καρδιαγγειακών συμβαμάτων. Τα μειωμένα ποσοστά θνησιμότητας που σχετίζονται με ΣΕΛ μπορεί να αποδοθούν στην έγκαιρη διάγνωση, στη βελτίωση των θεραπειών για συγκεκριμένες μορφές της νόσου, καθώς και στην πρόοδο της γενικής ιατρικής περίθαλψης.

Οι σημαντικότεροι κλινικοί-επιδημιολογικοί παράγοντες που επηρεάζουν την πρόγνωση στον ΣΕΛ και έχουν σταθμισθεί μέσω πολυκεντρικών μελετών είναι η φυλή, το φύλο, η ηλικία έναρξης της νόσου, η σπλαγχνική εμπλοκή (ιδιαίτερα η νεφρίτιδα και η εμπλοκή του ΚΝΣ), η συνύπαρξη αντιφωσfolιπιδικού συνδρόμου και το χαμηλό κοινωνικοοικονομικό επίπεδο του ασθενούς. Η βαρύτερη έκφραση νόσου σε ασθενείς της μαύρης φυλής, καθώς και στους Ισπανόφωνους και γηγενείς Αμερικανούς καταδείχθηκε σε πολυεθνικές ομάδες ασθενών.

Η νεότερη ηλικία έναρξης νόσου σχετίζεται με υψηλότερη θνησιμότητα, ενώ η έναρξη του ΣΕΛ σε παιδική ηλικία εμφανίζεται συχνότερα με σπλαγχνική βλάβη. Το χαμηλό κοινωνικοοικονομικό επίπεδο των ασθενών σχετίζεται με μεγαλύτερη σωρευμένη βλάβη και πτωχότερη πρόγνωση, κυρίως εξαιτίας ελλιπούς συμμόρφωσης των ασθενών και δυσχερειών στην πρόσβαση σε εξειδικευμένα νοσοκομειακά κέντρα για τη νόσο (Urowitz et al., 2012).

10.ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΣΕΛ

Η μεγάλη ποικιλομορφία στις κλινικές και εργαστηριακές εκδηλώσεις του ΣΕΛ επιβάλλει την ολιστική αξιολόγηση των ασθενών με ιδιαίτερη έμφαση στη διαφορική διάγνωση της ενεργού νόσου από τις εκδηλώσεις που οφείλονται στη σωρευμένη βλάβη, σε λοίμωξη και σε συν-νοσηρότητα, συμπεριλαμβανομένων των ανεπιθύμητων ενεργειών των φαρμάκων. Οι προσπάθειες της επιστημονικής κοινότητας συγκλίνουν στην παρακολούθηση των ασθενών αυτών σε εξειδικευμένα κέντρα, με ιατρούς έμπειρους στην αντιμετώπιση της νόσου, όπου μπορεί να παρασχεθεί η κατάλληλη θεραπεία και συμβουλευτική. Στον Πίνακα 2 παρατίθεται ένα υπόδειγμα για την παρακολούθηση των ασθενών (Griffiths et al, 2005).

1. Ιστορικό (βάσει σταθμισμένων δεικτών)	Σε κάθε επίσκεψη (3-6 μήνες)
2. Φυσική εξέταση (βάσει σταθμισμένων δεικτών, να περιλαμβάνει μέτρηση αρτηριακής πίεσης)	Σε κάθε επίσκεψη (3-6 μήνες)
3. Εργαστηριακός έλεγχος (γενική αίματος, ΤΚΕ, CRP, κρεατινίνη, τρανσαμινάσες, γενική ούρων, ANA, αντι-dsDNA, C3, C4)	Σε κάθε επίσκεψη (3-6 μήνες)
4. Εργαστηριακός έλεγχος (CPK, TSH, ανοσοσφαιρίνες, αντι-ENA αντισώματα, ACA, LA, αντι-β2-GPI, λιπιδαιμικό προφίλ)	Κατά την αρχική αξιολόγηση και σε ετήσια βάση
5. Μέτρηση οστικής πυκνότητας	Κατά την αρχική αξιολόγηση και κάθε 2 έτη σε ασθενείς υπό στεροειδή
6. Άλλες εξετάσεις	Με βάση κλινικές ενδείξεις
7. Εκτίμηση ποιότητας ζωής	Κάθε 6 μήνες
8. Δείκτης σωρευμένης βλάβης SLICC/ACR	Σε ετήσια βάση

Πίνακας 2: Υπόδειγμα παρακολούθησης ασθενών

ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΙΙΙ: ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΔΙΕΡΓΑΣΙΕΣ

1.ΠΡΟΣΑΡΜΟΓΗ ΣΤΗ ΧΡΟΝΙΑ ΝΟΣΟ

Στις σύγχρονες κοινωνίες, οι χρόνιοι ασθενείς ζουν περιόδους μακράς διάρκειας στο πεδίο των χρόνιων παθήσεων. Στο βαθμό που η αρρώστια επιφέρει δυσλειτουργικές και περιοριστικές επιπτώσεις σε ό,τι αφορά στη σωματική και την ψυχοκοινωνική κατάσταση του ασθενούς, η αβεβαιότητα εγκαθίσταται στο επίκεντρο της υποκειμενικής εμπειρίας πολλών χρόνιων παθήσεων. Ο χρόνιος ασθενής διάγει συνθήκες και όρους ύπαρξης και διαβίωσης που επιδρούν δεσμευτικά και περιοριστικά στην ικανοποίηση της ανάγκης για μια υψηλού επιπέδου ποιότητα ζωής (Σαρρής και συν., 2012).

Ως χρόνια νόσος ορίζεται η ασθένεια εκείνη που έχει διάρκεια >3 μήνες. Οι χρόνιες νόσοι δεν παρουσιάζουν απαραίτητα ορατά συμπτώματα, γεγονός που παρέχει το δικαίωμα στον ασθενή να γνωρίζει μόνο ο ίδιος την κατάσταση της υγείας του. Το ιδιαίτερο χαρακτηριστικό τους είναι ότι διαρκούν για μια ολόκληρη ζωή. Η χρόνια νόσος μπορεί να επηρεάσει την καθημερινότητα του ατόμου, τις κοινωνικές του σχέσεις, την ταυτότητά του και την αίσθηση του εαυτού του. Ο ασθενής θα πρέπει να αφομοιώσει την κατάσταση της υγείας του, έτσι ώστε να συμπεριφέρεται κανονικά τόσο στον κοινωνικό του κύκλο και την οικογένεια όσο και στο εργασιακό του περιβάλλον. Θα πρέπει να αλλάξει συνήθειες και παράλληλα να μάθει να ζει με τη νόσο.

Η ζωή, μετά τη διάγνωση μιας χρόνιας νόσου, περνά σε μια φάση προσαρμογής σε μια νέα πραγματικότητα. Η διαδικασία προσαρμογής περνά μέσα από τα ακόλουθα στάδια:

- Αρχικό shock, όπου το άτομο αποστασιοποιείται από την πραγματικότητα.
- Αντιπαράθεση· το στάδιο αυτό χαρακτηρίζεται από αισθήματα απώλειας, απελπισίας και θλίψης και
- Υποχώρηση, όπου το άτομο αρχικά αποσύρεται στον εαυτό του και αρνείται το πρόβλημα. Σταδιακά όμως αρχίζει να αποδέχεται την κατάσταση και να τη διαχειρίζεται (Nettleton, 2006).

Η προσαρμογή σε μια χρόνια ασθένεια, κατά τους Stewart, Ross και Hartley (2004) αφορά τέσσερις περιοχές:

- τη βιολογική (σε θέματα, όπως: απομόνωση, στίγμα, σχέσεις με την οικογένεια, τους φίλους και το προσωπικό υγείας),

- τη συναισθηματική (αυτόεικόνα, οικονομικά ζητήματα, επαναπροσδιορισμός στόχων και προσδοκιών, επαναξιολόγηση των αξιών, θέματα πνευματικότητας, εύρεση νοήματος στην όλη εμπειρία)
- και τη συμπεριφορά (έλεγχοι υγείας, τήρηση των ιατρικών οδηγιών, διαχείριση της εξέλιξης της ασθένειας).
- Επιπροσθέτως οι χρόνια ασθενείς αντιμετωπίζουν προβλήματα και ζητήματα επαγγελματικής υφής. Αίφνης προβάλλει η ανάγκη ενός πιθανού επαγγελματικού αναπροσανατολισμού, η απειλή απόλυσης εξαιτίας μειωμένων δυνατοτήτων, η υποχρεωτική συνταξιοδότηση κ.λπ.

Επίσης προβάλλουν θέματα που αφορούν τις αλλαγές στην εικόνα του σώματος: νέες μειωμένες δυνατότητες και αντοχές, αίσθηση μεγαλύτερης ευπάθειας, περιορισμοί στη μετακίνηση, ύπαρξη πόνου και άλλων συμπτωμάτων, «μορφολογικές» αλλαγές είτε εξαιτίας της ασθένειας (π.χ. σωματική αναπηρία), είτε εξαιτίας της θεραπείας (π.χ. παρενέργειες από μακροχρόνια χρήση αντιφλεγμονωδών).

2.Η ΕΠΙΒΑΡΥΝΣΗ ΤΗΣ ΧΡΟΝΙΑΣ ΝΟΣΟΥ

Η επαφή με μια χρόνια νόσο επιβαρύνει το άτομο τόσο σε σωματικό όσο και σε συναισθηματικό επίπεδο. Οι σωματικές εκδηλώσεις της νόσου αποτελούν μια νέα κατάσταση, στην οποία το άτομο πρέπει να προσαρμοστεί και να μάθει να υπομένει και να αντέχει τα σχετικά συμπτώματα. Σε συναισθηματικό πεδίο, ο ασθενής βιώνει θυμό, άγχος και φόβο για το μέλλον και την έκβαση της νόσου. Η εξάρτηση του ασθενούς από άλλους, ιδίως τις περιόδους έξαρσης της νόσου, μπορεί να δημιουργήσει αίσθημα χαμηλής αυτοεκτίμησης, ιδιαίτερα στο πλαίσιο της σύγχρονης πολιτιστικής πραγματικότητας που πρεσβεύει την ανεξαρτησία του ατόμου.

Η ψυχολογική στήριξη του χρόνια πάσχοντος ασθενούς αποτελεί έναν παράγοντα εξαιρετικής σημασίας για την εξέλιξή του. Η ψυχολογική υποστήριξη έχει ως στόχο τη μείωση των αρνητικών συναισθημάτων και τη βελτίωση της ποιότητας ζωής. Η στήριξη παρέχεται μέσα από την πληροφόρηση, τα κοινωνικά προγράμματα και την οικογενειακή θεραπεία.

Η αντιμετώπιση της χρόνιας νόσου από την οικογένεια συμβάλλει θετικά ή αρνητικά στο ποσοστό αποδοχής της νόσου από τον ασθενή. Μπορεί να δυναμώσει ή να αποδυναμώσει τον ασθενή, προσθέτοντας μεγαλύτερη ανησυχία και θυμό. Η ενεργή βοήθεια της οικογένειας

παρουσιάζεται μέσα από τη συμμετοχή της στη θεραπεία με άμεση ανταπόκριση στις ανάγκες του ασθενούς. Η οικογενειακή θεραπεία έχει επίκεντρο την ψυχοεκπαιδευτική παρέμβαση στα μέλη των οικογενειών που αντιμετωπίζουν προβλήματα υγείας και στόχο την ευκολότερη κατανόηση της νόσου και των συμπτωμάτων της (Βενιού και συν., 2016).

Η Nettleton (2006) αναφέρει τη σπουδαιότητα του ρόλου των υποστηρικτικών ομάδων αυτοβοήθειας. Οι εν λόγω ομάδες προσφέρουν υποστήριξη στους χρόνια πάσχοντες ασθενείς και στις οικογένειές τους, καθώς και εκπαίδευση εστιασμένη στα προβλήματα τα οποία τους απασχολούν βάσει της νόσου που αντιμετωπίζουν, και ασκούν πιέσεις στους διοικούντες για αλλαγή πολιτικής όσον αφορά πάντα στην υποστήριξη των χρόνια πασχόντων ασθενών και των οικογενειών τους. Μέσα από τις εν λόγω ομάδες οι ασθενείς αποκτούν ενεργό ρόλο, αφού μπορούν να μεταφέρουν, να ανταλλάξουν απόψεις και να αναλύουν τις εμπειρίες τους με άλλους συνανθρώπους τους που αντιμετωπίζουν την ίδια χρόνια νόσο.

3.ΓΕΝΙΚΟΙ ΚΑΝΟΝΕΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΧΡΟΝΙΑΣ ΑΣΘΕΝΕΙΑΣ

Επειδή η ασθένεια είναι σε μεγάλο βαθμό μια υποκείμενη εμπειρία, ασθενείς με παρόμοιες χρόνιες ασθένειες που αντιμετωπίζουν περίπου τα ίδια ερεθίσματα και συμπτώματα από την αρρώστια τους μπορεί να υιοθετούν τελείως διαφορετικές συμπεριφορές αντιμετώπισης. Παράγοντες προσωπικότητας, ο χαρακτήρας, πολιτιστικό υπόβαθρο, προηγούμενες πρακτικές αντιμετώπισης οξέων καταστάσεων μπορούν να δώσουν σημαντικές απαντήσεις στο πώς αναμένεται ο συγκεκριμένος άνθρωπος να αντιμετωπίσει το χρόνιο πρόβλημα, όμως ακόμη και τότε δεν μπορεί κανείς να είναι σίγουρος ότι το άτομο θα αντιδράσει με τον ίδιο τρόπο. Για την αντιμετώπιση της χρόνιας ασθένειας απαιτείται συνεχής και επιμελημένη φροντίδα και ακολουθήση ορισμένων κανόνων. Παρά τις όποιες αποκλίσεις συμπεριφορών αντιμετώπισης υπάρχουν κάποιες στρατηγικές που έχουν αποδώσει σε ένα μεγάλο αριθμό ατόμων με χρόνια ασθένεια.

Οι στρατηγικές αντιμετώπισης λειτουργούν με δύο τρόπους:

1) Υιοθέτηση στρατηγικών που αλλάζουν τη στρεσογόνο κατάσταση προς το καλύτερο είτε αλλάζοντας την τακτική άμυνας του ατόμου, είτε αλλάζοντας το απειλητικό περιβάλλον.

- Τροποποιήσεις στην καθημερινότητα και τον τρόπο ζωής.
- Χειρισμός συναισθημάτων.

- Αντιμετώπιση αλλαγών κοινωνικών ρόλων.
- Διαδικασίες πένθους που συνδέονται με τις απώλειες που συνοδεύουν την χρόνια ασθένεια.
- Διατήρηση θετικής αυτοεικόνας

2) Υιοθέτηση στρατηγικών που χρησιμοποιούνται για να ελέγχουν τις φυσιολογικές και ψυχολογικές αντιδράσεις των συναισθημάτων που συνδέονται με το στρες ώστε αυτά να μην υπερφορτώνουν το άτομο και καταστρέφουν την ικανότητα του να λειτουργεί αποτελεσματικά ή να διατηρεί υψηλό φρόνημα. Η τακτική αυτή ονομάζεται καταπραϊντική (παρηγορητική) γιατί ο στόχος της είναι να ανακουφίσει από τα φυσιολογικά και ψυχολογικά συμπτώματα του στρες χωρίς ουσιαστικά να αλλάζει την κατάσταση που δημιουργήσε στρες. Με αυτό όμως τον μηχανισμό τα άτομα αισθάνονται καλύτερα και είναι σε θέση να διατηρήσουν μια αίσθηση ευεξίας και ελπίδας παρά τις δύσκολες καταστάσεις που αντιμετωπίζουν.

- Διατήρηση ή ανάπτυξη σχέσεων με άτομα της οικογένειας και φίλους.
- Συνεχής προσπάθεια για την αντιμετώπιση ενός αβέβαιου μέλλοντος και της απειλής απώλειας λειτουργιών του σώματος.
- Διατήρηση της αίσθησης ότι το άτομο διατηρεί τον έλεγχο της όλης κατάστασης.
- Διατήρηση της ελπίδας.
- Αντιμετώπιση του κοινωνικού στίγματος (Σαπουντζή-Κρέπια, 2004).

4.ΣΧΕΔΙΟ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ ΑΣΘΕΝΟΥΣ ΜΕ ΣΕΛ

Το σχέδιο φροντίδας ενός ασθενούς με ΣΕΛ πρέπει να βασίζεται σε δυο βασικές παραμέτρους: συνεχής συνεκτίμηση της κατάστασης του ασθενούς και συνεχής προσαρμογή του ασθενούς με την πάροδο του χρόνου, λόγω της μεταβλητότητας των εκδηλώσεων του συστηματικού ερυθματώδη λύκου.

Ένα επιπλέον και πολύ σημαντικό στοιχείο της φροντίδας ασθενούς με συστηματικό ερυθματώδη λύκο είναι να ενσωματώσει ο ασθενής τις ανάγκες και τις ρουτίνες στο σχέδιο της φροντίδας. Τέλος σημαντική παράμετρο αποτελεί η συμμόρφωση του ασθενή στο σχέδιο φροντίδας και στην ασθένεια με σκοπό τη βελτίωση της ποιότητας ζωής.

Οι χρόνια ασθενείς πρέπει να μάθουν να αντιμετωπίζουν προβλήματα, όπως: ο πόνος, διάφορα δυσάρεστα συμπτώματα, σημαντική αδυναμία, αλλαγές και περιορισμούς στις καθημερινές δραστηριότητες, παρενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής κ.α. Παράλληλα αντιμετωπίζουν νέους φόβους π.χ. για την εξέλιξη της ασθένειας, για την ίδια τη ζωή και το μέλλον τους (Jose, 2015).

4.1.Η έννοια της αυτοφροντίδας

Ο νοσηλευτικός ρόλος στη χρόνια ασθένεια βασίζεται στην αναγνώριση της φύσης της χρόνιας ασθένειας και των συνακολούθων της, καθώς επίσης στην επικέντρωση σε παρεμβάσεις που συμβάλλουν στην αποτελεσματική διαχείριση της χρόνιας ασθένειας. Επομένως, ο ρόλος του νοσηλευτή που εργάζεται με χρόνιους ασθενείς είναι λιγότερο του ατόμου που παρέχει άμεση φροντίδα και θεραπεία, αλλά τείνει περισσότερο να είναι του επαγγελματία που παρέχει διευκολύνσεις, υποστηρίζει και ενδυναμώνει τις συμπεριφορές που στοχεύουν στην αποτελεσματική αυτοφροντίδα (Φουντούκη & Θεοφανίδης, 2012).

Υπάρχουν μερικοί βασικοί κανόνες, τους οποίους οφείλουν να γνωρίζουν οι νοσηλευτές, που διέπουν την επαγγελματική σχέση του νοσηλευτή με το χρόνιο ασθενή και την οικογένεια του :

- Ο νοσηλευτής πρέπει να διαθέτει επαρκή γνώση για το νόσημα από το οποίο πάσχει ο ασθενής, να διαθέτει γνώσεις και δεξιότητες για την εφαρμογή απλών αλλά και σύνθετων νοσηλευτικών παρεμβάσεων, καθώς επίσης και παρεμβάσεων αγωγής υγείας και συμβουλευτικής
- να έχει ικανότητες να συνεργάζεται με τον ασθενή και την οικογένεια του για τη θέσπιση εφικτών στόχων υγείας και αυτοφροντίδας,
- να έχει ικανότητες ώστε να ανταποκρίνεται θετικά στις ανάγκες του ασθενούς για επαναδιαπραγμάτευση θεσπισμένων στόχων, όταν διαπιστώνεται ότι αυτοί δεν είναι εφικτοί, να συνεργάζεται με τον ασθενή και την οικογένεια για την υιοθέτηση αλλαγών στον τρόπο ζωής,
- να διαθέτει υπομονή και ικανότητες για ανίχνευση και ενδυνάμωση των δυνατοτήτων των ασθενών και των οικογενειών τους να προβούν σε αλλαγές συμπεριφοράς και τρόπου ζωής (Σαπουντζή - Κρεπιά, 2004).

4.2.Η εκπαίδευση των ασθενών

Η εκπαίδευση ασθενών αποτελεί μέρος της ολιστικής φροντίδας και θα πρέπει να ξεκινάει από πολύ νωρίς, δηλ., από τη διάγνωση της νόσου έως την έξοδο από το νοσοκομείο και την ίαση (εφόσον αυτή είναι εφικτή).

Ως εκπαίδευση ορίζεται η διαδικασία απόκτησης και βελτίωσης των γνώσεων και των δεξιοτήτων του πάσχοντα η οποία έχει ως απώτερο στόχο την τροποποίηση της ανθρώπινης συμπεριφοράς και ως εκ τούτου την διατήρηση ή βελτίωση της υγείας. Η εκπαίδευση συνεπάγεται πολλά οφέλη για τον ασθενή όπως βελτίωση της ποιότητας της παρεχόμενης φροντίδας, αύξηση του βαθμού ικανοποίησης, μείωση του άγχους, προαγωγή της αυτοφροντίδας, πρόληψη επιπλοκών όπως επίσης μείωση του χρόνου παραμονής στο νοσοκομείο και συνεπώς του κόστους νοσηλείας. Επίσης, η εκπαίδευση αποτελεί το σημείο-κλειδί για την προαγωγή της ποιότητας ζωής των ασθενών και δεν είναι σπάνιες οι περιπτώσεις όπου οι ίδιοι οι ασθενείς επιζητούν την εκπαίδευση μέσα από επιστημονικές κοινότητες και οργανισμούς (Πολυκανδριώτη & Κουτελέκος, 2013).

Στόχος είναι μια σύντομη και περιεκτική εκπαιδευτική διαδικασία με όσα διαλείμματα επιθυμεί ο ασθενής. Αν είναι δυνατόν, για τη μείωση των περιστασιακών συμβάντων η εκπαίδευση θα πρέπει να λαμβάνει χώρα σε έναν ιδιωτικό και ήρεμο χώρο. Θα είναι πιο αποτελεσματικό εάν οι γενικές πληροφορίες υπάρχουν προετοιμασμένες γραπτές και στην διάρκεια της εκπαιδευτικής συνεδρίας να εξατομικεύεται η ενημέρωση που αφορά την εμπορική ονομασία, τη δραστική ουσία του φαρμάκου, τη δόση, το ακριβές θεραπευτικό σχέδιο και τον τρόπο λήψης του φαρμάκου (Φουντούκη & Θεοφανίδης, 2012).

Οι βασικές αρχές ασφαλούς χορήγησης και η αναφορά στις παρενέργειες και την αντιμετώπιση τους αποτελεί το πλαίσιο της απαραίτητης εκπαίδευσης, προκειμένου να επιτευχθεί η καλύτερη συμμόρφωση. Αυτές οι πληροφορίες μπορεί να δίδονται με τη μορφή ημερολογίου, όπως αυτή που παρέχεται από τον κατασκευαστή για χορήγηση του φαρμάκου, ή ως ένα φύλλο υπενθύμισης που θα έχει δημιουργηθεί ειδικά για το συγκεκριμένο φάρμακο με αρκετό ελεύθερο χώρο για να προσθέτει δικές του σημειώσεις ο ασθενής. Ένα ημερολόγιο είναι ένα αποτελεσματικό εργαλείο για την προώθηση της συμμόρφωσης και ασφαλούς χορήγησης των φαρμάκων στο περιβάλλον του σπιτιού. Άλλα μέσα είναι το ειδικό ρολόι με επισημασμένες τις ώρες χορήγησης, τα ειδικά κυτία φύλαξης φαρμάκων, οι υπενθυμίσεις (σε πίνακα ανακοινώσεων, κινητό τηλέφωνο), το ειδικό ημερήσιο-εβδομαδιαίο πρόγραμμα.

Είναι σημαντικό να επανεξεταστεί προσεκτικά κάθε στοιχείο (δηλαδή, η δόση, ο χρόνος, ο τρόπος λήψης του φαρμάκου (πώς να παίρνει το φάρμακο), τι να κάνει εάν χαθεί

(ξεχαστεί) δόση), η επικοινωνία με τα μέλη της υγειονομικής ομάδας, καθώς και πώς να αποθηκεύουν το φάρμακο με ασφάλεια. Θα πρέπει να υπενθυμίζεται η διαδικασία της σωστής απόρριψης των από του στόματος φαρμάκων στα σκουπίδια ή οπουδήποτε αλλού ιδιαίτερα σε περιόδους διακοπών ή ταξιδιού. Υπενθυμίζεται ότι κάθε χρησιμοποιητό φάρμακο πρέπει να επιστραφεί στην κλινική, όπου μπορεί να απορρίπτεται σε εγκεκριμένο δοχείο απόρριψης. Είναι επίσης απαραίτητο να συζητηθούν αναμενόμενες παρενέργειες και πώς θα γίνει η διαχείρισή τους. Είναι πιο εύκολο για τον ασθενή εάν οι παρενέργειες εντοπίζονται ανά σύστημα, έτσι ώστε να έχει κάποιο σημείο αναφοράς. Θα πρέπει να γίνει διάκριση για τους ασθενείς στα αυτοδιαχειριζόμενα συμπτώματά και σε εκείνα που απαιτείται άμεση κοινοποίηση στην ομάδα υγείας για τον έγκαιρο εντοπισμό των δυνητικά επικίνδυνων επιδράσεων των φαρμάκων (Γιαβασόπουλος & Γουρνή, 2008).

4.3.Αρχές διδασκαλίας ασθενούς με χρόνια νόσο

- Ο ασθενής θα πρέπει να κληθεί να επαναλάβει τα βασικά σημεία της συζήτησης για να εξασφαλιστεί η κατανόηση τους.
- Στην προφορική ενημέρωση του ασθενούς θα πρέπει οι επαγγελματίες υγείας να χρησιμοποιούν απλές προτάσεις και απλές λέξεις. Να εξηγούν τις άγνωστες ή λιγότερο συχνά χρησιμοποιούμενες λέξεις με άλλες απλές και κατανοητές.
- Το ενεργητικό στυλ συζήτησης είναι το πιο αποδοτικό για να μπορέσει ο ασθενής να ρωτήσει και να ζητήσει επιπλέον διευκρινίσεις ώστε να επιτευχθεί η καλύτερη συμμόρφωση στη θεραπευτική αγωγή.
- Η επανάληψη μπορεί να είναι ένας ενδεικνύμενος τρόπος βελτίωσης της αποτελεσματικότητας της αγωγής.
- Η συνεχόμενη και επαναλαμβανόμενη τηλεφωνική επικοινωνία βοηθά να συνεχίσουν την θεραπεία, επειδή λαμβάνουν υποστηρικτικά τηλεφωνική ενίσχυση από την θεραπευτική ομάδα δημιουργείται μια θεραπευτική σχέση με πολύ καλά αποτελέσματα στην συμμόρφωση του ασθενούς στην αγωγή.
- Επιπλέον, μερικοί ασθενείς μπορεί να υποφέρουν από κακή λειτουργία της μνήμης, ως αποτέλεσμα μεγάλης ηλικίας ή άγχους γεγονός που τους δυσκολεύει να θυμούνται

ακόμη και τις πιο απλές οδηγίες, τότε η συνεχής τηλεφωνική επαφή κρίνεται απαραίτητη και λαμβάνει τη μορφή στήριξης.

- Για την αύξηση της φαρμακευτικής συμμόρφωσης των ασθενών απαιτούνται υπηρεσίες οι οποίες να τους ωθούν στην τήρηση της θεραπείας, χωρίς να αισθάνονται αναγκασμένοι γι' αυτό (Nathan et al., 2007).

4.4.Η συμμόρφωση του ασθενούς στη χρόνια νόσο

Ο ρόλος των επαγγελματιών υγείας στην επίτευξη των επιθυμητών θεραπευτικών αποτελεσμάτων είναι ζωτικής σημασίας. Πολλές στρατηγικές για τη βελτίωση της μακροχρόνιας συμμόρφωσης στην αγωγή έχουν προταθεί. Αυτές περιλαμβάνουν μεταξύ άλλων την εκπαίδευση των ασθενών, την επιλογή κατάλληλου θεραπευτικού σχήματος προσαρμοσμένο στις ιδιαιτερότητες κάθε ασθενούς, τη συστηματική παρακολούθηση και επικοινωνία με τον ασθενή (Cole, 2011).

Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (WHO 2003), ο όρος «προσήλωση» αποτελεί μια γενικότερη έννοια η οποία περιγράφει «σε ποιο βαθμό η συμπεριφορά ενός ατόμου (σε σχέση με τη λήψη φαρμακευτικής αγωγής, την υιοθέτηση διατροφικών συνηθειών και αλλαγών στον τρόπο ζωής) συνάδει με τις αποδεκτές από τον ασθενή οδηγίες που δίνονται από έναν επαγγελματία υγείας». Οι ορισμοί «προσήλωση» και «συμμόρφωση» θεωρούνται συνώνυμοι από τους νοσηλευτές, ενώ οι περισσότεροι χρησιμοποιούν τον ορισμό του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας για να τους περιγράψουν.

Τα χαμηλά ποσοστά συμμόρφωσης στη φαρμακευτική αγωγή αποτελούν ένα πρόβλημα που έχει αυξητικές τάσεις, ειδικά σε χρόνιες ασθένειες. Τα ποσοστά συμμόρφωσης είναι συνήθως χαμηλότερα, όταν η νόσος είναι ασυμπτωματική ή όταν η θεραπεία έχει ανεπιθύμητες ενέργειες (Weycker et al., 2007).

4.5. Παράγοντες που επηρεάζουν τη συμμόρφωση του ασθενούς

Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (WHO, 2003), η συμμόρφωση του ασθενούς είναι ένα πολυπαραγοντικό φαινόμενο το οποίο προσδιορίζεται από πέντε διαστάσεις. Η κοινή πεποίθηση πως τα ατομικά χαρακτηριστικά του ασθενούς είναι αποκλειστικά υπεύθυνα για τη σωστή λήψη της θεραπευτικής αγωγής είναι λανθασμένη. Η αλληλεπίδραση των πέντε αυτών διαστάσεων οδηγεί τελικά στην προσήλωση ή μη του ασθενούς. Οι πέντε διαστάσεις περιλαμβάνουν:

- Παράγοντες που αφορούν το σύστημα υγείας: ελλιπής οργάνωση συστημάτων υγείας, αδυναμία παροχής/διανομής φαρμάκων, έλλειψη γνώσεων-εκπαίδευσης των επιστημόνων υγείας, αδυναμία εκπαίδευσης-παρακολούθησης των ασθενών, ανεπάρκεια προγραμμάτων κοινοτικής υποστήριξης.
- Κοινωνικοοικονομικοί παράγοντες: φτώχεια, χαμηλό μορφωτικό/βιοτικό επίπεδο, ανεργία, έλλειψη κοινωνικών δικτύων υποστήριξης, απόσταση από θεραπευτικά κέντρα, υψηλό κόστος μετακίνησης, υψηλό κόστος φαρμακευτικής αγωγής, πολιτισμικές πεποιθήσεις σε σχέση με την ασθένεια/θεραπεία, οικογενειακά προβλήματα, φυλή.
- Παράγοντες που αφορούν στη θεραπεία: πολυπλοκότητα θεραπευτικού προγράμματος, διάρκεια θεραπείας, προηγούμενες αποτυχημένες θεραπείες, συχνότητα αλλαγών θεραπευτικού σχήματος, χρόνος βελτίωσης συμπτωμάτων μετά την έναρξη αγωγής, ανεπιθύμητες ενέργειες και δυνατότητα του συστήματος υγείας να τις αντιμετωπίσει.
- Ατομικοί παράγοντες του ασθενούς: ηλικία, γνωστικό επίπεδο, οικονομική κατάσταση, πεποιθήσεις/συμπεριφορές, αντιλήψεις/προσδοκίες του ασθενούς για τη θεραπεία.
- Παράγοντες που επηρεάζονται από την ίδια την πάθηση: σοβαρότητα συμπτωμάτων, επίπεδο αναπηρίας (σωματική, διανοητική), βαθμός βελτίωσης της ασθένειας, διαθεσιμότητα αποτελεσματικής αγωγής (WHO, 2003).

4.6.Νοσηλευτικές παρεμβάσεις στη συμμόρφωση του ασθενούς

Οι Atreja και συνεργάτες (2005), δημιούργησαν τον μνημονικό κανόνα S-I-M-P-L-E, ώστε να κατηγοριοποιήσουν αυτές τις απλές παρεμβάσεις. Παρακάτω παρατίθεται το μνημονικό αυτό μοντέλο, καθώς και παραδείγματα συγκεκριμένων παρεμβάσεων.

- *Simplify regimen*: Απλοποίησε τη θεραπεία (Προσαρμογή συχνότητας, ώρας λήψης, δοσολογίας - Ανταπόκριση/Αντιστοιχία στις καθημερινές συνήθειες του ασθενούς - Χρήση βοηθημάτων: π.χ. ειδικά κουτιά ή σημάνσεις).
- *Impart appropriate knowledge*: Μετέδωσε την κατάλληλη γνώση (Συζήτηση με γιατρό, νοσηλεύτη, φαρμακοποιό, διανομή έντυπου υλικού - Χρήση ηλεκτρονικών πηγών πληροφόρησης).
- *Modify patient beliefs and human behavior*: Τροποποίησε τις πεποιθήσεις και τη συμπεριφορά του ασθενούς (Εκτίμηση αδυναμιών, σοβαρότητας περιστατικού, πιθανού οφέλους και εμποδίων - Προσαρμογή θεραπευτικού σχήματος-Επιβράβευση).
- *Patient communication and trust*:: Βελτίωσε την επικοινωνία με τον ασθενή και ανέπτυξε σχέσεις εμπιστοσύνης (Ενεργητική ακρόαση και παροχή ξεκάθαρων μηνυμάτων - Ενσωμάτωση ασθενών στη λήψη αποφάσεων - Αποστολή υπενθυμίσεων: τηλέφωνο, ταχυδρομείο, ηλεκτρονικό ταχυδρομείο - Προγραμματισμός ραντεβού - Κατ' οίκον επισκέψεις, υποστήριξη οικογένειας, συμβουλευτική).
- *Leave the bias*: Εγκατάλειψε τις προκαταλήψεις (Προσαρμογή της εκπαίδευσης του ασθενούς ανάλογα με το επίπεδο κατανόησης).
- *Evaluate adherence*: Εκτίμησε ο επίπεδο προσήλωσης (Ατομικές αναφορές - Εξετάσεις).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ IV:

ΕΡΕΥΝΑ

ΣΚΟΠΟΣ:

Ο σκοπός της παρούσας μελέτης ήταν η διερεύνηση της βιβλιογραφίας στα νεότερα δεδομένα για την ασθένεια του συστηματικού ερυθματώδη λύκου.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ:

Πραγματοποιήθηκε ανασκόπηση της διεθνούς βιβλιογραφίας στις ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων PubMed, Cinahl, Cochrane. Το υλικό της μελέτης αποτέλεσαν επιλεγμένα άρθρα δημοσιευμένα κατά κύριο λόγο τα έτη 2015-2016 και στην αγγλική γλώσσα.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Ενότητα 1: Ερευνητικά δεδομένα στις κλινικές εκδηλώσεις της νόσου

Άρθρο 1:

Hautarzt. 2016 Nov 22.

Systemic lupus erythematosus : Unusual cutaneous manifestations.

Stockinger T., Richter L., Kanzler M., Melichart-Kotik M., Pas H., Derfler K., Schmidt E., Rappersberger K.

Abstract

BACKGROUND:

Various different mucocutaneous symptoms may affect up to 80 % of systemic lupus erythematosus (SLE) patients.

OBJECTIVES:

To investigate, various unspecific, but otherwise typical clinical symptoms of skin and mucous membranes that arise in SLE patients other than those defined as SLE criteria such as butterfly rash, chronic cutaneous lupus erythematosus, oral ulcers, and increased photosensitivity.

MATERIALS AND METHODS:

Extensive search of peer-reviewed scientific articles was performed, medical histories of several SLE patients seen in our department were analyzed, and the rare disease courses in three SLE patients are presented.

RESULTS:

Here we present a variety of unspecific but typical mucocutaneous manifestations in SLE patients: periungual erythema, periungual telangiectasia and periungual splinter hemorrhage, papules on the dorsum of the hands, scaling erythema, sometimes associated with necrosis, especially of the ears, along with complement deficiency, and the bizarre necroses of antiphospholipid syndrome. Furthermore, we show the typical clinico-histological features of neutrophilic urticarial dermatosis and finally a severe course of bacterial sepsis with *Neisseria flavescens/macacae*.

CONCLUSIONS:

Here we show several unspecific but rather typical mucocutaneous symptoms in lupus patients that are indicative of SLE and thus may lead to an early diagnosis. Also, life-threatening bacterial sepsis may occur with microorganisms that are commonly considered "apathogenic", such as *Neisseria flavescens/macacae*, which exclusively affect immunosuppressed patients

Μετάφραση Άρθρου 1:

Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος: Ασυνήθιστες δερματικές εκδηλώσεις

Περίληψη

ΦΟΝΤΟ:

Διάφορα βλεννογονοδερματικά συμπτώματα μπορεί να επηρεάσουν έως και 80% των ασθενών με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο (SLE).

ΣΤΟΧΟΙ:

Να διερευνήσει, διάφορα μη ειδικά, αλλά κατά τα άλλα τυπικά κλινικά συμπτώματα του δέρματος και των βλεννογόνων που προκύπτουν σε ασθενείς με ΣΕΛ, εκτός εκείνων που καθορίζονται ως κριτήρια για τον ΣΕΛ όπως εξάνθημα πεταλούδας, χρόνιας δερματικός ερυθηματώδης λύκος, στοματικά έλκη και αυξημένη φωτοευαισθησία.

ΥΛΙΚΑ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ:

Έγινε εκτεταμένη έρευνα επιστημονικών άρθρων, ιατρικών ιστορικών πολλών ασθενών με ΣΕΛ και παρουσιάζοντα οι σπάνιες εκδηλώσεις της νόσου.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:

Παρουσιάζουμε μια ποικιλία μη ειδικών, αλλά τυπικών βλεννογονοδερματικών εκδηλώσεων σε ασθενείς με ΣΕΛ: περινυχικό ερύθημα, περινυχικές ευρυαγγείες και περινυχική αιμορραγική σκληρία, βλατίδες στη ράχη των χεριών, ερύθημα που φτάνει ως τη νέκρωση, ιδιαίτερα των αυτιών, μαζί με την ανεπάρκεια του συμπληρώματος και οι περίεργες νεκρώσεις όταν υπάρχει αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο. Επιπλέον, δείχνουμε τα τυπικά κλινικοιστολογικά χαρακτηριστικά της ουδετερόφιλης κνιδωτικής δερματοπάθειας και τελικά τη σοβαρή πορεία της βακτηριακής σήψης με *Neisseria flavescens* / *macacae*.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ:

Εδώ δείχνουμε αρκετές μη ειδικές αλλά μάλλον τυπικές βλεννογονοδερματικές βλάβες σε ασθενείς με λύκο, ο οποίος είναι ενδεικτικός του ΣΕΛ και έτσι μπορεί να οδηγήσουν σε έγκαιρη διάγνωση. Επίσης, απειλητική για τη ζωή βακτηριακή σήψη μπορεί να συμβεί με μικροοργανισμούς που συνήθως θεωρούνται «μη παθογόνου», όπως η *Neisseria flavescens* / *macacae*, η οποία επηρεάζει αποκλειστικά τους ανοσοκατασταλμένους ασθενείς

Άρθρο 2:

Einstein (Sao Paulo). 2016 Jan-Mar;14(1):47-51.

Infections and systemic lupus erythematosus.

Skare TL, Dagostini JS, Zanardi PI, Nisihara RM.

Abstract

OBJECTIVE:

To determine the incidence of infections in a population of systemic lupus erythematosus individuals and the characteristics of infections regarding original site, as well as to study the possible associations between infections and treatment.

METHODS:

An analytical retrospective study using data from medical charts of systemic lupus erythematosus patients from a single university hospital. A total of 144 patients followed up for five years were included. Data collected comprised age of patients and age at onset of lupus, sex and ethnicity, disease duration before the study period, medications, cumulative dose of prednisone, occurrence of infections and their original site.

RESULTS:

The most frequent infections were urinary tract infections (correlated to use of prednisone - $p < 0.0001$ and cyclophosphamide - $p = 0.045$), upper airways infections (correlated to use of prednisone - $p = 0.0004$, mycophenolate mofetil - $p = 0.0005$, and cyclosporine - $p = 0.025$), and pneumonia (associated to prednisone - $p = 0.017$).

CONCLUSION:

Prednisone was the drug more often associated with presence of infections, pointing to the need for a more judicious management of this drug.

Μετάφραση Άρθρου 2:

Λοιμώξεις και συστηματικός ερυθηματώδης λύκος.

ΣΚΟΠΟΣ:

Να προσδιοριστεί η συχνότητα εμφάνισης λοιμώξεων σε έναν πληθυσμό ατόμων με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο και τα χαρακτηριστικά των μολύνσεων, όπως επίσης και να μελετήσει τις πιθανές συσχετίσεις μεταξύ των λοιμώξεων και της θεραπείας.

ΜΕΘΟΔΟΙ:

Πραγματοποιήθηκε μια αναλυτική αναδρομική μελέτη χρησιμοποιώντας δεδομένα από ιατρικά διαγράμματα των ασθενών με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο από ένα ενιαίο πανεπιστημιακό νοσοκομείο. Συμπεριλήφθηκαν ένα σύνολο 144 ασθενών που παρακολουθήθηκαν για πέντε έτη. Τα δεδομένα που συλλεχτήκαν αφορούν την ηλικία των ασθενών και την ηλικία έναρξης του λύκου, το φύλο και την εθνικότητα, τη διάρκεια της νόσου πριν από την περίοδο της μελέτης, τα φάρμακα, την αθροιστική δόση της πρεδνιζόνης, την εμφάνιση λοιμώξεων και η θέση τους.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:

Οι πιο συχνές λοιμώξεις ήταν λοιμώξεις του ουροποιητικού συστήματος (συσχετίζεται με τη χρήση πρεδνιζόνης - $p < 0,0001$ και κυκλοφωσφαμίδης - $p = 0.045$), λοιμώξεις των ανώτερων αεραγωγών (συσχετίζεται με τη χρήση πρεδνιζόνης - $p = 0,0004$, μυκοφαινόλη μοφετίλ - $p = 0,0005$, και κυκλοσπορίνης - $p = 0,025$), και πνευμονίας (που συνδέεται με πρεδνιζόνη - $p = 0,017$).

ΣΥΝΑΨΗ:

Η Πρεδνιζόνη ήταν το φάρμακο που περισσότερο συχνά συνδέεται με την παρουσία των λοιμώξεων, που δείχνουν την ανάγκη για μια πιο ορθολογική διαχείριση αυτού του φαρμάκου.

Άρθρο 3:

Lupus. 2016 Nov 10. pii: 0961203316676380.

Comparison of ethnicity, gender, age of onset and outcome in South Africans with systemic lupus erythematosus.

Budhoo A, Mody GM, Dubula T, Patel N, Mody PG.

Abstract

Ethnicity, gender and age of onset are reported to influence the expression and outcome of systemic lupus erythematosus. We studied a multi-ethnic cohort of 408 South Africans (91.2% females) comprising 237 (58.1%) Indians, 137 (33.6%) African Blacks, 17 (4.2%) Mixed ethnicity and 17 (4.2%) Whites. The most common manifestations were arthritis (80.6%), photosensitivity (67.2%), oral ulcers (50.0%), malar rash (49.0%) and renal (39.2%). The common laboratory findings were positive anti-nuclear factor (96.8%), haematological (74.8%) and anti-dsDNA antibodies (45.3%). Serositis ($p = 0.002$), nephritis ($p = 0.039$), leucopaenia ($p = 0.001$), haemolytic anaemia ($p = 0.026$), anti-dsDNA antibodies ($p = 0.028$) and anti-Sm antibodies ($p = 0.050$) were more common in African Blacks compared to Indians. Males had increased prevalence of discoid rash ($p = 0.006$) and anti-Sm antibodies ($p = 0.016$). Discoid rash ($p = 0.018$), renal involvement ($p < 0.001$), psychosis ($p = 0.028$), seizures ($p = 0.020$), anti-dsDNA antibodies ($p = 0.009$), leucopaenia ($p = 0.006$), haemolytic anaemia ($p = 0.017$) and thrombocytopaenia ($p = 0.023$) were more common with early-onset

systemic lupus erythematosus. On multivariate analysis, the independent predictors of death were renal involvement, anti-dsDNA antibodies and seizures. There were 53 (13%) deaths and the five- and 10-year survival was 90.8% and 85.7% respectively, with no differences related to ethnicity or age of onset.

Μετάφραση Άρθρου 3:

Σύγκριση της εθνικότητας, του φύλου, της ηλικίας έναρξης και της έκβασης ασθενών της Νότιας Αφρικής με συστηματικό ερυθματώδη λύκο.

Περίληψη

Η εθνικότητα, το φύλο και η ηλικία έναρξης αναφέρεται ότι επηρεάζουν την έκφραση και το αποτέλεσμα του συστηματικού ερυθματώδη λύκου. Μελετήσαμε μια πολυεθνική ομάδα 408 Νοτιοαφρικανών (91,2% γυναίκες) που αποτελείται από 237 (58,1%) Ινδούς, 137 (33,6%) Μαύρους της Αφρικής, 17 (4,2%) μεικτής εθνικότητας και 17 (4,2%) Λευκούς. Οι πιο συχνές εκδηλώσεις ήταν αρθρίτιδα (80,6%), φωτοευαισθησία (67,2%), στοματικά έλκη (50,0%), εξάνθημα (49,0%) και νεφρικές εκδηλώσεις (39,2%). Τα κοινά εργαστηριακά ευρήματα ήταν θετικός αντί-πυρηνικός παράγοντας (96,8%), αιματολογικά (74,8%) και αντισώματα αντι-dsDNA (45,3%). Η Ορογονίτιδα ($p = 0,002$), η νεφρίτιδα ($p = 0,039$), η λευκοπενία ($p = 0,001$), η αιμολυτική αναιμία ($p = 0,026$), τα αντι-dsDNA αντισώματα ($p = 0,028$) και τα αντι-Sm αντισώματα ($p = 0,050$) ήταν πιο συχνά σε αφρικανικούς Μαύρους σε σύγκριση με τους Ινδούς. Οι άρρενες είχαν αυξημένο επιπολασμό σε δισκοειδές εξάνθημα ($p = 0,006$) και σε αντισώματα αντι-Sm ($p = 0,016$). Το δισκοειδές εξάνθημα ($p = 0,018$), η νεφρική εμπλοκή ($p < 0,001$), η ψύχωση ($p = 0,028$), οι επιληπτικές κρίσεις ($p = 0,020$), τα αντι-dsDNA αντισώματα ($p = 0,009$), η λευκοπενία ($p = 0,006$), η αιμολυτική αναιμία ($p = 0,017$) και η θρομβοκυτοπενία ($p = 0,023$) ήταν πιο κοινά σε πρόωμης έναρξης συστηματικό ερυθματώδη λύκο. Στην πολυπαραγοντική ανάλυση, οι ανεξάρτητοι προγνωστικοί παράγοντες του θανάτου ήταν η νεφρική συμμετοχή, τα αντι-dsDNA αντισώματα και οι επιληπτικές κρίσεις. Υπήρχαν 53 (13%) θάνατοι και η πενταετής και δεκαετής επιβίωση ήταν 90,8% και 85,7%, αντίστοιχα, χωρίς διαφορές που σχετίζονται με την εθνικότητα ή την ηλικία έναρξης.

Άρθρο 4:

Eur J Rheumatol. 2016 Jun;3(2):75-84. Epub 2015 Dec 29.

The clinical significance of antiphospholipid antibodies in systemic lupus erythematosus.

Ünlü O, Zuily S, Erkan D.

Abstract

Antiphospholipid syndrome (APS) is the association of thrombosis and/or pregnancy morbidity with antiphospholipid antibodies (aPL). Thirty to forty percent of systemic lupus erythematosus (SLE) patients are tested positive for aPL, which may have an impact on the SLE presentation, management, and prognosis. Compared with SLE patients without aPL, those with aPL have a higher prevalence of thrombosis, pregnancy morbidity, valve disease, pulmonary hypertension, livedo reticularis, thrombocytopenia, hemolytic anemia, acute/chronic renal vascular lesions, and moderate/severe cognitive impairment; worse quality of life; and higher risk of organ damage. The use of low-dose aspirin (LDA) is controversial for primary thrombosis and pregnancy morbidity prevention because of the lack of strong prospective controlled data. Similarly, the use of anticoagulation is controversial for patients with an aPL-related nephropathy. Until further studies are available, physicians should discuss the risk/benefits of LDA or anticoagulation as well as the available literature with patients.

Μετάφραση Άρθρου 4:

Η κλινική σημασία των αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων στον συστηματικό ερυθηματώδη λύκο.

Περίληψη

Το αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο (APS) είναι η συσχέτιση της θρόμβωσης ή / και νοσηρότητα εγκυμοσύνης με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα (APL). Τριάντα έως σαράντα τοις εκατό των ασθενών με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο (ΣΕΛ) βρέθηκαν θετικοί για aPL, τα οποία ενδέχεται να έχουν αντίκτυπο στην παρουσίαση ΣΕΛ, τη θεραπεία και την πρόγνωση. Σε σύγκριση με τους ασθενείς με ΣΕΛ χωρίς aPL, τα άτομα με aPL έχουν υψηλότερη συχνότητα της θρόμβωσης, νοσηρότητα κατά την εγκυμοσύνη, ασθένεια βαλβίδων, πνευμονική υπέρταση, δικτυωτή πελιδνωση, θρομβοπενία, αιμολυτική αναιμία,

οξεία/χρόνια νεφρική αγγειακή βλάβη και μέτρια/σοβαρή νοητική εξασθένηση, χειρότερη ποιότητα ζωής και υψηλότερο κίνδυνο βλάβης οργάνων. Η χρήση χαμηλής δόσης ασπιρίνης (LDA) είναι αμφιλεγόμενη για πρωτογενή θρόμβωση, όπως και η πρόληψη της νοσηρότητας κατά την εγκυμοσύνη λόγω της έλλειψης ισχυρών προοπτικών ελεγχόμενων δεδομένων. Ομοίως, η χρήση της αντιπηκτικής αγωγής είναι αμφιλεγόμενη για τους ασθενείς με aPL σχετιζόμενη με νεφροπάθεια. Μέχρι περαιτέρω νέες μελέτες να είναι διαθέσιμες, οι γιατροί θα πρέπει να συζητήσουν τον κίνδυνο και τα οφέλη της LDA ή της αντιπηκτικής αγωγής, καθώς και τη διαθέσιμη βιβλιογραφία με τους ασθενείς.

Άρθρο 5:

Lupus. 2016 Apr 6. pii: 0961203316642308.

Gastrointestinal manifestations in systemic lupus erythematosus.

Fawzy M, Edrees A, Okasha H, El Ashmaui A, Ragab G.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is an autoimmune disorder characterized by multisystem involvement, including the gastrointestinal (GI) tract. There is a significant variation in the clinical presentation and severity of GI disorders. When GI symptoms present as the initial manifestation of SLE, there is likely to be a delay in the diagnosis. The cause of these GI manifestations in SLE may be the disease, or the side effects of medications, or infections. In this study we investigated the GI manifestations in a group of SLE patients. Our study was conducted on 40 SLE patients and 30 healthy controls to assess the prevalence of GI symptoms in SLE patients. The prevalence of gastrointestinal manifestations in our study was 42.5%. GI manifestations in our SLE patients were: acute abdominal pain (due to pleurisy and peritonitis), 6%; diffuse abdominal pain, 23.5%; epigastric pain, 29%; epigastric pain with vomiting, 23.5%; epigastric pain with chronic constipation, 6%; chronic constipation, 6%; and diffuse abdominal pain with bleeding per rectum, 6%. In our study, we found a higher incidence of Giardiainfestation in SLE patients than in healthy controls, and 10% of these patients were asymptomatic.

Μετάφραση Άρθρου 5:

Γαστρεντερικές εκδηλώσεις στον συστηματικό ερυθηματώδη λύκο.

Περίληψη

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (SLE) είναι μία αυτοάνοση διαταραχή που χαρακτηρίζεται από συμμετοχή πολλών συστημάτων, συμπεριλαμβανομένης της γαστρεντερικής οδού (GI). Υπάρχει μια σημαντική διακύμανση στην κλινική εικόνα και τη σοβαρότητα των διαταραχών του γαστρεντερικού συστήματος. Όταν τα συμπτώματα του γαστρεντερικού συστήματος είναι παρόντα ως η αρχική εκδήλωση του ΣΕΛ, είναι πιθανό να υπάρξει μια καθυστέρηση στη διάγνωση. Η αιτία αυτών των διαταραχών του γαστρεντερικού συστήματος σε ερυθηματώδη λύκο μπορεί να είναι η ασθένεια, ή οι παρενέργειες των φαρμάκων, ή λοιμώξεις. Σε αυτή τη μελέτη ερευνήσαμε τις εκδηλώσεις του γαστρεντερικού συστήματος σε μια ομάδα ασθενών με ΣΕΛ. Η μελέτη μας διεξήχθη σε 40 ασθενείς με ΣΕΛ και 30 υγιείς μάρτυρες για να εκτιμηθεί ο επιπολασμός των συμπτωμάτων του γαστρεντερικού συστήματος σε ασθενείς με ΣΕΛ. Η επικράτηση των γαστρεντερικών ενοχλημάτων στη μελέτη μας ήταν 42,5%. Οι γαστρεντερικές εκδηλώσεις σε ασθενείς με ΣΕΛ ήταν: οξύ κοιλιακό άλγος (λόγω πλευρίτιδας και περιτονίτιδας) 6%, διάχυτο κοιλιακό άλγος 23,5%, επιγάστριο άλγος 29%, επιγάστριο άλγος με έμετο 23,5%, επιγάστριο άλγος με χρόνια δυσκοιλιότητα 6%, χρόνια δυσκοιλιότητα 6% και διάχυτος κοιλιακός πόνος με αιμορραγία από το ορθό 6%. Στη μελέτη μας, βρήκαμε μια υψηλότερη επίπτωση γαστρεντερικών εκδηλώσεων σε ασθενείς με ΣΕΛ σε σύγκριση με υγιείς μάρτυρες, και το 10% από αυτούς τους ασθενείς ήταν ασυμπτωματικοί.

Άρθρο 6:

J Autoimmun. 2016 Nov;74:139-160.

The diagnosis and management of the haematologic manifestations of lupus.

Velo-García A, Castro SG, Isenberg DA.

Abstract

Haematological manifestations in systemic lupus erythematosus (SLE) are frequently observed. They are diverse and range from mild to severe. Therefore, different treatment approaches are needed from simply keeping vigilant to significant immunosuppression. Most

treatment evidence is based on case-reports or small retrospective studies, as few randomized controlled trials have been performed. The development of biological therapy has opened new possible ways to treat the most severe cases but further clinical trials are necessary. In this review we consider the most common and characteristic haematological manifestations of SLE patients, focusing on their pathogenesis and management.

Μετάφραση Άρθρου 6:

Η διάγνωση και η διαχείριση των αιματολογικών εκδηλώσεων του Λύκου.

Περίληψη

Οι αιματολογικές εκδηλώσεις σε συστηματικό ερυθηματώδη λύκο (SLE) παρατηρούνται συχνά. Αυτές είναι ποικίλες και κυμαίνονται από ήπιες έως σοβαρές. Ως εκ τούτου, οι διαφορετικές προσεγγίσεις της θεραπείας μπορεί να είναι από απλή εγρήγορση, ως σημαντική ανοσοκαταστολή. Οι περισσότερες αποδείξεις για τη θεραπεία βασίζονται σε υποθέσεις, σε εκθέσεις ή σε μικρές αναδρομικές μελέτες, καθώς έχουν γίνει λίγες τυχαιοποιημένες ελεγχόμενες μελέτες. Η ανάπτυξη της βιολογικής θεραπείας έχει ανοίξει νέους πιθανούς τρόπους για την αντιμετώπιση των πιο σοβαρών περιπτώσεων, αλλά περαιτέρω κλινικές μελέτες είναι απαραίτητες. Στην παρούσα ανασκόπηση παρουσιάζουμε τις πιο κοινές και χαρακτηριστικές αιματολογικές εκδηλώσεις των ασθενών με ΣΕΛ, με έμφαση στην παθογένεση και τη διαχείρισή τους.

Άρθρο 7:

Pak J Med Sci. 2016 Sep-Oct;32(5):1066-1070.

Pattern of initial clinical manifestations of systemic lupus erythematosus in a tertiary care hospital.

Batool S, Ahmad NM, Saeed MA, Farman S.

Abstract

OBJECTIVE:

To determine the pattern of initial clinical manifestations of Systemic Lupus Erythematosus (SLE) and to compare these features with those recorded elsewhere in Pakistan.

METHODS:

This cross-sectional, descriptive study was performed in the Department of Rheumatology, Fatima Memorial Hospital, Lahore, Pakistan, from November 2015 to January 2016. Sixty one patients of SLE diagnosed as per ACR (American College of Rheumatology) 1982 revised criteria, were enrolled. The patients were evaluated for the initial clinical manifestations of SLE.

RESULTS:

Out of 61 patients, 49 (80.3%) were females and 12 (19.7%) males, showing a female to male ratio of 4:1. The mean age of patients was 26.2 ± 7.9 years. Fatigue was the most common presenting feature in 56 (91.8%) patients, followed by joint pains in 55 (90.2%) and fever in 54 (88.5%). Renal involvement was found in 46 (75.4%). Comparison of these presenting features was made with other studies carried out in Northern Pakistan (Islamabad) and in central Punjab (Pakistan). There were statistically significant differences in fever, fatigue and arthritis between our patients and the other two above mentioned study groups. However, comparison of renal manifestations showed significant difference only with Islamabad study, and not with previous study from central Punjab.

CONCLUSION:

In this study, majority of patients presented with combination of fatigue, fever, rash and arthritis. Almost three-fourth of patients had renal manifestations at initial presentation. Therefore, it is important for clinicians to have high index of suspicion for SLE, when patients present with above symptoms.

Μετάφραση Άρθρου 7:

Το μοτίβο των αρχικών κλινικών εκδηλώσεων του συστηματικού ερυθηματώδους λύκου σε ένα νοσοκομείο τριτοβάθμιας περίθαλψης.

Περίληψη

ΣΚΟΠΟΣ:

Να προσδιοριστεί το πρότυπο των αρχικών κλινικών εκδηλώσεων του Συστηματικού Ερυθηματώδη Λύκου (ΣΕΛ) και να συγκριθούν αυτά τα χαρακτηριστικά με εκείνες που είχαν καταγραφεί ήδη.

ΜΕΘΟΔΟΙ:

Μια περιγραφική μελέτη διεξήχθη στο Τμήμα Ρευματολογίας, Memorial Hospital Fatima, Lahore, Πακιστάν, από το Νοέμβριο του 2015 έως τον Ιανουάριο του 2016. Εξήντα ένας ασθενείς με ΣΕΛ διαγνώστηκαν με βάση τα κριτήρια ACR (Αμερικάνικο Κολλέγιο Ρευματολογίας) 1982. Οι ασθενείς αξιολογήθηκαν για τις αρχικές κλινικές εκδηλώσεις του ΣΕΛ.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:

Από τους 61 ασθενείς, οι 49 (80,3%) ήταν γυναίκες και οι 12 (19,7%) άνδρες, που δείχνει αναλογία γυναικών προς άνδρες 4:1. Η μέση ηλικία των ασθενών ήταν $26,2 \pm 7,9$ έτη. Η κόπωση ήταν το πιο κοινό χαρακτηριστικό έναρξης σε 56 (91,8%) ασθενείς, που ακολουθείται από πόνους στις αρθρώσεις σε 55 (90,2%) και πυρετό σε 54 (88,5%). Η νεφρική συμμετοχή βρέθηκε σε 46 (75,4%). Η σύγκριση αυτών των χαρακτηριστικών έγινε με άλλες μελέτες. Υπήρχαν στατιστικά σημαντικές διαφορές στην εμφάνιση πυρετού, κόπωσης και αρθρίτιδας μεταξύ των ασθενών μας και τις άλλες δύο προαναφερθείσες ομάδες μελέτης. Ωστόσο, η σύγκριση της νεφρικής εκδηλώσεως έδειξε σημαντική διαφορά μόνο με τη μια μελέτη.

ΣΥΝΟΨΗ:

Σε αυτή τη μελέτη, η πλειοψηφία των ασθενών παρουσιάζονται αρχικά στη νόσο με συνδυασμό κόπωσης, πυρετού, εξανθήματος και αρθρίτιδας. Σχεδόν τα τρία τέταρτα των ασθενών είχαν νεφρικές εκδηλώσεις κατά την αρχική παρουσίαση. Ως εκ τούτου, είναι σημαντικό για τους κλινικούς ιατρούς να έχουν υψηλό δείκτη υποψίας για ΣΕΛ, όταν οι ασθενείς παρουσιάζουν παραπάνω συμπτώματα.

Άρθρο 8:

Bull Soc Pathol Exot. 2016 Nov 7.

Cardiovascular manifestations in systemic lupus erythematosus in Dakar: Descriptive study about 50 cases.

Ngaidé AA, Ly F, Ly K, Diao M, Kane A, Mbaye A, Lèye M, Aw F, Sarr SA, Dioum M, Ndao CT, Gaye ND, Ndiaye MB, Bodian M, Bah MB, Ndiaye M, Cissé AF, Kouamé I, Tabane A, Mingou JS, Thiombiano P, Kane A, Bâ SA.

Abstract

Systemic lupus erythematosus is a non-specific inflammatory disorder of an organ of unknown cause and autoimmune origin. Visceral injuries, including those cardiovascular, determine the prognosis of this disease primarily affecting women. The objectives of this study were to determine the frequency and describe the cardiovascular manifestations in systemic lupus erythematosus in a lupus population of the Dakar region. This is a multicenter prospective study descriptive and analytical conducted in the region of Dakar (Senegal) from 14 February 2011 to 2 July 2012. Patients were either hospitalized or monitored as outpatients. Included were all patients with lupus and meeting at least four criteria of the American College of Rheumatology of lupus disease classification 1997. All patients underwent physical examination, an electrocardiogram and an echocardiogram looking for cardiovascular damage. The collected data were entered into the Epi Info version 3.5.1 and processed with SPSS 16.0 software. Quantitative variables are described in the median and the qualitative workforce, percentage and frequency. We have included 50 patients. The average age of the population was 36.18 years. A female predominance is noted with a sex ratio man/woman of 0.09. Cardiovascular functional symptoms were dominated by dyspnea stage II to IV NYHA (26%) and palpitations (22%). The physical signs we have found were mainly tachycardia (40%), spontaneous turgor of the jugular veins (29%), a muffling of the heart sounds (29%) and a infandibulopulmonairy shock (18%). The frequency of cardiovascular events was 46%. Electrical cardiac events were dominated by sinus tachycardia (40%) of repolarization disorders (16.3%) type of ischemia, injury, ischemia injury, necrosis and hypertrophy with 18% atrial and left ventricular hypertrophy each. Furthermore, one case of BAV first degree at 280 ms was recorded. We found 19 cases of pericarditis including 2 tamponade, 3 cases of dilated cardiomyopathy hyperkinesias with impaired ejection fraction less than 35% and 8 patients with mild PAH important. In systemic lupus erythematosus, cardiovascular events are worrying and may remain asymptomatic for awhile. Their research must be systematic in order to treat early.

Μετάφραση Άρθρου 8:

Καρδιαγγειακές εκδηλώσεις στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο στο Ντακάρ: Περιγραφική μελέτη περίπου 50 περιπτώσεων.

Περίληψη

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος είναι μία μη-ειδική φλεγμονώδη διαταραχή του οργάνου άγνωστης αιτίας και αυτοάνοσης προέλευσης. Βλάβες των σπλάχνων, συμπεριλαμβανομένων και εκείνων των καρδιαγγειακών, καθορίζουν την πρόγνωση της ασθένειας που επηρεάζει κυρίως τις γυναίκες. Οι στόχοι αυτής της μελέτης ήταν να καθορίσει τη συχνότητα και να περιγράψει τις καρδιαγγειακές εκδηλώσεις στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο σε έναν πληθυσμό του λύκου στην περιοχή Ντακάρ. Αυτή είναι μια πολυκεντρική προοπτική μελέτη, περιγραφική και αναλυτική, που διεξαχθεί στην περιοχή του Ντακάρ (Σενεγάλη) από τις 14 Φεβρουαρίου 2011-2 Ιουλίου 2012. Οι ασθενείς είτε ήταν στο νοσοκομείο ή παρακολουθούνται ως εξωτερικοί ασθενείς. Συμπεριλήφθηκαν όλοι οι ασθενείς με λύκο και πληρούσαν τουλάχιστον τέσσερα κριτήρια του Αμερικανικού Κολεγίου Ρευματολογίας της κατάταξης 1997. Όλοι οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε κλινική εξέταση, ηλεκτροκαρδιογράφημα και υπερηχοκαρδιογράφημα, για ανίχνευση καρδιαγγειακής βλάβης. Τα δεδομένα συλλέχθηκαν και εισήχθησαν στο Epi Info έκδοση 3.5.1 και υποβλήθηκαν σε επεξεργασία με το λογισμικό SPSS 16.0. Συμπεριλήφθηκαν 50 ασθενείς. Η μέση ηλικία του πληθυσμού ήταν 36,18 χρόνια. Τα καρδιαγγειακά λειτουργικά συμπτώματα που εντοπίστηκαν ήταν δύσπνοια από το στάδιο II έως IV κατά NYHA (26%) και αίσθημα παλμών (22%). Τα φυσικά σημεία που βρέθηκαν ήταν κυρίως ταχυκαρδία (40%), αυθόρμητη σπαργή των σφαγίτιδων φλεβών (29%), παθολογικοί καρδιακοί ήχοι της καρδιάς (29%). Η συχνότητα των καρδιαγγειακών επεισοδίων ήταν 46%. Τα ηλεκτρικά καρδιακά συμβατά περιλάμβαναν κολλική ταχυκαρδία (40%) διαταραχές επαναπόλωσης (16,3%), ισχαιμία, νέκρωση και υπερτροφία με 18% των κολλικών και υπερτροφία της αριστερής κοιλίας. Βρήκαμε 19 περιπτώσεις περικαρδίτιδας, συμπεριλαμβανομένων 2 επιπωματισμού, 3 περιπτώσεις διατατικής μυοκαρδιοπάθειας με διαταραγμένη υπερκινησία και κλάσμα εξώθησης μικρότερο από 35% και 8 ασθενείς με ήπια πνευμονική υπέρταση. Στον συστηματικό ερυθματώδη λύκο, τα καρδιαγγειακά συμβάματα είναι ανησυχητικά και μπορεί να παραμείνουν ασυμπτωματικά για λίγο. Η έρευνά τους θα πρέπει να είναι συστηματική και η θεραπεία να αρχίσει νωρίς.

Άρθρο 9:

Orv Hetil. 2016 Jul;157(29):1154-60.

Pulmonary manifestations in systemic lupus erythematosus.

Vincze K, Odler B, Müller V.

Abstract

Systemic lupus erythematosus is the most common connective tissue disease that is associated with pulmonary manifestations. Although lupus has the potential to affect any organ, lung involvement is observed during the course of the disease in most cases and it is prognostic for outcome. Pulmonary manifestations in lupus can be classified into five groups based on the anatomical involvement: pleura, lung parenchyma, bronchi and bronchioli, lung vasculature and respiratory muscles can be involved. The most common respiratory manifestations attributable to lupus are pleuritis with or without pleural effusion, pulmonary vascular disease, upper and lower airway dysfunction, parenchymal disease, and diaphragmatic dysfunction (shrinking lung syndrome). In this article the authors summarize lung involvement of lupus, its diagnosis, therapy and prognosis.

Μετάφραση Άρθρου 9:

Πνευμονικές εκδηλώσεις σε συστηματικό ερυθματώδη λύκο.

Περίληψη

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος είναι η πιο κοινή ασθένεια του συνδετικού ιστού που σχετίζεται με πνευμονικές εκδηλώσεις. Παρά το γεγονός ότι ο λύκος έχει τη δυνατότητα να επηρεάσει οποιοδήποτε όργανο, η πνευμονική εμπλοκή παρατηρείται κατά τη διάρκεια της νόσου, στις περισσότερες περιπτώσεις, και είναι προγνωστική για το αποτέλεσμα. Οι πνευμονικές εκδηλώσεις σε λύκο μπορούν να ταξινομηθούν σε πέντε ομάδες με βάση την ανατομική εμπλοκή: υπεζωκότα, πνευμονικό παρέγχυμα, βρόγχους και βρογχιόλια, ενώ μπορεί να συμμετέχουν η πνευμονική αγγείωση και οι αναπνευστικοί μύες. Οι πιο συχνές αναπνευστικές εκδηλώσεις που οφείλονται σε λύκο είναι η πλευρίτιδα με ή χωρίς υπεζωκοτική συλλογή, η πνευμονική αγγειακή νόσο, η δυσλειτουργία άνω και κάτω αεραγωγών, η νόσος του παρεγχύματος, και η διαφραγματοκήλη. Σε αυτό το άρθρο οι συγγραφείς συνοψίζουν τη συμμετοχή των πνευμόνων στη νόσο του λύκου, στη διάγνωση, στη θεραπεία και στην πρόγνωση της.

Άρθρο 10:

Curr Rheumatol Rep. 2016 Apr;18(4):21.

Mortality in Systemic Lupus Erythematosus: an Updated Review.

Fors Nieves CE, Izmirly PM.

Abstract

Both systemic lupus erythematosus (SLE) and its treatments can contribute to increased mortality rates. The focus of this review is recent studies on mortality and comorbidities during the last 5 years from around the world. The authors conducted a literature review, using PUBMED, for articles relating to SLE mortality with a specific focus on literature published within the last 5 years. Our analysis found that while mortality in SLE patients continues to improve, there are differences in survival based on ethnicity, socioeconomic status, age, and gender. The most common cause of mortality is cardiovascular disease, followed closely by infection and severe disease activity. To conclude, while there have been significant advances in the treatment of SLE and its associated comorbidities, increased mortality remains a major concern in patient management.

Μετάφραση Άρθρου 10:

Θνησιμότητα και Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος: Επικαιροποιημένη κριτική.

Περίληψη

Τόσο ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (SLE), όσο και οι θεραπείες του μπορεί να συμβάλουν στην αύξηση των ποσοστών θνησιμότητας. Το επίκεντρο αυτής της ανασκόπησης είναι πρόσφατες μελέτες για τη θνησιμότητα και συνοδά νοσήματα κατά τη διάρκεια των τελευταίων 5 ετών από όλο τον κόσμο. Οι συγγραφείς πραγματοποίησαν μια ανασκόπηση της βιβλιογραφίας, χρησιμοποιώντας PUBMED, για τα άρθρα που αφορούν τη θνησιμότητα από ΣΕΛ με ιδιαίτερη έμφαση στις δημοσιεύσεις των τελευταίων 5 ετών. Η ανάλυσή έδειξε ότι, ενώ η θνησιμότητα στους ασθενείς με ΣΕΛ συνεχίζει να βελτιώνεται, υπάρχουν διαφορές στην επιβίωση με βάση την εθνικότητα, την κοινωνικοοικονομική κατάσταση, την ηλικία και το φύλο. Η πιο κοινή αιτία της θνησιμότητας είναι η καρδιαγγειακή νόσο, που ακολουθείται στενά από μολύνσεις και σοβαρή δραστηριότητα της νόσου. Έτσι ενώ υπήρξαν σημαντικές πρόοδοι στην θεραπεία του ΣΕΛ και των συναφών συνοδών νοσημάτων, η αυξημένη θνησιμότητα παραμένει μια σημαντική ανησυχία στην αντιμετώπιση των ασθενών.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ ΕΝΟΤΗΤΑΣ 1:

Ο Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος εκτός από τις συνηθισμένες δερματικές εκδηλώσεις, όπως το εξάνθημα πεταλούδας, ο χρόνιος δερματικός ερυθηματώδης λύκος, τα στοματικά έλκη και η αυξημένη φωτοευαισθησία, παρουσιάζει και ασυνήθιστες δερματικές εκδηλώσεις, όπως περι-νυχικό ερύθημα, περι-νυχικές ευρυαγγείες και περινυχική αιμορραγική σκληρία, βλατίδες στη ράχη των χεριών, ερύθημα που φτάνει ως τη νέκρωση, ιδιαίτερα των αυτιών.

Οι πιο συχνές λοιμώξεις σε ασθενείς με ΣΕΛ ήταν λοιμώξεις του ουροποιητικού συστήματος, λοιμώξεις των ανώτερων αεραγωγών και πνευμονία (που συνδέονται όλες με υψηλές δόσεις πρεδνιζόνης).

Οι πιο συχνές εκδηλώσεις είναι η αρθρίτιδα, η φωτοευαισθησία, τα στοματικά έλκη, το εξάνθημα και οι νεφρικές εκδηλώσεις. Τα κοινά εργαστηριακά ευρήματα είναι θετικός αντι-πυρηνικός παράγοντας, αιματολογικές διαταραχές και αντισώματα αντι-dsDNA. Οι άρρενες είχαν αυξημένο επιπολασμό σε δισκοειδές εξάνθημα και σε αντισώματα αντι-Sm. Το δισκοειδές εξάνθημα, η νεφρική εμπλοκή, η ψύχωση, οι επιληπτικές κρίσεις, τα αντι-dsDNA αντισώματα, η λευκοπενία, η αιμολυτική αναιμία και η θρομβοκυτοπενία είναι πιο κοινά σε πρώιμης έναρξης συστηματικό ερυθηματώδη λύκο.

Το αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο (APS) είναι η συσχέτιση της θρόμβωσης ή / και νοσηρότητας εγκυμοσύνης με αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα (APL). Σε σύγκριση με τους ασθενείς με ΣΕΛ χωρίς aPL, τα άτομα με aPL έχουν υψηλότερη συχνότητα θρόμβωσης, νοσηρότητας κατά την εγκυμοσύνη, ασθένειας βαλβίδων, πνευμονικής υπέρτασης, δικτυωτής πελίδνωσης, θρομβοπενίας, αιμολυτικής αναιμίας, οξείας / χρόνιας νεφρικής αγγειακής βλάβης και μέτριας / σοβαρής νοητικής εξασθένησης, χειρότερη ποιότητα ζωής και υψηλότερο κίνδυνο βλάβης οργάνων.

Οι γαστρεντερικές εκδηλώσεις σε ασθενείς με ΣΕΛ ήταν οξύ κοιλιακό άλγος (λόγω πλευρίτιδας και περιτονίτιδας), διάχυτο κοιλιακό άλγος, επιγάστριο άλγος, επιγάστριο άλγος με έμετο, επιγάστριο άλγος με χρόνια δυσκοιλιότητα, χρόνια δυσκοιλιότητα και διάχυτος κοιλιακός πόνος με αιμορραγία από το ορθό.

Τα καρδιαγγειακά λειτουργικά συμπτώματα που εντοπίστηκαν σε ασθενείς με ΣΕΛ ήταν δύσπνοια και αίσθημα παλμών. Τα φυσικά σημεία που βρέθηκαν ήταν κυρίως ταχυκαρδία, αυθόρμητη σπαργή των σφαγίτιδων φλεβών, παθολογικοί καρδιακοί ήχοι της καρδιάς. Αναφέρονται επίσης περιπτώσεις διαταραχών επαναπόλωσης, ισχαιμίας, νέκρωσης

και υπερτροφίας, περικαρδίτιδας, διατακτικής μυοκαρδιοπάθειας και ήπια πνευμονική υπέρταση.

Οι πνευμονικές εκδηλώσεις σε λύκο μπορούν να ταξινομηθούν σε πέντε ομάδες με βάση την ανατομική εμπλοκή: υπεζωκότα, πνευμονικό παρέγχυμα, βρόγχους και βρογχιόλια, ενώ μπορεί να συμμετέχουν η πνευμονική αγγείωση και οι αναπνευστικοί μύες. Οι πιο συχνές αναπνευστικές εκδηλώσεις που οφείλονται σε λύκο είναι η πλευρίτιδα με ή χωρίς υπεζωκοτική συλλογή, η πνευμονική αγγειακή νόσο, η δυσλειτουργία άνω και κάτω αεραγωγών, η νόσος του παρεγχύματος, και η διαφραγματοκήλη.

Η θνησιμότητα στους ασθενείς με ΣΕΛ συνεχίζει να βελτιώνεται, υπάρχουν διαφορές στην επιβίωση με βάση την εθνικότητα, την κοινωνικοοικονομική κατάσταση, την ηλικία και το φύλο. Η πιο κοινή αιτία της θνησιμότητας είναι η καρδιαγγειακή νόσο, που ακολουθείται στενά από μολύνσεις και σοβαρή δραστηριότητα της νόσου.

Ενότητα 2: Ερευνητικά δεδομένα στις νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις της νόσου

Άρθρο 1:

J Immunol Res. 2016;2016:2829018. Epub 2016 Sep 26.

Depressive and Anxiety Disorders in Systemic Lupus Erythematosus Patients without Major Neuropsychiatric Manifestations.

Bai R., Liu S., Zhao Y., Cheng Y., Li S., Lai A., Xie Z., Xu X., Lu Z., Xu J.

Abstract

Depressive and anxiety disorders are frequently observed in patients with Systemic Lupus Erythematosus (SLE). However, the underlying mechanisms are still unknown. We conducted this survey to understand the prevalence of depression and anxiety in SLE patients without major neuropsychiatric manifestations (non-NPSLE) and to explore the relationship between emotional disorders, symptoms, autoantibodies, disease activity, and treatments in SLE. 176 SLE patients were included, and SLE disease activity index (SLEDAI), Hamilton Depression Rating Scale (HAMD), and Hamilton Anxiety Rating Scale (HAMA) were recorded to evaluate their disease activity and emotional status. We found that depressive and anxiety disorders were common among SLE patients: 121 (68.8%) patients were in depression status

while 14 (8.0%) patients could be diagnosed with depression. Accordingly, 101 (57.4%) were in anxiety status and 21 (11.9%) could be diagnosed with anxiety. Depression was associated with disease activity, and anxiety was associated with anti-P0 antibody, while both of them were associated with proteinuria. HAMA and HAMD scores were in strong positive correlation and they were independent risk factors of each other. We concluded that the high prevalence of depression and anxiety and the association between depression and SLE disease activity might reveal the covert damage of central nervous system in SLE.

Μετάφραση Άρθρου 1:

Καταθλιπτικές και αγχώδεις διαταραχές σε Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο σε ασθενείς χωρίς σημαντικές νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις.

Περίληψη

Οι καταθλιπτικές και αγχώδεις διαταραχές παρατηρούνται συχνά σε ασθενείς με Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο (ΣΕΛ). Ωστόσο, οι υποκείμενοι μηχανισμοί είναι ακόμη άγνωστοι. Πραγματοποιήσαμε αυτή την έρευνα για να κατανοήσουμε τον επιπολασμό της κατάθλιψης και του άγχους στους ασθενείς με ΣΕΛ, χωρίς μεγάλες νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις (μη-NPSLE) και να διερευνήσουμε τη σχέση μεταξύ των συναισθηματικών διαταραχών, των συμπτωμάτων, των αυτοαντισωμάτων, της δραστηριότητας της νόσου, και της θεραπείας σε ερυθηματώδη λύκο. Συμπεριλήφθηκαν 176 ασθενείς με ΣΕΛ και αξιολογήθηκαν με τον δείκτη δραστηριότητας της νόσου (SLEDAI), την κλίμακα διαβάθμισης κατάθλιψης Hamilton (HAMD), και την κλίμακα διαβάθμισης άγχους Hamilton (HAMA) ώστε να εκτιμηθεί η δραστηριότητα της ασθένειας και η συναισθηματική τους κατάσταση. Βρήκαμε ότι οι καταθλιπτικές και αγχώδεις διαταραχές ήταν κοινές μεταξύ των ασθενών με ΣΕΛ: 121 (68,8%) ασθενείς ήταν σε κατάσταση κατάθλιψης, ενώ 14 (8,0%) εκ των ασθενών θα μπορούσαν να διαγνωστούν με κατάθλιψη. Ως εκ τούτου, 101 (57,4%) ήταν σε κατάσταση άγχους και 21 (11,9%) θα μπορούσαν να διαγνωστούν με άγχος. Η κατάθλιψη σχετίζεται με την δραστηριότητα της ασθένειας, και το άγχος συνδέθηκε με αντι-P0 αντίσωμα, ενώ και οι δύο από αυτές συνδέονται με την πρωτεϊνουρία. Τα HAMA και HAMD σκορ είχαν ισχυρή θετική συσχέτιση και ήταν ανεξάρτητοι παράγοντες κινδύνου μεταξύ τους. Καταλήξαμε στο συμπέρασμα ότι η υψηλή συχνότητα της κατάθλιψης και του άγχους και της σχέσης μεταξύ κατάθλιψης και της ενεργότητας της νόσου ΣΕΛ, μπορεί να κρύβει συγκεκαλυμμένη βλάβη του κεντρικού νευρικού συστήματος σε ερυθηματώδη λύκο.

Άρθρο 2:

Pediatr Ann. 2015 Jun;44(6):e153-8.

Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus in Children.

Soybilgic A.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a systemic autoimmune disease characterized by the presence of antinuclear antibodies and other autoantibodies, as well as a clinical course that is characterized by flares and remissions. The clinical presentation is diverse, ranging from a mild disease characterized by rash and arthritis to a severe life-threatening disease involving multiple organs. Approximately 25% of children with SLE have neuropsychiatric manifestations of SLE, which are a major cause of morbidity and mortality. Neuropsychiatric symptoms may be the initial presentation of SLE in children. The mortality rate is relatively low, but morbidity may be significant and permanent damage can occur. This article discusses the importance, known pathophysiologic mechanisms, clinical approach, and evidence-based therapeutic options for the diagnosis and management of neuropsychiatric lupus erythematosus in children and adolescents.

Μετάφραση Άρθρου 2:

Νευροψυχιατρικός Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος στα παιδιά.

Περίληψη

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (SLE) είναι μια συστηματική αυτοάνοση νόσος που χαρακτηρίζεται από την παρουσία αντιπυρηνικών αντισωμάτων και άλλα αυτοαντισώματα, καθώς και κλινική πορεία η οποία χαρακτηρίζεται από εξάρσεις και υφέσεις. Η κλινική εικόνα είναι διαφορετική, που κυμαίνεται από μια ήπια ασθένεια που χαρακτηρίζεται από εξάνθημα και αρθρίτιδα, ως μια σοβαρή απειλητική για τη ζωή ασθένεια που περιλαμβάνει πολλαπλά όργανα. Περίπου το 25% των παιδιών με ΣΕΛ έχουν νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις, οι οποίες είναι μια σημαντική αιτία νοσηρότητας και θνησιμότητας. Τα νευροψυχιατρικά συμπτώματα μπορεί να είναι η αρχική παρουσίαση του ΣΕΛ στα παιδιά. Το

ποσοστό θνησιμότητας είναι σχετικά χαμηλό, αλλά η νοσηρότητα μπορεί να είναι σημαντική και μπορεί να προκληθούν ζημιές. Αυτό το άρθρο περιγράφει τη σημασία, τους γνωστούς παθοφυσιολογικούς μηχανισμούς, την κλινική προσέγγιση, και τα αποδεικτικά στοιχεία που βασίζονται σε θεραπευτικές επιλογές για τη διάγνωση και τη διαχείριση των νευροψυχιατρικών εκδηλώσεων του ερυθματώδη λύκου σε παιδιά και εφήβους.

Άρθρο 3:

Adv Biomed Res. 2016 Mar 16;5:43.

Neuropsychiatric manifestations in patients with systemic lupus erythematosus: A study from Iran.

Hajighaemi F, Etemadifar M, Bonakdar ZS.

Abstract

BACKGROUND:

Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus (NPSLE) is a serious and well-known complication of systemic lupus erythematosus (SLE). There is limited evidence about the prevalence of NPSLE and its manifestations in Iran. The aim of this study was to study clinical and demographic characteristics of patients with NPSLE in an Iranian population.

MATERIALS AND METHODS:

This was a cross-sectional study that was undertaken in two referral Clinics of Neurological and Rheumatological Disorders in Alzahra Hospital, Isfahan, Iran. Between March 2004 and June 2010, medical records of registered patients with SLE were examined. NPSLE was characterized using the American College of Rheumatology case definitions. Descriptive statistics and logistic regression were performed for statistical assessment.

RESULTS:

Among 556 patients with SLE, 121 (21.7%) patients were diagnosed as NPSLE and enrolled in the study. Of whom, 94 patients were female (77.7%) and 27 patients were male (22.3%) with a female to male ratio of 3.48:1. The most common NPSLE manifestations were headache (38.8%), cerebrovascular disease (CVD) (38.8%) and seizure (26.4%). Thirty-nine

patients have psychiatric disorders. Among them, 32 patients (26.4%) have periods of psychosis and mood disorder was found in 6 patients (5%).

CONCLUSIONS:

We identified NPSLE manifestations in 21.7% of patients; headache and CVD were the most frequent neurological manifestations.

Μετάφραση άρθρου 3:

Νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις σε ασθενείς με συστηματικό ερυθματώδη λύκο: Μια μελέτη από το Ιράν.

Περίληψη

ΦΟΝΤΟ:

Οι νευροψυχιατρικές διαταραχές στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο (NPSLE) είναι μια σοβαρή και γνωστή επιπλοκή του συστηματικού ερυθματώδους λύκου (SLE). Υπάρχουν περιορισμένα στοιχεία σχετικά με την επικράτηση της NPSLE και τις εκδηλώσεις της στο Ιράν. Ο σκοπός αυτής της μελέτης ήταν να μελετηθούν κλινικά και δημογραφικά χαρακτηριστικά των ασθενών με NPSLE σε ιρανικό πληθυσμό.

ΥΛΙΚΑ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ:

Αυτή ήταν μια συγχρονική μελέτη που πραγματοποιήθηκε σε νευρολογική και ρευματολογική κλινική, μεταξύ Μαρτίου 2004 και τον Ιούνιο του 2010, όπου εξετάστηκαν τα ιατρικά αρχεία των εγγεγραμμένων ασθενών με ΣΕΛ. Η NPSLE χαρακτηρίστηκε χρησιμοποιώντας τα κριτήρια του Αμερικανικού Κολλεγίου Ρευματολογίας. Πραγματοποιήθηκαν περιγραφική στατιστική και λογιστική παλινδρόμηση για στατιστική εκτίμηση.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:

Μεταξύ των 556 ασθενών με ΣΕΛ, 121 (21,7%) ασθενείς διαγνώστηκαν ως NPSLE και συμμετείχαν στη μελέτη. Εκ των οποίων, 94 ασθενείς ήταν γυναίκες (77,7%) και 27 ασθενείς ήταν άνδρες (22,3%), με αναλογία 3.48: 1. Οι πιο κοινές εκδηλώσεις NPSLE ήταν κεφαλαλγία (38,8%), εγκεφαλική αγγειακή νόσος (CVD) (38,8%) και επιληπτικοί σπασμοί (26,4%). Τριάντα εννέα ασθενείς διαγνώστηκαν με ψυχιατρικές διαταραχές. Μεταξύ αυτών,

32 ασθενείς (26,4%) διαγνώστηκαν με ψύχωση και 6 ασθενείς (5%) με διαταραχή της διάθεσης.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ:

Οι νευροψυχιατρικές διαταραχές στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο εντοπίστηκαν στο 21,7% των ασθενών, με την κεφαλαλγία και την εγκεφαλική αγγειακή νόσος σαν πιο συχνές νευρολογικές εκδηλώσεις.

Άρθρο 4:

Brain Nerve. 2016 Sep;68(9):1035-1048.

Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus.

Tanaka Y.

Abstract

Central nervous system damage, a major organ manifestation of systemic lupus erythematosus (SLE), causes significant morbidity and mortality. Designating this condition as neuropsychiatric SLE (NPSLE), the American College of Rheumatology defines it as involving the central and peripheral nervous systems and being characterized by various manifestations including stroke, seizures, and psychosis. NPSLE treatment mainly seeks to reduce damage accrual. In patients with NPSLE, the use of high-dose corticosteroids is recommended in combination with immunosuppressants, such as mycophenolate mofetil and intravenous cyclophosphamide pulse therapy. This can be accomplished by controlling the activity of the disease, minimizing the use of corticosteroids, and optimizing the management of comorbidities, including cardiovascular risk factors. Thus, more effective and less toxic treatments, such as those using biologics or kinase inhibitors, are still being developed for the treatment of SLE/NPSLE.

Μετάφραση Άρθρου 4:

Νευροψυχιατρικός Συστηματικός Ερυθματώδης Λύκος.

Περίληψη

Η βλάβη του κεντρικού νευρικού συστήματος, είναι μια σημαντική εκδήλωση του συστηματικού ερυθματώδη λύκου (SLE) και προκαλεί σημαντική νοσηρότητα και θνησιμότητα. Για τον ορισμό αυτού του όρου, όπως νευροψυχιατρικός ΣΕΛ (NPSLE), το Αμερικανικό Κολέγιο Ρευματολογίας ορίζει τις διάφορες εκδηλώσεις από το κεντρικό και περιφερικό νευρικό σύστημα, συμπεριλαμβανομένων του εγκεφαλικού επεισοδίου, τις επιληπτικές κρίσεις και την ψύχωση. Η θεραπεία του NPSLE επιδιώκει κυρίως να μειώσει τις αρχόμενες βλάβες. Σε ασθενείς με NPSLE, η χρήση υψηλών δόσεων κορτικοστεροειδών συνιστάται σε συνδυασμό με ανοσοκατασταλτικά, όπως η μυκοφαινολική μοφετίλη και ενδοφλέβια κυκλοφωσφαμίδη. Αυτό μπορεί να επιτευχθεί με τον έλεγχο της δραστηριότητας της νόσου, ελαχιστοποιώντας τη χρήση των κορτικοστεροειδών, και βελτιστοποίησης της διαχείρισης της συννοσηρότητας, συμπεριλαμβανομένων των καρδιαγγειακών παραγόντων κινδύνου. Οι περισσότερες αποτελεσματικές και λιγότερο τοξικές θεραπείες, όπως αυτές που χρησιμοποιούν βιολογικά στοιχεία ή αναστολείς κινάσης, εξακολουθούν να αναπτύσσονται για την θεραπευτική αγωγή SLE / NPSLE.

Άρθρο 5:

Rheumatol Int. 2016 Dec;36(12):1705-1710.

Prevalence and risk factors of anxiety and depression in patients with systemic lupus erythematosus in Southwest China.

Xie X, Wu D, Chen H.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) patients have high risk for anxiety and depression. We aimed to investigate the prevalence and risk factors of anxiety and depression in SLE patients in Southwest China. Participants were recruited by convenience sampling from Rheumatic Outpatient Clinic of West China Hospital Sichuan University between August and October 2014. The prevalence of anxiety and depression was evaluated using Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS). Risk factors were explored by multiple logistic regression analyses. A total of 352 participants were enrolled, of who 64 (18.2 %) met the HADS criteria for anxiety and 82 (23.3 %) for depression. In multivariable analysis, higher levels of pain (OR = 1.17, P = 0.02) and fatigue (OR = 1.19, P < 0.01) predicted a higher risk of anxiety. Similarly, a higher level of fatigue (OR = 1.2, P < 0.01) was associated with a higher risk of depression. The results suggest that anxiety and depression are common in patients with SLE

in Southwest China. Health care providers and SLE patients should take some measures to cope with them as early as possible. Strengthening management of pain and fatigue may be useful. But further studies are needed to verify these findings.

Μετάφραση Άρθρου 5:

Επιπολασμός και παράγοντες κινδύνου του άγχους και της κατάθλιψης σε ασθενείς με συστηματικό ερυθματώδη λύκο στη νοτιοδυτική Κίνα.

Περίληψη

Οι ασθενείς με συστηματικό ερυθματώδη λύκο (ΣΕΛ) έχουν υψηλό κίνδυνο για άγχος και κατάθλιψη. Έχουμε ως στόχο να διερευνήσουμε τον επιπολασμό και τους παράγοντες κινδύνου του άγχους και της κατάθλιψης σε ασθενείς με ΣΕΛ. Οι συμμετέχοντες είχαν επιλεγθεί με δειγματοληψία στο Εξωτερικό Ρευματολογικό Ιατρείο μεταξύ Αυγούστου και Οκτωβρίου 2014. Η επικράτηση του άγχους και της κατάθλιψης αξιολογήθηκε χρησιμοποιώντας την κλίμακα του νοσοκομειακού άγχους και της κατάθλιψης (Hospital Anxiety and Depression Scale-HADS). Οι παράγοντες κινδύνου διερευνήθηκαν από πολλαπλές αναλύσεις λογιστικής παλινδρόμησης. Συνολικά 352 συμμετέχοντες εντάχθηκαν, 64 (18,2%) πληρούσαν τα κριτήρια HADS για το άγχος και 82 (23,3%) για την κατάθλιψη. Στην πολυπαραγοντική ανάλυση, υψηλότερα επίπεδα πόνου (OR = 1,17, P = 0,02) και κόπωσης (OR = 1,19, P <0,01) συσχετίστηκαν με υψηλότερο κίνδυνο άγχους. Παρομοίως, υψηλότερο επίπεδο της κόπωσης (OR = 1.2, P <0.01) συσχετίστηκε με υψηλότερο κίνδυνο κατάθλιψης. Τα αποτελέσματα δείχνουν ότι το άγχος και η κατάθλιψη είναι κοινά σε ασθενείς με SLE. Οι πάροχοι υγειονομικής περίθαλψης και οι ασθενείς με ΣΕΛ πρέπει να λάβουν κάποια μέτρα για να αντιμετωπίσουν τα συμπτώματα αυτά το συντομότερο δυνατόν. Η ενίσχυση της διαχείρισης του πόνου και της κόπωσης μπορεί να είναι χρήσιμη. Αλλά απαιτούνται περαιτέρω μελέτες για να επαληθεύσουν τα ευρήματα αυτά.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ ΕΝΟΤΗΤΑΣ 2:

Οι νευροψυχιατρικές διαταραχές στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο είναι μια σοβαρή και γνωστή επιπλοκή του συστηματικού ερυθματώδους λύκου. Οι καταθλιπτικές και αγχώδεις διαταραχές παρατηρούνται συχνά σε ασθενείς με Συστηματικό Ερυθματώδη Λύκο. Ωστόσο, οι υποκείμενοι μηχανισμοί είναι ακόμη άγνωστοι. Η υψηλή συχνότητα της κατάθλιψης και του άγχους και της σχέσης μεταξύ κατάθλιψης και της ενεργότητας της

νόσου ΣΕΛ, μπορεί να κρύβει συγκεκαλυμμένη βλάβη του κεντρικού νευρικού συστήματος σε ερυθματώδη λύκο.

Τα νευροψυχιατρικά συμπτώματα μπορεί να είναι η αρχική παρουσίαση του ΣΕΛ στα παιδιά. Το ποσοστό θνησιμότητας είναι σχετικά χαμηλό, αλλά η νοσηρότητα μπορεί να είναι σημαντική και μπορεί να προκληθούν ζημιές. Αυτό το άρθρο περιγράφει τη σημασία, τους γνωστούς παθοφυσιολογικούς μηχανισμούς, την κλινική προσέγγιση, και τα αποδεικτικά στοιχεία που βασίζονται σε θεραπευτικές επιλογές για τη διάγνωση και τη διαχείριση των νευροψυχιατρικών εκδηλώσεων του ερυθματώδη λύκου σε παιδιά και εφήβους. Οι πιο κοινές εκδηλώσεις είναι κεφαλαλγία, εγκεφαλική αγγειακή νόσος και επιληπτικοί σπασμοί. Σε ασθενείς με νευροψυχιατρικά συμπτώματα, η χρήση υψηλών δόσεων κορτικοστεροειδών συνιστάται σε συνδυασμό με ανοσοκατασταλτικά, όπως η μυκοφαινολική μοφετίλη και ενδοφλέβια κυκλοφωσφαμίδη.

Ενότητα 3: Νεότερα δεδομένα στη θεραπεία της νόσου

Άρθρο 1:

Mymensingh Med J. 2016 Apr;25(2):308-15.

Presentation and Treatment Outcomes of 100 Lupus Nephritis Patients: Single Center Study.

Faroque MO, Hadiuzzaman KM, Islam SF, Hossain RM, Islam MN, Ahmed AH, Ahmed PI, Alam MR.

Abstract

Over a period of 3 years (January 2011 to December 2013) 100 cases of Lupus nephritis patients admitted in nephrology department of Bangabandhu Sheikh Mujib Medical University (BSMMU) were evaluated. Their clinical characteristics, biochemical parameters, renal histology according to WHO classification were categorized and their treatment

modalities and outcome was observed. Among 100 patients, 84 were female and 16 were male, with F:M ratio 5:1. Mean age of female were 23 ± 4 years and male were 29 ± 4 years, mean BP in male was systolic 135 ± 8 mmHg, diastolic 80 ± 9 mmHg and in female systolic was 130 ± 7 mmHg, diastolic 75 ± 6 mmHg, mean Serum Creatinine for male was 180 ± 12 μ mol/L and mean serum creatinine in female was 170 ± 20 μ mol/L. Sixty five percent (65%) patient showed extra renal manifestation. All patients presented with proteinuria, among them 45% were nephrotic presentation, 25% patients presented with acute nephritic illness, 15% were nephritic nephrotic, 10% patients had rapidly progressing glomerulonephritis (RPGN), and 5% were with asymptomatic proteinuria. Renal biopsy of 100 patient according to WHO classification showed class I - 5%, class II - 20%, class III - 26%, class IV - 35%, class V - 8%, class VI - 6%. Immunosuppressive protocol used was prednisolone and cyclophosphamide in the majority of patients in class III to class VI LN patients. Few patients received prednisolone and mycophenolate mofetil. Twenty four percent (24%) patients were in complete remission during this study period and 12% developed end stage renal disease (ESRD). Seventy six percent (76%) patients passed through various stages of CKD, majority of them were in CKD stage IV and stage III, and few were in CKD stage I and stage II. About 70% of the participants had suffered from one or more complications, where majority were infections. Infections and renal failure were the leading cause of death in our study.

Μετάφραση Άρθρου 1:

Παρουσίαση Αποτελεσμάτων Θεραπείας 100 ασθενών με νεφρίτιδα από Λύκο.

Περίληψη

Πάνω από ένα χρονικό διάστημα 3 ετών (Ιανουάριος 2011-Δεκέμβριος 2013) αξιολογήθηκαν 100 περιπτώσεις ασθενών με νεφρίτιδα λύκου, που εισήχθησαν στο τμήμα Νεφρολογίας του Bangabandhu Sheikh Mujib. Τα κλινικά χαρακτηριστικά, οι βιοχημικές παραμέτροι, η νεφρική ιστολογία, σύμφωνα με την ταξινόμηση του ΠΟΥ ταξινομήθηκαν και παρατηρήθηκαν οι τρόποι θεραπείας και τα αποτελέσματα. Μεταξύ των 100 ασθενών, 84 ήταν γυναίκες και 16 ήταν άνδρες, με αναλογία 5: 1. Η μέση ηλικία των γυναικών ήταν 23 ± 4 χρόνια και των ανδρών ήταν 29 ± 4 χρόνια, η μέση ΑΠ στους άνδρες ήταν συστολική 135 ± 8 mmHg, διαστολική 80 ± 9 mmHg και στις γυναίκες συστολική ήταν 130 ± 7 mmHg, διαστολική 75 ± 6 mm Hg, η μέση κρεατινίνη ορού για τους άνδρες ήταν 180 ± 12 μ mol / L και η μέση κρεατινίνη ορού στις γυναίκες ήταν 170 ± 20 μ mol / L. Εξήντα πέντε τοις εκατό (65%) των ασθενών έδειξαν επιπλέον νεφρικές εκδηλώσεις. Όλοι οι ασθενείς

παρουσιάζονται με πρωτεϊνουρία, το 25% των ασθενών παρουσιάζονται με οξεία νεφρωσική ασθένεια, το 15% ήταν νεφρωσικοί, το 10% των ασθενών είχαν ταχύτατα εξελισσόμενη σπειραματονεφρίτιδα (RPGN), και 5% ήταν με ασυμπτωματική πρωτεϊνουρία. Η νεφρική βιοψία των 100 ασθενών σύμφωνα με την ταξινόμηση του ΠΟΥ έδειξε την κλάση I - 5%, κλάση II - 20%, κλάση III - 26%, κλάση IV - 35%, κλάση V - 8%, και κλάση VI - 6%. Το ανοσοκατασταλτικό πρωτόκολλο που χρησιμοποιήθηκε ήταν πρεδνιζολόνη και κυκλοφωσφαμίδη στην πλειονότητα των ασθενών στην κατηγορία III. Λίγοι ασθενείς έλαβαν πρεδνιζολόνη και mycophenolate mofetil. Είκοσι τέσσερα τοις εκατό (24%) των ασθενών ήταν σε πλήρη ύφεση κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου της μελέτης και 12% ανέπτυξε νεφρική νόσο τελικού σταδίου (ESRD). Εβδομήντα έξι τοις εκατό (76%) των ασθενών πέρασε από διάφορα στάδια της ΧΝΝ, η πλειοψηφία των οποίων ήταν σε ΧΝΝ σταδίου IV και σταδίου III, και λίγοι ήταν στη ΧΝΝ σταδίου I και σταδίου II. Περίπου το 70% των συμμετεχόντων είχαν υποφέρει από μία ή περισσότερες επιπλοκές, με πλειοψηφία στις λοιμώξεις. Οι λοιμώξεις και νεφρική ανεπάρκεια ήταν η κύρια αιτία θανάτου.

Άρθρο 2:

J Autoimmun. 2016 Oct 21. pii: S0896-8411(16)30247-5.

The antiphospholipid syndrome in patients with systemic lupus erythematosus.

Pons-Estel GJ, Andreoli L, Scanzi F, Cervera R, Tincani A.

Abstract

The antiphospholipid syndrome (APS) is an autoimmune disease characterized by the occurrence of venous and/or arterial thrombosis and pregnancy morbidity in the presence of pathogenic autoantibodies known as antiphospholipid antibodies (aPL). APS may be associated with other diseases, mainly systemic lupus erythematosus (SLE). The presence or absence of SLE might modify the clinical or serological expression of APS. Apart from the classical manifestations, APS patients with associated SLE more frequently display a clinical profile with arthralgias, arthritis, autoimmune hemolytic anemia, livedo reticularis, epilepsy, glomerular thrombosis, and myocardial infarction. The management of patients with SLE and APS/aPL should include an accurate stratification of vascular risk factors. Low dose aspirin and hydroxychloroquine should be considered as primary prophylaxis. In high risk situations, such as surgery, prolonged immobilization, and puerperium, the prophylaxis should be potentiated with low molecular weight heparin. The challenge of treating patients with a

previous vascular event (secondary prophylaxis) is the choice of treatment (anti-platelet agents, anticoagulation with vitamin K antagonists or combined therapy) and its duration, based on individual risk stratification and the site of vascular presentation. The role of novel anticoagulants in APS patients is still to be clearly defined. The goal for the future is to improve the outcome of these patients by means of early recognition and optimal preventative treatment.

Μετάφραση Άρθρου 2:

Το αντιφωσfolιπιδικό σύνδρομο σε ασθενείς με συστηματικό ερυθματώδη λύκο.

Περίληψη

Το αντιφωσfolιπιδικό σύνδρομο (APS) είναι μία αυτοάνοση νόσος που χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση φλεβικής και / ή αρτηριακής θρόμβωσης και νοσηρότητα κατά την εγκυμοσύνη, με παρουσία παθογόνων αυτοαντισωμάτων γνωστών ως αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα (aPL). Το APS μπορεί να σχετίζεται με άλλες ασθένειες, κυρίως όμως με συστηματικό ερυθματώδη λύκο (ΣΕΛ). Η παρουσία ή η απουσία του ΣΕΛ μπορεί να τροποποιήσει την κλινική ή ορολογική έκφραση του APS. Εκτός από τις κλασσικές εκδηλώσεις του APS οι ασθενείς με SLE, εμφανίζουν συχνότερα κλινικό προφίλ με αρθραλγίες, αρθρίτιδα, αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία, δικτυωτή πελιδνώση, επιληψία, σπειραματική θρόμβωση και έμφραγμα του μυοκαρδίου. Η αντιμετώπιση των ασθενών με ΣΕΛ και APS / aPL θα πρέπει να περιλαμβάνει μια ακριβή διαστρωμάτωση των αγγειακών παραγόντων κινδύνου. Η ασπιρίνη χαμηλής δόσης και υδροξυχλωροκίνη θα πρέπει να θεωρούνται ως πρωτογενής προφύλαξη. Σε καταστάσεις υψηλού κινδύνου, όπως η χειρουργική επέμβαση, η παρατεταμένη ακινητοποίηση και η λοχεία, η προφύλαξη θα πρέπει να ενισχυθεί με ηπαρίνη χαμηλού μοριακού βάρους. Η πρόκληση για τη θεραπεία ασθενών με προηγούμενο αγγειακό συμβάν (δευτερογενής πρόληψη) είναι η επιλογή της θεραπείας (αντι-αιμοπεταλιακά, αντιπηκτική αγωγή με ανταγωνιστές της βιταμίνης K ή συνδυασμένη θεραπεία) και τη διάρκειά της, με βάση την ατομική διαστρωμάτωση κινδύνου και τη θέση της αγγειακής παρουσίας. Ο ρόλος των νέων αντιπηκτικών σε ασθενείς με APS δεν έχει καθοριστεί με σαφήνεια. Ο στόχος για το μέλλον είναι να βελτιώσει την έκβαση αυτών των ασθενών μέσω της έγκαιρης αναγνώρισης και της βέλτιστης προληπτικής θεραπείας.

Άρθρο 3:

Am Fam Physician. 2016 Aug 15;94(4):284-94.

Systemic Lupus Erythematosus: Primary Care Approach to Diagnosis and Management.

Lam NC, Ghetu MV, Bieniek ML.

Abstract

Systemic lupus erythematosus is an autoimmune disease that affects many systems, including the skin, musculoskeletal, renal, neuropsychiatric, hematologic, cardiovascular, pulmonary, and reproductive systems. Family physicians should be familiar with the manifestations of lupus to aid in early diagnosis, monitoring patients with mild disease, recognizing warning signs that require referral to a rheumatologist, and helping to monitor disease activity and treatment in patients with moderate to severe disease. The American College of Rheumatology has 11 classification criteria for lupus. If a patient meets at least four criteria, lupus can be diagnosed with 95% specificity and 85% sensitivity. All patients with lupus should receive education, counseling, and support. Hydroxychloroquine is the cornerstone of treatment because it reduces disease flares and other constitutional symptoms. Low-dose glucocorticoids can be used to treat most manifestations of lupus. The use of immunosuppressive and cytotoxic agents depends on the body systems affected. Patients with mild disease that does not involve major organ systems can be monitored by their family physician. Patients with increased disease activity, complications, or adverse effects from treatment should be referred to a rheumatologist. To optimize treatment, it is important that a rheumatologist coordinate closely with the patient's family physician to improve chronic care as well as preventive health services.

Μετάφραση Άρθρου 3:

Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος: Πρωτοβάθμια Φροντίδα, προσέγγιση στη διάγνωση και τη θεραπεία.

Περίληψη

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος είναι μια αυτοάνοση ασθένεια που επηρεάζει πολλά συστήματα, συμπεριλαμβανομένου του δέρματος, του μυοσκελετικού, τους νεφρούς, το

νευροψυχιατρικό, το αίμα, το καρδιαγγειακό, τους πνευμονικές, και το αναπαραγωγικό σύστημα. Οι οικογενειακοί γιατροί θα πρέπει να είναι εξοικειωμένοι με τις εκδηλώσεις του Λύκου για να βοηθήσουν στην έγκαιρη διάγνωση. Οι ασθενείς με ήπια μορφή της νόσου βρίσκονται σε παρακολούθηση, αναγνωρίζοντας τα προειδοποιητικά σημάδια που απαιτούν παραπομπή σε ρευματολόγο, και βοηθώντας στην παρακολούθηση της δραστηριότητας της νόσου και της θεραπείας σε ασθενείς με μέτρια έως σοβαρή νόσο. Το Αμερικανικό Κολέγιο Ρευματολογίας έχει 11 κριτήρια ταξινόμησης για λύκο. Εάν ένας ασθενής πληροί τουλάχιστον τέσσερα κριτήρια, ο λύκος μπορεί να διαγνωστεί με 95% ειδικότητα και 85% ευαισθησία. Όλοι οι ασθενείς με Λύκο θα πρέπει να λαμβάνουν εκπαίδευση, παροχή συμβουλών και υποστήριξη. Η Υδροξυχλωροκίνη είναι ο ακρογωνιαίος λίθος της θεραπείας επειδή μειώνει τις εξάρσεις της νόσου και άλλα συμπτώματα. Τα γλυκοκορτικοειδή χαμηλής δόσης μπορεί να χρησιμοποιηθούν για τη θεραπεία εκδηλώσεων του λύκου. Η χρήση ανοσοκατασταλτικών και κυτταροτοξικών παραγόντων εξαρτάται από τα συστήματα του σώματος που επηρεάζονται. Οι ασθενείς με ήπια μορφή της νόσου που δεν περιλαμβάνει μεγάλα συστήματα οργάνων μπορεί να παρακολουθούνται από τον οικογενειακό γιατρό τους. Οι ασθενείς με αυξημένη δραστηριότητα της νόσου, με επιπλοκές, ή ανεπιθύμητες ενέργειες από τη θεραπεία θα πρέπει να αναφέρονται σε ένα ρευματολόγο. Για τη βελτιστοποίηση της θεραπείας, είναι σημαντικός στενός συντονισμός ρευματολόγου με τον οικογενειακό γιατρό του ασθενούς για τη βελτίωση της χρόνιας φροντίδας, καθώς και παροχή υπηρεσιών προληπτικής υγείας.

Άρθρο 4:

Lupus. 2016 Sep;25(10):1070-9.

Why targeted therapies are necessary for systemic lupus erythematosus.

Durcan L, Petri M.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) continues to have important morbidity and accelerated mortality despite therapeutic advances. Targeted therapies offer the possibility of improved efficacy with fewer side effects. Current management strategies rely heavily on nonspecific immunosuppressive agents. Prednisone, in particular, is responsible for a considerable burden

of later organ damage. There are a multitude of diverse mechanisms of disease activity, immunogenic abnormalities and clinical manifestations to take into consideration in SLE. Recent efforts have focused on B-cell therapies, in particular given the success of belimumab in clinical trials, with limited success. We remain optimistic regarding other specific therapies being evaluated, including interferon-alpha blockade. It is likely that in SLE, given the heterogeneity of the population involved, precision medicine is needed, rather than expecting that any single biologic will be universally effective.

Μετάφραση Άρθρου 4:

Γιατί οι στοχευόμενες θεραπείες είναι απαραίτητες για τον συστηματικό ερυθηματώδη λύκο;

Περίληψη

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ) συνεχίζει να έχει σημαντική νοσηρότητα και θνησιμότητα, παρότι επιταχύνεται η θεραπευτική πρόοδος. Οι στοχευόμενες θεραπείες προσφέρουν τη δυνατότητα βελτιωμένης αποτελεσματικότητας με λιγότερες παρενέργειες. Οι τρέχουσες στρατηγικές διαχείρισης βασίζονται σε μεγάλο βαθμό σε μη ειδικά ανοσοκατασταλτικά φάρμακα. Η Πρεδνιζόνη, ειδικότερα, είναι υπεύθυνη για μια τη μείωση της βλάβης πολλών οργάνων. Υπάρχει μια πληθώρα διαφορετικών μηχανισμών δραστηριότητας της νόσου, ανοσογόνων ανωμαλιών και κλινικών εκδηλώσεων, που πρέπει να ληφθούν υπόψη σε ερυθηματώδη λύκο. Οι πρόσφατες προσπάθειες έχουν επικεντρωθεί στις B-κυτταρικές θεραπείες, ιδίως δεδομένης της επιτυχίας της belimumab σε κλινικές δοκιμές, με περιορισμένη επιτυχία. Παραμένουμε αισιόδοξοι σχετικά με άλλες ειδικές θεραπείες που αξιολογούνται, μεταξύ των οποίων οι αποκλειστές της ιντερφερόνης-άλφα. Είναι πιθανό ότι ο ΣΕΛ, με δεδομένη την ετερογένεια του πληθυσμού που νοσεί, να απαιτεί μια ατομική θεραπεία, αντί μια ενιαία βιολογική καθολικά αποτελεσματική.

Άρθρο 5:

Internist (Berl). 2016 Nov;57(11):1052-1059.

Management of systemic lupus erythematosus

Aringer M, Schneider M.

Abstract

In the last few decades a number of small, often largely unrecognized steps have fundamentally changed the management of systemic lupus erythematosus (SLE). The current goal is to stop all disease activity without long-term use of more than 5 mg prednisolone per day. Remission, i.e. absence of activity in the SLE activity score of choice, is the defined target in the treat to target approach. The essential basic measures include life-long hydroxychloroquine as well as protection from sunlight (UV) and vitamin D substitution. Patients suffering from SLE need more vaccinations than the healthy population and control of risk factors for atherosclerosis is critical for long-term survival. Methotrexate is on par with azathioprine. If disease activity cannot be controlled in this way, belimumab is an approved therapeutic option. Cyclophosphamide is still used but only in life-threatening situations, such as lupus nephritis or central nervous system (CNS) vasculitis and in drastically reduced doses. Alternatively, off-label mycophenolate mofetil (MMF) can be used particularly for lupus nephritis and off-label rituximab in refractory disease courses. Numerous novel approaches are being tested in controlled trials and it is hoped that new drugs will be available for SLE patients within a few years.

Μετάφραση Άρθρου 5:

Διαχείριση του συστηματικού ερυθηματώδη λύκου

Περίληψη

Κατά τις τελευταίες δεκαετίες μια σειρά από μικρά, συχνά σε μεγάλο βαθμό μη αναγνωρισμένα βήματα, έχουν αλλάξει ριζικά τη διαχείριση του συστηματικού ερυθηματώδη λύκου (ΣΕΛ). Ο τρέχον στόχος είναι να σταματήσει κάθε δραστηριότητα της νόσου, χωρίς μακροχρόνια χρήση για περισσότερα από 5 mg πρεδνιζολόνης ημερησίως. Η ύφεση, δηλαδή η απουσία δραστηριότητας είναι ο καθορισμένος στόχος στην θεραπευτική προσέγγιση. Τα βασικά θεραπευτικά μέτρα περιλαμβάνουν την διά βίου υδροξυχλωροκίνη καθώς και την προστασία από την ηλιακή ακτινοβολία (UV) και την υποκατάσταση της βιταμίνης D. Οι ασθενείς που πάσχουν από ΣΕΛ χρειάζονται περισσότερους εμβολιασμούς από τον υγιή πληθυσμό και ο έλεγχος των παραγόντων κινδύνου για αθηροσκλήρωση είναι κρίσιμος για τη μακροπρόθεσμη επιβίωση. Η μεθοτρεξάτη είναι στο ίδιο επίπεδο με αζαθειοπρίνη. Εάν οι δραστηριότητες της νόσου δεν μπορεί να ελεγχθούν με αυτό τον τρόπο, η belimumab είναι μια εγκεκριμένη θεραπευτική επιλογή. Η κυκλοφωσφαμίδη

χρησιμοποιείται ακόμα, αλλά μόνο σε καταστάσεις απειλητικές για τη ζωή, όπως η νεφρίτιδα του λύκου ή αγγειίτιδα του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ) και σε δραστικά μειωμένες δόσεις. Εναλλακτικά, η μυκοφαινόλη μπορεί να χρησιμοποιηθεί ιδιαίτερα για νεφρίτιδα του λύκου και η rituximab σε ανθεκτικές μορφές της νόσου. Πολυάριθμες νέες προσεγγίσεις δοκιμάζονται σε ελεγχόμενες μελέτες και υπάρχει η ελπίδα ότι νέα φάρμακα θα είναι διαθέσιμα για τους ασθενείς με ΣΕΛ μέσα σε λίγα χρόνια.

Άρθρο 6:

Immunotargets Ther. 2016 Mar 2;5:9-20. doi: 10.2147/ITT.S40675. eCollection 2016.

Current and emerging treatment options in the management of lupus.

Jordan N, D'Cruz D.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a complex autoimmune disease with variable clinical manifestations. While the clearest guidelines for the treatment of SLE exist in the context of lupus nephritis, patients with other lupus manifestations such as neuropsychiatric, hematologic, musculoskeletal, and severe cutaneous lupus frequently require immunosuppression and/or biologic therapy. Conventional immunosuppressive agents such as mycophenolate mofetil, azathioprine, and cyclophosphamide are widely used in the management of SLE with current more rationalized treatment regimens optimizing the use of these agents while minimizing potential toxicity. The advent of biologic therapies has advanced the treatment of SLE particularly in patients with refractory disease. The CD20 monoclonal antibody rituximab and the anti-BLyS agent belimumab are now widely in use in clinical practice. Several other biologic agents are in ongoing clinical trials. While immunosuppressive and biologic agents are the foundation of inflammatory disease control in SLE, the importance of managing comorbidities such as cardiovascular risk factors, bone health, and minimizing susceptibility to infection should not be neglected

Μετάφραση Άρθρου 6:

Τρέχουσες και αναδυόμενες επιλογές θεραπείας στη διαχείριση του λύκου.

Περίληψη

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος (SLE) είναι μια πολύπλοκη αυτοάνοση νόσος με ποικίλες κλινικές εκδηλώσεις. Ενώ υπάρχουν σαφείς κατευθυντήριες γραμμές για τη θεραπεία του ΣΕΛ στο πλαίσιο της νεφρίτιδας προκαλούμενη από λύκο, οι ασθενείς με άλλες εκδηλώσεις όπως νευροψυχιατρικές, αιματολογικές, μυοσκελετικές και σοβαρό δερματικό λύκο απαιτούν συχνά ανοσοκαταστολή και / ή βιολογική θεραπεία. Οι συμβατικοί ανοσοκατασταλτικοί παράγοντες όπως η μυκοφαινολική μοφετίλη, η αζαθειοπρίνη, η κυκλοφωσφαμίδη χρησιμοποιούνται ευρέως στην διαχείριση του ΣΕΛ, με περισσότερο ορθολογικά θεραπευτικά σχήματα, για τη βελτιστοποίηση της χρήσης των ουσιών αυτών και την ελαχιστοποίηση της πιθανής τοξικότητας. Η έλευση των βιολογικών θεραπειών έχει προχωρήσει τα η θεραπεία του ΣΕΛ ιδιαίτερα σε ασθενείς με ανθεκτική νόσο. Το CD20 μονοκλωνικό αντίσωμα ριτουξιμάμπη και ο παράγοντας αντι-BLyS belimumab είναι πλέον ευρέως χρησιμοποιούμενοι στην κλινική πρακτική. Αρκετοί άλλοι βιολογικοί παράγοντες είναι σε συνεχιζόμενες κλινικές δοκιμές. Ενώ οι ανοσοκατασταλτικοί και βιολογικοί παράγοντες αποτελούν το θεμέλιο του φλεγμονώδους ελέγχου της νόσου στο ΣΕΛ, η σημασία της διαχείρισης των συνοδών νοσημάτων όπως τα καρδιαγγειακά, η υγεία των οστών και η ελαχιστοποίηση στην ευαισθησία σε λοιμώξεις δεν πρέπει να παραμεληθούν.

Άρθρο 7:

Nat Rev Rheumatol. 2016 Nov 22;12(12):716-730.

New insights into the immunopathogenesis of systemic lupus erythematosus.

Tsokos GC, Lo MS, Reis PC, Sullivan KE.

Abstract

The aetiology of systemic lupus erythematosus (SLE) is multifactorial, and includes contributions from the environment, stochastic factors, and genetic susceptibility. Great gains have been made in understanding SLE through the use of genetic variant identification, mouse models, gene expression studies, and epigenetic analyses. Collectively, these studies support the concept that defective clearance of immune complexes and biological waste (such as apoptotic cells), neutrophil extracellular traps, nucleic acid sensing, lymphocyte signalling, and interferon production pathways are all central to loss of tolerance and tissue damage. Increased understanding of the pathogenesis of SLE is driving a renewed interest in targeted

therapy, and researchers are now on the verge of developing targeted immunotherapy directed at treating either specific organ system involvement or specific subsets of patients with SLE. Accordingly, this Review places these insights within the context of our current understanding of the pathogenesis of SLE and highlights pathways that are ripe for therapeutic targeting.

Μετάφραση Άρθρου 7:

Νέες γνώσεις σχετικά με την ανοσοπαθογένεια του συστηματικού ερυθματώδη λύκου.

Περίληψη

Η αιτιολογία του συστηματικού ερυθματώδη λύκου (SLE) είναι πολυπαραγοντική και περιλαμβάνει συνεισφορές από το περιβάλλον, στοχαστικούς παράγοντες και γενετική προδιάθεση. Έχουν γίνει σημαντικά βήματα στην κατανόηση ΣΕΛ μέσω της χρήσης της αναγνώρισης της γενετικής παραλλαγής, σε μοντέλα ποντικών, σε μελέτες γονιδιακής έκφρασης και αναλύσεις επιγενετικής. Συλλογικά, οι μελέτες αυτές υποστηρίζουν την ιδέα, ότι μια ελαττωματική κάθαρση των ανοσοσυμπλεγμάτων και βιολογικών αποβλήτων (όπως αποπτωτικά κύτταρα), ουδετερόφιλα εξωκυτταρικά, αισθητήρες νουκλεϊκών οξέων, σηματοδότες των λεμφοκυττάρων και οι οδοί παραγωγής ιντερφερόνης είναι όλα κεντρικής σημασίας για την απώλεια της συνοχής και της βλάβης των ιστών. Η αυξημένη κατανόηση της παθογένειας του ΣΕΛ είναι η κινητήρια δύναμη για ένα ανανεωμένο ενδιαφέρον για μια στοχευόμενη θεραπεία, και οι ερευνητές είναι τώρα στα πρόθυρα της ανάπτυξης στοχευόμενης ανοσοθεραπείας, που κατευθύνεται στη θεραπεία είτε συγκεκριμένων εμπλοκών του συστήματος ή του οργάνου ή σε συγκεκριμένες υποομάδες ασθενών με ΣΕΛ. Κατά συνέπεια, αυτή η κριτική τοποθετεί αυτές τις ιδέες στο πλαίσιο της τρέχουσας κατανόησης της παθογένειας του ΣΕΛ και τονίζει τα μονοπάτια που είναι ώριμα για μια θεραπευτική στόχευση.

Άρθρο 8:

Lupus. 2016 Nov 9. pii: 0961203316676641.

Hospitalization of patients with systemic lupus erythematosus is a major cause of direct and indirect healthcare costs.

Anandarajah AP, Luc M, Ritchlin CT.

Abstract

OBJECTIVES:

The objective of this study was to calculate the direct and indirect costs of admission for systemic lupus erythematosus (SLE) patients, identify the population at risk and investigate potential reasons for admission.

METHODS:

We conducted a financial analysis of all admissions for SLE to Strong Memorial Hospital between 1 July 2013 and 30 June 2015. Patient and financial records for admissions with a SLE diagnosis for the above period were retrieved. The total cost of admissions was used as a measure of direct costs and the length of stay used to assess indirect costs. Additionally, we analyzed the demographics of the hospitalized population.

RESULTS:

The average, annual cost of confirmed admissions to Strong Memorial Hospital for SLE was US\$3.9-6.4 m. The mean annual cost per patient for hospitalization was US\$51,808.41. The length of stay for all SLE patients was 1564-2507 days with an average of 8.5 days per admission. The majority of patients admitted were young women from the city of Rochester. Infections were the most common reason for admissions.

CONCLUSION:

We demonstrated that admissions are a source of high direct and indirect costs to the hospital and a significant financial burden to the patient. Implementing measures to improve the quality of care for SLE patients will help decrease the morbidity and lower the economic costs to hospitals.

Μετάφραση Άρθρου 8:

Η νοσηλεία των ασθενών με συστηματικό ερυθρεματώδη λύκο είναι μια σημαντική αιτία των άμεσων και έμμεσων δαπανών υγειονομικής περίθαλψης.

Περίληψη

ΣΤΟΧΟΙ:

Ο στόχος αυτής της μελέτης ήταν να υπολογίσει το άμεσο και έμμεσο κόστος της εισαγωγής στο νοσοκομείο ασθενών με συστηματικό ερυθματώδη λύκο (ΣΕΛ), τον προσδιορισμό του πληθυσμού σε κίνδυνο και να διερευνήσει πιθανούς λόγους για την εισαγωγή στο νοσοκομείο.

ΜΕΘΟΔΟΙ:

Πραγματοποιήσαμε μια οικονομική ανάλυση του συνόλου των εισαγωγών για ΣΕΛ σε Νοσοκομείο μεταξύ 1ης Ιουλίου 2013 και 30 Ιουνίου 2015. Μελετήθηκαν οι ασθενείς και τα οικονομικά στοιχεία. Το συνολικό κόστος των εισαγωγών χρησιμοποιήθηκε ως μέτρο του άμεσου κόστους και η διάρκεια παραμονής χρησιμοποιήθηκε για την αξιολόγηση των έμμεσων δαπανών. Επιπρόσθετα, αναλύσαμε τα δημογραφικά στοιχεία του πληθυσμού στο νοσοκομείο.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:

Το μέσο, ετήσιο κόστος των εισαγωγών για ΣΕΛ ήταν US \$ 3.9 - 6.4 m. Το μέσο ετήσιο κόστος ανά ασθενή για νοσηλεία ήταν US \$ 51,808.41. Η διάρκεια της παραμονής για όλους τους ασθενείς με SLE ήταν 1564-2507 ημέρες με κατά μέσο όρο 8,5 ημέρες ανά ασθενή. Η πλειοψηφία των ασθενών που εισάγονται ήταν νεαρές γυναίκες, με τις λοιμώξεις την πιο κοινή αιτία για εισαγωγή.

ΣΥΝΟΨΗ:

Έχουμε αποδείξει ότι οι εισαγωγές ασθενών με ΣΕΛ αποτελούν πηγή υψηλών άμεσων και έμμεσων δαπανών στο νοσοκομείο και μια σημαντική οικονομική επιβάρυνση για τον ασθενή. Υποστηρικτικά μέτρα για τη βελτίωση της ποιότητας της φροντίδας για τους ασθενείς με ΣΕΛ θα συμβάλουν στη μείωση της νοσηρότητας και θα μειώσουν το οικονομικό κόστος για τα νοσοκομεία.

Άρθρο 9:

Clin Exp Rheumatol. 2016 Sep-Oct;34 Suppl 101(5):54-56.

Health information technologies in systemic lupus erythematosus: focus on patient assessment.

Tani C, Trieste L, Lorenzoni V, Cannizzo S, Turchetti G, Mosca M.

Abstract

Recent advances in health information technologies (HIT) in systemic lupus erythematosus have included electronic databases and registries, computerised clinical charts for patient monitoring, computerised diagnostic tools, computerised prediction rules and, more recently, disease-specific applications for mobile devices for physicians, health care professionals, and patients. Traditionally, HIT development has been oriented primarily to physicians and public administrators. However, more recent development of patient-centered Apps could improve communication and empower patients in the daily management of their disease. Economic advantages could also result from the use of HIT, including these Apps by collecting real life data that could be used in both economic analyses and to improve patient care.

Μετάφραση Άρθρου 9:

Οι τεχνολογίες πληροφοριών υγείας στο συστηματικό ερυθηματώδη λύκο: έμφαση στην αξιολόγηση του ασθενούς.

Περίληψη

Οι πρόσφατες εξελίξεις στον τομέα των τεχνολογιών των πληροφοριών για την υγεία (HIT) έχουν συμπεριλάβει σε σχέση με τον συστηματικό ερυθηματώδη λύκο ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων και μητρώων, μηχανογραφημένα κλινικά διαγράμματα για την παρακολούθηση των ασθενών, μηχανογραφικό διαγνωστικών εργαλείων, μηχανογραφημένους κανόνες πρόβλεψης και πιο πρόσφατα, ειδικές εφαρμογές για την ασθένεια με φορητές συσκευές για τους γιατρούς, επαγγελματίες υγείας και την ασθενείας. Παραδοσιακά, η ανάπτυξη αυτών των τεχνολογιών έχει προσανατολισμό τους γιατρούς και τους δημόσιους λειτουργούς. Ωστόσο, η πιο πρόσφατη εξέλιξη των εφαρμογών με επίκεντρο τον ασθενή θα μπορούσε να βελτιώσει την επικοινωνία και την ενδυνάμωση των ασθενών στην καθημερινή διαχείριση της νόσου τους. Τα οικονομικά πλεονεκτήματα θα μπορούσαν επίσης να προκύψουν από τη χρήση των τεχνολογιών των πληροφοριών για την υγεία, συμπεριλαμβανομένων των εφαρμογών για τη συλλογή πραγματικών στοιχείων ζωής που θα μπορούσε να χρησιμοποιηθεί και για οικονομικές αναλύσεις και για τη βελτίωση της φροντίδας των ασθενών.

Άρθρο 10:

S Afr Med J. 2015 Dec;105(12):1075.

Evidence-based treatment of systemic lupus erythematosus and its complications.

Hodkinson B, Makda MA.

Abstract

Outcomes for patients with systemic lupus erythematosus (SLE) have improved during the last two decades as our understanding of the disease expands. In particular, the importance of antimalarial therapy for addressing and preventing a host of complications in SLE has emerged. Furthermore, evidence is mounting that corticosteroids, while offering excellent control of disease activity, are responsible for many of the late complications of SLE and need to be prescribed in modest doses for the shortest time possible. To achieve this, an understanding of the available ‘steroid-sparing’ immunosuppressants is useful. Specific attention needs to be paid to the two most important complications of SLE, i.e. infections and atherosclerotic cardiovascular events. Awareness of, screening for and aggressive management of risk factors for these comorbidities are paramount.

Μετάφραση Άρθρου 10:

Τεκμηριωμένη θεραπεία του συστηματικού ερυθηματώδη λύκου και οι επιπλοκές του

Περίληψη

Τα αποτελέσματα για ασθενείς με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο (SLE) έχουν βελτιωθεί κατά τη διάρκεια των δύο τελευταίων δεκαετιών καθώς η κατανόηση της νόσου επεκτείνεται. Συγκεκριμένα, έχει προκύψει η σημασία της ανθελonoσιακής θεραπείας για την αντιμετώπιση και την πρόληψη μιας σειράς από επιπλοκές στο ΣΕΛ. Επιπλέον, πληθαίνουν οι αποδείξεις ότι τα κορτικοστεροειδή, ενώ προσφέρουν άριστο έλεγχο της δραστηριότητας της νόσου, είναι υπεύθυνα για πολλές από τις όψιμες επιπλοκές του ΣΕΛ και πρέπει να συνταγογραφούνται σε μέτριες δόσεις και για συντομότερο δυνατό χρονικό διάστημα. Για να επιτευχθεί αυτό, η κατανόηση των διαθέσιμων ανοσοκατασταλτικών

στεροειδών είναι χρήσιμη. Πρέπει να δοθεί προσοχή στις σημαντικότερες επιπλοκές του ΣΕΛ, δηλαδή στις λοιμώξεις και στις αθηρωματικές καρδιαγγειακές εκδηλώσεις. Είναι υψίστης σημασίας η ευαισθητοποίηση, ο διαχωρισμός και η επιθετική αντιμετώπιση των παραγόντων κινδύνου για αυτά τα συνοδά νοσήματα.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ ΕΝΟΤΗΤΑΣ 3:

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος είναι μια αυτοάνοση ασθένεια που επηρεάζει πολλά συστήματα, συμπεριλαμβανομένου του δέρματος, το μυοσκελετικό, τους νεφρούς, το νευροψυχιατρικό, το αίμα, το καρδιαγγειακό, τους πνευμονικές, και το αναπαραγωγικό σύστημα. Η Υδροξυχλωροκίνη είναι ο ακρογωνιαίος λίθος της θεραπείας επειδή μειώνει τις εξάρσεις της νόσου και άλλα συμπτώματα. Τα γλυκοκορτικοειδή χαμηλής δόσης μπορεί να χρησιμοποιηθούν για τη θεραπεία εκδηλώσεων του λύκου. Η χρήση ανοσοκατασταλτικών και κυτταροτοξικών παραγόντων εξαρτάται από τα συστήματα του σώματος που επηρεάζονται. Οι ασθενείς με ήπια μορφή της νόσου που δεν περιλαμβάνει μεγάλα συστήματα οργάνων μπορεί να παρακολουθούνται από τον οικογενειακό γιατρό τους. Οι ασθενείς με αυξημένη δραστηριότητα της νόσου, με επιπλοκές, ή ανεπιθύμητες ενέργειες από τη θεραπεία θα πρέπει να αναφέρονται σε ένα ρευματολόγο.

Η αυξημένη κατανόηση της παθογένειας του ΣΕΛ είναι η κινητήρια δύναμη για ένα ανανεωμένο ενδιαφέρον για μια στοχευμένη θεραπεία, και οι ερευνητές είναι τώρα στα πρόθυρα της ανάπτυξης στοχευμένης ανοσοθεραπείας, που κατευθύνεται στη θεραπεία είτε συγκεκριμένων εμπλοκών του συστήματος ή του οργάνου ή σε συγκεκριμένες υποομάδες ασθενών με ΣΕΛ.

Το αντιφωσfolιπιδικό σύνδρομο (APS) είναι μία αυτοάνοση νόσος που χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση φλεβικής και / ή αρτηριακής θρόμβωσης και νοσηρότητας κατά την εγκυμοσύνη, με παρουσία παθογόνων αυτοαντισωμάτων γνωστών ως αντιφωσfolιπιδικά αντισώματα (aPL). Η αντιμετώπιση των ασθενών με ΣΕΛ και APS / aPL θα πρέπει να περιλαμβάνει μια ακριβή διαστρωμάτωση των αγγειακών παραγόντων κινδύνου. Η ασπιρίνη χαμηλής δόσης και υδροξυχλωροκίνη θα πρέπει να θεωρούνται ως πρωτογενής προφύλαξη. Σε καταστάσεις υψηλού κινδύνου, όπως η χειρουργική επέμβαση, η παρατεταμένη ακινητοποίηση και η λοχεία, η προφύλαξη θα πρέπει να ενισχυθεί με ηπαρίνη χαμηλού μοριακού βάρους.

Τα βασικά θεραπευτικά μέτρα περιλαμβάνουν την διά βίου υδροξυχλωροκίνη καθώς και την προστασία από την ηλιακή ακτινοβολία (UV) και την υποκατάσταση της βιταμίνης D.

Οι συμβατικοί ανοσοκατασταλτικοί παράγοντες όπως η μυκοφαινολική μοφετίλη, η αζαθειοπρίνη, η κυκλοφωσφαμίδη χρησιμοποιούνται ευρέως στην διαχείριση του ΣΕΛ, με περισσότερο ορθολογικά θεραπευτικά σχήματα, για τη βελτιστοποίηση της χρήσης των ουσιών αυτών και την ελαχιστοποίηση της πιθανής τοξικότητας. Η έλευση των βιολογικών θεραπειών έχει προχωρήσει τη θεραπεία του ΣΕΛ ιδιαίτερα σε ασθενείς με ανθεκτική νόσο. Το CD20 μονοκλωνικό αντίσωμα ριτουξιμάμπη και ο παράγοντας αντι-BLyS belimumab είναι πλέον ευρέως χρησιμοποιούμενοι στην κλινική πρακτική. Αρκετοί άλλοι βιολογικοί παράγοντες είναι σε συνεχιζόμενες κλινικές δοκιμές.

Το μέσο, ετήσιο κόστος των εισαγωγών για ΣΕΛ υπολογίζεται σε US \$ 3.9 - 6.4 m. Το μέσο ετήσιο κόστος ανά ασθενή για νοσηλεία υπολογίζεται σε US \$ 51,808.41. Η διάρκεια της παραμονής για όλους τους ασθενείς με SLE υπολογίζεται σε 1564-2507 ημέρες με κατά μέσο όρο 8,5 ημέρες ανά ασθενή.

Ενότητα 4: Νεότερα δεδομένα στην εγκυμοσύνη σε γυναίκες με συστηματικό ερυθματώδη λύκο

Άρθρο 1:

J Assoc Physicians India. 2016 Aug;64(8):62-66.

Management of Pregnancy in Lupus Patients.

Saigal R, Goyal L, Tank ML, Saigal S.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) mostly affects young women of reproductive age group. SLE patients may conceive as any normal woman but complication may occur in these patients if the disease is active. Pregnancy in SLE may lead to 1. Aggravation of SLE (Lupus flare) 2. Pre-term delivery, intrauterine growth retardation and foetal loss (in presence of

antiphospholipid antibodies) 3. Neonatal lupus especially in presence of Anti-Ro / La antibody. For a successful pregnancy, both from maternal and foetal aspects, disease should be quiescent for at least six months before the conception. Lupus patients with pregnancy require specific management to improve the maternal and fetal outcomes. Many safe drugs are available for the management of pregnancy in SLE.

Μετάφραση Άρθρου 1:

Διαχείριση της εγκυμοσύνης σε ασθενείς με Λύκο.

Περίληψη

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ) πλήττει κυρίως νεαρές γυναίκες της ομάδας της αναπαραγωγικής ηλικίας. Οι ασθενείς με ΣΕΛ μπορεί να συλλάβουν ως μια κανονική γυναίκα, αλλά μπορούν να προκληθούν επιπλοκές, αν η ασθένεια είναι ενεργή. Η εγκυμοσύνη στο ΣΕΛ μπορεί να οδηγήσει σε 1. Επιδείνωση του ΣΕΛ (Lupus flare) 2. Μη τελειόμηνο τοκετό, ενδομήτρια καθυστέρηση της ανάπτυξης και της απώλειας του εμβρύου (στην παρουσία αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων) 3. Νεογνικό λύκο ιδιαίτερα στην παρουσία του αντι-Ro / La αντισωμάτων. Για μια επιτυχημένη εγκυμοσύνη, τόσο από εμβρύου, όσο και της μητέρας, η νόσος θα πρέπει να είναι σε ηρεμία για τουλάχιστον έξι μήνες πριν από τη σύλληψη. Οι ασθενείς με λύκο κατά την εγκυμοσύνη απαιτούν ειδική διαχείριση για τη βελτίωση των αποτελεσμάτων της μητέρας και του εμβρύου. Πολλά ασφαλή φάρμακα είναι διαθέσιμα για τη διαχείριση της εγκυμοσύνης σε ερυθηματώδη λύκο.

Άρθρο 2:

J Autoimmun. 2016 Nov;74:106-117.

A comprehensive review of the clinical approach to pregnancy and systemic lupus erythematosus.

Lazzaroni MG, Dall'Ara F, Fredi M, Nalli C, Reggia R, Lojacono A, Ramazzotto F, Zatti S, Andreoli L, Tincani A.

Abstract

Nowadays, most of the young women affected by Systemic Lupus Erythematosus (SLE) can carry out one or more pregnancies thanks to the improvement in treatment and the consequent reduction in morbidity and mortality. Pregnancy outcome in these women has also greatly improved in the last decades. A correct timing for pregnancy (tailored on disease activity and established during a preconception counselling), together with a tight monitoring during the three trimesters and the post-partum period (to timely identify and treat possible obstetric complications or maternal disease flares), as well as the concept of multidisciplinary management, are currently milestones of the management of pregnancy in SLE patients. Nevertheless, the increasing knowledge on the compatibility of drugs with pregnancy has allowed a better treatment of these patients, by choosing medications that control maternal disease activity without harming the foetus. However, particular attention and strict monitoring should be dedicated to SLE pregnant women in particular clinical settings: patients with lupus nephritis and patients with aPL positivity or Antiphospholipid syndrome, who are at higher risk for maternal and foetal complications, but also patients with anti-Ro/SSA and/or anti-La/SSB antibodies, because of the risk of neonatal lupus. A discussion on family planning, as well as counselling on contraception, should be part of the everyday-practice for physicians caring for SLE women during their reproductive age. Another issue is the possible reduction of fertility in these women, that can be due to different reasons.

Μετάφραση Άρθρου 2:

Μια περιεκτική ανασκόπηση της κλινικής προσέγγισης της εγκυμοσύνης και του συστηματικού ερυθματώδη λύκο.

Περίληψη

Σήμερα, οι περισσότερες από τις νεαρές γυναίκες που πλήττονται από Συστηματικό Ερυθματώδη Λύκο (ΣΕΛ) μπορεί να πραγματοποιήσουν μία ή περισσότερες εγκυμοσύνες, χάρη στη βελτίωση της θεραπείας και την επακόλουθη μείωση της νοσηρότητας και της θνησιμότητας. Η έκβαση της εγκυμοσύνης σε αυτές τις γυναίκες έχει επίσης βελτιωθεί σημαντικά κατά τις τελευταίες δεκαετίες. Μια σωστή χρονική στιγμή για την εγκυμοσύνη (προσαρμοσμένη στη δραστηριότητα της νόσου και κατά τη διάρκεια μιας συμβουλευτικής εκτίμησης), μαζί με μια στενή παρακολούθηση κατά τη διάρκεια των τριών τριμήνων και την περίοδο μετά τον τοκετό (για τον έγκαιρο εντοπισμό και την αντιμετώπιση πιθανών μαιευτικών επιπλοκών ή της έξαρσης της νόσου της μητέρας), δεδομένου ότι η έννοια της διεπιστημονικής διαχείρισης, είναι σήμερα ορόσημο της διαχείρισης της εγκυμοσύνης σε

ασθενείς με ΣΕΛ. Παρ' όλα αυτά, η αύξηση της γνώσης σχετικά με τη συμβατότητα των φαρμάκων με την εγκυμοσύνη έχει επιτρέψει μια καλύτερη θεραπεία αυτών των ασθενών, επιλέγοντας τα φάρμακα που ελέγχουν την δραστηριότητα της νόσου της μητέρας χωρίς να βλάπτουν το έμβρυο. Ωστόσο, ιδιαίτερη προσοχή και αυστηρή παρακολούθηση πρέπει να αφιερωθεί στις έγκυες γυναίκες με ΣΕΛ, ιδίως σε κλινικό περιβάλλον: οι ασθενείς με νεφρίτιδα του λύκου και ασθενείς με aPL θετικότητα ή αντιφωσfolιπιδικό σύνδρομο, οι οποίες βρίσκονται σε υψηλότερο κίνδυνο για επιπλοκές της μητέρας και του εμβρύου, αλλά και ασθενείς με αντι-Ro / SSA ή / και αντι-La / SSB αντισώματα, λόγω του κινδύνου του νεογνικού λύκου. Μια συζήτηση για τον οικογενειακό προγραμματισμό, καθώς και την παροχή συμβουλών σχετικά με την αντισύλληψη, θα πρέπει να είναι μέρος της καθημερινής πρακτικής για τους γιατρούς που φροντίζουν γυναίκες με ΣΕΛ κατά τη διάρκεια της αναπαραγωγικής ηλικίας τους. Άλλο θέμα είναι η πιθανή μείωση της γονιμότητας στις γυναίκες αυτές, που μπορεί να οφείλεται σε διάφορους λόγους.

Άρθρο 3:

Expert Rev Clin Immunol. 2015 May;11(5):549-52.

Immunosuppression in pregnant women with systemic lupus erythematosus.

Ponticelli C, Moroni G.

Abstract

Most pregnancies are successful in women with systemic lupus erythematosus, particularly if the disease is quiescent and there are no signs of active nephritis. There is no major impact of immunosuppression on maternal outcome. However, high doses of cyclosporine and glucocorticoids are used which may favor development of hypertension or preeclampsia. Some immunosuppressive drugs may exert toxic effects on the fetus. Glucocorticoids may cause small birth weight, and azathioprine and calcineurin inhibitors may be associated with lower birth weight, gestational age and prematurity. Cyclophosphamide may cause fetal malformation when given in the first trimester. Mycophenolate and leflunomide are teratogenic drugs and should be withdrawn before conception in case of programmed pregnancy or should be rapidly discontinued in case of unexpected pregnancy. Option counseling for pregnancy and correct use of immunosuppressive drugs are prerequisites for a successful pregnancy in women with lupus

Μετάφραση Άρθρου 3:

Ανοσοκαταστολή σε έγκυες γυναίκες με συστηματικό ερυθματώδη λύκο.

Περίληψη

Οι περισσότερες εγκυμοσύνες είναι επιτυχείς σε γυναίκες με συστηματικό ερυθματώδη λύκο, ιδιαίτερα εάν η νόσος είναι ήρεμη και δεν υπάρχουν ενδείξεις ενεργού νεφρίτιδας. Δεν υπάρχει σημαντική επίδραση της ανοσοκαταστολής για τη μητέρα. Ωστόσο, οι υψηλές δόσεις κυκλοσπορίνης και γλυκοκορτικοειδών έχουν χρησιμοποιηθεί και μπορεί να ευνοήσουν την ανάπτυξη της υπέρτασης ή της προεκλαμψίας. Μερικά ανοσοκατασταλτικά φάρμακα μπορεί να ασκήσουν τοξικές επιδράσεις στο έμβryo. Τα γλυκοκορτικοειδή μπορεί να προκαλέσουν μικρό βάρος γέννησης, και οι αναστολείς της αζαθειοπρίνης και της καλσινευρίνης μπορεί να σχετίζονται με χαμηλότερο βάρος γέννησης, ηλικία κύησης και πρόωρου τοκετού. Η κυκλοφωσφαμίδη μπορεί να προκαλέσει εμβρυϊκή δυσπλασία όταν χορηγείται κατά το πρώτο τρίμηνο. Τα Mycophenolate και λεφλουνομίδη είναι τερατογόνα φάρμακα και θα πρέπει να ανακληθεί πριν από τη σύλληψη στην περίπτωση προγραμματισμένης εγκυμοσύνης ή θα πρέπει να διακοπεί γρήγορα σε περίπτωση απρόβλεπτης εγκυμοσύνης. Η παροχή συμβουλών για την εγκυμοσύνη και τη σωστή χρήση των ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων αποτελούν προϋποθέσεις για μια επιτυχημένη εγκυμοσύνη σε γυναίκες με λύκο.

Άρθρο 4:

Int J Womens Health. 2016 Jul 8;8:265-72.

Systemic lupus erythematosus: strategies to improve pregnancy outcomes.

Yamamoto Y, Aoki S.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic autoimmune inflammatory disease with a high prevalence in females of childbearing age. Thus, reproduction in SLE patients is a major concern for clinicians. In the past, SLE patients were advised to defer pregnancy because of poor pregnancy outcomes and fear of SLE flares during pregnancy. Investigations to date show that maternal and fetal risks are higher in females with SLE than in the general population. However, with appropriate management of the disease, sufferers may have a relatively uncomplicated pregnancy course. Factors such as appropriate preconception counseling and medication adjustment, strict disease control prior to pregnancy, intensive

surveillance during and after pregnancy by both the obstetrician and rheumatologist, and appropriate interventions when necessary play a key role.

Μετάφραση Άρθρου 4:

Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος: στρατηγικές για τη βελτίωση των αποτελεσμάτων της εγκυμοσύνης.

Περίληψη

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ) είναι μια χρόνια αυτοάνοση φλεγμονώδης νόσος με υψηλό επιπολασμό στις γυναίκες της αναπαραγωγικής ηλικίας. Έτσι, η αναπαραγωγή στις ασθενείς με ΣΕΛ είναι μια σημαντική ανησυχία για τους κλινικούς ιατρούς. Στο παρελθόν, οι ασθενείς με ΣΕΛ συμβουλευόταν να αναβάλουν την εγκυμοσύνη, λόγω της κακής έκβασης της κύησης και του φόβου των εξάρσεων του ΣΕΛ κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Οι μέχρι σήμερα έρευνες δείχνουν ότι οι μητρικοί και εμβρυϊκοί κίνδυνοι είναι υψηλότεροι στις γυναίκες με ΣΕΛ σε σχέση με το γενικό πληθυσμό. Ωστόσο, με την κατάλληλη διαχείριση της νόσου, οι πάσχοντες μπορεί να έχουν μια πορεία της εγκυμοσύνης χωρίς προβλήματα. Παράγοντες όπως η κατάλληλη συμβουλευτική και την προσαρμογή στη φαρμακευτική αγωγή, ο αυστηρός έλεγχος της νόσου πριν από την εγκυμοσύνη, η εντατική επιτήρηση κατά τη διάρκεια και μετά την εγκυμοσύνη τόσο από τον μαιευτήρα όσο και από τον ρευματολόγο, και οι κατάλληλες παρεμβάσεις, διαδραματίζουν βασικό ρόλο.

Άρθρο 5:

Eur J Intern Med. 2016 Jul;32:7-12.

Pregnancy in women with systemic lupus erythematosus (SLE).

Moroni G, Ponticelli C.

Abstract

For many years pregnancy has been contraindicated in patients with SLE, particularly when kidney involvement was present. Today, pregnancy is no longer considered impossible in women with lupus. Yet, lupus pregnancies are still considered high-risk. The prognosis has

considerably improved for pregnant women but the fetal risk, although progressively reduced, is still higher in pregnancies of patients with SLE than in pregnancies of healthy women. Miscarriage, premature delivery, and preeclampsia, as well as heart problems in the baby are the major complications that can occur. In this paper we will review the outcome of pregnant women with SLE, the influence of lupus on fetal outcome, the effects of pregnancy on lupus, and the management of pregnant lupus patients based on our personal experience.

Μετάφραση Άρθρου 5:

Η εγκυμοσύνη σε γυναίκες με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο (ΣΕΛ).

Περίληψη

Για πολλά χρόνια η εγκυμοσύνη είχε αντένδειξη σε ασθενείς με ΣΕΛ, ιδιαίτερα όταν η συμμετοχή των νεφρών ήταν παρούσα. Σήμερα, η εγκυμοσύνη δεν θεωρείται πλέον αδύνατη σε γυναίκες με λύκο. Ωστόσο, οι εγκυμοσύνες με λύκο εξακολουθούν να θεωρούνται υψηλού κινδύνου. Η πρόγνωση έχει βελτιωθεί σημαντικά για τις έγκυες γυναίκες, αλλά ο κίνδυνος για το έμβρυο, αν και σταδιακά μειώνεται, εξακολουθεί να είναι υψηλότερος στις κύσεις των ασθενών με ΣΕΛ, σε σχέση με την εγκυμοσύνη υγιών γυναικών. Η αποβολή, ο πρόωρος τοκετός, η προεκλαμψία καθώς επίσης και καρδιακά προβλήματα στο μωρό είναι οι μείζονες επιπλοκές που μπορεί να προκύψουν. Η εργασία αυτή θα επανεξετάσει την έκβαση των εγκύων γυναικών με ΣΕΛ, την επιρροή του λύκου στην εμβρυϊκή έκβαση, τα αποτελέσματα της εγκυμοσύνης και τη διαχείριση των εγκύων ασθενών με λύκο, με βάση την προσωπική μας εμπειρία.

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ ΕΝΟΤΗΤΑΣ 4:

Η έκβαση της εγκυμοσύνης σε αυτές τις γυναίκες έχει επίσης βελτιωθεί σημαντικά κατά τις τελευταίες δεκαετίες. Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ) πλήττει κυρίως νεαρές γυναίκες της ομάδας της αναπαραγωγικής ηλικίας. Οι ασθενείς με ΣΕΛ μπορεί να συλλάβουν ως μια κανονική γυναίκα. Η εγκυμοσύνη στο ΣΕΛ μπορεί να οδηγήσει σε επιδείνωση του ΣΕΛ, σε μη τελειόμηνο τοκετό, ενδομήτρια καθυστέρηση της ανάπτυξης και της απώλειας του εμβρύου (στην παρουσία αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων), σε νεογνικό λύκο.

Οι περισσότερες εγκυμοσύνες είναι επιτυχείς σε γυναίκες με συστηματικό ερυθματώδη λύκο, ιδιαίτερα εάν η νόσος είναι ήρεμη και δεν υπάρχουν ενδείξεις ενεργού νεφρίτιδας. Δεν υπάρχει σημαντική επίδραση της ανοσοκαταστολής για τη μητέρα. Ωστόσο, οι υψηλές δόσεις κυκλοσπορίνης και γλυκοκορτικοειδών έχουν χρησιμοποιηθεί και μπορεί να ευνοήσουν την ανάπτυξη της υπέρτασης ή της προεκλαμψίας. Μερικά ανοσοκατασταλτικά φάρμακα μπορεί να ασκήσουν τοξικές επιδράσεις στο έμβρυο. Τα γλυκοκορτικοειδή μπορεί να προκαλέσουν μικρό βάρος γέννησης, και οι αναστολείς της αζαθειοπρίνης και της καλσινευρίνης μπορεί να σχετίζονται με χαμηλότερο βάρος γέννησης, ηλικία κύησης και πρόωρου τοκετού.

Παράγοντες όπως η κατάλληλη συμβουλευτική και προσαρμογή στη φαρμακευτική αγωγή, ο αυστηρός έλεγχος της νόσου πριν από την εγκυμοσύνη, η εντατική επιτήρηση κατά τη διάρκεια και μετά την εγκυμοσύνη τόσο από τον μαιευτήρα όσο και από τον ρευματολόγο, και οι κατάλληλες παρεμβάσεις, διαδραματίζουν βασικό ρόλο.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Anandarajah AP., Luc M., Ritchlin CT. (2016). Hospitalization of patients with systemic lupus erythematosus is a major cause of direct and indirect healthcare costs. *Lupus*. pii: 0961203316676641
2. Aringer M., Schneider M. (2016). Management of systemic lupus erythematosus. *Internist (Berl)*. 57(11):1052-1059.
3. Atreja A., Bellam N. & Levy SR. (2005). Strategies to enhance patient adherence: Making it Simple. *Medscape General Magazine* 7: 4-20.
4. Bagavanta H., Shu Man Fu. (2009). Pathogenesis of kidney disease in systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Rheumatol*, 21:489–494
5. Bai R., Liu S., Zhao Y., Cheng Y., Li S., Lai A., Xie Z., Xu X., Lu Z., Xu J. (2016). Depressive and Anxiety Disorders in Systemic Lupus Erythematosus Patients without Major Neuropsychiatric Manifestations. *J Immunol Res*. Epub 2016 Sep 26.
6. Bartels C. (2016). Systemic Lupus Erythematosus (SLE). Available on: <http://emedicine.medscape.com>. Updated: Sep 19, 2016
7. Batool S., Ahmad NM., Saeed MA., Farman S. (2016). Pattern of initial clinical manifestations of systemic lupus erythematosus in a tertiary care hospital. *Pak J Med Sci.*, 32(5):1066-1070.
8. Berra H. (2010). Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος στο Harrison Εσωτερική Παθολογία. Τόμος 3^{ος}. Αθήνα: Εκδόσεις Παρισιάνος
9. Bertsias G, Ioannidis J., Boletis J., Bombardieri S., Cervera R., Dostal C., Font J., Gilboe I., Houssiau F., Huizinga T., Isenberg D., Kallenberg C., Khamashta M., Piette J., Schneider M., Smolen J., Sturfelt G., Tincani A., van Vollenhoven R., Gordon C., Boumpas D. (2008). EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. Report of a Task Force of the EULAR Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics. *Ann Rheum Dis*;67:195–205.
10. Budhoo A., Mody GM., Dubula T., Patel .N, Mody PG. (2016). Comparison of ethnicity, gender, age of onset and outcome in South Africans with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. pii: 0961203316676380. [Epub ahead of print]

11. Cole R. (2011). Osteoporosis Management with Bisphosphonates. *Postgraduate Medicine* 123: 131-144.
12. Durcan L., Petri M.. (2016). Why targeted therapies are necessary for systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 25(10):1070-9.
13. Faroque MO., Hadiuzzaman KM., Islam SF., Hossain RM., Islam MN., Ahmed AH., Ahmed PI., Alam MR. (2016). Presentation and Treatment Outcomes of 100 Lupus Nephritis Patients: Single Center Study. *Mymensingh Med J*. 25(2):308-15.
14. Fawzy M., Edrees A., Okasha H., El Ashmaui A., Ragab G. (2016). Gastrointestinal manifestations in systemic lupus erythematosus. *Lupus*. pii: 0961203316642308.
15. Fors Nieves CE., Izmirly PM. (2016). Mortality in Systemic Lupus Erythematosus: an Updated Review. *Curr Rheumatol Rep*. 18(4):21.
16. Griffiths B., Mosca M., Gordon C. (2005). Assessment of patients with systemic lupus erythematosus and use of lupus disease activity index. *Best Practice and Research in Clinical Rheumatology*, 19(5):685-708
17. Hajighaemi F., Etemadifar M., Bonakdar ZS. (2016). Neuropsychiatric manifestations in patients with systemic lupus erythematosus: A study from Iran. *Adv Biomed Res.*, 16;5:43.
18. Hochberg MC. (1997) Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 40:1725.
19. Hodgkinson B., Makda M. (2015). Evidence-based treatment of systemic lupus erythematosus and its complications. *S Afr Med J*;105(12):1075.
20. Hodgkinson B., Makda MA. (2015). Evidence-based treatment of systemic lupus erythematosus and its complications. *S Afr Med J*. ,105(12):1075.
21. Jordan N, D'Cruz D. (2016). Current and emerging treatment options in the management of lupus. *Immunotargets Ther.*, 2;5:9-20.
22. Jose S. (2015). Lupus nephritis: a nursing perspective. *Renal Society of Australasia*, 11(3):125-131

23. Lam NC., Ghetu MV., Bieniek ML. (2016). Systemic Lupus Erythematosus: Primary Care Approach to Diagnosis and Management. *Am Fam Physician*. 94(4):284-94.
24. Lazzaroni MG., Dall'Ara F., Fredi M., Nalli C., Reggia R., Lojacono A., Ramazzotto F., Zatti S., Andreoli L., Tincani A. (2016). A comprehensive review of the clinical approach to pregnancy and systemic lupus erythematosus. *J Autoimmun.*,74:106-117.
25. Mallavarapu RK., Grimsley EW. (2007). The history of lupus erythematosus. *South Med J*; 100: 896-8
26. Moroni G., Ponticelli C. (2016). Pregnancy in women with systemic lupus erythematosus (SLE). *Eur J Intern Med.*, 32:7-12.
27. Nathan P., Zerilli T., Cicero L., Rosenberg JM. (2007) Patient's use and perception of medication information leaflets . *Ann Pharmacother*. 41(4) :777–82.
28. Nettleton S. (2006). The sociology of health and illness. Polity Press, Cambridge,71–79
29. Ngaïdé AA, Ly F, Ly K, Diao M, Kane A, Mbaye A, Lèye M, Aw F, Sarr SA, Dioum M, Ndao CT, Gaye ND, Ndiaye MB, et al. (2016). Cardiovascular manifestations in systemic lupus erythematosus in Dakar: Descriptive study about 50 cases. *Bull Soc Pathol Exot*. 2(3):123-34
30. Nobee A., Vaillant A., Eberechi Akpaka P., Poon-king P. (2015). Systemic Lupus Erythematosus (SLE): A 360 Degree Review. *American Journal of Clinical Medicine Research*, 3(4):60-63
31. Pons-Estel GJ., Andreoli L., Scanzi F., Cervera R., Tincani A. (2016). The antiphospholipid syndrome in patients with systemic lupus erythematosus. *J Autoimmun*. pii: S0896-8411(16)30247-5.
32. Ponticelli C., Moroni G. (2015). Immunosuppression in pregnant women with systemic lupus erythematosus. *Expert Rev Clin Immunol.*,11(5):549-52.
33. Saigal R., Goyal L., Tank ML., Saigal S. (2016). Management of Pregnancy in Lupus Patients. *J Assoc Physicians India*. 64(8):62-66.
34. Shoenfeld Y., Zandman-Goddard G., Stojanovich L., Cutolo M., Amital H., Levy Y. Et Al. (2008). The mosaic of autoimmunity: Hormonal and environmental factors involved in autoimmune diseases. *Isr Med Assoc J*, 10:8–12

35. Skare TL., Dagostini JS., Zanardi PI., Nisihara RM. (2016). Infections and systemic lupus erythematosus. *Einstein (Sao Paulo)*. 2016 Jan-Mar;14(1):47-51.
36. Souirti Z., Lahlou M., El Ouali O., Chtaou N., Aarab C., El Ghazouani F., Bono W., Rammouz I., Belahsen F., Messouak O. (2013). Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus. *Open Journal of Rheumatology and Autoimmune Diseases*, 3: 86-91
37. Soybilgic A. (2015). Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus in Children. *Pediatr Ann.*, 44(6):e153-8.
38. Stewart K., Ross, D., Hartley, Sh. (2004). *Handbook of clinical health psychology: Volume 2. Disorders of behavior and health* , (pp. 405-421). Washington, DC, US: American Psychological Association
39. Stockinger T., Richter L., Kanzler M., Melichart-Kotik M., Pas H., Derfler K., Schmidt E., Rappersberger K. (2016). Systemic lupus erythematosus: Unusual cutaneous manifestations. *Hautarzt.*, 12(3):12-23
40. Tanaka Y. (2016). Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus. *Brain Nerve.* 68(9):1035-1048.
41. Tani C., Trieste L., Lorenzoni V., Cannizzo S., Turchetti G., Mosca M. (2016). Health information technologies in systemic lupus erythematosus: focus on patient assessment. *Clin Exp Rheumatol.*, 34 Suppl 101(5):54-56.
42. Tsokos GC., Lo MS., Reis PC., Sullivan KE. (2016). New insights into the immunopathogenesis of systemic lupus erythematosus. *Nat Rev Rheumatol.* , 12(12):716-730.
43. Ünlü O., Zülfi S., Erkan D. (2016). The clinical significance of antiphospholipid antibodies in systemic lupus erythematosus. *Eur J Rheumatol.*, 3(2):75-84.
44. Urowitz MB., Gladman DD., Ibañez D, et al. (2012). Evolution of disease burden over five years in a multicenter inception systemic lupus erythematosus cohort. *Arthritis Care Res (Hoboken)*; 64(1):132-7.
45. Velo-García A, Castro SG, Isenberg DA. (2016). The diagnosis and management of the haematologic manifestations of lupus. *J Autoimmun.*, 74:139-160.
46. Vincze K, Odler B, Müller V. (2016). Pulmonary manifestations in systemic lupus erythematosus. *Orv Hetil.*, 157(29):1154-60.

47. Weycker D., Macarios D., Edelsberg J. & Oster G. (2006). Compliance with drug therapy for postmenopausal osteoporosis. *Osteoporos Int* 17: 1645-52.
48. WHO .(2003). Adherence to long-term therapies - Evidence for action, World Health Organisation, Geneva, Switzerland. Available at: http://www.who.int/chp/knowledge/publications/adherence_report/en/ [Accessed: 6 Jun 2015].
49. Xie X/, Wu D/, Chen H. (2016). Prevalence and risk factors of anxiety and depression in patients with systemic lupus erythematosus in Southwest China. *Rheumatol Int.*, 36(12):1705-1710.
50. Yamamoto Y., Aoki S. (2016). Systemic lupus erythematosus: strategies to improve pregnancy outcomes. *Int J Womens Health*, 8;8:265-72.
51. Βενιού Α., Βασιλειάδου Σ., Βελέτσα Δ., Μήλιος Μ., Τεντολούρης Ν. (2016). Ψυχοκοινωνικές διαστάσεις της άνοιας τύπου Alzheimer. *Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής*, 33(1):107-114
52. Γιαβασόπουλος Ε., Γουρνη Π. (2008). Ψυχολογικές αλληλεπιδράσεις στη χρόνια ασθένεια. Εκπαίδευση – Νοσηλευτικές παρεμβάσεις στους χρονίως πάσχοντες ασθενείς. *Το Βήμα του Ασκληπιού*, 7(1):12-39
53. Μουτσόπουλος Χ. (2001). Αυτοάνοσα νοσήματα. Νέα επιτεύγματα στην ιατρική. Κοινωνία και Ιατρική. Εκδόσεις Ακαδημία Αθηνών.
54. Μπούρα Π. (2015). Κλινική ανοσολογία. Εκδότης: University Studio Press
55. Οικονομίδου Ι. (2011). Η Ανοσολογία χθες – σήμερα – αύριο Μια σύντομη αναδρομή στην εξέλιξη της Ανοσολογίας. *Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής*, 28(3):403-414
56. Πολυκανδριώτη Μ., Κουτελέκος Ι. (2013). Ανάγκες ασθενών. *Περιεγχειρητική Νοσηλευτική*, (2) :73-83.
57. Σαπουντζή-Κρέπια. (2004). Χρόνια Ασθένεια & Νοσηλευτική Φροντίδα. Εκδόσεις Έλλην
58. Σαρρής Μ., Γούλα Α., Γκίσκα Β., Σούλης Σ. (2008). Ποιότητα ζωής ασθενών και ποιότητα φροντίδας υγείας μετά από τη νεφρική μεταμόσχευση. *Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής*, 25(2):201-208

59. Φουντούκη Α., Θεοφανίδης Δ. (2012). Ο εκπαιδευτικός ρόλος του νοσηλευτή. Το Βήμα του Ασκληπιού, 11(1):503-522