

**Α.Τ.Ε.Ι. ΠΑΤΡΩΝ
ΣΧΟΛΗ: Σ.Ε.Υ.Π.
ΤΜΗΜΑ: ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ
ΕΞΑΜΗΝΟ Η΄**

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**ΘΕΜΑ: ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ
ΚΑΙ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ**



ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ

Dr. ΜΠΑΤΣΟΛΑΚΗ ΜΑΡΙΑ

ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑ

ΛΙΑΡΟΠΟΥΛΟΥ ΜΥΡΤΩ

Πάτρα, Σεπτέμβριος 2006

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ	5
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	6

ΜΕΡΟΣ Α'(Ιατρικό Μέρος)

1. ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ.....	10
1.1 Εισαγωγή.....	10
1.2 Φυσική ανοσία.....	12
1.3 Επίκτητη ανοσία.....	14
1.3.1 Οι δυο βασικοί τύποι επίκτητης ανοσίας.....	15
1.4 Ανατομία.....	17
1.5 Αντιγόνα.....	18
1.6 Τα κύτταρα του ανοσολογικού συστήματος.....	19
1.7 Λεμφοκυτταρικοί κλώνοι.....	21
1.8 Εξειδικευμένες ιδιότητες των Β και Τ λεμφοκυττάρων.....	23
1.9 Φύση αντισωμάτων.....	26
1.9.1 Μηχανισμοί δράσης των αντισωμάτων.....	28
1.10 Ανοχή του συστήματος της επίκτητης ανοσίας.....	31
2. ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ.....	33
2.1 Ανοσολογικές αποκρίσεις σε απουσία λοίμωξης.....	34
2.2 Παθογένεια.....	41
2.3 Αυτοαντισώματα.....	45
3. ΟΡΙΣΜΟΣ.....	47
3.1 Επίπτωση και επιπολασμός.....	51

4. ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ.....	52
5. ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ.....	55
5.1 Ανοσολογικοί παράγοντες.....	56
5.2 Γενετικοί παράγοντες.....	58
5.3 Περιβαλλοντικοί παράγοντες.....	59
5.4 Ενδοκρινικοί παράγοντες.....	61
5.5 Ψυχολογικοί παράγοντες.....	62
6 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ.....	64
6.1 Χαρακτηριστικά δέρματος και βλεννογόνων.....	66
6.2 Μυοσκελετικές εκδηλώσεις.....	68
6.3 Εκδηλώσεις από τους νεφρούς.....	70
6.4 Εκδηλώσεις από το νευρικό σύστημα.....	72
6.5 Ορογονίτιδα.....	74
6.6 Εκδηλώσεις από την καρδιά.....	75
6.7 Προσβολή των πνευμόνων.....	76
6.8 Γαστρεντερικές εκδηλώσεις.....	77
6.9 Αγγειακές εκδηλώσεις.....	78
6.10 Αιματολογικές εκδηλώσεις.....	79
6.11 Λεμφαδενοπάθεια.....	81
6.12 Οφθαλμικές εκδηλώσεις.....	82
7 ΚΥΗΣΗ ΚΑΙ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ.....	89
8 ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ.....	91

9	ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ.....	97
9.1	Φυσική εξέταση.....	97
9.2	Επιμέρους διαγνωστικές εξετάσεις.....	98
9.3	Εργαστηριακές εξετάσεις.....	101
10	ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ.....	102
11	ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ.....	106
12	ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ.....	116
13	ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ.....	123
14	ΠΡΟΛΗΨΗ.....	124
15	ΠΡΟΓΝΩΣΗ.....	126
16	ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ ΚΑΙ ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ.....	128

ΜΕΡΟΣ Β' (Νοσηλευτικές Παρεμβάσεις)

1	ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ.....	133
2	Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ.....	139
3	Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ.....	146
3.1	Γενικές αρχές χορήγησης φαρμάκων.....	148
3.2	Αρχές χορήγησης κυτταροστατικών φαρμάκων.....	152
4	ΙΣΤΟΡΙΚΟ – ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ.....	156
4.1	Α' περιστατικό.....	156
4.2	Β' περιστατικό.....	163
5	ΕΞΟΔΟΣ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ ΑΠΟ ΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ.....	170

ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....	173
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ.....	175
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	208

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος (ΣΕΛ) αποτελεί διαταραχή του ανοσοποιητικού συστήματος, γνωστή ως αυτοάνοση συστηματική νόσος. Στις αυτοάνοσες ασθένειες, ο οργανισμός δημιουργεί φλεγμονή καταστρέφοντας τα ίδια του τα υγιή κύτταρα και τους ιστούς. Έτσι, ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος μπορεί να προσβάλλει πολλά όργανα του ανθρώπινου σώματος, όπως τις αρθρώσεις, το δέρμα, τους νεφρούς, την καρδιά τους πνεύμονες, τα αιμοφόρα αγγεία και τον εγκέφαλο, γι' αυτό χαρακτηρίζεται σαν συστηματική νόσος.

Προσβάλλει κυρίως γυναίκες, είναι πιο συχνός σε αφρικανοαμερικανίδες απ' ότι σε λευκές γυναίκες, οι οποίες βρίσκονται σε ηλικία όπου μπορούν να εργαστούν και να κάνουν παιδιά. Είναι δύσκολο να υπολογισθεί ο αριθμός των ασθενών που πάσχουν από ΣΕΛ αφού τα συμπτώματα της νόσου ποικίλλουν και η έναρξή της αναγνωρίζεται δύσκολα. Πιστεύεται ότι ο ΣΕΛ, όπως και τα άλλα αυτοάνοσα νοσήματα, δεν κληρονομείται, χωρίς όμως να έχει εξακριβωθεί.

Ο ΣΕΛ μπορεί να αντιμετωπισθεί ικανοποιητικά με την κατάλληλη φαρμακευτική αγωγή. Χαρακτηρίζεται από υφέσεις και εξάρσεις.

Οι κοινωνικές, οικονομικές και υγειονομικές συνέπειες του ΣΕΛ είναι σημαντικές και επεκτείνονται όχι μόνο στην οικογένεια αλλά και στους εργοδότες, στους συναδέλφους και στους φίλους των ασθενών. Γι' αυτό καλό θα είναι όλοι μας να γνωρίζουμε κάποια βασικά στοιχεία γι' αυτή την ασθένεια.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Τα τελευταία 20 χρόνια αναπτύχθηκε ένας κλάδος της ιατρικής, που ασχολείται, εκτός από την άμυνα του οργανισμού στις λοιμώξεις και την προφύλαξή του με αντιορούς και εμβολιασμούς, με τη μεταμόσχευση οργάνων, τις ανοσοανεπάρκειες, τα αυτοάνοσα νοσήματα και τον καρκίνο. Ο κλάδος αυτός ονομάστηκε κλινική ανοσολογία.

Η εξέλιξη της κλινικής ανοσολογίας βοήθησε στην κατανόηση των πολύπλοκων παθογενετικών μηχανισμών, των ανοσοανεπαρκειών και των αυτοάνοσων νοσημάτων, και βελτίωσε τις γνώσεις μας για τη φυσιολογία του ανοσολογικού συστήματος.

Πρόσφατες μελέτες, τόσο της φυσιολογικής όσο και της παθολογικής ανοσολογικής απόκρισης (ανοσοανεπάρκειες, αυτοανοσία), μας δίδαξαν τους λεπτούς ομοιοστατικούς μηχανισμούς του ανοσολογικού συστήματος. Οι διαταραχές τους έχουν σαν αποτέλεσμα την εκτροπή της λειτουργίας του συστήματος από προστατευτικής σε βλαπτική για τον οργανισμό.

Ο όρος αυτοάνοσα νοσήματα χρησιμοποιείται για κάθε σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από αλλοίωση του συνδετικού ιστού (ινική νέκρωση), κλινικές εκδηλώσεις και παρουσία στο αίμα αυτοαντισωμάτων ή ενεργοποιημένων κατά ιδίων αντιγόνων ανοσοκυττάρων.

Πρέπει όμως να σημειωθεί ότι τόσο τα αυτοαντισώματα όσο και τα ευαισθητοποιημένα ανοσοκύτταρα μπορεί να μη βρεθούν στο αίμα αλλά στο πάσχον όργανο.

Αν και δεν υπάρχει απόλυτη ένδειξη ότι αλλεργικές αντιδράσεις προκαλούν όλα τα νοσήματα του κολλαγόνου, εν τούτοις όλες οι

αλλοιώσεις αυτών είναι δυνατόν να ερμηνευθούν με τους ανοσολογικούς μηχανισμούς.

Τα αυτοάνοσα νοσήματα μπορεί να προσβάλλουν ένα όργανο (π.χ. θυρεοειδίτιδα) ή να είναι γενικευμένα (π.χ. συστηματικός ερυθματώδης λύκος).

Τα αυτοάνοσα συστηματικά νοσήματα είναι χρόνιες φλεγμονώδεις νόσοι του συνδετικού ιστού που χαρακτηρίζονται από υφέσεις και εξάρσεις που προσβάλλουν κατ' εξοχήν γυναίκες.

Τα κύρια νοσήματα είναι ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος (ΣΕΛ), η ρευματοειδής αρθρίτιδα, το σύνδρομο του Sjogren, το σκληρόδερμα, η δερματοπολυμυοσίτιδα, η μικτή νόσος του συνδετικού ιστού και οι αγγειίτιδες.(Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

Εμείς θα ασχοληθούμε με μια από τις νόσους του συνδετικού ιστού, τον συστηματικό ερυθματώδη λύκο, που είναι μια χρόνια νόσος άγνωστης αιτιολογίας, με ποικίλες εκδηλώσεις απ' όλα τα όργανα και συστήματα και χαρακτηρίζεται από απότομες υφέσεις και εξάρσεις.

Σκοπός μας είναι να προσεγγίσουμε το θέμα από όλες τις πλευρές και να αυξήσουμε τις γνώσεις μας για αυτή τη νόσο με βάση τα τελευταία ιατρικά στοιχεία, που έχουν προκύψει από μακροχρόνιες έρευνες και μελέτες.

Θα προσπαθήσουμε να περιγράψουμε το μηχανισμό λειτουργίας του ανοσολογικού συστήματος, να κάνουμε μια ταξινόμηση του λύκου και να αιτιολογήσουμε την εμφάνιση της νόσου. Ακόμη θα αναφερθούμε στα κριτήρια και τις εργαστηριακές εξετάσεις που μας οδηγούν στην επιβεβαίωση της διάγνωσης του συστηματικού ερυθματώδη λύκου και στη θεραπεία που ακολουθείται για την καταπολέμηση της νόσου.

Επίσης, καθώς ο ασθενής έχει ανάγκη από φροντίδα, με την είσοδό του στο νοσοκομείο, θα κάνουμε λόγο για την συμβολή και την ευθύνη που έχει ο νοσηλευτής –τρια απέναντι σ' αυτόν και την βοήθεια που

μπορεί να προσφέρει σε όλες τις ιατρικές και νοσηλευτικές διεργασίες μέχρι και την έξοδό του από το νοσοκομείο.

(ΜΕΡΟΣ Α')
ΙΑΤΡΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

01 ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

1.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το ανοσολογικό σύστημα είναι ένα σύνολο κυττάρων και οργάνων που συνεργάζονται στενά μεταξύ τους με στόχο την προστασία του οργανισμού έναντι βλαπτικών παραγόντων του εξωτερικού ή του εσωτερικού περιβάλλοντος. Η λειτουργία αυτή ονομάζεται «ανοσία».

Ο όρος εμφανίστηκε για πρώτη φορά το 1910 για να δηλώσει την προστασία έναντι λοιμωδών νόσων. Αργότερα διαπιστώθηκε ότι οι μηχανισμοί της ανοσίας αναπτύσσονται είτε έναντι λοιμογόνων παραγόντων (π.χ. μικρόβια, ιοί, μύκητες, παράσιτα), είτε έναντι μη λοιμογόνων παραγόντων (π.χ. πολυσακχαρίτες). Ακολούθως παρατηρήθηκε ότι η ανοσολογική απόκριση έναντι ξένων αντιγόνων συνοδεύεται από καταστροφή των ιστών του ξενιστή. Συνεπώς οι κύριοι στόχοι του ανοσολογικού συστήματος είναι η προστασία κατά λοιμογόνων παραγόντων, η αντίδραση κατά των ενδογενών παραγόντων όπως οι κακώσεις των ιστών ή οι νεοπλασίες ενώ συχνά στρέφεται: α) εναντίον ιδίων ιστικών στοιχείων πράγμα που υπό ορισμένες προϋποθέσεις οδηγεί σε αυτοάνοσα νοσήματα και β) εναντίον μεταμοσχευμένων ιστών πράγμα που οδηγεί στην απόρριψη του μοσχεύματος.

Σήμερα με τον όρο «ανοσία» εννοούμε κάθε απόκριση του ξενιστή έναντι ξένων συστατικών είτε αυτά είναι μικροοργανισμοί, είτε είναι μακρομόρια, ανεξαρτήτως αν για τον ξενιστή αυτή η απόκριση

εξελίσσεται δυσμενώς ή ενισχύει τις φυσιολογικές λειτουργίες.(Χαράλαμπος Μ. Μουτσόπουλος).

Πίνακας 1: Φορείς της φυσικής και ειδικής ανοσίας

Φυσικοί (μη ειδική)	Ειδική
<ul style="list-style-type: none">• Φυσικοί φραγμοί (δέρμα)• Κοκκιοκύτταρα• Μονοπύρρηνα φαγοκύτταρα• Φυσικά φονικά κύτταρα• Τα προϊόντα των ανωτέρω κυττάρων• Συμπλήρωμα	<ul style="list-style-type: none">• Τ-λεμφοκύτταρα• Β-λεμφοκύτταρα• Μακροφάγα• Τα προϊόντα των ανωτέρω κυττάρων

1.2 ΦΥΣΙΚΗ ΑΝΟΣΙΑ

Το ανθρώπινο σώμα έχει την ικανότητα να αντιστέκεται σε όλους σχεδόν τους τύπους των μικροβίων και των τοξινών που τείνουν να προκαλέσουν βλάβες σε ιστούς και όργανα. Η ικανότητα αυτή λέγεται ανοσία. Στο μεγαλύτερο μέρος της η ανοσία οφείλεται σε ένα ειδικό σύστημα που σχηματίζει αντισώματα και ευαισθητοποιημένα λεμφοκύτταρα, τα οποία προσβάλλουν και καταστρέφουν τους συγκεκριμένους μικροοργανισμούς ή τοξίνες. Ο τύπος αυτός ονομάζεται επίκτητη ανοσία. Υπάρχει όμως κι ένα ακόμα μέρος της ανοσίας, η φυσική (εγγενής) ανοσία, που απορρέει από διαδικασίες όπως:

1. Φαγοκυττάρωση μικροβίων και άλλων εισβολέων από λευκοκύτταρα και από κύτταρα του συστήματος των ιστικών μακροφάγων.
2. Καταστροφή μικροβίων που φθάνουν με τη στοματική οδό στο στομάχι από τα πεπτικά ένζυμα.
3. Αντίσταση του δέρματος στην εισβολή μικροοργανισμών.
4. Παρουσία στο αίμα ορισμένων χημικών ουσιών που προσηλώνονται στους ξένους μικροοργανισμούς ή στις τοξίνες και τους καταστρέφουν.

Η φυσική ανοσία κάνει το ανθρώπινο σώμα να αντιστέκεται σε παθήσεις όπως η δυσεντερία, μερικές παραλυτικές ιώσεις των ζώων, η χολέρα των χοίρων, η πανώλη των βοοειδών και η παράλυση των σκύλων, ένα ιογενές νόσημα που σκοτώνει τα περισσότερα από τα σκυλιά που προσβάλλονται απ' αυτό. Από το άλλο μέρος τα ζώα είναι ανθεκτικά σε πολλές παθήσεις του ανθρώπου, όπως η πολιομυελίτιδα, η παρωτίτιδα, η χολέρα, η ιλαρά και η σύφιλη, που είναι πολύ καταστρεπτικές ή ακόμα

και θανατηφόρες για τον ανθρώπινο οργανισμό. (Χαράλαμπος Μ. Μουτσόπουλος).

1.3 ΕΠΙΚΤΗΤΗ ΑΝΟΣΙΑ (Η ΑΝΟΣΙΑ ΠΡΟΣΑΡΜΟΓΗΣ)

Εκτός από τη φυσική του ανοσία ο ανθρώπινος οργανισμός έχει την ικανότητα να αναπτύσσει εξαιρετικά ισχυρή ειδική ανοσία προς συγκεκριμένους εισβολείς, όπως θανατηφόρα μικρόβια, ιούς, τοξίνες, ακόμα και ξένους ιστούς άλλων ζώων. Η ανοσία αυτή ονομάζεται επίκτητη ή ανοσία προσαρμογής.

Η επίκτητη ανοσία έχει μεγάλη σημασία για την προστασία του οργανισμού από μικροοργανισμούς που εισβάλλουν σ' αυτόν και προς τους οποίους δεν έχει φυσική (εγγενή) ανοσία. Ο οργανισμός δεν απομονώνει τον εισβολέα μικροοργανισμό με την πρώτη έκθεσή του σ' αυτόν. Μέσα όμως σε λίγες μέρες ή λίγες εβδομάδες από την έκθεση, το ειδικό σύστημα ανοσίας αναπτύσσει εξαιρετικά ισχυρή αντίσταση προς τον εισβολέα. Επιπλέον, η αντίσταση αυτή είναι ειδική προς το συγκεκριμένο εισβολέα και όχι σε άλλους.

Συχνά η επίκτητη ανοσία μπορεί να προσδώσει εξαιρετικά μεγάλη προστασία. Για παράδειγμα, ο οργανισμός μπορεί να προστατευθεί από ορισμένες τοξίνες, όπως την παραλυτική του βακτηριδίου της αλλαντίασης ή την τετανική του τετάνου, σε δόσεις μέχρι 100.000 φορές μεγαλύτερες από τις ποσότητες που, χωρίς ανοσία, θα ήταν θανατηφόρες. Για το λόγο αυτό, η γνωστή διαδικασία ως «εμβολιασμός» είναι εξαιρετικής σημασίας για την προστασία του ανθρώπου από παθήσεις και τοξίνες. (Χαράλαμπος Μ. Μουτσόπουλος).

1.3.1 ΟΙ ΔΥΟ ΒΑΣΙΚΟΙ ΤΥΠΟΙ ΤΗΣ ΕΠΙΚΤΗΤΗΣ ΑΝΟΣΙΑΣ

Στο σώμα υπάρχουν δυο βασικοί και πολύ συγγενικοί τύποι επίκτητης ανοσίας. Στον έναν απ' αυτούς ο οργανισμός σχηματίζει αντισώματα που κυκλοφορούν στο αίμα και είναι μόρια σφαιρίνης ικανά να προσβάλλουν ένα παράγοντα που εισβάλλει στο σώμα. Ο τύπος αυτός ανοσίας ονομάζεται χυμική ανοσία.

Ο δεύτερος τύπος επίκτητης ανοσίας επιτυγχάνεται με τον σχηματισμό μεγάλων αριθμών πολύ εξειδικευμένων λεμφοκυττάρων, ειδικά ευαισθητοποιημένων προς τον ξένο παράγοντα. Αυτά τα ευαισθητοποιημένα λεμφοκύτταρα έχουν την ειδική ικανότητα να προσκολλώνται στον ξένο παράγοντα και να τον καταστρέφουν. Ο τύπος αυτός ανοσίας ονομάζεται κυτταρική ή, μερικές φορές, λεμφοκυτταρική ανοσία.

Η ανοσολογική απόκριση είναι πολύπλοκο φαινόμενο. Για να πραγματοποιηθεί συνεργάζονται τα ανοσοαρμόδια λεμφοκύτταρα (immunocompetent lymphocytes) και τα φαγοκύτταρα όπως είναι τα μακροφάγα και τα δενδριτικά κύτταρα.

Τα ανοσοαρμόδια λεμφοκύτταρα αναγνωρίζουν τα αντιγόνα και κάτω από την επίδρασή τους πολλαπλασιάζονται έντονα. Ανάλογα με το είδος του αντιγόνου, παράγουν αντισώματα ή και προκαλούν αντιδράσεις κυτταρικής ανοσίας.

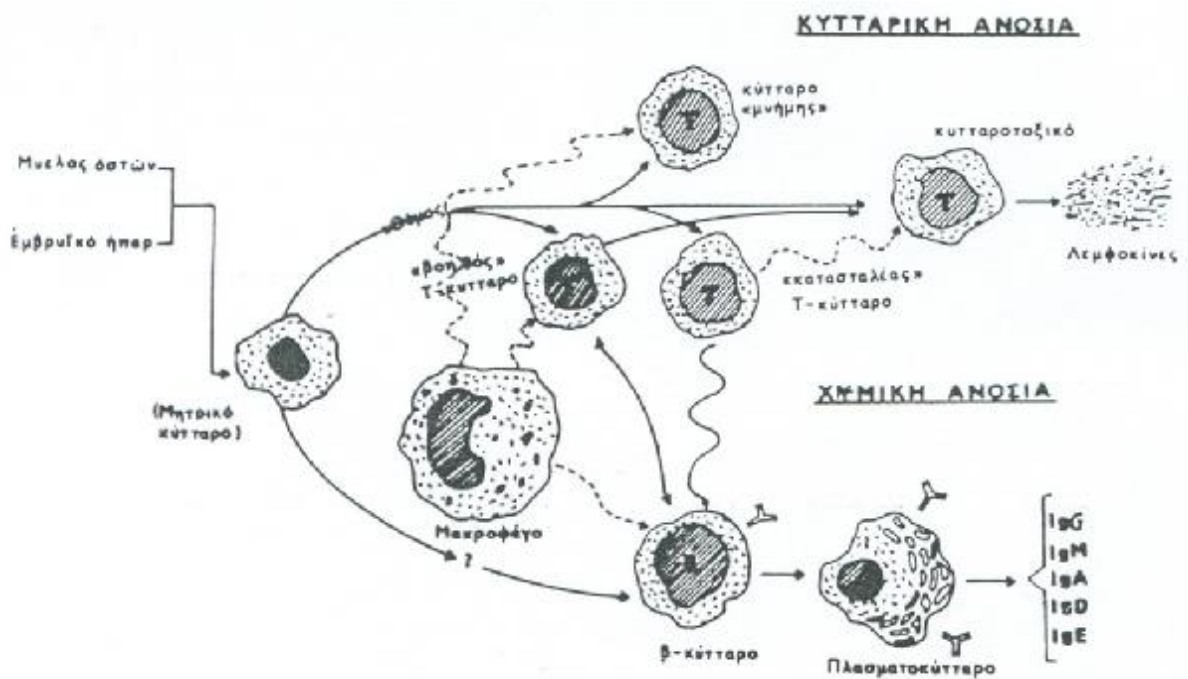
Τα μακροφάγα και δενδριτικά κύτταρα είναι μη ειδικά κύτταρα που έχουν σκοπό να επεξεργάζονται και να τροποποιούν το αντιγόνο για να το παρουσιάσουν στα ανοσοαρμόδια κύτταρα.

Όλοι οι τύποι κυττάρων προέρχονται από το πολυδύναμο αρχέγονο κύτταρο (stem cell). Άγνωστοι παράγοντες διαφοροποιούν το κύτταρο

αυτό σε προγονικό κύτταρο , που μεταναστεύει στο θύμο ή στο μυελό των οστών, όπου, αφού μεταβληθεί σε ώριμο κύτταρο του περιφερικού αίματος διαφοροποιείται χωρίς την επίδραση αντιγόνου.

Τα λεμφοκύτταρα που ωριμάζουν στο θύμο ονομάζονται Τ-λεμφοκύτταρα (από το θύμο παραγόμενα Thymus derived) και αυτά που διαφοροποιούνται στο μυελό των οστών, Β κύτταρα (Bone marrow derived). Μετά την έξοδό τους από τα πρωτογενή λεμφικά όργανα (θύμος, μυελός των οστών) τα λεμφοκύτταρα πηγαίνουν στα δευτερογενή λεμφικά όργανα (λεμφικοί αδένες, σπλήνα). (Χαράλαμπος Μ. Μουτσόπουλος, Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

Εικόνα 1: Ανοσολογικό σύστημα, ανοσολογική απόκριση



1.4 ANATOMIA

Το ανοσολογικό σύστημα αποτελείται από κύτταρα τα οποία κυκλοφορούν στο αίμα και στη λέμφο αλλά σχηματίζουν και καλά συγκροτημένους ιστούς οι οποίοι χρησιμεύουν τόσο στην ωρίμανση του ανοσολογικού συστήματος όσο και στην απαρτίωση των ανοσολογικών αποκρίσεων. Επιπλέον συστατικό στοιχείο του συστήματος είναι τα προϊόντα των κυττάρων του, όπως οι υποδοχείς αντιγόνων, τα προσκολλητικά μόρια και οι κυτταροκίνες. Οι κυτταροκίνες είναι μικρά πεπτιδικά μόρια, που απελευθερώνονται από ένα κύτταρο και, όπως και οι ορμόνες, δρουν μέσω υποδοχέων σε άλλα κύτταρα, θεωρούνται δε φορείς μηνυμάτων μεταξύ των κυττάρων. Μέσω των υποδοχέων αντιγόνων τα κύτταρα του ανοσολογικού συστήματος διακρίνουν εκλεκτικά τα διάφορα αντιγόνα και αντιδρούν με εξαιρετικά ειδικό τρόπο εναντίον αυτών. Με την έννοια «αντιγόνο» εννοούμε μικρά πεπτίδια, ή τμήματα πολυσακχαριτών τα οποία είναι ακριβώς αυτά που αναγνωρίζονται από τους υποδοχείς αντιγόνων. (Χαράλαμπος Μ. Μουτσόπουλος).

1.5 ANTIGONA

Αντιγόνο είναι κάθε ουσία ή υλικό που μπορεί να προκαλέσει σε κάποιο ζώο ανοσολογική απόκριση. Τέτοιες ουσίες είναι: πρωτεΐνες, γλυκοπρωτεΐνες, λιποπρωτεΐνες και πυρηνοπρωτεΐνες.

Τα ανοσοκύτταρα αντιδρούν μόνο με ειδικές μονάδες του αντιγόνου που τις ονομάζουμε αντιγονικούς καθοριστές. Κάθε αντιγονικός καθοριστής έχει διαφορετική χημική σύσταση και μορφολογία στο χώρο. Αν οι αντιγονικοί καθοριστές βρίσκονται στην επιφάνεια του αντιγονικού μορίου λέγονται απτινικοί, εάν είναι στο κέντρο του μορίου λέγονται αντιγονικοί καθοριστές του φορέα. Κάθε αντιγόνο δεν είναι ικανό να είναι και ανοσογόνο, δηλαδή να προκαλεί ανοσολογική απόκριση. Αυτό εξαρτάται από τις φυσικοχημικές ιδιότητες του και την ικανότητα του ζώου για ανοσολογική απόκριση. Οι κυριότερες φυσικοχημικές ιδιότητες που καθορίζουν την ανοσογονική ικανότητα του αντιγόνου είναι το μέγεθος και η χημική δομή του. Το μέγεθος ενός μορίου στο χώρο εκφράζεται καλύτερα με το μοριακό βάρος (MB). Έτσι, μόρια με MB 6000 Daltons είναι πτωχά ανοσογόνα, ενώ μεγαλύτερα μόρια είναι συνήθως ανοσογόνα. Γενικά, είναι γνωστό ότι ο αριθμός των αντιγονικών καθοριστών αυξάνει με το μοριακό βάρος.

Η χημική σύσταση του μορίου είναι σημαντική. Έτσι, οι πρωτεΐνες είναι καλύτερα ανοσογόνα από τα λίπη, τους υδατάνθρακες και τα πυρηνικά οξέα. Από τις πρωτεΐνες πιο ανοσογονικές είναι αυτές που έχουν σφαιρική διάταξη στο χώρο, καταβολίζονται ενζυματικά στον οργανισμό και δεν αποβάλλονται γρήγορα.(X.M. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

1.6 ΤΑ ΚΥΤΤΑΡΑ ΤΟΥ ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ

Τα κύρια κύτταρα του συστήματος αυτού είναι τα λεμφοκύτταρα και τα μακροφάγα. Τα κύτταρα αυτά οργανώνονται και σχηματίζουν το λεμφικό ιστό, σε άτομα με γενετική έλλειψη λεμφικού ιστού ή σ' αυτά που ο λεμφικός ιστός τους έχει καταστραφεί με ακτινοβολία ή χημικά μέσα, η ανάπτυξη επίκτητης ανοσίας είναι τελείως αδύνατη. Τα σπουδαιότερα όργανα του λεμφικού ιστού είναι ο θύμος, οι λεμφαδένες και ο σπλήνας. Λεμφικός ιστός, βρίσκεται επίσης στο γαστρεντερικό σωλήνα (δακτύλιος του Waldayer, πλάκες του Peyer, σκωληκοειδής απόφυση). Τέλος, στοιχεία του λεμφικού ιστού αθροίζονται σε περιοχές όπου υπάρχει φλεγμονή.

Όπως αποδείχθηκε πειραματικά, υπάρχουν δυο κύριοι πληθυσμοί λεμφοκυττάρων. Η ύπαρξη των δυο πληθυσμών ανακαλύφθηκε πρώτα σε κοτόπουλα, στα οποία αφαιρέθηκε κατά τη νεογνική περίοδο ο θύμος ή ο θύλακας του Fabricius (λεμφοειδές όργανο κοντά στον κλοάκα).

Η αφαίρεση του θυλάκου του Fabricius είχε τα εξής αποτελέσματα:

1. Χαμηλά επίπεδα ανοσοσφαιρινών στο αίμα και μειωμένη σύνθεση αντισωμάτων.
2. Σταμάτημα της ανάπτυξης των λεμφοζιδίων στα λεμφογάγγλια και στο σπλήνα.
3. Μεγάλη μείωση του αριθμού των πλασματοκυττάρων στα όργανα αυτά.
4. Η κυτταρική ανοσία παρέμεινε ανέπαφη.

Η παρατήρηση στον άνθρωπο ότι υπάρχουν δυο πληθυσμοί λεμφοκυττάρων στηρίχθηκε στη μελέτη επίκτητων ή συγγενών

ανοσολογικών ελλειμμάτων (λ.χ. υποπλασία του θύμου, αγαμμασφαιριναιμίες κ.λ.π.). με βάση τις παρατηρήσεις αυτές σήμερα διακρίνουμε τους εξής δυο πληθυσμούς λεμφοκυττάρων:

1. Τα *B-λεμφοκύτταρα*, που οφείλουν την ονομασία τους στο γεγονός ότι για να διαφοροποιηθούν και να ωριμάσουν προϋποθέτουν την ύπαρξη του θυλάκου (Bursa) του Fabricius στα πτηνά ή του αντίστοιχου σχηματισμού του στον άνθρωπο. Το ανάλογο όργανο του θυλάκου Fabricius στον άνθρωπο είναι άγνωστο. Πιθανά το ρόλο του θυλάκου του Fabricius παίζουν το νεογνικό ήπαρ, ο σπλήνας ή ο μυελός των οστών.
2. Τα *T-λεμφοκύτταρα*, ονομάζονται έτσι επειδή για να διαφοροποιηθούν και να ωριμάσουν προϋποθέτουν την ύπαρξη του θύμου αδένος.(Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

Πίνακας 2: Κατανομή λεμφοκυττάρων στα λεμφικά όργανα

	B-Λεμφοκύτταρα	T-λεμφοκύτταρα
Θύμος αδένος	-	+
Λεμφαδένες	Βλαστικά κέντρα Μυελώδεις δοκίδες	Παραφλοιώδης μοίρα
Σπλήνας	+	+
Λεμφικός ιστός	+	+
Γαστρεντερικού σωλήνα		

1.7 ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟΙ ΚΛΩΝΟΙ

Επειδή είναι γνωστό ότι τα λεμφοκύτταρα του λεμφικού ιστού είναι σε θέση να σχηματίσουν 10.000-100.000 διαφορετικού τύπου ευαισθητοποιημένα λεμφοκύτταρα ή αντισώματα, είναι σχεδόν βέβαιο ότι μέσα στους λεμφαδένες προϋπάρχουν ακριβώς τόσοι τύποι πρόδρομων μορφών λεμφοκυττάρων, ώστε να χρησιμεύουν για την παραγωγή των συγκεκριμένων τύπων ευαισθητοποιημένων λεμφοκυττάρων ή αντισωμάτων.

Όλα τα λεμφοκύτταρα ενός συγκεκριμένου τύπου, δηλαδή εκείνα που παράγουν ένα συγκεκριμένο τύπο ευαισθητοποιημένου λεμφοκυττάρου ή ένα συγκεκριμένο τύπο αντισώματος ονομάζονται κλώνοι λεμφοκυττάρων. Όλα δηλαδή τα λεμφοκύτταρα κάθε κλώνου είναι όμοια και είναι πιθανόν ότι προέρχονται από ένα ή λίγα αρχέγονα λεμφοκύτταρα του συγκεκριμένου τύπου.

Προέλευση των λεμφοκυτταρικών κλώνων: Ο τρόπος με τον οποίο σχηματίζονται για πρώτη φορά οι (πολλοί και διάφοροι) κλώνοι λεμφοκυττάρων δεν είναι γνωστός. Για την προέλευση των λεμφοκυτταρικών κλώνων έχουν διατυπωθεί δυο θεωρίες. Σύμφωνα με την πρώτη κάθε κλώνος καθορίζεται γενετικά, δηλαδή για κάθε κλώνο υπάρχει ξεχωριστό γονίδιο.

Η δεύτερη θεωρία υποστηρίζει ότι πρόκειται απλώς και μόνο για ευρεία διαφοροποίηση, σ' ένα σύνολο τυχαίων κλώνων, των λεμφοκυττάρων του θύμου και της περιοχής παραγωγής των Β λεμφοκυττάρων.

Διέγερση του λεμφοκυτταρικού κλώνου: κάθε κλώνος λεμφοκυττάρων είναι υπεύθυνος για ένα μόνο τύπο αντιγόνου (ή για μια ομάδα αντιγόνων με σχεδόν τελείως ίδια στερεοχημικά χαρακτηριστικά). Όταν διεγερθούν από το ειδικό για τον κλώνο αντιγόνο, όλα τα

λεμφοκύτταρά του πολλαπλασιάζονται γρήγορα σχηματίζοντας τεράστιους αριθμούς απογόνων, που με τη σειρά τους καταλήγουν στο σχηματισμό μεγάλων ποσοτήτων αντισωμάτων, αν ο κλώνος αποτελείται από Β λεμφοκύτταρα, ή ευαισθητοποιημένων λεμφοκυττάρων, αν ο κλώνος αποτελείται από Τ-λεμφοκύτταρα. Κατά τη διάρκεια αυτής της εργασίας ο συνολικός αριθμός λεμφοκυττάρων του λεμφικού ιστού αυξάνει σημαντικά. (Μ. Παυλάτου 1997).

1.8 ΕΞΕΙΔΙΚΕΥΜΕΝΕΣ ΙΔΙΟΤΗΤΕΣ ΤΩΝ Β-T ΛΕΜΦΟΚΥΤΤΑΡΩΝ

Β-Λεμφοκύτταρα. Χυμική ανοσία

- Σχηματισμός αντισωμάτων από τα πλασματοκύτταρα.
- Σχηματισμός κυττάρων «μνήμης» (Μ. Παυλάτου 1997).

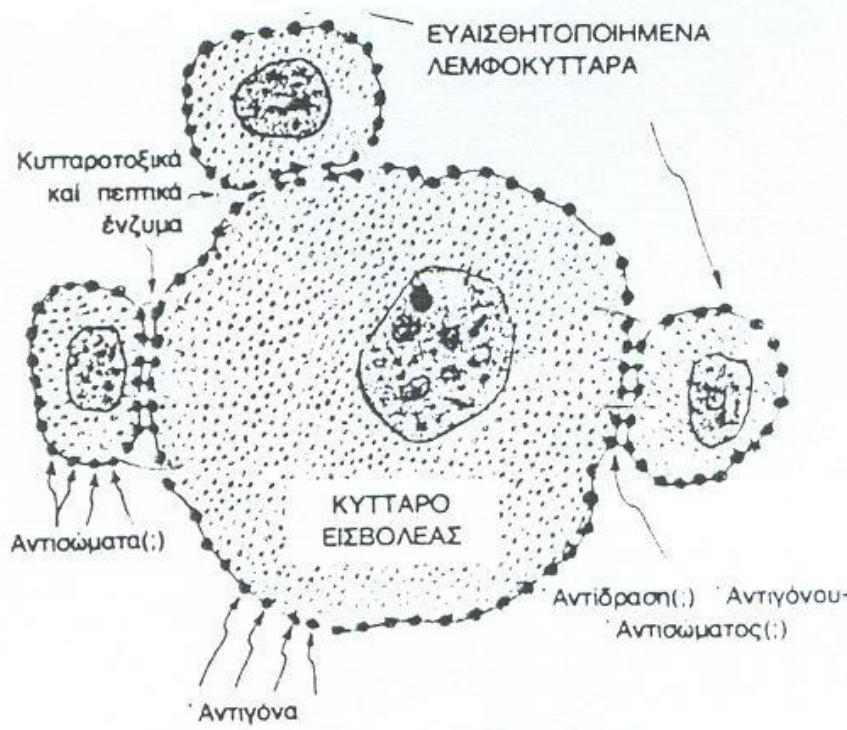
Τ-λεμφοκύτταρα. Κυτταρική ανοσία. Ευαισθητοποιημένα λεμφοκύτταρα

- Απελευθέρωση ευαισθητοποιημένων λεμφοκυττάρων από το λεμφικό ιστό και σχηματισμός λεμφοκυττάρων μνήμης.
- Μηχανισμός ευαισθητοποίησης των Τ-λεμφοκυττάρων: Πιστεύεται ότι τα Τ-λεμφοκύτταρα ευαισθητοποιούνται προς συγκεκριμένα αντιγόνα σχηματίζοντας στην επιφάνειά τους ένα τύπο «αντισώματος». Το αντίσωμα αυτό αποτελείται από μια μεταβλητή μονάδα, παρόμοια με τη μεταβλητή μοίρα του χυμικού αντισώματος, χωρίς να υπάρχει σταθερή μοίρα. Αντί γι' αυτό υπάρχουν πολλές μεταβλητές μονάδες προσηλωμένες κατευθείαν στη μεμβράνη του Τ-λεμφοκυττάρου.
- Διατήρηση της κυτταρικής ανοσίας:
- Μηχανισμός δράσης των ευαισθητοποιημένων λεμφοκυττάρων: Το ευαισθητοποιημένο λεμφοκύτταρο όταν έρθει σε επαφή με το ειδικό του αντιγόνο συνδέεται μ' αυτό, κι αυτή η ένωση οδηγεί σε μια σειρά αντιδράσεων, με τις οποίες εξουδετερώνει τον εισβολέα, και, όπως και στο σύστημα της

χυμικής ανοσίας, το ευαισθητοποιημένο λεμφοκύτταρο καταστρέφει τον εισβολέα άμεσα ή έμμεσα.

- Άμεση καταστροφή του εισβολέα: Στην εικόνα 2 απεικονίζονται ευαισθητοποιημένα λεμφοκύτταρα που έχουν συνδεθεί με αντιγόνα της μεμβράνης ενός κυττάρου που εισβάλλει στο σώμα, π.χ. καρκινικού ή κυττάρου καρδιακού μοσχεύματος ή παρασιτικού κυττάρου άλλου τύπου.

Εικόνα 2: Άμεση καταστροφή ξένου κυττάρου από ευαισθητοποιημένα λεμφοκύτταρα.



Έμμεσοι «ενισχυτικοί» μηχανισμοί της κυτταρικής ανοσίας: Όταν τα ευαισθητοποιημένα λεμφοκύτταρα συνδεθούν με τα ειδικά τους αντισώματα απελευθερώνουν στους γύρω ιστούς ορισμένες ουσίες που οδηγούν σε μια σειρά αντιδράσεων, μερικές από τις οποίες είναι οι εξής:

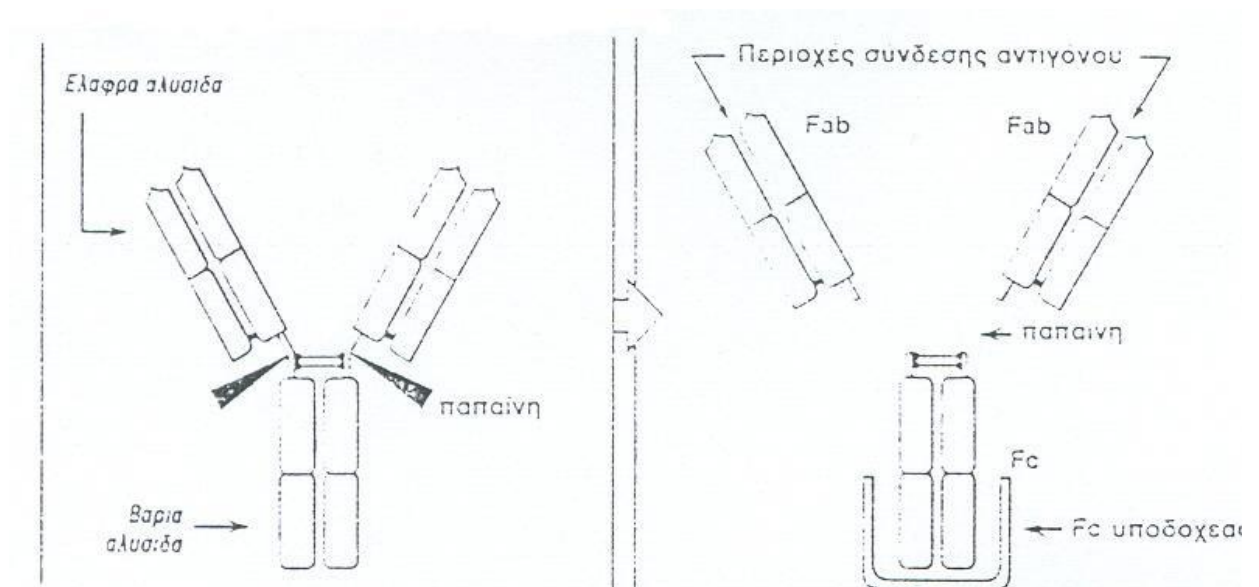
1. Έκλυση παράγοντα μεταφοράς
2. Προσέλκυση και ενεργοποίηση μακροφάγων. (Μ. Παυλάτου 1997, Edberg Jeffrey C, Salmon Jane E and Pkimberly Robert 1998).

1.9 ΦΥΣΗ ΑΝΤΙΣΩΜΑΤΩΝ

Τα αντισώματα είναι γ-σφαιρίνες με το όνομα ανοσοσφαιρίνες και με μοριακό βάρος κυμαινόμενο από 150.000 ως 900.000.

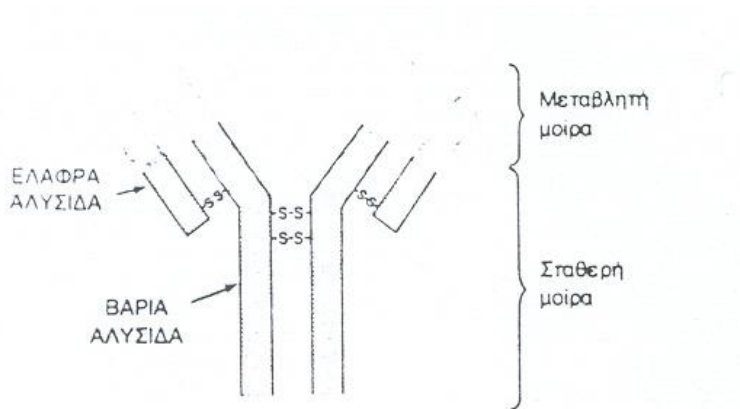
Όλες οι ανοσοσφαιρίνες αποτελούνται από συνδυασμούς ελαφρών και βαριών πολυπεπτιδικών αλυσίδων, τις περισσότερες φορές από δυο ελαφρές και δυο βαριές αλυσίδες, όπως φαίνεται στην εικόνα 3 μερικές ανοσοσφαιρίνες έχουν συνδυασμούς μεγαλύτερους από των δυο ελαφρών και δυο βαριών αλυσίδων, με αποτέλεσμα πολύ μεγαλύτερο μοριακό βάρος. (Χαράλαμπος Μ. Μουτσόπουλος).

Εικόνα 3: Δομή του αντισώματος.



Στην εικόνα 4 διακρίνεται σημειωμένο το άκρο κάθε ελαφριάς και βαριάς αλυσίδας, το λεγόμενο «μεταβλητή μοίρα», ενώ το υπόλοιπο τμήμα κάθε αλυσίδας ονομάζεται «σταθερή μοίρα». Η μεταβλητή μοίρα είναι διαφορετική για κάθε αντισωματική ειδικότητα και αυτή είναι που επιτρέπει στο αντίσωμα να προσηλώνεται ειδικά σε συγκεκριμένο τύπο αντιγόνου. (Χαράλαμπος Μ. Μουτσόπουλος).

Εικόνα 4: Δομή της τυπικής ανοσοσφαιρίνης.



1.9.1 ΜΗΧΑΝΙΣΜΟΙ ΔΡΑΣΗΣ ΤΩΝ ΑΝΤΙΣΩΜΑΤΩΝ

Για την προστασία του σώματος από παράγοντες που εισβάλλουν σ' αυτό, τα αντισώματα μπορούν να ενεργήσουν με τρεις διαφορετικούς τρόπους: (1) με άμεση προσβολή του εισβολέα, (2) με ενεργοποίηση του συστήματος του συμπληρώματος, που στη συνέχεια καταστρέφει τον εισβολέα, ή (3) με ενεργοποίηση του αφυλακτικού συστήματος, που αλλάζει το τοπικό περιβάλλον γύρω από το αντιγόνο, που εισβάλλει, εμποδίζοντας έτσι την εκδήλωση της λοιμογόνου δράσης του.

Άμεση δράση των αντισωμάτων πάνω στους εισβολείς: Εξ' αιτίας της δυσθενούς φύσης των αντισωμάτων και της ύπαρξης πολλών αντιγονικών θέσεων στο μόριο των εισβολέων, τα αντισώματα μπορούν να αδρανοποιήσουν τον παράγοντα που εισβάλλει στο σώμα με τους εξής διαφορετικούς τρόπους:

1. *Συγκόλληση*, κατά την οποία πολλοί αντιγονικοί παράγοντες συνδέονται ο ένας με τον άλλο και σχηματίζουν μια μάζα.
2. *Καθίζηση*, κατά την οποία το σύμπλεγμα του διαλυτού αντιγόνου (π.χ. τετανικής τοξίνης) και του αντισώματος γίνεται αδιάλυτο και καθιζάνει.
3. *Εξουδετέρωση*, δηλαδή κάλυψη των τοξικών θέσεων του αντιγονικού παράγοντα από τα αντισώματα.
4. *Λύση*, στην οποία μερικά πολύ ισχυρά αντισώματα είναι ικανά για άμεση προσβολή των μεμβρανών των κυτταρικών παραγόντων με συνέπεια τη ρήξη του κυττάρου.

Οι άμεσες, πάντως, επιδράσεις των αντισωμάτων κατά την προσβολή των αντιγονικών εισβολέων είναι πιθανόν ότι δεν έχουν αρκετή δύναμη κάτω από κανονικές συνθήκες ώστε να παίξουν κύριο ρόλο στην προστασία

του σώματος. Το μεγαλύτερο μέρος της προστασίας προέρχεται από τις ενισχυτικές επιδράσεις των συστημάτων του συμπληρώματος και της αφυλακτικής αντίδρασης που περιγράφεται πιο κάτω. (Χαράλαμπος Μ. Μουτσόπουλος).

Το σύστημα του συμπληρώματος για τη δράση του αντισώματος:

Το συμπλήρωμα είναι σύστημα προδρόμων ουσιών εννέα διαφορετικών ενζύμων (που χαρακτηρίζονται από C-1 ως C-9) και μερικών άλλων συνοδών ουσιών, που βρίσκονται φυσιολογικά στο πλάσμα και σε άλλα υγρά του σώματος αλλά με τα ένζυμα σε ανενεργό μορφή. Όταν όμως ένα αντίσωμα συνδεθεί με ένα αντιγόνο, αποκαλύπτεται ή ενεργοποιείται μια θέση αντίδρασης στη «σταθερή» μοίρα, βάζοντας σε κίνηση ένα «καταρράκτη» διαδοχικών αντιδράσεων του συστήματος του συμπληρώματος. Στη συνέχεια, τα ενεργοποιημένα ένζυμα προσβάλλουν τον εισβολέα με διάφορους τρόπους, ενώ ταυτόχρονα βάζουν σε κίνηση και τοπικές ιστικές αντιδράσεις, που επίσης, προσφέρουν στο σώμα προστασία από ενδεχόμενη βλάβη, απ' τη μεριά του εισβολέα. Ανάμεσα στα σπουδαιότερα γεγονότα, που παρατηρούνται, είναι τα εξής:

1. *Λύση.* Τα πρωτεολυτικά ένζυμα του συστήματος του συμπληρώματος πέπτουν τμήματα της κυτταρικής μεμβράνης προκαλώντας έτσι, ρήξη των εισβολέων με κυτταρική μορφή, π.χ. μικροβίων.
2. *Οψωνινοποίηση και φαγοκυττάρωση.* Τα ένζυμα του συμπληρώματος προσβάλλουν τις επιφάνειες των μικροβίων και άλλων αντιγόνων και τα καθιστούν πολύ ευαίσθητα στη φαγοκυττάρωση από τα ουδετερόφιλα λευκοκύτταρα και τα ιστικά μακροφάγα. Η διαδικασία αυτή ονομάζεται οψωνινοποίηση και συχνά αυξάνει κατά πολλές εκατοντάδες φορές τον αριθμό των μικροβίων που είναι δυνατόν να καταστραφούν.

3. *Χημειοταξία.* Ένα ή περισσότερα από τα προϊόντα του συμπληρώματος προκαλούν χημειοταξία των ουδετερόφιλων και των μακροφάγων, αυξάνοντας έτσι σημαντικά τον αριθμό των φαγοκυττάρων στην περιοχή που βρίσκεται ο αντιγονικός παράγοντας.
4. *Συγκόλληση.* Τα ένζυμα του συμπληρώματος προκαλούν αλλοίωση της επιφάνειας ορισμένων αντιγονικών παραγόντων, έτσι που να προσκολλώνται μεταξύ τους, με αποτέλεσμα συγκόλληση.
5. *Εξουδετέρωση ιών.* Πολλές φορές τα ένζυμα του συμπληρώματος προσβάλλουν τη μοριακή δομή των ιών και τους καθιστούν μη λοιμογόνους.
6. *Φλεγμονώδεις αντιδράσεις.* Τα προϊόντα του συμπληρώματος εκλύουν μια τοπική φλεγμονώδη αντίδραση, που οδηγεί σε υπεραιμία, σε πήξη των πρωτεϊνών μέσα στους ιστούς και σε άλλες φάσεις της φλεγμονώδους εξεργασίας, εμποδίζοντας έτσι την κίνηση του εισβολέα δια μέσου των ιστών.

Ενεργοποίηση του αφυλακτικού συστήματος από τα αντισώματα:

Μερικά από τα αντισώματα προσκολλώνται στις μεμβράνες των κυττάρων, των ιστών και του αίματος. Από τα πιο σπουδαία είναι τα μαστοκύτταρα των ιστών, που βρίσκονται γύρω από τα αιμοφόρα αγγεία και τα βασεόφιλα του αίματος. Όταν ένα αντιγόνο αντιδράσει με κάποιο από τα μόρια αντισώματος που βρίσκεται προσκολλημένο στο κύτταρο, επέρχεται άμεση διόγκωση και ρήξη του κυττάρου με ταυτόχρονη απελευθέρωση μεγάλου αριθμού παραγόντων που επηρεάζουν το τοπικό περιβάλλον. Αυτοί οι παράγοντες περιλαμβάνουν ειδικά την ισταμίνη αλλά και άλλες ουσίες που προκαλούν τοπικά φλεγμονώδη φαινόμενα. Τα αποτελέσματα αυτά, πιστεύεται ότι με τη σειρά τους, βοηθούν στην ακινητοποίηση του εισβολέα αντιγόνου. (Χαράλαμπος Μ. Μουτσόπουλος).

1.10 ΑΝΟΧΗ ΤΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΤΗΣ ΕΠΙΚΤΗΤΗΣ ΑΝΟΣΙΑΣ

Είναι φανερό ότι, αν ένας οργανισμός γινόταν άνοσος προς τους δικούς του ιστούς, η διαδικασία της επίκτητης ανοσίας θα κατέστρεφε κι αυτόν τον ίδιο. Ευτυχώς, ο άνοσος μηχανισμός, «αναγνωρίζει» κάτω από φυσιολογικές συνθήκες, τους ιστούς του οργανισμού ως τελείως ξεχωριστούς από των εισβολέων και το σύστημα της ανοσίας σχηματίζει πολύ λίγα αντισώματα ή ευαισθητοποιημένα λεμφοκύτταρα προς τα ίδια του τα αντιγόνα. Το φαινόμενο αυτό είναι γνωστό ως ανοχή προς τους ιστούς του οργανισμού στον οποίο ανήκει.

Μηχανισμός της ανοχής: Πιστεύεται ότι η ανοχή αναπτύσσεται κατά τη διάρκεια της επεξεργασίας των λεμφοκυττάρων στο θύμο και στην περιοχή παραγωγής των Β λεμφοκυττάρων. Η πεποίθηση αυτή, προέρχεται από το γεγονός ότι η ένεση ενός ισχυρού αντιγόνου σε έμβρυο, το χρόνο που γίνεται στις δυο αυτές περιοχές η επεξεργασία των λεμφοκυττάρων, εμποδίζει την ανάπτυξη στο λεμφικό ιστό κλώνων λεμφοκυττάρων ειδικών προς αυτό το αντιγόνο.

Πιστεύεται, λοιπόν, ότι κατά τη διάρκεια της προετοιμασίας των λεμφοκυττάρων στο θύμο και την περιοχή παραγωγής των Β λεμφοκυττάρων όλοι οι κλώνοι που είναι ειδικοί για τους ιστούς του οργανισμού αυτοκαταστρέφονται εξαιτίας της διαρκούς τους έκθεσης στα σωματικά αντιγόνα.

Αποτυχία του μηχανισμού ανοχής: Δυστυχώς ο άνθρωπος χάνει συχνά ένα μέρος από την ανοσοανοχή (ανοσολογική ανοχή), προς τους δικούς του ιστούς. Η απώλεια αυτή γίνεται μεγαλύτερη όσο αυξάνει η ηλικία του ατόμου και συνήθως οφείλεται στην καταστροφή μερικών από τους ιστούς του σώματος που έχει σαν αποτέλεσμα την απελευθέρωση

σημαντικών ποσοτήτων αντιγόνων που κυκλοφορούν στον οργανισμό και προκαλούν επίκτητη ανοσία με τη μορφή είτε ευαισθητοποιημένων λεμφοκυττάρων, είτε αντισωμάτων. (Χαράλαμπος Μ. Μουτσόπουλος).

02 ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ

Το ανοσολογικό σύστημα, όπως είπαμε, αποτελείται από χυμικές ουσίες(ανοσοσφαιρίνες, συμπλήρωμα, λεμφοκίνες και μονοκίνες) και κύτταρα (λεμφοκύτταρα και μακροφάγα) και κύρια λειτουργία του είναι η προφύλαξη και η άμυνα του οργανισμού από ξένους εισβολείς. Μέχρι το 1950 θεωρούνταν απίστευτο ότι το σύστημα αυτό μπορεί να στραφεί κατά των αντιγόνων του οργανισμού δημιουργώντας αντισώματα (αυτοαντισώματα) ή ευαισθητοποιημένα κύτταρα κατά ιδίων αντιγόνων. Η θεωρία αυτή ξεκίνησε από την παρατήρηση του Elrich(1898) ότι το ανοσολογικό σύστημα στρέφεται μόνο κατά ξένων αντιγόνων. (Edberg Jeffrey C, Salmon Jane E and Pkimberly Robert 1998).

Στα τελευταία 25 χρόνια, αυτοαντισώματα βρέθηκαν τόσο σε γερά άτομα, όσο και σε άτομα με χρόνια νοσήματα. Γενικά, στα φυσιολογικά άτομα συχνά βρίσκονται αυτοαντισώματα στον ορό ηλικιωμένων γυναικών, ενώ σπάνια βρίσκονται στον ορό του αίματος νεαρών ανδρών. Έτσι, η ανεύρεση κυκλοφορούντων αυτοαντισωμάτων δεν σημαίνει υποχρεωτικά και νόσο. Πρέπει πάντα η ανεύρεση να συσχετίζεται με το φύλο, την ηλικία και τα κλινικά ευρήματα του ασθενή. Επίσης, πρέπει να σημειωθεί ότι τόσο τα αυτοαντισώματα όσο και τα ευαισθητοποιημένα ανοσοκύτταρα μπορεί να μην βρεθούν στο αίμα, αλλά στο πάσχον όργανο.(X.M. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

2.1 ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΕΣ ΑΠΟΚΡΙΣΕΙΣ ΣΕ ΑΠΟΥΣΙΑ ΛΟΙΜΩΞΗΣ

Το ανοσολογικό σύστημα προστατεύει τον οργανισμό από ξένους εισβολείς αποτρέποντας την είσοδό τους ή βοηθώντας στην απομάκρυνσή τους.

Όμως, οι ίδιοι ανοσολογικοί μηχανισμοί που προστατεύουν τον οργανισμό μπορεί να προκαλέσουν βλάβες στους ιστούς αν η ανοσολογική απόκριση είναι υπερβολική ή παρατεταμένη. Βλάβη ιστών παρατηρείται στα αυτοάνοσα νοσήματα όπου το ανοσολογικό σύστημα, στρέφεται ενάντια στα δικά του αντιγόνα. Οι ανοσολογικοί μηχανισμοί με τους οποίους προκαλείται ιστική βλάβη, κατατάσσονται στους παρακάτω πέντε τύπους:

A. Τύπος I (αλλεργική ή αναφυλακτική αντίδραση)

Η αναφυλακτική αντίδραση, εκδηλώνεται κλινικά με κνιδωτό εξάνθημα, ατοπικές κλινικές εκδηλώσεις (βρογχικό άσθμα, πυρετός από χόρτα, αλλεργική ρινίτιδα) και καταπληξία(shock). Οφείλεται στην απελευθέρωση φαρμακολογικά δραστικών ουσιών από τα μαστοκύτταρα ή τα βασεόφιλα πολυμορφοπύρρηνα. Η έκλυση των ουσιών αυτών προκαλείται μετά την σύνδεση του αντιγόνου (αλλεργιογόνο) με αντισώματα IgE και IgG που βρίσκονται στην επιφάνεια αυτών των κυττάρων. Τα αλλεργιογόνα που μπορεί να είναι φάρμακα, ιωδιούχες σκιαγραφικές ουσίες ή ξένες πρωτεΐνες, όπως αντιοροί, ένζυμα, τροφές, γύρεις κ.λ.π. προκαλούν θυμοεξαρτώμενη ανοσολογική απόκριση.

Η ένταση και η έκταση της αναφυλακτικής αντίδρασης εξαρτώνται από την ποσότητα του αλλεργιογόνου με την IgE, τη χημική συγγένεια

του αλλεργιογόνου με την IgE, την ποσότητα του αλλεργιογόνου, τα επίπεδα του ενδοκυττάρου c-AMP και c-GMP και τέλος, από την ποσότητα των εκλυόμενων φαρμακοδραστικών ουσιών.

Οι κυτταρικοί μηχανισμοί που σχετίζονται με την έκλυση των φαρμακοδραστικών ουσιών (ισταμίνη, βραδυκινίνη, σεροτονίνη, βραδέως αντιδρώσα ουσία της αναφυλαξίας, χημειοτακτικός ηωσινοφιλικός παράγοντας κ.λ.π.) δεν είναι εντελώς γνωστοί. Πιστεύεται όμως ότι δρουν μέσω του συστήματος του c-AMP. Η ένωση του αλλεργιογόνου με την IgE έχει σαν αποτέλεσμα τη μείωση της αδενυλοκυκλάσης της κυτταρικής μεμβράνης και έτσι τη μείωση του ενδοκυττάρου c-AMP. Η ελάττωση του c-AMP ή η αύξηση του c-GMP προκαλούν αποκοκκίωση των βασεόφιλων και απελευθέρωση των φαρμακοδραστικών ουσιών. Αντίθετα, η αύξηση του c-AMP ή η μείωση του c-GMP αναστέλλουν την απελευθέρωσή τους. Έτσι, ουσίες που διεγείρουν τους α και β- αδρενεργικούς υποδοχείς μπορούν να προκαλέσουν αύξηση και ελάττωση, αντίστοιχα, της έκλυσης των φαρμακοδραστικών ουσιών.(Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

B. Τύπος II (κυτταροτοξική αντίδραση)

Η κυτταροτοξική αντίδραση εκδηλώνεται κλινικά σαν αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία, σύνδρομο Goodpasture (καταστροφή της βασικής μεμβράνης των νεφρικών σπειραμάτων και των πνευμονικών κυψελίδων με αποτέλεσμα σπειραματονεφρίτιδα και αιμόπτυση), αντιδράσεις σε μετάγγιση, αυτοάνοση θρομβοπενία κ.λ.π.

Στην κυτταροτοξική αντίδραση παράγονται αντισώματα IgG ή IgM που αντιδρούν με αντιγόνα της κυτταρικής μεμβράνης ή των ιστών. Τα αντιγόνα μπορεί να είναι μέρος του κυττάρου (π.χ. μια πρωτεΐνη της επιφάνειάς του) ή μπορεί να είναι ένα αντιγόνο ή μια απτίνη που έχει συνδεθεί με την κυτταρική μεμβράνη του κυττάρου (λ.χ. φάρμακα). Η

ένωση του αντιγόνου με το αντίσωμα ενεργοποιεί το συμπλήρωμα όταν το αντίσωμα είναι IgM. Η ενεργοποίηση του συμπληρώματος σ' αυτή την περίπτωση είναι απαραίτητη επειδή τα φαγοκυτταρικά κύτταρα (μακροφάγα- ουδετερόφιλα) δεν έχουν υποδοχείς για την IgM και επομένως δεν μπορούν να καταστρέψουν το αντιγόνο που είναι ενωμένο με IgM.

Όταν το αντίσωμα είναι IgG η ιστική βλάβη μπορεί να προέλθει με ή χωρίς την ενεργοποίηση του συμπληρώματος. Σ' αυτή την περίπτωση επειδή τα μακροφάγα και τα ουδετερόφιλα έχουν υποδοχείς για το Fc τμήμα των IgG μπορούν να φαγοκυτταρώνουν το κύτταρο που φέρει το αντιγόνο.

Το τελικό αποτέλεσμα της ένωσης του αντιγόνου (που βρίσκεται στην κυτταρική μεμβράνη του κυττάρου-φορέα) και του αντίστοιχου ειδικού αντισώματος μπορεί να είναι λύση, φαγοκυττάρωση, ή διέγερση του κυττάρου-φορέα.(X.M. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

Γ. Τύπος ΙΙΙ (αντίδραση με τη μεσολάβηση ανοσοσυμπλεγμάτων)

Η αντίδραση με τη μεσολάβηση ανοσοσυμπλεγμάτων εκδηλώνεται κλινικά με αγγειίτιδα, σπειραματονεφρίτιδα, αρθρίτιδα και ορογονίτιδα. Κυκλοφορούντα ανοσοσυμπλέγματα έχουν περιγραφεί σε πολλές αρρώστιες, όπως η ορονοσία, τα αυτοάνοσα νοσήματα, οι χρόνιες λοιμώξεις και οι νεοπλασίες. Η ιστική βλάβη οφείλεται στην εναπόθεση των ανοσοσυμπλεγμάτων που προκαλούν φλεγμονή.

Οι σύγχρονες απόψεις για την παθογένεια των νόσων από ανοσοσυμπλέγματα συγκλίνουν στην άποψη ότι είναι απαραίτητη η ύπαρξη διαλυτών ανοσοσυμπλεγμάτων για να συμβεί ιστική βλάβη. Η IgG, που είναι το κύριο αντίσωμα που παίρνει μέρος στις αντιδράσεις

τύπου II, είναι δισθενής(δηλαδή κάθε μόριό της έχει δυο θέσεις σύνδεσης για ισάριθμα αντιγόνα). Όταν υπάρχουν περίσσεια αντισώματος, είτε ισοδύναμες ποσότητες αντιγόνου και αντισώματος, σχηματίζονται τα συμπλέγματα αντιγόνου-αντισώματος που καθιζάνουν, φαγοκυτταρώνονται από τα μακροφάγα και έτσι γίνονται ακίνδυνα.

Όταν όμως, υπάρχει έστω και μικρή περίσσεια αντιγόνου, τα ανοσοσυμπλέγματα που σχηματίζονται είναι διαλυτά και παραμένουν στην κυκλοφορία, από όπου μπορούν στη συνέχεια να εναποτεθούν στα τοιχώματα των αγγείων και στη βασική μεμβράνη των σπειραμάτων. Στη συνέχεια, τα ανοσοσυμπλέγματα ενεργοποιούν το συμπλήρωμα που καταστρέφει το αντιγόνο και με τους ενεργοποιημένους παράγοντές του προκαλεί αγγειοδιαστολή και χημειοταξία. Έτσι, συναθροίζονται φαγοκύτταρα που φαγοκυτταρώνουν το αντιγόνο και απελευθερώνουν λυσοσωματικά ένζυμα με αποτέλεσμα βλάβη στους παρακείμενους ιστούς.

Οι παράγοντες που ευνοούν την εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων στα αγγεία είναι:

- 1.** Το μέγεθος των ανοσοσυμπλεγμάτων: Η μεγαλύτερη εναπόθεση συμβαίνει σε ανοσοσυμπλέγματα με συντελεστή καθίζησης 11 S. Αυτά αποτελούνται κυρίως από IgG. Αντίθετα, τα ανοσοσυμπλέγματα με IgM έχουν μεγάλο συντελεστή καθίζησης και φαγοκυτταρώνονται.
- 2.** Η φύση του αντισώματος: Η εναπόθεση είναι μεγαλύτερη για τις IgG παρά για τις IgM ανοσοσφαιρίνες. Επίσης μόνο οι IgG και IgM ενεργοποιούν το συμπλήρωμα.
- 3.** Αιμοδυναμικοί παράγοντες: Η εναπόθεση είναι αυξημένη σε θέσεις με αυξημένη ροή αίματος, π.χ. νεφρός.
- 4.** Οι αγγειοκινητικές ουσίες και τα ένζυμα των λυσοσωμάτων: Όταν τα ανοσοσυμπλέγματα προσηλωθούν στην κυτταρική μεμβράνη

αιμοπεταλίων ή λευκοκυττάρων, εκλύονται αγγειοδραστικές ουσίες και πρωτεολυτικά ένζυμα, που αυξάνουν την εναπόθεση.

Η κατάσταση του δικτυοενδοθηλιακού συστήματος (ΔΕΣ): Αν τα κύτταρα του ΔΕΣ έχουν μειωμένη λειτουργικότητα ή είναι ήδη κορεσμένα από φαγοκυτταρωμένα ανοσοσυμπλέγματα ο καθαρισμός του αίματος από αυτά μειώνεται και έτσι, αυξάνει η εναπόθεσή τους. (Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

Ανίχνευση των ανοσοσυμπλεγμάτων

Η ανεύρεση αγγειίτιδας σε ιστολογικά παρασκευάσματα του πάσχοντος οργάνου είναι ο απλούστερος και ασφαλέστερος τρόπος για τη διάγνωση των νόσων από ανοσοσυμπλέγματα. Η εντόπιση ανοσοσφαιρινών και συμπληρώματος στους ιστούς με ανοσοφθορισμό υποδηλώνει εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων.

Η ανίχνευση και ο ποσοτικός προσδιορισμός των κυκλοφορούντων ανοσοσυμπλεγμάτων μπορεί να γίνει με πολλούς τρόπους. Οι καλύτερες μέθοδοι είναι:

α) Η σύνδεση ραδιενεργού πρώτου υποπαράγοντα του συμπληρώματος (C1q) με τα κυκλοφορούντα ανοσοσυμπλέγματα στον ορό και η μέτρηση της ραδιενέργειας του ιζήματος μετά από φυγοκέντρηση, και

β) Η μέθοδος του Θεοφιλόπουλου που χρησιμοποιεί ανθρώπινους λεμφοβλάστες (κύτταρα Raji). Τα κύτταρα αυτά έχουν υποδοχείς για το συμπλήρωμα. Επομένως, συνδέουν μόνο ανοσοσυμπλέγματα που ενεργοποιούν το συμπλήρωμα.(Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

Δ. Τύπος IV (αντίδραση επιβραδυνόμενης ευαισθησίας)

Η αντίδραση της επιβραδυνόμενης ευαισθησίας συμβαίνει σαν αποτέλεσμα της σύνδεσης ευαισθητοποιημένων T-λεμφοκυττάρων με ειδικά αντιγόνα. Σ' αυτήν, παρατηρείται έκλυση λεμφοκινών, άμεση κυτταροτοξικότητα ή και τα δυο. Η αντίδραση, γίνεται χωρίς τη μεσολάβηση αντισώματος ή συμπληρώματος. Η κλασική βλάβη της αντίδρασης τύπου IV είναι η επιβραδυνόμενη δερματική αντίδραση που αναπτύσσεται 24-48 ώρες μετά την ένεση του αντιγόνου και που χαρακτηρίζεται από έντονη διήθηση με μονοπύρρηνα.

Το πρώτο στάδιο σε μια τέτοια αντίδραση είναι η σύνδεση του αντιγόνου με ένα μικρό αριθμό T-λεμφοκυττάρων που είναι ειδικά ευαισθητοποιημένα γι' αυτό. Το αρχικό στάδιο, ακολουθείται από παραγωγή και απελευθέρωση από αυτά τα T-κύτταρα διαλυτών ουσιών, των λεμφοκινών, που όπως προαναφέρθηκε έχουν ευρύ φάσμα βιολογικών ιδιοτήτων. Σε γενικές γραμμές, ο ρόλος των λεμφοκινών είναι να ενισχύσουν την αρχική κυτταρική αντίδραση στρατολογώντας άλλα λεμφοκύτταρα (και T και B), να προκαλέσουν πολλαπλασιασμό σ' αυτά, να προσελκύσουν, να παγιδεύσουν και να ενεργοποιήσουν μακροφάγα στο μέρος της βλάβης. Έτσι, με τις λεμφοκίνες και με την απευθείας κυτταροτοξική δράση των ευαισθητοποιημένων T κυττάρων ο οργανισμός προσπαθεί να εντοπίσει και να καταστρέψει τον εισβολέα.

Τα αντιγόνα που μπορούν να προκαλέσουν αντίδραση επιβραδυνόμενης ευαισθησίας είναι μικροοργανισμοί (μικρόβια, ιοί, παράσιτα, μύκητες), καρκινικά κύτταρα, κύτταρα μοσχευμάτων ή και κύτταρα του ίδιου του οργανισμού, όπως λ.χ. συμβαίνει στη θυρεοειδίτιδα, τη μυοσίτιδα, τη ρευματοειδή αρθρίτιδα και το σύνδρομο Sjogren. Τέλος, μπορεί να είναι διάφορες χημικές ουσίες ή ουσίες φυτών που όταν έλθουν σε επαφή με το δέρμα προκαλούν δερματίτιδα εξ επαφής.

Ένα σπουδαίο χαρακτηριστικό της επιβραδυνόμενης δερματικής αντίδρασης είναι ότι τα ενεργοποιημένα κύτταρα στη θέση της βλάβης είναι κυτταροτοξικά όχι μόνο εναντίον κυττάρων που φέρουν τα αντιγόνα που τα ενεργοποίησαν, αλλά και άλλων κυττάρων (λ.χ. βακτηριδίων, καρκινικών κυττάρων). Σ' αυτό στηρίζεται η ανοσοθεραπεία διαφόρων όγκων με ουσίες που προκαλούν επιβραδυνόμενη δερματική αντίδραση (BCG, λεβαμισόλη, κ.λ.π.).(X.M. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

Ε. Τύπος V (κυτταροκαταστροφή με αντίσωμα)

Τα Κ λεμφοκύτταρα, όπως αναφέρθηκε, έχουν την ικανότητα να καταστρέφουν κύτταρα στόχους που έχουν στην επιφάνειά τους ειδικά για τα κύτταρα αυτά αντισώματα. Αυτή η κυτταροκαταστροφική αντίδραση δεν χρειάζεται το συμπλήρωμα, γίνεται μετά την επαφή Fc υποδοχέα του Κ λεμφοκυττάρου με το Fc τμήμα των IgG ανοσοσφαιρινών.

Η ανοσολογική αυτή αντίδραση, παίζει πιθανά ρόλο στην παθογένεια των αυτοάνοσων νοσημάτων και στην καταστροφή των καρκινικών κυττάρων. Επίσης, υπεισέρχεται στην άμυνα του οργανισμού κατά των παρασιτικών λοιμώξεων.(X.M. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

2.2 ΠΑΘΟΓΕΝΕΙΑ

Αντισώματα στο ΣΕΛ παράγονται σαν απόκριση στα αυτοαντιγόνα που περιέχουν πεπτίδια, που αναγνωρίζονται από αυτοδραστικά T-λεμφοκύτταρα βοηθούς.

Φαίνεται ότι δεν χρειάζονται τόσα T-λεμφοκύτταρα βοηθοί όσες και οι ειδικότητες των αυτοαντισωμάτων. Πολλά B-λεμφοκύτταρα με υποδοχείς που αναγνωρίζουν διάφορα τμήματα ενός μεγαλομοριακού συμπλέγματος πρωτεϊνών και RNA, πιθανότατα ενεργοποιούνται από ένα πεπτίδιο αυτού του συμπλέγματος. Έτσι, για την παραγωγή ποικίλων αντισωμάτων το ίδιο T-λεμφοκύτταρο βοηθάει πολλά T-λεμφοκύτταρα. Αυτό προϋποθέτει ότι υπάρχουν όντως αυτοδραστικά T-λεμφοκύτταρα στην κυκλοφορία, τα οποία έχουν αποφύγει την απαλοιφή στο θύμο αλλά ως συνήθως ευρίσκονται σε μια κατάσταση ανοσολογικής άγνοιας.

Κάτω όμως από συνθήκες όχι καλά διευκρινισμένες διεγείρονται έναντι των αυτοαντιγόνων. Αυτό εξαρτάται μερικώς τουλάχιστον από το γενετικό υπόστρωμα του ατόμου. (Edberg Jeffrey C, Salmon Jane E and Pkimberly Robert 1998).

Κυτταρικές διαταραχές στο ΣΕΛ

Αν και τα αυτοαντισώματα στρέφονται κατά διακριτών αντιγόνων και φαίνεται να είναι προϊόντα κλωνικής έκπτυξης των B-λεμφοκυττάρων, μια διάχυτη υπερδραστηριότητα των B-λεμφοκυττάρων είναι πολύ πιθανή. Αποτέλεσμα αυτής, είναι μια διάχυτη υπερ-γαμμασφαιριναιμία που συχνά συνοδεύει την παραγωγή αυτοαντισωμάτων. Στην επιφάνεια των B-λεμφοκυττάρων υπάρχει

αυξημένη συγκέντρωση υποδοχέων για το C3b κλάσμα του συμπληρώματος και την IL-2 και ελαττωμένη συγκέντρωση του υποδοχέα CR1. Τα Β-λεμφοκύτταρα εκφράζουν περίσσεια της πρωτεΐνης MB90kD του θερμικού shock (hsp 90), τόσο στο κυτταρόπλασμά τους, όσο και στη μεμβράνη και πιθανώς διεγείρει κι άλλα κύτταρα. Στο περιφερικό αίμα ασθενών με ΣΕΛ ο υποπληθυσμός των CD4⁺CD45R⁺ Τ-λεμφοκυττάρων, ο οποίος δίνει σήμα στα CD8⁺ κυτταροτοξικά Τ-κύτταρα για να λειτουργήσουν ως κύτταρα-καταστολείς των ανοσολογικών απαντήσεων είναι ελαττωμένος.

Αντίθετα, στην περιφέρεια, σε ασθενείς με ΣΕΛ σε σχέση με μάρτυρες, υπάρχει αυξημένος αριθμός Τ-λεμφοκυττάρων με TCRγδ CD4⁻CD8⁻ Τ-λεμφοκύτταρα τα οποία αναγνωρίζουν κυρίως τις πρωτεΐνες του θερμικού shock (hsp). Αυτά δραστηριοποιούνται σε απόκριση ενδογενών πρωτεϊνών του θερμικού shock που εκφράζονται από τα Β-κύτταρα.

Υπάρχουν ενδείξεις ότι τα Τ-λεμφοκύτταρα ασθενών με ΣΕΛ, στην οδό μεταγωγής σήματος TCR/camp έχουν ένα βιοχημικό ελάττωμα. Η οδός αυτή απαρτιώνεται ως εξής: η διασύνδεση του TCR με το αντιγόνο προκαλεί φωσφορυλίωση πρωτεϊνών η οποία εξαρτάται από το camp, με αποτέλεσμα στην έκφραση μορίων επιφάνειας, όπως CD3, CD4, CD8, CD40L και κυτταροκινών. Όλα αυτά τα μόρια στρέφονται στον πόλο της μεμβράνης με τον οποίο το Τ-λεμφοκύτταρο αλληλεπιδρά με το αντιγονοπαρουσιαστικό κύτταρο. Αυτό το φαινόμενο λέγεται “capping” (πόλωση ή πωματισμός) και έχει σκοπό την ενεργοποίηση του αντιγονοπαρουσιαστικού κυττάρου και μόνον αυτού. Σε σύγκριση με τα φυσιολογικά Τ-λεμφοκύτταρα, τα Τ-λεμφοκύτταρα ασθενών με ΣΕΛ παρουσιάζουν ελαττωματική πόλωση. Επίσης η παραγωγή cANP σε απόκριση αδενوسίνης είναι ελαττωμένη. Το φαινόμενο αυτό οφείλεται στην αδυναμία τους να αλλάξουν φαινότυπο και να γίνουν κατασταλτικά.

Η συγκέντρωση HLA-DR μορίων στην επιφάνεια των Τ-λεμφοκυττάρων θεωρείται ως ένα μέτρο ενεργοποίησης αυτών. Έχει διαπιστωθεί ότι στην επιφάνειά τους τα Τ-λεμφοκύτταρα ασθενών με ΣΕΛ έχουν μεγάλες συγκεντρώσεις HLA-DP παρά HLA-DR. (Galon J, Gauchat JF, Mazieres N 1996, Μ. Παυλάτου 1997, Edberg Jeffrey C, Salmon Jane E and Pkimberly Robert 1998).

Διαταραχές κυτταροκινών στο ΣΕΛ

Στην ανοσοπαθολογία της νόσου, ο ρόλος των διαταραχών αυτών είναι αβέβαιος. Εντούτοις, έχουν παρατηρηθεί τα ακόλουθα:

Στους ασθενείς με ΣΕΛ, τα επικουρικά κύτταρα της ανοσολογικής απόκρισης παράγουν ελαττωμένα ποσά IL-1. Τα CD4⁺ T-λεμφοκύτταρα, παρά τη διέγερσή τους με εξωγενή αντιγόνα, μιτογόνα ή αυτοαντιγόνα, παράγουν είτε ελαττωμένα είτε φυσιολογικά επίπεδα IL-2. Αυτή η δυσλειτουργία δεν υπερνικάτε με την εξωγενή χορήγηση IL-2 στις κυτταρικές καλλιέργειες. Τα CD4⁺ λεμφοκύτταρα φαίνεται να εκφράζουν έναν χαμηλής συγγένειας υποδοχέα για IL-2.

Η *in vitro* παραγωγή TNF-α από περιφερικά λεμφοκύτταρα ποικίλει ανάλογα με τον απλότυπο των HLA τάξης II του ατόμου. Άτομα HLA-DR3 και DR4 έχουν μεγάλη παραγωγή TNF-α, ενώ άτομα θετικά για HLA-DR2 έχουν χαμηλή παραγωγή TNF-α και αυτά είναι τα άτομα με ΣΕΛ, τα οποία έχουν την τάση για πρόκληση νεφρίτιδας. Αντίθετα, σε ασθενείς με ΣΕΛ και HLA-DR3 και HLA-DR4 τα T-λεμφοκύτταρα εκφράζουν μεγαλύτερες ποσότητες TNF-α, συνήθως, δεν εμφανίζεται νεφρίτιδα. (Johnson CA, Densen P, Wetsel RA 1992, Μ. Παυλάτου 1997).

2.3 ΑΥΤΟΑΝΤΙΣΩΜΑΤΑ

Αυτοαντισώματα είναι ανοσοσφαιρίνες όλων των κλάσεων που αναγνωρίζουν ίδια αντιγόνα. Για την παραγωγή τους, πιθανολογούνται οι παρακάτω μηχανισμοί:

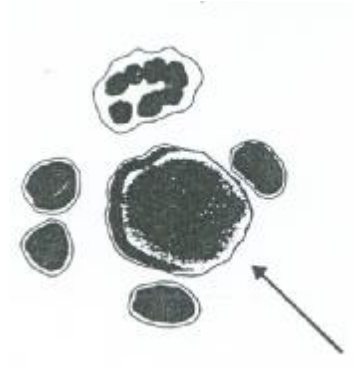
1. Παθολογικός αντιγονικός ερεθισμός
 - Εξωτερικά αντιγόνα που έχουν διασταυρούμενη αντίδραση με ίδια αντιγόνα
 - Τροποποιημένα ιστικά αντιγόνα
2. Παθολογική ανοσολογική απόκριση
 - Γενετική προδιάθεση υπερλειτουργίας ανοσολογικού συστήματος
 - Διαταραχή ισορροπίας μεταξύ βοηθών και καταστολέων T-λεμφοκυττάρων

Τα πιο συχνά αυτοαντισώματα που παρατηρούνται στους ασθενείς με αυτοάνοσα ρευματικά νοσήματα είναι αντισώματα κατά πυρηνικών αντιγόνων και κατά ανοσοσφαιρινών (ρευματοειδής παράγοντας). (Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

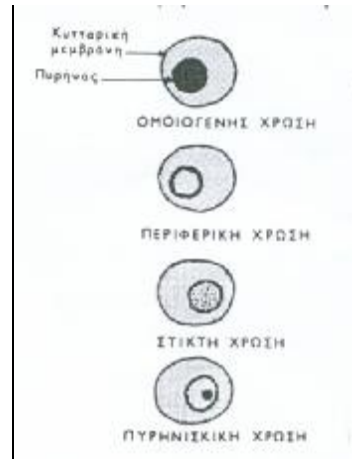
A. Αντιπυρηνικά αντισώματα

Η πρώτη ανακάλυψη αυτοαντισώματος κατά πυρηνικών αντιγόνων έγινε από τον Hargraves το 1948 με την ανεύρεση των κυττάρων του λύκου στο μυελό των οστών άρρωστης που έπασχε από ΣΕΛ. Τα κύτταρα του λύκου είναι λευκά αιμοσφαίρια που έχουν φαγοκυτταρώσει μια ή περισσότερες ομοιογενείς μάζες και ο πυρήνας των κυττάρων των λευκών αιμοσφαιρίων έχει απωθηθεί στην περιφέρεια. Τα κύτταρα του λύκου για πολλά χρόνια βοήθησαν στη διάγνωση του ΣΕΛ. (Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

Εικόνα 5: Κύτταρο λύκου



Εικόνα 6: Αντιπυρηνικά αντισώματα



Β. Αντισώματα κατά DNA

Υψηλοί τίτλοι κατά διπλής έλικας DNA βρίσκονται μόνο στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο. Η παρουσία τους, συσχετίζεται καλά με την κλινική δραστηριότητα της νόσου. (Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

Γ. Αντισώματα κατά RNA

Αντισώματα κατά διπλής έλικας RNA και υβριδίων μορίων DNA-RNA βρίσκονται σε 70% των αρρώστων με συστηματικό ερυθματώδη λύκο. (Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

Δ. Αντιανοσοσφαιρίνες (ρευματοειδής παράγοντας)

Οι αντιανοσοσφαιρίνες είναι ανοσοσφαιρίνες που στρέφονται κατά του Fc τμήματος μιας άλλης ανοσοσφαιρίνης. Με τις κοινές δοκιμασίες ανιχνεύεται 80% ρευματοειδής παράγοντας, ενώ σε αρρώστους με συστηματικό ερυθματώδη λύκο περίπου 30%. Ακόμη υπάρχουν αντισώματα κατά κυττάρων του αίματος όπως ερυθρών αιμοσφαιρίων, πολυμορφοπύρηνων και αιμοπεταλίων που παρατηρούνται στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο. (Χ.Μ. Μουτσόπουλος – Δ.Σ. Εμμανουήλ).

03 ΟΡΙΣΜΟΣ

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος (ΣΕΛ) είναι μια χρόνια αυτοάνοση νόσος άγνωστης αιτιολογίας με υφέσεις και εξάρσεις, που ανήκει στην οικογένεια των ρευματικών παθήσεων. Παρουσιάζεται με εκδηλώσεις από όλα σχεδόν τα συστήματα, αν και οι συνηθέστερες είναι πυρετός, προσβάλλει όχι μόνο τις αρθρώσεις και τους μυς, αλλά και το δέρμα, τους νεφρούς, το νευρικό σύστημα, τους πνεύμονες, την καρδιά, τα αιμοφόρα αγγεία και τον εγκέφαλο, γι' αυτό χαρακτηρίζεται σαν συστηματική νόσος. (www.specialeducation.gr , www.disabled.gr . www.panacea.med.uoa.gr). Οι παθολογικοί μηχανισμοί του συστήματος άμυνας στον ερυθματώδη λύκο, προκαλούν μια επίθεση του ανοσοποιητικού συστήματος εναντίον των οργάνων και ιστών του σώματος του ασθενούς. Οι συνέπειες είναι σοβαρές με φλεγμονή, βλάβες και δυσλειτουργίες που προκύπτουν σε διάφορα όργανα.

Χρόνια νόσος σημαίνει ότι μπορεί να διαρκεί για πολύ καιρό. Αυτοάνοση σημαίνει ότι υπάρχει μια διαταραχή στο ανοσιακό σύστημα, που αντί να προστατεύει το σώμα από μικρόβια και ιούς, προσβάλλει τους ίδιους τους ιστούς του ασθενούς. Το όνομα συστηματικός ερυθματώδης λύκος χρονολογείται από τις αρχές περίπου του 20^{ου} αιώνα. Συστηματικός σημαίνει ότι προσβάλλει πολλά όργανα και συστήματα του σώματος. Η λέξη λύκος (lupus στα λατινικά) αναφέρεται στο χαρακτηριστικό εξάνθημα σε σχήμα πεταλούδας που εμφανίζεται στο πρόσωπο και θύμιζε στους γιατρούς τα λευκά σημάδια που υπάρχουν στο πρόσωπο του λύκου. Ερυθματώδης σημαίνει κόκκινος και

αναφέρεται στο κόκκινο χρώμα του δερματικού εξανθήματος του ΣΕΛ.(www.google.gr).

Ο όρος λύκος χρησιμοποιήθηκε για πρώτη φορά τον 13^ο αιώνα για διαβρωτικές αλλοιώσεις του δέρματος. Κατά τα μέσα του 19^{ου} αιώνα διαχωρίστηκε ο κοινός λύκος (φυματιώδους αιτιολογίας) από τον ερυθματώδη ή δισκοειδή λύκο. Το 1906 ο Osler τόνισε ότι ο ερυθματώδης λύκος είναι δυνατόν να συνοδεύεται από σπλαγγικές εκδηλώσεις. Ο χαρακτηρισμός του ερυθματώδη λύκου έγινε κυρίως το 1948, όταν οι Hargraves, Richmond και Morton, περιέγραψαν το φαινόμενο των κυττάρων του λύκου. Στη συνέχεια,δείχθηκε ότι το φαινόμενο των κυττάρων του λύκου παραγόταν με την αντίδραση ενός αντισώματος προς πυρηνοπρωτεΐνες του κυτταρικού πυρήνα, και αυτό το αντίσωμα αναγνωρίζεται τώρα με ανοσοφθορισμό, και έχει αποκληθεί αντιπυρηνικός παράγοντας ή αντιπυρηνικό αντίσωμα.(Κ.Δ. Γαρδίκια).

Δεν έχει απομονωθεί ακόμα ένα μόνο αίτιο, αν και θεωρείται ότι στη μεταβολή της ανοσολογικής κατάστασης πιθανόν συντελούν γενετικοί, ορμονικοί και περιβαλλοντικοί παράγοντες. Οι πιο αξιόπιστες θεωρίες είναι οι εξής:

1. η θεωρία του απαγορευμένου κλώνου, που υποθέτει ότι κάποια μετάλλαξη στο σύστημα των κυττάρων που σχηματίζουν αντισώματα προκαλεί την παραγωγή κυττάρων που σχηματίζουν αντισώματα κατά των ίδιων συστατικών του οργανισμού.
2. η γενετική θεωρία που στηρίζεται στις παρατηρήσεις ότι συγγενείς ασθενών με ΣΕΛ έχουν μεγαλύτερη πιθανότητα προσβολής από τη νόσο απ' ότι ο υγιής πληθυσμός και παρουσιάζουν σε μεγάλη συχνότητα αυτοαντισώματα. Τέλος, οι ασθενείς με ΣΕΛ έχουν σε μεγάλη συχνότητα τα αντιγόνα ιστοσυμβατότητας HLAB8, DRW2, DRW3, MT2.

3. η λοιμώδης θεωρία, που υποθέτει ότι ο ΣΕΛ προκαλείται από ένα λοιμώδη παράγοντα, ίσως ιό, και μεταβιβάζεται κάθετα πιθανώς από τη μητέρα στο έμβρυο. Δεν υπάρχει άμεση μαρτυρία για την ύπαρξη ενός τέτοιου παράγοντα. Μια ασθένεια όμοια κλινικά με τον ΣΕΛ και με παραγωγή κυττάρων λύκου, παρατηρείται μερικές φορές μετά από έκθεση σε μια ποικιλία φαρμάκων, όπως η υδραλαζίνη, η προκαϊναμίδη, οι σουλφοναμίδες, η πενικιλίνη και η διφαινυλδαντοΐνη. Ποντικοί του είδους NZB αναπτύσσουν επίσης μια νόσο παρόμοια με το ΣΕΛ που είναι πιθανώς αποτέλεσμα ανισόχρονου χυμικής και κυτταρικής ανοσίας.

Τα κύρια ιστολογικά χαρακτηριστικά της νόσου είναι η εναπόθεση ανοσοσφαιρινών, προφανώς με τη μορφή συμπλόκων αντιγόνου-αντισώματος και συμπληρώματος επί της βασικής μεμβράνης διαφόρων οργάνων-στόχων. Μπορεί να προσβληθούν πολλά όργανα, αλλά πιο συχνά το δέρμα, οι αρθρώσεις, οι ορογόνοι υμένες, οι νεφροί, η καρδιά, οι πνεύμονες και το κεντρικό νευρικό σύστημα. Παρατηρείται μια πρωτεϊκή ποικιλία στους τρόπους εμφάνισης, στις κλινικές εκδηλώσεις. Μερικές εκδηλώσεις της νόσου όπως αιμολυτική αναιμία, θρομβοπενία και λευκοπενία, έλλειψη παραγόντων πήξης και μερικές νευρολογικές εκδηλώσεις οφείλονται πιθανόν σε άμεση τοξική δράση των αντισωμάτων επί των κυττάρων.

Η πορεία της νόσου χαρακτηρίζεται από περιόδους επίτασης των συμπτωμάτων, καλούμενες εξάρσεις και περιόδους ηρεμίας ή ύφεσης, ενώ μερικές φορές διατρέχει κεραυνοβόλως και οδηγεί ταχύτατα στο θάνατο με υψηλό πυρετό και εκδηλώσεις από όλα τα συστήματα. Η κατανόηση του τρόπου αποτροπής των εξάρσεων και της θεραπείας τους, βοηθά τους ασθενείς με λύκο να διατηρούνται σε καλή κατάσταση υγείας. Εκτενείς έρευνες βρίσκονται σε εξέλιξη και οι επιστήμονες

συνεχίζουν να κάνουν μεγάλα βήματα στην κατανόηση της νόσου, γεγονός που τελικά, μπορεί να οδηγήσει σε ριζική θεραπεία. Οι ιατρικές θεραπείες έχουν στόχο την καταστολή της φλεγμονής των τοπικών ιστών, καθώς και την καταστολή της λειτουργίας του ανοσοποιητικού. (www.panacea.med.uoa.gr).

Ιστολογικός παρατηρούνται: **α**)ινιδοειδής εκφύλιση της θεμελίου ουσίας, **β**)αγγειίτιδα, δηλαδή βλάβη του ενδοθηλίου των μικρών αγγείων με νεκρώσεις και θρομβώσεις. Με τον ανοσοφθορισμό ανευρίσκονται εναποθέσεις DNA, IgG, IgM και συμπλήρωμα κατά σωρούς στη βασική μεμβράνη του αγγειώδους σπειράματος του νεφρού, **γ**)σωμάτια αιματοξυλίνης ανευρίσκονται σε διάφορους ιστούς, στους νεφρούς και λεμφαδένες, αποτελούμενα πιθανόν από μετουσιωμένο DNA.(Κ.Δ. Γαρδίκας).

3.1 ΕΠΙΠΤΩΣΗ ΚΑΙ ΕΠΙΠΟΛΑΣΜΟΣ

Πρόσφατες επιδημιολογικές μελέτες έχουν διαπιστώσει μια πολύ μεγαλύτερη συχνότητα της νόσου, απ' ό,τι φαινόταν από μελέτες τις προηγούμενες δεκαετίες. Πρόσφατα η επίπτωση του ΣΕΛ υπολογίζεται ότι είναι 50-70 νέες περιπτώσεις / έτος / εκατομμύριο πληθυσμού με ένα επιπολασμό περίπου 500 ασθενών ανά εκατομμύριο. Δεν είναι πιθανό ότι αυξάνεται στην πραγματικότητα η συχνότητα της νόσου. Πιθανώς οι διαφορές οφείλονται σε μεγαλύτερη ενημέρωση των γιατρών για τη νόσο και στις πιο ευαίσθητες ορολογικές δοκιμασίες που είναι εύκολα διαθέσιμες για τη διάγνωση. (www.google.gr).

Ποιος προσβάλλεται από Λύκο και γιατί, είναι δύο από τα ερωτήματα που απασχολούν τους ερευνητές. Ο επιπολασμός του ΣΕΛ αυξάνεται σημαντικά σε ορισμένα τμήματα του πληθυσμού. Οι γυναίκες, ιδιαίτερα κατά τη διάρκεια της αναπαραγωγικής ηλικίας, βρίσκονται σε σημαντικά μεγαλύτερο κίνδυνο απ' ό,τι οι άνδρες. Η αναλογία γυναικών προς τους άνδρες είναι περίπου 9:1. Αν και ο ΣΕΛ μπορεί να εμφανισθεί σε οποιαδήποτε ηλικία, η συχνότερη επίπτωση παρατηρείται στις ηλικίες 20-40 ετών. Τελικά οι φυλετικοί παράγοντες φαίνεται ότι είναι σημαντικοί, και έχει παρατηρηθεί αυξημένη συχνότητα του ΣΕΛ σε Αμερικάνους αφρικανικής καταγωγής, Ιθαγενείς Αμερικάνους, Πορτορικανούς και Κινέζους. Επιπρόσθετα, ο Λύκος μπορεί να εμφανιστεί σε μέλη της ίδιας οικογένειας, αν και ο κίνδυνος για το παιδί, τον αδελφό ή την αδελφή ασθενούς να προσβληθεί από λύκο είναι σχετικά χαμηλός. Ο ακριβής υπολογισμός του αριθμού ασθενών που πάσχουν από Λύκο είναι δυσχερής, γιατί τα συμπτώματα της νόσου ποικίλουν ευρέως και συχνά η έναρξή της αναγνωρίζεται δύσκολα. (www.panacea.med.uoa.gr).

04 ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ

Σε παλιότερες έρευνες γινόταν διαχωρισμός του ερυθματώδη λύκου βάσει κλινικών, ανοσολογικών και αιματολογικών ευρημάτων ως εξής:

A) Στο χρόνια ή δισκοειδή ερυθματώδη λύκο, ο οποίος είναι σχετικά καλοήθης δερματοπάθεια και εντοπίζεται, στις περισσότερες περιπτώσεις στο πρόσωπο, αλλά και στο τριχωτό της κεφαλής ή αλλού. Προσβάλλει και τα δυο φύλα στην ώριμη ηλικία. Η συνηθέστερη εντόπιση είναι η μύτη και τα ζυγωματικά τόξα, όπου οι δερματικές αλλοιώσεις παίρνουν σχήμα όμοιο με αυτό της «νυχτερίδας». Το εξάνθημα χαρακτηρίζεται από πλάκες με ερύθημα, υπερκεράτωση και ουλώδη ατροφία. Αν θελήσουμε να τις ξεκολλήσουμε, παρατηρούμε στην κάτω επιφάνεια τις μικρές κωνικές επιμηκύνσεις, οι οποίες αντιστοιχούν στους θυλάκους τριχών. Το εξάνθημα μπορεί να παραμείνει για μεγάλα χρονικά διαστήματα. Ένα πολύ μικρό ποσοστό ασθενών με Δισκοειδή λύκο έχουν ΣΕΛ. (www.panacea.med.uoa.gr).

B) Στο συστηματικό ή οξύ διάσπαρτο ερυθματώδη λύκο. Είναι βαριά γενική νόσος, ταχείας ή βραδείας εξέλιξης, η οποία προσβάλλει το δέρμα και τα διάφορα όργανα. Χαρακτηρίζεται από γενικά φαινόμενα, ποικίλα κλινικά συμπτώματα, ανοσολογικές διαταραχές και από ιστολογικές αλλοιώσεις του συνδετικού ιστού και των αγγείων. (www.google.gr).

Γ) Σε ενδιάμεση μορφή, **τον υποξύ ερυθματώδη λύκο.** Αντιπροσωπεύει ενδιάμεση μορφή χρόνιου και συστηματικού ερυθματώδη λύκου και περιλαμβάνει τις περιπτώσεις εκείνες στις οποίες οι δερματικές βλάβες είναι διάχυτες, όμοιες προς τις βλάβες του συστηματικού ερυθματώδη λύκου, ενώ συγχρόνως λείπουν τα γενικά συμπτώματα, οι οργανικές εντοπίσεις και οι βιολογικές αλλοιώσεις, οι οποίες παρατηρούνται σ' αυτόν. Η συμπτωματολογία περιορίζεται επομένως στις δερματικές βλάβες. Σε λίγες περιπτώσεις, παρατηρείται ελαφρά πυρετική κίνηση και ήπια γενικά συμπτώματα. (www.google.gr).

Σήμερα οι περισσότεροι ερευνητές παραδέχονται ότι οι τρεις προαναφερθέντες τύποι του ερυθματώδους λύκου αποτελούν την ίδια νοσολογική οντότητα, τον συστηματικό ερυθματώδη λύκο.

Με βάση την παρουσία του antiSS-A(Ro) αντιπυρηνικού αντισώματος στον συστηματικό ερυθματώδη λύκο διακρίνονται τρία κλινικά σύνδρομα:

A) Τον ANA αρνητικό λύκο με χαρακτηριστικό την αρνητική εξέταση για αντιπυρηνικά αντισώματα. Τα κύρια κλινικά ευρήματα είναι η φωτοευαισθησία και το διάχυτο ερυθματώδες εξάνθημα, ενώ η προσβολή άλλων οργάνων-συστημάτων είναι χαμηλή.

B) Τον υποξύ δερματικό λύκο που χαρακτηρίζεται από δερματικές εκδηλώσεις (φωτοευαισθησία και πολυκυκλικό δακτυλιοειδές ή ψωριασιόμορφο εξάνθημα) και ήπια κλινική εικόνα, με χαμηλή συχνότητα προσβολής των νεφρών και του κεντρικού νευρικού συστήματος.

Γ) Το σύνδρομο του νεογνικού λύκου. Είναι ένα σπάνιο σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από:

- I) δερματικές εκδηλώσεις (φωτοευαισθησία και πολυκυκλικό δακτυλιοειδές εξάνθημα) που υποστρέφονται μέχρι τον 6^ο μήνα.
- II) Καρδιακές βλάβες, όπως διαταραχές της καρδιακής αγωγιμότητας, οι οποίες αν δεν αποβούν θανατηφόρες παραμένουν μόνιμα.

Ακόμη η χορήγηση ορισμένων φαρμάκων προκαλεί σε μερικούς ασθενείς σύνδρομο που μοιάζει με τον συστηματικό ερυθματώδη λύκο. Αυτό το σύνδρομο περιλαμβάνει αρθραλγίες, αρθρίτιδα, μυαλγίες, πλευρίτιδα, περικαρδίτιδα, πυρετό, δερματικά εξανθήματα, λεμφαδενική διόγκωση και θετικές δοκιμασίες ANA και ονομάζεται φαρμακογενής λύκος.

Υπάρχει μια ομάδα φαρμάκων που με βεβαιότητα προκαλεί σύνδρομο λύκου (υδραλαζίνη, ισονιαζίδη κ.τ.λ.) και μια ομάδα που πιθανολογείται ότι προκαλούν φαρμακογενή λύκο. (www.panacea.med.uoa.gr , www.google.gr).

05 ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος είναι σύνθετη νόσος αγνώστου αιτιολογίας. Είναι πιθανό να μην οφείλεται σε μια μόνο αιτία, αλλά μάλλον σε συνδυασμό γενετικών, περιβαλλοντικών και, ίσως ορμονικών παραγόντων που συνεργούν στην πρόκληση της νόσου. Πιστεύεται γενικά ότι αυτοί οι παράγοντες δρουν συνεργιστικά για την πρόκληση της νόσου καθώς προκαλούν ανώμαλες κυτταρικές ή χυμικές ανοσολογικές απαντήσεις ή ανεπαρκή κάθαρση αντισωμάτων και ανοσοσυμπλεγμάτων. (www.panacea.med.uoa.gr).

5.1 ΑΝΟΣΟΛΟΓΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ

Όπως αναφέρθηκε, τα αυτοάνοσα νοσήματα χαρακτηρίζονται από υπερλειτουργία των Β λεμφοκυττάρων που εκφράζεται με υπεργαμμασφαιριναιμία, πληθώρα αυτοαντισωμάτων, ανοσοσυμπλέγματα, και διήθηση και καταστροφή των ιστών από λεμφοκύτταρα και μακροφάγα.

Μελέτη της κυτταρικής ανοσίας (με δερμοαντιδράσεις και ερεθισμό των λεμφοκυττάρων με μιτογόνα ή αντιγόνα) έδειξαν ελάττωση της επιβραδυνόμενης υπερευαισθησίας (ανέργεια) στην οξεία φάση των συστηματικών αυτοάνοσων νοσημάτων. Μετρήσεις των Τ και Β λεμφοκυττάρων, χρησιμοποιώντας υποδοχείς επιφάνειας, στο περιφερικό αίμα ασθενών με συστηματικά αυτοάνοσα νοσήματα (ρευματοειδής αρθρίτιδα και συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, σύνδρομο Sjogren κ.α.), έδειξαν μείωση του αριθμού των Τ λεμφοκυττάρων, ενώ ο αριθμός των Β λεμφοκυττάρων ήταν φυσιολογικός. Η ελάττωση του αριθμού των Τ λεμφοκυττάρων μπορεί να οφείλεται σε καταστροφή τους από αντιλεμφοκυτταρικά αντισώματα ή σε παγίδευσή τους στους πάσχοντες ιστούς λόγω ευαισθητοποίησής τους σ' αυτούς. Τελευταίες μελέτες των υποπληθυσμών των Τ λεμφοκυττάρων (Τμ, ΟΚΤ και Τγ, ΟΚΤα) έδειξαν ελάττωση των καταστολέων Τ λεμφοκυττάρων (Τγ, ΟΚΤα), ενώ οι βοηθοί Τ λεμφοκύτταρα (Τμ, ΟΚΤ) ήταν φυσιολογικοί (συστηματικός ερυθηματώδης λύκος, ρευματοειδής αρθρίτιδα). Η λειτουργία των καταστολέων Τ λεμφοκυττάρων βρέθηκε επίσης ελαττωμένη. Μελέτες του βαθμού ενεργοποίησης των Β λεμφοκυττάρων στα συστηματικά αυτοάνοσα νοσήματα (με προσδιορισμό των κυτταροπλασματικών ανοσοσφαιρινών, της σχέσης των ανοσοσφαιρινών IgD/IgM της

κυτταρικής επιφάνειας των Β λεμφοκυττάρων και την αυτόματη χωρίς διέγερση παραγωγή ανοσοσφαιρινών σε καλλιέργειες) έδειξαν ενεργοποίηση των Β λεμφοκυττάρων ασθενών με ΣΕΛ στο περιφερικό αίμα και τα λεμφικά όργανα. Αντίθετα, στα αυτοάνοσα νοσήματα οργάνων υπάρχουν ενεργοποιημένα Β λεμφοκύτταρα μόνο στο όργανο που πάσχει (π.χ. σύνδρομο του Sjogren).

Από τις παραπάνω παρατηρήσεις μπορούμε να συνοψίσουμε ότι οι κυτταρικές ανοσολογικές διαταραχές στα αυτοάνοσα νοσήματα είναι υπερλειτουργία των Β λεμφοκυττάρων και ελαττωματική λειτουργία των καταστολέων Τ λεμφοκυττάρων. Ποια είναι η πρωταρχική βλάβη δεν είναι γνωστό. Μελέτες όμως στα υβρίδια των ποντικών (NZB x NZW), που αυτόματα αναπτύσσουν στον έκτο μήνα της ζωής τους συστηματικό ερυθματώδη λύκο, έδειξαν ότι προηγείται η υπερλειτουργία των Β λεμφοκυττάρων και ακολουθεί η υπολειτουργία των καταστολέων Τ λεμφοκυττάρων. Το εύλογο ερώτημα που γεννιέται είναι τι ενεργοποιεί τα Β λεμφοκύτταρα. (Crow Mary K and Friedman Steven M 1998, Galon J, Gauchat JF, Mazieres N 1996).

5.2 ΓΕΝΕΤΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ

Σε ένα πρώτο βασικό επίπεδο, η επίδραση του γενετικού παράγοντα στην ανάπτυξη της νόσου είναι προφανής. Είναι βέβαιο π.χ. ότι τα άτομα της μαύρης φυλής προσβάλλονται πιο συχνά από τα άτομα της κίτρινης φυλής, τα οποία προσβάλλονται συχνότερα από τα άτομα της λευκής φυλής. Επίσης σε σχέση με τους άνδρες, οι γυναίκες προσβάλλονται πιο συχνά (9:1).

Φαίνεται από την υψηλή συχνότητα σύγχρονης εμφάνισης της νόσου σε μονοζυγώτες παρά σε διζυγώτες διδύμους και από την ανεύρεση στο 10% των ασθενών και άλλων προσβεβλημένων μελών μέσα στην οικογένειά τους. Τέλος, από το γεγονός ότι το 6% των πασχόντων από ΣΕΛ έχουν κληρονομικές ανεπάρκειες παραγόντων του συμπληρώματος. Μη ειδικές ανοσολογικές ανωμαλίες, όπως υπεργαμμασφαιριναιμία, αντιπυρηνικά αντισώματα και ψευδώς θετικές ορολογικές δοκιμασίες για τη σύφιλη είναι περισσότερο συχνές, σε κατά τα άλλα εντελώς ασυμπτωματικούς συγγενείς ασθενών.

Οι κληρονομικές ελλείψεις μερικών συστατικών του συμπληρώματος έχουν συνδεθεί με μια μόνο νόσο που είναι παρόμοια με το ΣΕΛ. Η πιο συχνή, είναι μια έλλειψη του 2^{ου} συστατικού του συμπληρώματος (C2). Έλλειψη και άλλων συστατικών της κλασικής οδού, έχει παρατηρηθεί σε ασθενείς με ΣΕΛ. Μερικές, αλλά όχι όλες, κωδικοποιούνται από αυτοσωματικά υπολειπόμενα γονίδια συνδέσεως (ανισοκατανομής) με το HLA-DRW2. Αρκετά γονίδια στην περιοχή των HLA τάξης II και III αυξάνουν το σχετικό κίνδυνο (RR) για ανάπτυξη ΣΕΛ. Πιθανότατα υπάρχουν πρόσθετα γονίδια, ανεξάρτητα των HLA I, II και III, που συνεισφέρουν για επιδεκτικότητα στη νόσο. (Harley John B and Moser Kathy L 1998, Galon J, Gauchat JF, Mazieres N 1996).

5.3 ΠΕΡΙΒΑΛΛΟΝΤΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ

Είναι από πολύ παλιά γνωστό ότι η ηλιακή ακτινοβολία προκαλεί έξαρση του συστηματικού ερυθματώδη λύκου. Όπως αποδείχθηκε με μελέτες η υπεριώδεις ακτινοβολία τροποποιεί το DNA των κυττάρων κάνοντάς το πιο αντιγονικό. Έτσι οροί ασθενών με συστηματικό ερυθματώδη λύκο αντιδρούν καλύτερα με τροποποιημένο DNA από ακτινοβολία, παρά με το φυσιολογικό. Η υπεριώδης ακτινοβολία προκαλεί επίσης συμπλέγματα DNA-πυρηνικών πρωτεϊνών που μπορεί να είναι εξίσου σημαντικά για την παθογένεια της νόσου. Φάρμακα όπως η υδραλαζίνη, η προκαιναμίδη και άλλα, προκαλούν νόσο που μοιάζει με το συστηματικό ερυθματώδη λύκο. Η υδραλαζίνη και η ισονιαζίδη αδρανοποιούνται στο ήπαρ με ακετυλίωση. Ασθενείς που αναπτύσσουν φαρμακογενή λύκο αποδείχθηκε ότι είναι βραδείς ακετυλιωτές αυτών των φαρμάκων. Έτσι φαίνεται ότι η ελαττωμένη αδρανοποίηση των φαρμάκων μπορεί να συμβάλλει στην παθογένεια του φαρμακογενή λύκου.

Ιοί έχουν ενοχοποιηθεί σαν αιτιολογικοί παράγοντες αυτοάνοσων νοσημάτων γιατί:

α) Η κλινική τους εικόνα (εξάρσεις-υφέσεις) μοιάζει με αυτή των ιών.

β) Στον ορό του αίματος ασθενών με αυτοάνοσα νοσήματα βρέθηκαν αντισώματα κατά διαφόρων ιών. Αργότερα όμως αυτό αποδείχθηκε ότι ήταν μη ειδική ανοσολογική απόκριση που οφειλόταν στην πολυκλωνική ενεργοποίηση των Β λεμφοκυττάρων.

γ) Τα αντισώματα κατά διπλής έλικας RNA που υπάρχουν σ' αυτούς τους ασθενείς έχουν μεγάλη ειδικότητα για το RNA των ιών.

δ)Ο ιός Β της ηπατίτιδας μπορεί να προκαλέσει ορονοσία, χρόνια ενεργή ηπατίτιδα και οζώδη πολυαρθρίτιδα.

Οι μέχρι τώρα προσπάθειες για απομόνωση ιού ή ιών που είναι υπεύθυνοι για τα άλλα αυτοάνοσα νοσήματα δεν έχουν καρποφορήσει. Τελευταία βρέθηκε, ότι στον ορό αρρώστων με αυτοάνοσα νοσήματα κυκλοφορεί ιντερφερόνη, που είναι ένας ακόμα δείκτης λοίμωξης από ιούς.

Αυτοάνοσα νοσήματα μπορεί επίσης να προκληθούν από μικρόβια.

Έτσι: **α.** Ο στρεπτόκοκκος προκαλεί σε ορισμένα άτομα ρευματικό πυρετό και σπειραματονεφρίτιδα.

β. Λοιμώξεις από γερσίνια και σιγγέλες μπορεί να προκαλέσουν σε ορισμένα άτομα σύνδρομο του Reiter. (Crow Mary K and Friedman Steven M 1998).

5.4 ΕΝΔΟΚΡΙΝΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ

Ο δυσανάλογα μεγάλος αριθμός γυναικών με ΣΕΛ και η τάση για επιδείνωση της νόσου κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης και στην αμέσως μετά τον τοκετό περίοδο, υποδηλώνει ένα δυνητικά επιβλαβή ρόλο για τα οιστρογόνα.

Είναι γνωστό ότι θηλυκά υγιή πειραματόζωα αποκρίνονται σε αντιγονικά ερεθίσματα πιο έντονα από ότι τα αρσενικά.

Οι ασθενείς με ΣΕΛ εμφανίζουν μεταβολές στο μεταβολισμό των ορμονών του φύλου, ιδιαίτερα μια αυξημένη υδροξυλίωση της οιστρονής, η οποία μπορεί να αυξάνει τη δραστηριότητα των οιστρογόνων. Παρομοίως, η αυξημένη δραστηριότητα του ΣΕΛ σε ασθενείς με σύνδρομο Klinefelter υποδηλώνει ότι τα ανδρογόνα μπορεί να ασκούν ένα προστατευτικό ρόλο. Έχουν περιγραφεί αντιτιθέμενες δράσεις των ορμονών του φύλου στην ανοσία χυμικού και κυτταρικού τύπου και τελικά μπορεί να εξηγούν αυτές τις κλινικές παρατηρήσεις.

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος στα υβρίδια των ποντικών (NZB x NZW) εκδηλώνεται βαρύτερα στα θηλυκά απ' ότι στα αρσενικά. Πειραματικός ευνουχισμός των αρσενικών ποντικών πριν από την ήβη έχει σαν αποτέλεσμα εκδήλωση λύκου της ίδιας βαρύτητας με των θηλυκών. Αντίθετα, ωοθηκεκτομή πριν από την ήβη στα θηλυκά ποντίκια επιβραδύνει τη νόσο.

Από τις πειραματικές και κλινικές αυτές παρατηρήσεις φαίνεται ότι τα οιστρογόνα ευοδώνουν, και τα ανδρογόνα αναστέλλουν τις κλινικές και ορολογικές εκδηλώσεις της αυτοανοσίας. (www.google.gr).

5.5 ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ

Υπάρχουν αρκετές ενδείξεις για τη σημαντική επίδραση νευροψυχιατρικών παραγόντων στη λειτουργία και ρύθμιση του ανοσολογικού συστήματος ή πιθανότατα στην εκδήλωση του συστηματικού ερυθματώδη λύκου. Από το ιστορικό των ασθενών με ΣΕΛ συχνά ανευρίσκεται μια περίοδος μεγάλης ψυχικής εντάσεως (συνηθέστερα απώλεια αγαπημένου προσώπου ή σοβαρά κοινωνικοοικονομικά προβλήματα) στο χρονικό διάστημα που προηγήθηκε της νόσου τους. Επιπρόσθετα, από την ψυχιατρική μελέτη τους πολύ συχνά αποκαλύπτονται σοβαρές διαταραχές προσωπικότητας και ψυχοπαθολογίας.

Από την άλλη πλευρά, ένα πλήθος πειραματικών δεδομένων υποδεικνύουν τη στενή αλληλεξάρτηση μεταξύ της λειτουργίας του ανοσολογικού συστήματος και του ΚΝΣ. Οι λεμφικοί ιστοί παρουσιάζουν εκτεταμένη εννεύρωση ενώ η λειτουργία των λεμφοκυττάρων υπόκειται στην επίδραση ποικίλων νευροδιαβιβαστών μέσω ειδικών υποδοχέων που εκφράζονται τα ανοσολογικά κύτταρα. Αντίστροφα, ποικίλα πολυπεπτιδικά προϊόντα των ανοσοδραστικών κυττάρων επιδεικνύουν ειδικές νευροδιαβιβαστικές ιδιότητες.

Αναμφίβολα, στο μέλλον η κατανόηση της νευροανοσολογικής αλληλεπίδρασης θα αποκαλύψει τόσο τη νευροψυχιατρική βάση ποικίλων ανοσολογικών διαταραχών, συμπεριλαμβανόμενης της αυτοανοσίας, όσο και τη συμμετοχή διαταραχών ανοσολογικής αρχής στην εκδήλωση νευροψυχιατρικών διαταραχών. (Holers V Michael 1998).

Πίνακας 4: Αυτοαντισώματα σε ασθενείς με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο.

ΛΥΚΟΥ

	Επίπτωση %	Αντιγόνο	Κλινική σημασία
Αντιπυρηνικά αντισώματα	95	Διάφορα πυρηνικά και κυτταροπλασματικά αντιγόνα	Υπόστρωμα από κυτταρικές σειρές από άνθρωπο είναι πιο ευαίσθητο από ιστούς ποντικού. Πολλαπλά αρνητικά tests και στα δύο υποστρώματα καθιστούν τη διάγνωση του SLE απίθανη. Ανιχνεύουν διάφορα αντιγόνα
Αντι-DNA	70	DNA	Τα αντι-ds-DNA είναι μάλλον ειδικά για τη νόσο ενώ τα αντι-ss DNA όχι. Συσχετίζονται με νεφροτίδα και δραστηριότητα νόσου
Αντι-Sm	30	Πρωτεΐνη συνδεδεμένη με 6 είδη μικρών πυρηνικών RNA	Ειδικό για το SLE
Αντι-RNP	40	Πρωτεΐνη συνδεδεμένη στο U1RNA	Υψηλός τίτλος σε σύνδρομο με χαρακτηριστικά δερματομυοσίτιδας, σκληροδερμίας, λύκο και μικτής νόσου του συνδ. ιστού. Αν υπάρχει στο SLE χωρίς τα αντι-DNA τότε ο κίνδυνος για νεφροτίδα είναι μικρός
Αντι-Ro (SSA)	30	Πρωτεΐνη συνδεδεμένη με Y ₁ -Y ₅ RNA	Συσχετίζεται με σύνδρομο Sjögren, απλότυπο DR ύποξυ δερματικό λύκο, κληρονομικές ανεπάρκειες συμπληρώματος, λύκο με αρνητικά ANA, λύκο στους υπερηλίκους, νεογενικό λύκο, συγγενικό καρδιακό αποκλεισμό σε νεογνά. Μπορεί να προκαλέσει νεφροτίδα
Αντι-La (SSB)	10	Φωσφοπρωτεΐνη συνδεδεμένη με προϊόντα μεταγραφής της RNA πολυμεράσης III	Πάντα συνυπάρχει με αντι-Ro. Αν υπάρχει στο SLE, τότε ο κίνδυνος για νεφροτίδα είναι μικρός. Συσχετίζεται με σύνδρομο Sjögren
Αντιϊστώνη	70	Ιστόνες	Πιο συχνά σε φαρμακογενή λύκο (95%) παρά στον ιδιοπαθή
Αντικαρδιολιπίνη	50	Φωσφολιπίδια	Αυξάνει τον κίνδυνο για φλεβικές ή αρτηριακές θρομβώσεις, θρομβοπενία, αυτόματες αποβολές. Παρατείνει τον PTT (αντιπηκτικό λύκου) και δίδει ψευδώς θετική VDRL.
Αντιερυθροκυτταρικά	60	Επιφανειακά αντιγόνα των ερυθροκυττάρων	Ένα μικρό ποσοστό αυτών των ασθενών εμφανίζουν έκδηλη αιμόλυση
Αντιαιμοπεταλιακά	-	Επιφάνεια αιμοπεταλίων	Συσχετίζονται με θρομβοπενία
Αντιλεμφοκυτταρικά	70	Αντιγόνα της επιφάνειας των λεμφοκυττάρων	Πιθανώς συσχετίζονται με λευκοπενία και διαταραχή στη λειτουργία των T-λεμφοκυττάρων.
Αντινευραδικά	60	Επιφανειακά αντιγόνα των νευράδων και των λεμφοκυττάρων	Στο ENY, αυξημένα επίπεδα IgG συνδυάζονται με διάχυτο λύκο του ΚΝΣ.

06 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ

Το φάσμα των κλινικών εκδηλώσεων του ΣΕΛ επεκτείνεται από μια ήπια συστηματική νόσο με ένα φωτοευαίσθητο ερύθημα προσώπου και μια παροδική διάχυτη αρθρίτιδα, μέχρι μια γενικευμένη κεραυνοβόλο εμφάνιση που απειλεί τη ζωή με προσβολή της καρδιάς, των πνευμόνων, των νεφρών ή του κεντρικού νευρικού συστήματος. Ήδη από την πρώτη επίσκεψη του ασθενούς, συνήθως υπάρχουν αυτοαντισώματα. Οι υποτροπές ή τα επεισόδια επιδείνωσης της νόσου έχουν διαφορετική βαρύτητα και συχνά εξατομικεύονται εντελώς για κάθε έναν ασθενή.

Η πορεία της νόσου είναι εντυπωσιακά απρόβλεπτη. Οι επιδεινώσεις της ακολουθούνται τυπικά από περιόδους κλινικής ύφεσης. Η διάρκεια των κύκλων αυτού του τύπου της νόσου έχει διαφορετική διάρκεια, αιφνιδίως συμβαίνουν μετατροπές ανεξήγητα και χωρίς εμφανή αιτιολογία. Η επιβίωση μετά τη διάγνωση προς το παρόν υπολογίζεται ότι είναι μεγαλύτερη από 90% μετά από 10 χρόνια. Η υψηλότερη θνησιμότητα είναι σε ασθενείς με προοδευτικά εξελισσόμενη προσβολή του νεφρού ή του κεντρικού νευρικού συστήματος. Πιο συχνές αιτίες θανάτου είναι η ανεπάρκεια κύριων οργάνων (νεφρών ή κεντρικού νευρικού συστήματος), λοιμώξεις και προσβολή του καρδιαγγειακού συστήματος.

Τα μη ειδικά συστηματικά χαρακτηριστικά της νόσου είναι εξαιρετικά συχνά και μπορεί να είναι εντυπωσιακής βαρύτητας. Η καταβολή, η ανορεξία, η απώλεια βάρους και ο ανεξήγητος πυρετός,

μερικές φορές με ρίγος και νυχτερινές εφιδρώσεις, μπορεί να υποδεικνύουν την ύπαρξη μιας υποκείμενης λοίμωξης. Η αυξημένη ευπροσβλητότητα των ασθενών με ΣΕΛ σε κοινές και ευκαιριακές λοιμώξεις, απαιτεί προσεκτική έρευνα για κρυπτογενείς λοιμώξεις σε όλους τους ασθενείς που εμφανίζονται με εμπύρετες συστηματικές εκδηλώσεις. (www.medlook.net).

Τα κυριότερα σημεία και συμπτώματα είναι:

1. Πυρετός.
2. Κούραση.
3. Πρήξιμο και πόνοι των αρθρώσεων, με συχνότερη εμπλοκή των αρθρώσεων των χεριών, καρπών και γονάτων.
4. Μυϊκοί πόνοι.
5. Απώλεια μαλλιών.
6. Δερματικό εξάνθημα. Υπάρχει το τυπικό εξάνθημα σε μορφή πεταλούδας που εντοπίζεται στο πρόσωπο, κάτω από τα δύο μάτια, επεκτεινόμενο στις παρειές, στη μύτη και στο μέτωπο.

Παρατηρείται επίσης φωτοευαισθησία με εμφάνιση εξανθήματος στο δέρμα που εκτίθεται στον ήλιο.

7 Ανώδυνα έλκη στο στόμα και στη μύτη (www.medlook.net).

6.1 ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΟΥ ΔΕΡΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΤΩΝ ΒΛΕΝΝΟΓΟΝΩΝ

Η ποικιλομορφία της προσβολής του δέρματος και των βλεννογόνων στον ΣΕΛ, είναι πραγματικά εκπληκτική. Το οξύ ερυθρηματώδες κηλιδοβλατιδώδες εξάνθημα της περιοχής των παρειών του προσώπου («ερύθημα δίκην πεταλούδας»), των άνω άκρων και του κορμού και οι χρόνιες βλάβες με ουλές του δισκοειδούς λύκου είναι εύκολο να αναγνωριστούν.

Το εξάνθημα με μορφή «πεταλούδας» προσβάλλει τις παρειές, τη ράχη της μύτης και σπανιότερα την περιοχή του μετώπου μεταξύ των φρυδιών και τα λοβία των αυτιών, τους βραχίονες, τους ώμους, το θώρακα και τα χέρια, είναι επίπεδο ή επηρμένο και μετά από έκθεση σε υπεριώδη ακτινοβολία, μπορεί να παρουσιάσει έξαρση χωρίς να αφήσει ουλή. Κηλιδοβλατιδώδες εξάνθημα μπορεί να εμφανισθεί στις εκτεθειμένες στον ήλιο περιοχές και συχνά προηγείται των εξάρσεων της νόσου. Τα δισκοειδή εξανθήματα είναι μονήρεις/ κυκλικές βλάβες με ερυθρηματώδη ή και ελαφρά λεπιδώδη επιφάνεια με διήθηση του υποκείμενου δέρματος. (www.panacea.med.uoa.gr).

Μερικοί ασθενείς σε εκτεθειμένες και μη περιοχές παρουσιάζουν υποτροπιάζοντα, εκτεθειμένα εξανθήματα, των οποίων οι κυριότερες βλάβες είναι κηλίδες, βλατίδες ή πλάκες, ερυθρές ή ερυθροϊώδεις, δακτυλιοειδείς πολυκυκλικές ή βλατιδολεπιδώδεις ψωριασιόμορφες, φωτοευαίσθητες. Εντοπίζονται στον κορμό, στο πρόσωπο, στους βραχίονες και στους μηρούς, όταν δε υποχωρήσουν, στη θέση τους, το δέρμα είναι αποχρωματισμένο, χωρίς ουλές. Οι ασθενείς αυτοί φέρουν συχνά το HLA-DR3 αλληλοαντιγόνο και αντι-Ro(SSA) αντισώματα στον

ορό του αίματος. Παρουσιάζουν συχνά αρθραλγίες και αδιαθεσία, ενώ σπανιότερα προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ) και του νεφρού. Η μορφή αυτή της νόσου ονομάζεται υποξύς δερματικός λύκος (ΥΔΕΛ).

Η επιφανειακή αγγειίτιδα των δερματικών αγγείων προκαλεί περιοχές ερυθρηματώδεις, επώδυνες στις ράγες των δακτύλων και στις παλάμες, γραμμοειδείς αιμορραγίες κάτω από τις ονυχοφόρες φάλαγγες και έμφρακτα γύρω από την κοίτη των ονύχων. Η δικτυωτή πελίωση και η μη θρομβοκυττοπενική πορφύρα που εμφανίζεται στα κάτω άκρα λόγω της βαρύτητας, συχνά σχετίζεται με αυξημένα επίπεδα κρυσταλλών ουρικού. Η περιφερική αγγειοκινητική αστάθεια που συχνά επιδεινώνεται από έκθεση στο κρύο ή από έντονη συγκίνηση οδηγεί σε μεταβολές του χρώματος των δακτύλων των χεριών και των ποδιών, τα οποία είναι χαρακτηριστικά του φαινομένου Raynaud. Η φλεγμονή στο υποδόριο λίπος (lupus profundus) μπορεί να προκαλέσει εκτεταμένες εξελκώσεις στο δέρμα και απασβεστώσεις κατά την επούλωση.

Η αλωπεκία είναι ή διάχυτη ή εστιακή. Στις δισκοειδείς βλάβες όταν δεν υπάρχουν ουλές στο δέρμα του κρανίου γενικά, η αλωπεκία είναι εντελώς αναστρέψιμη. Οι αναγεννώμενες τρίχες στις προσβεβλημένες περιοχές είναι εύθραυστες με βραχύ μήκος. Οι επιφανειακές εξελκώσεις του βλεννογόνου του στόματος και των γεννητικών οργάνων τυπικά είναι ανώδυνες και συχνά περνούν απαρατήρητες. Οι εν τω βάθει εξελκώσεις της μαλθακής υπερώας, που επιμολύνεται συχνά από μύκητες τύπου candida, μπορεί να είναι εξαιρετικά επώδυνες και να περιορίσουν τη διατροφή. Οι εξελκώσεις του βλεννογόνου της μύτης μπορεί να οδηγήσουν σε ρινορραγία και διάτρηση του ρινικού διαφράγματος. (Gladman Dafna D and Urowitz Murray B 1998).

6.2 ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Η αρθρίτιδα του ΣΕΛ είναι τυπικά μια παροδική περιφερική πολυαρθρίτιδα με συμμετρική προσβολή των μικρών και των μεγάλων αρθρώσεων. Παρά τα συμπτώματα του πόνου των αρθρώσεων με ύδραρθρο και ψηλαφητή υπερτροφία του αρθρικού υμένα είναι σπάνια. Τα συμπτώματα από τις αρθρώσεις σπάνια είναι χρόνια και ουσιαστικά ποτέ δεν συνοδεύονται από απώλεια του αρθρικού χόνδρου, υποχονδριακές κύστες ή διαβρώσεις των οστών. Η εμφάνιση επίμονης υμενίτιδας σε μία μόνο άρθρωση υποδηλώνει μια επιπρόσθετη επιπλοκή, όπως οστεονέκρωση ή σηπτική αρθρίτιδα. Περιαρθρικοί ιστοί, ιδιαίτερα τα έλυτρα των τενόντων μπορεί να προσβληθούν και να οδηγήσουν σε οξεία ρήξη του αχίλλειου τένοντα ή των τενόντων της επιγονατίδας.

Αναστρέψιμες παραμορφώσεις των χεριών που μοιάζουν με της ρευματοειδούς αρθρίτιδας με ωλένια απόκλιση των φαλαγγών και ανωμαλίες κατά την κάμψη και έκταση των μικρών αρθρώσεων των δακτύλων εμφανίζονται περίπου στο 10% των ασθενών. Σε αντίθεση με τη ρευματοειδή αρθρίτιδα, οι οστικές διαβρώσεις στους καρπούς, τις κεφαλές των μετακαρπίων ή των μεσοφαλαγγικών αρθρώσεων δεν υπάρχουν στις ακτινογραφίες. Η αρθροπάθεια είναι παρόμοια μ' αυτή των ανωμαλιών των χεριών που περιγράφονται μετά από ρευματικό πυρετό (αρθρίτιδα του Jaccoud) και πιστεύεται ότι προκαλείται από χαλαρότητα του ινώδους αρθρικού θυλάκου και των τενόντων από υποτροπιάζουσα χρόνια φλεγμονή.

Η κυριότερη χρόνια αρθροπάθεια του ΣΕΛ, που προκαλεί αναπηρία, είναι η αρθροπάθεια της οστεονέκρωσης ή η ανάγγειος νέκρωση. Αυτή η επιπλοκή προσβάλλει περισσότερο συχνά μεγάλες,

φέρουσες το βάρος αρθρώσεις, όπως τις κατ' ισχίον, τις κατά γόνυ και τις ποδοκνημικές. Σπινθηρογραφήματα οστών με πυροφωσφορικό τεχνήτιο και μελέτες με μαγνητική τομογραφία είναι ευαίσθητες μέθοδοι διάγνωσης αυτής της επιπλοκής πριν από την εμφάνιση των κλασικών ακτινολογικών ευρημάτων. Η οστεονέκρωση είναι συχνά επακόλουθο της χρήσης μεγάλων δόσεων κορτικοστεροειδών, όμως τα κορτικοστεροειδή δεν είναι μια ουσιαστική προϋπόθεση εμφάνισής της. Η οστεονέκρωση μπορεί να προκαλέσει σημαντικό πόνο και αναπηρία και μπορεί να είναι απαραίτητη η εγχείρηση με ολική αντικατάσταση της άρθρωσης. (Ward MM, Pyun E, Studenski S. 1995).

6.3 ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΑΠΟ ΤΟΥΣ ΝΕΦΡΟΥΣ

Η ενεργός σπειραματονεφρίτιδα μπορεί να εξακριβωθεί στην εξέταση των ούρων από την ανεύρεση ερυθροκυττάρων, λευκοκυττάρων και κοκκιοκυττάρων στο ίζημα των ούρων. Η λευκωματοουρία μπορεί να οδηγήσει στο νεφρωσικό σύνδρομο. Η πορεία της νεφρικής νόσου είναι σε πολύ μεγάλο βαθμό απρόβλεπτη. Αν και η εξέλιξή της συχνά σχετίζεται με επίμονες κλινικές ή ορολογικές ανωμαλίες, οι εξαιρέσεις είναι αρκετά συχνές για να κάνουν αυτές τις ανωμαλίες μη αξιόπιστους δείκτες της φλεγμονής του νεφρού. Η απώλεια της νεφρικής λειτουργίας μπορεί να είναι οξεία, παρόμοια μ' αυτήν μιας ταχέως εξελισσόμενης σπειραματονεφρίτιδας ή, περισσότερο χαρακτηριστικά, χρόνια με μια βραδεία προοδευτική αύξηση της κρεατινίνης ορού κατά τη διάρκεια πολλών ετών. Η τελικού σταδίου νεφρική ανεπάρκεια μπορεί να αντιμετωπισθεί επιτυχώς με αιμοκάθαρση ή μεταμόσχευση.

Ο ρόλος της βιοψίας του νεφρού στην κλινική αντιμετώπιση του ΣΕΛ είναι αντιφατικός.

Οι παθολογοανατομικές βλάβες του νεφρού συνίστανται σε ποικίλες μορφές σπειραματονεφρίτιδας έχουν δε ταξινομηθεί από την Παγκόσμια Οργάνωση Υγείας (ΠΟΥ) ως ακολούθως:

α) φυσιολογικό σπείραμα που εκτιμήθηκε με μικροσκόπιο φωτεινής δέσμης με ανοσοφθορισμό και με ηλεκτρονικό μικροσκόπιο (τύπος I),

β) αμιγής μεσαγγειακή νεφρίτιδα του ΣΕΛ (τύπος II),

γ) εστιακή, τμηματική σπειραματονεφρίτιδα (τύπος III),

δ)διάχυτη υπερπλαστική σπειραματονεφρίτιδα(τύπος IV),

ε) μεμβρανώδης σπειραματονεφρίτιδα (τύπος V) και

στ) σκληρυντική σπειραματονεφρίτιδα (τύπος VI).

Καμία μορφή σπειραματονεφρίτιδας δεν είναι ειδική. Παθολογοανατομικά ευρήματα που δείχνουν ενεργό νεφρική νόσο και για λιγότερο ευνοϊκή πορεία είναι: **1)** η υπερπλασία των κυττάρων του μεσαγγείου ή των ενδοθηλιακών κυττάρων, **2)** η καρυόρρηξη (εικόνα διεσπασμένου πυρήνα), **3)** η ινιδοειδής νέκρωση, **4)** οι κυτταρικοί μηνοειδείς σχηματισμοί με εναποθέσεις υαλίνης, και **5)** τα φλεγμονώδη κύτταρα, διάχυτα στο μεσάγγειο.

Παθολογοανατομικά ευρήματα που δείχνουν χρόνια νόσο είναι: **1)** η σκλήρυνση των σπειραμάτων, **2)** οι ινώδεις μηνοειδείς σχηματισμοί, **3)** η σωληναριακή ατροφία και **4)** η διάμεση ίνωση, και αποτελούν προγνωστικά σημεία έκβασης. (Ward MM, Pyun E, Studenski S. 1995).

6.4 ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΑΠΟ ΤΟ ΝΕΥΡΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

Μπορεί να εμφανιστούν διάφορες μορφές νευρολογικών και ψυχιατρικών εκδηλώσεων. Πιο συχνές ανωμαλίες είναι οι διαταραχές της διανοητικής λειτουργίας. Αυτές ποικίλουν από ελαφρές συγχυτικές καταστάσεις με κενά μνήμης και διαταραχές του προσανατολισμού και της αντίληψης μέχρι καθαρά ψυχιατρικές διαταραχές, όπως υπομανιακές κρίσεις, παραλήρημα και σχιζοφρένεια. Οι ασθενείς μπορεί να προσβληθούν από αφασία ή να πέσουν σε ανεξήγητο κώμα. Οι επιληπτικές κρίσεις μπορεί να είναι η συμπτωματολογία εμφάνισης του ΣΕΛ και μπορεί να προηγηθούν κατά μεγάλο χρονικό διάστημα από την πολυσυστηματική νόσο. Αυτές είναι συνήθως του τύπου της μεγάλης επιληψίας αν και έχουν περιγραφεί μικρή επιληψία, εστιακή και επιληψία του κροταφικού λοβού. Οι έντονοι πονοκέφαλοι, συχνά με οπτικά σκοτώματα, τυπικοί της επίτασης των πρόδρομων φαινομένων της ημικρανίας εμφανίζονται πιο συχνά σε ασθενείς με ερυθρηματώδη λύκο. Οι συνέπειες των εγκεφαλικών αιμορραγιών ή των εμφράκτων του εγκεφάλου είναι οι κύριες αιτίες νοσηρότητας και θνησιμότητας. Λιγότερο συχνές νευρολογικές διαταραχές περιλαμβάνουν νευροπάθειες των κρανιακών νεύρων, εγκάρσια μυελίτιδα, άσηπτη μηνιγγίτιδα, ψευδοόγκο της παρεγκεφαλίδας, χορεία που προσβάλλει το ένα μόνο ήμισυ του σώματος, μια εικόνα που μοιάζει με κρίση Parkinson και περιφερικές νευροπάθειες αισθητικού και κινητικού τύπου. (Ward MM, Pyun E, Studenski S. 1995).

Προτού αποδοθούν τα σημεία και τα συμπτώματα της δυσλειτουργίας του κεντρικού νευρικού συστήματος σε ενεργό λύκο, είναι σημαντικό να γίνει διαφορική διάγνωση από άλλα αίτια για τις ανωμαλίες που παρατηρούνται. Λοιμώξεις (μηνιγγίτιδα, ενδοκρανιακά αποστήματα), νεφρική ανεπάρκεια (αζωθαιμία, υπέρταση), επιδράσεις

φαρμάκων (κορτικοστεροειδή, ανθελονοσιακά, αντιεπιληπτικά), βλάβες υπό μορφή μάζας (όγκοι, υποσκληρίδια αιματώματα), ανατομικές ανωμαλίες (υδροκέφαλος, ανευρύσματα) και αρτηριακά έμβολα από εκπλαστήσεις του ενδοκαρδίου, μπορεί να μιμηθούν το λύκο κεντρικού νευρικού συστήματος.

Οι συμβατικές μέθοδοι που χρησιμοποιούνται για την εκτίμηση του κεντρικού νευρικού συστήματος είναι συχνά περιορισμένης αξίας στην κλινική αξιολόγηση των ασθενών. Το εγκεφαλονωτιαίο υγρό μπορεί να δείξει μικρού βαθμού αυξήσεις των πρωτεϊνών, ολιγοκλωνικές ταινίες στην ηλεκτροφόρηση και πολυκυττάρωση συνήθως με λεμφοκύτταρα. Από την άλλη πλευρά, το υγρό είναι συχνά φυσιολογικό, ακόμα και όταν υπάρχει κλινικά μεγάλου βαθμού δυσλειτουργία.

Το εγκεφαλογράφημα μπορεί να είναι φυσιολογικό ή να δείξει εστιακές ή διάχυτες αλλοιώσεις. Στους ασθενείς εκείνους που λαμβάνουν ανοσοκατασταλτικά, οποτεδήποτε προκύψει εικόνα πιθανής λοίμωξης του ΚΝΣ, θα πρέπει να εκτελείται οσφουονωτιαία παρακέντηση. Το σπινθηρογράφημα του εγκεφάλου, η αξονική τομογραφία και η αγγειογραφία είναι θετικές σε εστιακές βλάβες, ενώ δεν είναι τόσο χρήσιμες μέθοδοι σε περιπτώσεις διάχυτης, μη εστιακής προσβολής. Η πλέον ευαίσθητη απεικονιστική μέθοδος για την ανίχνευση δομικών ανωμαλιών είναι η μαγνητική τομογραφία. Εντούτοις και αυτή μπορεί να είναι φυσιολογική σε ορισμένους ασθενείς με ΣΕΛ, που έχουν προσβολή του ΚΝΣ.

Οι κλασικές εργαστηριακές παράμετροι για την εκτίμηση της δραστηριότητας της πάθησης, συχνά δεν συσχετίζονται με τις νευρολογικές εκδηλώσεις. Οι νευρολογικές εκδηλώσεις βελτιώνονται συνήθως (με εξαίρεση των βλαβών εξαιτίας εστιακών εμφράκτων) με τη θεραπεία ή και με την πάροδο του χρόνου. Οι υποτροπές είναι συχνές. (Ward MM, Pyun E, Studenski S. 1995).

6.5 ΟΡΟΓΟΝΙΤΙΔΑ

Η φλεγμονή των ορογόνων επιφανειών οδηγεί σε άσηπτη πλευρίτιδα, περικαρδίτιδα ή περιτονίτιδα. Ο πόνος που προκαλείται είναι συχνά πολύ έντονος και μπορεί να θυμίζει έμφραγμα του μυοκαρδίου, πνευμονική εμβολή ή οξεία κοιλία. Η συλλογή υγρού είναι συνήθως μέτριου βαθμού, αν και μερικές φορές αναπτύσσεται περικαρδιακός επιπωματισμός ή μεγάλου βαθμού ασκίτης. Η εξέταση του υγρού σε ασθενείς με χρόνια ορογονίτιδα είναι απαραίτητη για τον αποκλεισμό μιας υποκείμενης λοίμωξης. Τυπικά, το υγρό έχει αριθμό λευκοκυττάρων μικρότερο από 3.000 κύτταρα/ mm³ (κυρίως μονοκύτταρα και λεμφοκύτταρα), μειωμένα επίπεδα συμπληρώματος σε σχέση με τα επίπεδα του ορού, και συχνά διαπιστώνονται κύτταρα LE τα οποία σχηματίζονται *in vivo*. (Ward MM, Pyun E, Studenski S. 1995).

6.6 ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ ΑΠΟ ΤΗΝ ΚΑΡΔΙΑ

Μια φλεγμονή που προσβάλλει το μυοκάρδιο μπορεί να προκαλέσει επίμονη ταχυκαρδία, κοιλιακές αρρυθμίες, διαταραχές αγωγιμότητας και μερικές φορές μη αναστρέψιμη συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια. Συχνά συσχετίζεται με μια πιο γενικευμένη περιφερική φλεγμονώδη μυοπάθεια. Ο αιματολογικός έλεγχος αποκαλύπτει αυξημένα επίπεδα μυϊκών ενζύμων, ιδιαίτερα του MB ισοενζύμου της κρεατινοφωσφοκινάσης.

Η ισχαιμική καρδιακή νόσος από αρτηρίδια των στεφανιαίων ή συχνότερα από αρτηριοσκληρωτική νόσο των στεφανιαίων, μπορεί να δημιουργήσει στηθάγχη ή έμφραγμα του μυοκαρδίου. Οι ασθενείς με βαρύ νεφρωσικό σύνδρομο ή αυτοί που θεραπεύονται με παρατεταμένη χορήγηση κορτικοστεροειδών βρίσκονται σε αυξημένο κίνδυνο για αθηροσκλήρωση. Μη λοιμώδεις εκβλαστήσεις των ενδοκοιλιακών επιφανειών των γλωχίνων των βαλβίδων (ενδοκαρδίτιδα Libman-Sacks) μπορεί να εμφανισθούν στις μιτροειδείς, αορτικές και τριγλώχινες βαλβίδες. Αυτές οι βλάβες του ενδοκαρδίου μπορεί να προκαλέσουν ανεπάρκεια των βαλβίδων και να χρειαστεί αντικατάσταση των βαλβίδων. Οι εκβλαστήσεις δρουν σαν μια δυνητική εστία για επιλοιμώξεις από βακτηρίδια. Επιπρόσθετα, τμήματα του ενδοκαρδίου μπορεί να υποστούν ρήξη και να προκαλέσουν ενδαρτηριακή εμβολή. (Boumpas DT, Austin HA, Fessler BJ, Balow JE, Klippel JH, Lockshin MD 1995).

6.7 ΠΡΟΣΒΟΛΗ ΤΩΝ ΠΝΕΥΜΟΝΩΝ

Αν και οι δοκιμασίες της αναπνευστικής λειτουργίας αποκαλύπτουν μικρού βαθμού ανωμαλίες στη διάχυση και απόφραξη, σε μεγάλο αριθμό ασθενών τα κλινικά προβλήματα από την προσβολή των πνευμόνων στο ΣΕΛ είναι χαρακτηριστικά σπάνια. Πνευμονική διήθηση παροδικού τύπου στις βάσεις των πνευμόνων (πνευμονίτιδα λύκου) με μη παραγωγικό βήχα, υποξαιμία και συμπτώματα δύσπνοιας πρέπει να διαφοροδιαγνωσθούν από τη λοίμωξη. Κυψελιδική αιμορραγία η οποία προκαλεί ταχεία απόφραξη στα πνευμονικά πεδία μπορεί να δημιουργηθεί ξαφνικά, προκαλώντας μαζική αιμόπτυση. Η πνευμονική υπέρταση είναι μια σπάνια επιπλοκή η οποία συνοδεύεται από αυξημένη θνησιμότητα. (Ward MM, Pyun E, Studenski S. 1995).

6.8 ΓΑΣΤΡΕΝΤΕΡΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Τα μη ειδικά γαστρεντερικά συμπτώματα είναι συχνά αλλά η πλέον επικίνδυνη εκδήλωση είναι η αγγειίτιδα του εντέρου. Αυτή προκαλεί οξύ ή υποξύ κοιλιακό άλγος σαν κράμπα, εμετούς και διάρροιες, που μπορεί να καταλήξουν σε διάτρηση του εντέρου και θάνατο. Συνήθως υπάρχει ταυτόχρονα αγγειίτιδα και σε άλλα συστήματα. Μια άλλη εκδήλωση από το γαστρεντερικό στο ΣΕΛ είναι και η ψευδοαπόφραξη, που εκδηλώνεται κλινικά με οξύ κοιλιακό άλγος σαν κράμπα και ακτινολογικά με διατεταμένες αγκύλες του λεπτού εντέρου, το οποίο μπορεί να είναι οιδηματώδες. Η χειρουργική επέμβαση θα πρέπει να αποφεύγεται, εκτός αν υπάρχει πραγματική απόφραξη. Συνήθως οι ασθενείς βοηθούνται από τα γλυκοκορτικοειδή. Μπορεί να παρατηρείται οξεία παγκρεατίτιδα και μάλιστα σοβαρή, σαν αποτέλεσμα είτε ενεργού ΣΕΛ, είτε εξαιτίας των γλυκοκορτικοειδών.

Η προσβολή του ήπατος είναι ιδιαίτερα σπάνια. Η ηπατίτιδα, όταν υπάρχει, είναι τυπικά δευτεροπαθής στη χρήση σαλικυλικών ή άλλων μη στεροειδών αντιφλεγμονωδών φαρμάκων, λιπώδη διήθηση από κορτικοστεροειδή ή άλλα μη σχετιζόμενα με τον ΣΕΛ αίτια. Η πρωτοπαθής χολική κίρρωση έχει αναφερθεί ότι είναι συχνότερη σε ασθενείς με λύκο. (Ward MM, Pyun E, Studenski S. 1995).

6.9 ΑΓΓΕΙΑΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Μείζον πρόβλημα μπορεί να αποβεί η θρόμβωση σε τριχοειδή, μικρά αγγεία και μέσου μεγέθους αρτηρίες και φλέβες. Στην εξεργασία της θρόμβωσης μπορεί να παίζει κάποιο ρόλο και η αγγειίτιδα, αλλά υπάρχουν ολοένα και αυξανόμενες ενδείξεις για το ρόλο των αντιφωσφολιπιδικών (αντικαρδιολιπινικών) αντισωμάτων στη θρόμβωση. Τα αντισώματα αυτά πιθανώς να είναι το «αντιπηκτικό του λύκου». Επιπλέον, οι εκφυλιστικές αγγειακές βλάβες που συσχετίζονται με τη μακροχρόνια εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων στα τοιχώματα των αγγείων, προδιαθέτουν σε πρόωμη εμφάνιση στεφανιαίας νόσου σε σχετικά νεαρούς πάσχοντες από ΣΕΛ. Για τη μείωση των υποτροπών των φλεβοθρομβώσεων είναι χρήσιμη η χορήγηση βαρφαρίνης, αλλά είναι ασαφές αν οποιαδήποτε θεραπεία μπορεί να μειώσει τη συχνότητα των αρτηριακών θρομβώσεων. (Boumpas DT, Austin HA, Fessler BJ, Balow JE, Klippel JH, Lockshin MD 1995).

6.10 ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ

Το αντιπηκτικό του λύκου συνδέεται συνήθως με τα φωσφολιπίδια του συμπλέγματος του ενεργοποιητή της προθρομβίνης. Παρατείνει το χρόνο μερικής θρομβοπλαστίνης και προκαλεί μια παράταση που δεν διορθώνεται με την προσθήκη φυσιολογικού πλάσματος. Οι κλινικές επιπτώσεις μπορεί να είναι οι παρακάτω τρεις: Πρώτον, ορισμένοι ασθενείς υφίστανται επανειλημμένα επεισόδια είτε φλεβικής είτε αρτηριακής θρόμβωσης. Αυτά είναι συχνά σοβαρά, ιδιαίτερα αν σχετίζονται με πνευμονική εμβολή, αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια ή απόφραξη μειζόνων αρτηριών. Δεύτερο, αν το αντιπηκτικό συνδυάζεται με θρομβοπενία ή υποπροθρομβιναιμία, πιθανώς να προκαλούνται σημαντικές αιμορραγίες. Τρίτο, αν δεν υπάρχουν αιμορραγικές ή θρομβωτικές διαταραχές μπορεί να είναι απλά μια καλοήθης εργαστηριακή ανωμαλία. Τυχόν χειρουργικές επεμβάσεις ή βιοψίες μπορεί να εκτελούνται χωρίς αυξημένο κίνδυνο για αιμορραγία. Τα αντισώματα εναντίον των παραγόντων πήξης (VIII, IX) συσχετίζονται συχνά με αιμορραγίες. Τα αιμορραγικά σύνδρομα ανταποκρίνονται συνήθως καλά στα γλυκοκορτικοειδή.

Σε περιόδους έξαρσης της πάθησης απαντά αναιμία τύπου χρόνιας νόσου στην πλειονότητα των ασθενών. Σε μια μικρή αναλογία ασθενών με θετική δοκιμασία Coombs παρατηρείται αιμόλυση, η οποία συνήθως ανταποκρίνεται σε υψηλές δόσεις γλυκοκορτικοειδών. Σε ασθενείς ανθεκτικούς στα γλυκοκορτικοειδή, η σπληνεκτομή είναι συνήθως αποτελεσματική.

Είναι κοινή η λευκοπενία και συνήθως υποδηλώνει λεμφοπενία. Σε γενικές γραμμές δεν συσχετίζεται με επανειλημμένες λοιμώξεις και δεν χρειάζεται θεραπεία.

Συχνή είναι μια ήπια θρομβοπενία. Στο 5% των ασθενών παρατηρείται σοβαρή θρομβοπενία, με αιμορραγίες και πορφύρα και θα πρέπει να αντιμετωπίζεται με υψηλές δόσεις γλυκοκορτικοειδών. Σε ασθενείς των οποίων ο αριθμός των αιμοπεταλίων δεν έχει αυξηθεί σε επίπεδα ασφαλείας μετά από 5 έως 14 μέρες κατάλληλης θεραπευτικής αγωγής, θα πρέπει να σκεφτόμαστε την σπληνεκτομή. (Boumpas DT, Austin HA, Fessler BJ, Balow JE, Klippel JH, Lockshin MD 1995).

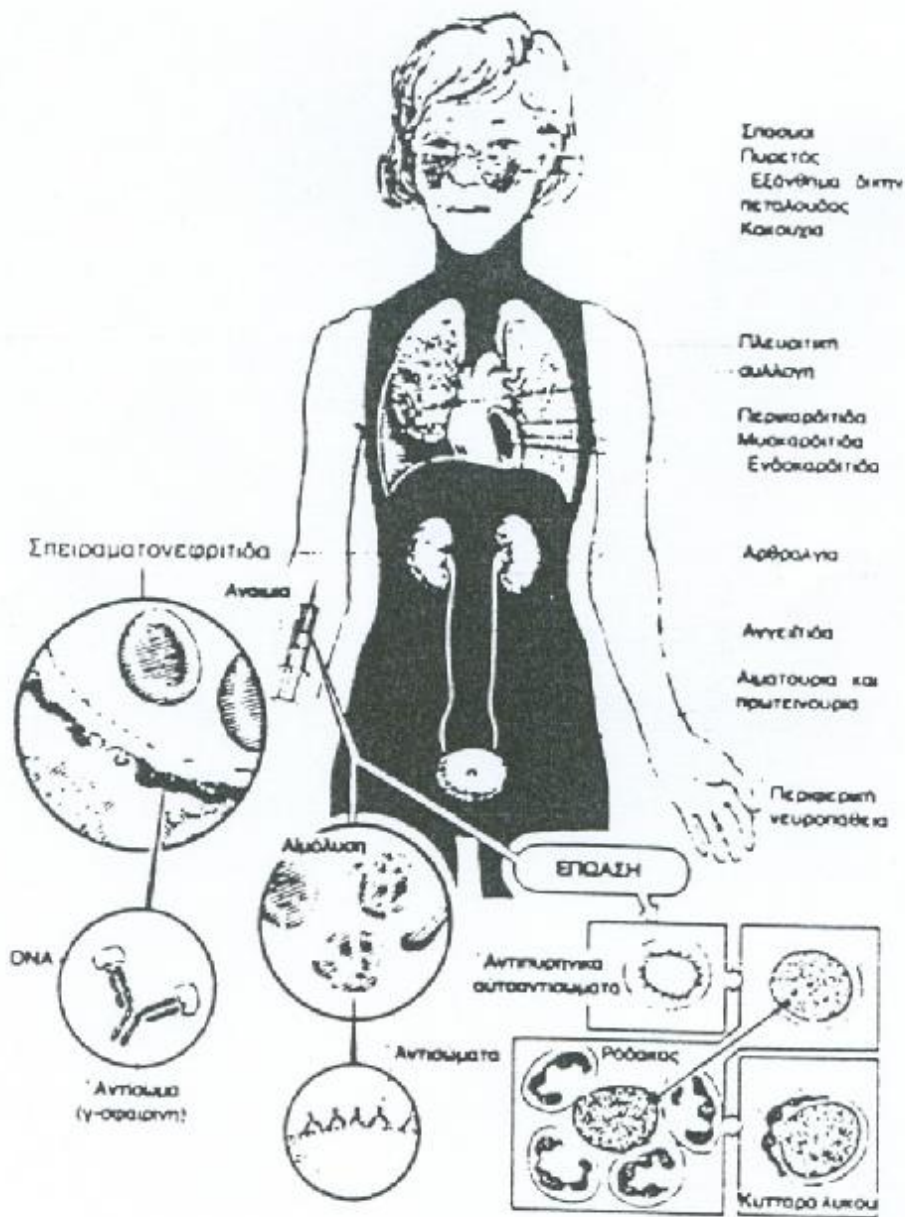
6.11 ΛΕΜΦΑΔΕΝΟΠΑΘΕΙΑ

Διόγκωση των περιφερικών και κεντρικών λεμφαδένων και σπληνομεγαλία αναφέρονται, αλλά είναι συνήθως παροδικές. Η βιοψία των λεμφαδένων αποδεικνύει υπερπλασία, με διατήρηση της φυσιολογικής αρχιτεκτονικής. Οι ασθενείς με ΣΕΛ έχουν αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης λεμφώματος και ιδιαίτερα όταν υπάρχει δευτεροπαθές σύνδρομο Sjogren. (Ward MM, Pyun E, Studenski S. 1995).

6.12 ΟΦΘΑΛΜΙΚΕΣ ΕΚΔΗΛΩΣΕΙΣ

Η πλέον σοβαρή εκδήλωση του ΣΕΛ από τα μάτια είναι η αγγειίτιδα και τα έμφρακτα του αμφιβληστροειδούς, που μπορεί να οδηγήσουν σε τύφλωση μέσα σε λίγες μέρες. Η βυθοσκόπηση αποκαλύπτει περιοχές με αρτηρίδια παχυσμένα και στενωμένα, καθώς και κυτοειδή σωματίδια (λευκά εξιδρώματα), κοντά στα αγγεία. Άλλες οφθαλμικές εκδηλώσεις είναι η επιπεφυκίτιδα, η επισκληρίτιδα και η οπτική νευρίτιδα. Το σύνδρομο ξηρότητας είναι συχνό. (Ward MM, Pyun E, Studenski S. 1995).

Εικόνα 7: Κλινικά ευρήματα του συστηματικού ερυθματώδη λύκου.



Όπως έχει ήδη ειπωθεί, οι κλινικές εκδηλώσεις της νόσου ποικίλλουν. Όταν ο ασθενής έχει 4 από τις παρακάτω 14 εκδηλώσεις η ύπαρξη λύκου θεωρείται βέβαια.

- 1) Ερύθημα προσώπου
- 2) Δισκοειδής λύκος
- 3) Φαινόμενα Raynaud
- 4) Αλωπεκία
- 5) Φωτοευαισθησία
- 6) Εξελκώσεις στόματος ή ρινοφάρυγγος
- 7) Αρθρίτιδα άνευ παραμορφώσεων
- 8) L.E. κύτταρα (δύο ή περισσότερα)
- 9) Χρονίως ψευδής θετική αντίδραση δια συφιλίδα (επιμένουσα επί χρονικό διάστημα άνω των 6 μηνών)
- 10) Πρωτεϊνουρία, άνω των 3,5 g/ 24ωρο
- 11) Κυτταρικοί κύλινδροι στα ούρα
- 12) Πλευρίτιδα ή περικαρδίτιδα
- 13) Ψυχώσεις, σπασμοί
- 14) Αιμολυτική αναιμία ή λευκοπενία (λευκά <4000), ή θρομβοπενία (αιμοπετάλια < 100.000). (www.medlook.gr).

Πίνακας 5: Η συχνότητα των διαφόρων εκδηλώσεων κατά την έναρξη της νόσου επί 140 ασθενών από τη μονάδα Ρευματικών νόσων του Johns Hopkins Hospital (1976)

	%
Αρθρίτιδα ή αρθραλγία	74
Εξάνθημα	37
Πυρετός	25
Πλευρίτιδα ή περικαρδίτιδα	16
Απώλεια βάρους	9
Αλωπεκία	6
Νευροψυχιατρικές εκδηλώσεις	5
Νεφρίτιδα	3
Φαινόμενα Raynaud	2
Λεμφαδενοπάθεια	1

Πίνακας 6:Κλινικές εκδηλώσεις του συστηματικού ερυθηματώδη λύκου.

	Συχνότητα %
Συστηματικές (Γενικά συμπτώματα)	95
Κόπωση, κακουχία, πυρετός, ανορεξία, ναυτία, απώλεια βάρους	
Μυοσκελετικές	95
Αρθραλγίες/μυαλγίες	95
Μη διαβρωτική πολυαρθρίτιδα*	60
Παραμορφώσεις χεριών	10
Μυοπάθεια/μυοσίτιδα	40/5
Ισχαιμική οστεονέκρωση	15
Δερματικές	80
Εξάνθημα πεταλούδας*	50
Δισκοειδές εξάνθημα*	15
Φωτοευαισθησία*	40
Εξελκώσεις στόματος*	40
Άλλα εξανθήματα (χηλιδοβλατιδώδη κνιδωτικά, φυσαλιδώδη, ύποξυς δερματικός λύκος)	40
Αλωπεκία	40
Αγγειίτιδα	20
Υποδερματίτιδα	5
Αιματολογικές	85
Αναιμία (χρονίας νόσου)	70
Αιμολυτική αναιμία	10
Λευκοπενία (< 4.000/mm ³)	65
Λεμφοπενία (< 1.500/mm ³)	50
Θρομβοπενία (< 100.000/mm ³)	15
Αντιπηκτικά	10-20
Μεγαλοσπληνία	15
Λεμφαδενοπάθεια	20
Νευρολογικές	60
Οργανικά ψυχосύνδρομα	35

Ψύχωση	10	
Επιληψία	20	
Άλλα από το ΚΝΣ	15	
Περιφερική νευροπάθεια	15	
Καρδιοπνευμονικές		60
Πλευριτίδα	50	
Περικαρδίτιδα	30	
Μυοκαρδίτιδα	10	
Ενδοκαρδίτιδα (Libman-Sachs)	10	
Πλευριτικό υγρό	10	
Πνευμονίτιδα του λύκου	10	
Διάμεση ίνωση	5	
Πνευμονική υπέρταση	<5	
ARDS/αιμορραγία	<5	
Νεφρικές		50
Λευκωματουρία > 500 mg/24ωρο	50	
Κυτταρικοί κύλινδροι	50	
Νεφρωσιχό σύνδρομο	25	
Νεφρική ανεπάρκεια	5-10	
Γαστρεντερικές		45
Μη ειδικές (ανορεξία, ναυτία, ήπιας πόνος, διάρροια)	30	
Αγγειίτιδα, με αιμορραγία ή διάτρηση	5	
Ασκίτης	<5	
Ανωμαλίες ηπατικών ενζύμων	40	
Θρόμβωση		15
Φλεβική	10	
Αρτηριακή	5	
Απώλεια εμβρύου	30	
Οφθαλμικές		15
Αγγειίτιδα αμφιβληστροειδοίς	5	
Επιπεφυκίτιδα/επισκληρίτιδα	10	
Σύνδρομο ξηρότητας	15	

Ο συνδυασμός των σημειωμένων με αστερίσκο κλινικών και εργαστηριακών χαρακτηριστικών, μαζί με δυο θετικές εργαστηριακές δοκιμασίες [θετικά ANA, συν ένα ή περισσότερα από τα ακόλουθα: (1)θετικά LE κύτταρα, (2)αντί-Sm, (3)αντί-ds DNA ή (4)ψευδώς θετική VDRL], όταν συμπληρώνουν τον αριθμό τουλάχιστον τέσσερα συνολικά, πληρούν τα κριτήρια της Αμερικανικής Ρευματολογικής Εταιρείας για την ταξινόμηση ασθενών με ΣΕΛ. τα χαρακτηριστικά που περιλαμβάνονται στις αγκύλες, θεωρούνται ως ένα κριτήριο, ακόμα και αν υπάρχουν περισσότερα από ένα. π.χ. λευκοπενία συν θρομβοπενία= ένα κριτήριο. (www.medlook.net).

07 ΚΥΗΣΗ ΚΑΙ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ

Αφού ο ΣΕΛ είναι πάθηση των νεαρών γυναικών κυρίως, η εγκυμοσύνη είναι συχνό φαινόμενο. Η γονιμότητα των γυναικών με ΣΕΛ είναι φυσιολογική, γενικά όμως, πρέπει να συνιστάται η αποφυγή της κύησης κατά τη διάρκεια περιόδων αυξημένης δραστηριότητας της νόσου, με προσβολή των κυρίων οργάνων, όπως η σπειραματονεφρίτιδα. Επίσης η πιθανότητα για αυτόματη έκτρωση ή παλίνδρομη κύηση είναι μεγάλη (30-50%), ιδιαίτερα σε εκείνες με το αντιπηκτικό του λύκου ή και με αντισώματα έναντι καρδιολιπίνης.

Έχει προκύψει διαφωνία ως προς την αντιμετώπιση εγκύων γυναικών με ΣΕΛ που έχουν αυτά τα αντισώματα και στο παρελθόν είχαν απώλεια εμβρύου. Μερικοί συνιστούν να μην χορηγείται θεραπεία, ενώ άλλοι έχουν αναφέρει υψηλή συχνότητα επιτυχών κυήσεων και τοκετών, όταν οι υποψήφιες μητέρες λάμβαναν καθημερινά υψηλές δόσεις γλυκοκορτικοειδών μαζί με χαμηλές δόσεις ασπιρίνης ή με υποδόρια χορήγηση αντιπηκτικών δόσεων ηπαρίνης.

Κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης αυξάνει η συχνότητα εξάρσεων του ΣΕΛ, ιδιαίτερα κατά το πρώτο τρίμηνο, όπως και κατά τη διάρκεια των πρώτων 6 εβδομάδων μετά τον τοκετό. Επίσης ο ΣΕΛ μπορεί να εμφανισθεί για πρώτη φορά κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης.

Αν δεν υπάρχει σοβαρή νεφρική ή καρδιακή νόσος και ο υποκείμενος ΣΕΛ ελέγχεται επαρκώς, τότε οι περισσότερες ασθενείς φέρουν σε πέρας ομαλά την εγκυμοσύνη τους και γεννούν φυσιολογικά παιδιά. Τα γλυκοκορτικοειδή αδρανοποιούνται από ένζυμα του

πλακούνται και δεν προκαλούν ανωμαλίες στο έμβρυο, εκτός από χαμηλό βάρος κατά τη γέννηση.

Ο νεογνικός λύκος (έχει σχέση με την ύπαρξη αντί-Ro αντισωμάτων στον ορό της μητέρας) μπορεί να προσβάλλει νεογνά, αλλά είναι σπάνιος. Εκδηλώσεις του είναι ένα παροδικού τύπου εξάνθημα, συγγενής κολποκοιλιακός αποκλεισμός από θρομβοπενία. (www.medlook.net, www.google.gr).

08 ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διάγνωση του ΣΕΛ δεν δημιουργεί μεγάλα προβλήματα, εάν τα κλινικά χαρακτηριστικά είναι τα κλασσικά και εξελίσσονται σε μια σύντομη χρονική περίοδο και εάν η διαπίστωση ορολογικών ανωμαλιών, βοηθάει στην επιβεβαίωση της κλινικής διάγνωσης. Όμως συχνά οι κλινικές εκδηλώσεις δεν είναι τυπικές ή συμβαίνουν τόσο σποραδικά, ώστε να κάνουν πολύ δύσκολη τη διάγνωση. Επιπρόσθετα, το εύρημα των ορολογικών ανωμαλιών σε χαμηλούς τίτλους, συχνά χωρίς συμπτώματα ή με μη ειδικά συμπτώματα, προκαλεί περαιτέρω διαγνωστική σύγχυση. Κάτω από αυτές τις περιστάσεις, χρειάζεται παρατεταμένη προσεκτική παρατήρηση, συχνά για μήνες ή για χρόνια, προτού γίνει διάγνωση με βεβαιότητα. Για το λόγο αυτό καθίσταται για την διάγνωση του απαραίτητη η οριοθέτηση κριτηρίων.(Elkou Keith B 1998).

Τα κριτήρια αυτά συνοψίζονται αναθεωρημένα και ταξινομημένα από την Αμερικάνικη Ρευματολογική Εταιρεία (D.T.C.C.) και παρουσιάζονται στον παρακάτω πίνακα.

Πίνακας 7: Κριτήρια οριοθέτησης του συστηματικού ερυθηματώδους λύκου (αναθεώρηση του 1982)

ΚΡΙΤΗΡΙΟ	ΟΡΙΣΜΟΣ
1. Εξάνθημα των ζυγωματικών	Μόνιμο, επίπεδο ή επηρμένο εξάνθημα της περιοχής των ζυγωματικών, το οποίο τείνει να μην περιλαμβάνει τις ρινοχειλικές πτυχές.
2. Δισκοειδές εξάνθημα	Ερυθηματώδεις επηρμένες πλάκες με συμφυόμενα κερατωσικά λέπια και απόφραξη των θυλάκων των τριχών. Οι παλαιότερες αλλοιώσεις είναι δυνατό να παρουσιάζουν ατροφική ουλοποίηση.
3. Φωτοευαισθησία	Δερματικό εξάνθημα εξαιτίας

4. Στοματικά έλκη

ασυνήθιστης αντίδρασης στο ηλιακό φως, σύμφωνα με το ιστορικό ή κατά τη διαπίστωση του γιατρού.

Στοματική ή ρινοφαρυγγική εξέλκωση, συνήθως ανώδυνη, κατά τη διαπίστωση του γιατρού.

5. Αρθρίτιδα

Μη διαβρωτική αρθρίτιδα δύο ή περισσότερων αρθρώσεων, η οποία χαρακτηρίζεται από ευαισθησία, εξοίδηση ή συλλογή υγρού.

6. Ορογονίτιδα

A) Πλευρίτιδα: ιστορικό πλευριτικού πόνου ή ήχος υπεζωκοτικής τριβής ή ενδείξεις υπεζωκοτικής συλλογής υγρού.

B) Περικαρδίτιδα τεκμηριωμένη με ΗΚΓ ή με την παρουσία ήχου τριβής ή ενδείξεων περικαρδιακής συλλογής υγρού ή με υπερηχοκαρδιογράφημα.

7. Νεφρικές διαταραχές

A) Επίμονη πρωτεϊνουρία άνω του 0,5 g την ημέρα ή, με την ποιοτική μέθοδο ανίχνευσης, εντονότερη των 3+.

Ή

B) Κυτταρικοί κύλινδροι: μπορούν να είναι ερυθροκυτταρικοί, αιμοσφαιρινικοί, κοκκώδεις, σκληροκυτταρικοί ή μικτοί.

8. Νευρολογικές διαταραχές

A) Επιληπτικές κρίσεις: χωρίς να γίνεται χρήση ενοχοποιητικών φαρμάκων και χωρίς να υπάρχουν μεταβολικές διαταραχές, π.χ ουραιμία, κετοξέωση ή διαταραχή

της ηλεκτρολυτικής ισορροπίας.

Η Ψύχωση: χωρίς να γίνεται χρήση ενοχοποιητικών φαρμάκων και χωρίς να υπάρχουν μεταβολικές διαταραχές, π.χ ουραιμία, κετοξέωση ή ηλεκτρολυτικές διαταραχές.

A) Αιμολυτική αναιμία με δικτυοερυθροκυττάρωση

Η B) Λευκοπενία με συνολικό αριθμό λευκών κάτω των 4000/ml σε δύο ή περισσότερες μετρήσεις.

Η Γ) Λεμφοπενία λιγότερα από 1500 λεμφοκύτταρα/ml σε δύο ή περισσότερες μετρήσεις.

Η Δ) Θρομβοπενία με αιμοπετάλια λιγότερα από 100.000/ml χωρίς να γίνεται χρήση φαρμάκων που προκαλούν θρομβοπενία.

A) Θετικό παρασκεύασμα κυττάρων λύκου

Η B) Παρουσία αντισώματος προς το φυσικό DNA του πυρήνα (αντι-DNA) σε παθολογικό τίτλο.

Η Γ) Παρουσία αντισώματος προς το πυρηνικό αντιγόνο Sm (αντι-Sm) (ειδικό για τον ΣΕΛ).

9. Αιματολογικές διαταραχές

10. Ανοσολογικές διαταραχές

<p>Οι ανοσολογικές δοκιμασίες με διάγνωση ή αποκλειστικό εργαλείο πρόληψης αυτής.</p>	<p>Η</p>
<p>Οι ασθενείς με συστηματικό ερυθρελάτη και αρθρίτιδα που είναι δοκιμαστικά ή αρθροκίνηση ελάττωσε ή του ίδιου ή οδήγησε</p>	<p>Δ) Ψευδώς θετική οροαντίδραση σύφιλης τουλάχιστων από διάστημα 6 μηνών επιβεβαιούμενη με δοκιμασίες ακινητοποίησης του ωχρού τρεπονήματος (TPI) ή ανοσοφθορισμού (FTA-ABS).</p>
<p>11. Παρουσία αντιπυρηνικού αντισώματος</p>	<p>Αντιπυρηνικό αντίσωμα σε παθολογικό τίτλο με ανοσοφθορισμό ή ισοδύναμη μέθοδο σε οποιαδήποτε χρονική στιγμή και χωρίς να γίνεται χρήση φαρμάκων γνωστών ως αιτίων συνδρόμου «φαρμακογενούς λύκου».</p>

Η προτεινόμενη οριοθέτηση βασίζεται σε έντεκα κριτήρια. Για να θεωρηθεί ο ασθενής ως πάσχων από συστηματικό ερυθηματώδη λύκο θα πρέπει να καλύπτονται τέσσερα ή περισσότερα κριτήρια, διαδοχικά ή ταυτόχρονα στην διάρκεια οποιουδήποτε διαστήματος παρατήρησης. Αυτό όμως δε θα πρέπει να αποτρέψει τη διάγνωση και θεραπεία ενός ασθενούς με λιγότερα κριτήρια αλλά σημαντική κλινική συνδρομή.

Η πιθανότητα του συστηματικού ερυθηματώδη λύκου πρέπει να λαμβάνεται υπόψη σε οποιαδήποτε νέα ή μεσήλικη γυναίκα, πολύ περισσότερο όταν υπάρχουν τρία ή τέσσερα από τα κριτήρια του πίνακα, ή όταν υπάρχουν σπειραματονεφρίτιδα (κύρια), αιμολυτική αναιμία, λευκοπενία ή θρομβοκυτοπενία. Η θετική δοκιμασία αντιπυρηνικών αντισωμάτων (ANA), η οποία χρησιμοποιείται για την ανίχνευση αυτοαντισωμάτων που δρουν εναντίον συστατικών του πυρήνα, δηλαδή του «κέντρου διοίκησης» των κυττάρων του ίδιου του οργανισμού του

ασθενούς, είναι απαραίτητη για τη διάγνωση. Πρέπει να ληφθούν υπόψη και άλλες νόσοι που προκαλούν θετικές δοκιμασίες ANA που συχνά πρέπει να αποκλειστούν με βάση μόνο τις κλινικές παρατηρήσεις.(www.panacea.med.uoa.gr , www.in.gr).

Τέτοιες ασθένειες είναι η ρευματοειδής αρθρίτιδα, η σκληροδερμία, το σύνδρομο Sjogren, ακόμα και η λήψη φαρμάκων.

Οι ανοσολογικές δοκιμασίες μπορούν επίσης να βοηθήσουν τόσο στη διάγνωση του συστηματικού ερυθματώδη λύκου όσο και στην αξιολόγηση της πορείας αυτού.

Οι ασθενείς με συστηματικό ερυθματώδη λύκο που εμφανίζουν κυρίως αρθραλγίες και αρθρίτιδα πολύ συχνά δεν διαγνώσκονται αμέσως. Η θρομβοκυτοπενία, η αιμολυτική αναιμία και η ψύχωση είναι συχνά αρχικές εκδηλώσεις που μπορούν να οδηγήσουν σε εσφαλμένη διάγνωση. Σ' αυτές τις ομάδες ασθενών οι αρχικές δοκιμασίες ANA, που αν είναι θετικές, ακολουθούνται από δοκιμασίες αντισωμάτων εναντίων του δικλωνικού DNA, οι οποίες είναι χρήσιμες για την επιβεβαίωση της διάγνωσης των ασθενών με ΣΕΛ, μαζί με την επιμελή αναζήτηση βλάβης άλλων οργανικών συστημάτων χαρακτηριστικής νόσου.(www.google.gr).

09 ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΕΣ ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ

Ο συστηματικός ερυθρηματώδης λύκος είναι νόσος με εκδηλώσεις σε όλα τα συστήματα του οργανισμού. Τα κυριότερα συστήματα που προσβάλλονται είναι: το ουροποιητικό σύστημα (νεφροί), το καρδιαγγειακό σύστημα, το αναπνευστικό σύστημα, το νεφρικό σύστημα, το μυϊκό σύστημα –συνδετικό ιστό και το δέρμα- υποδόριο ιστό. Έτσι για τη διάγνωσή της απαιτούνται πέρα από τη φυσική εξέταση και άλλες επιμέρους διαγνωστικές εξετάσεις ανά σύστημα. (Gladman Dafna D and Urowitz Murray B 1998).

9.1 Φυσική εξέταση

Κατά την φυσική εξέταση, με την επισκόπηση παρατηρούνται η αλωπεκία, οι εισολκές του υποδόριου ιστού, τα εξανθήματα στο δέρμα, τα έλκη στους βλεννογόνους και τα πιθανά οιδήματα, που μπορεί να φέρει ο ασθενής με συστηματικό ερυθρηματώδη λύκο.

Έπειτα με ψηλάφηση ερευνάται πιθανή διόγκωση λεμφαδένων, ήπατος, σπληνός, θυρεοειδούς και η σκληρότητα του δέρματος. Ακόμη ερευνάται η μυϊκή ισχύς –ευαισθησία –ατροφία, καθώς και πιθανή αρθραλγία ή και δυσκαμψία των αρθρώσεων. Γίνεται δε αντιληπτή η ύπαρξη του φαινομένου Raynaud.

Με επίκρουση αναζητούνται οι ήχοι εκείνοι που φανερώνουν την ύπαρξη ασκίτη ή όχι στην κοιλιακή χώρα.

Στην συνέχεια εξετάζεται ακροαστικά ο ασθενής με συστηματικό ερυθματώδη λύκο. Κατά την ακρόαση αυτή ερευνούνται φυσήματα και ήχοι της καρδιάς, καθώς και ήχοι των πνευμόνων.

Τέλος, αξιολογούνται τα ζωτικά σημεία του ασθενούς με συστηματικό ερυθματώδη λύκο. Συνήθως εμφανίζει περιοδικά πυρετό που κυμαίνεται γύρω στους 37- 38,5°C. Οι σφύξεις και η αρτηριακή του πίεση συνήθως είναι σταθερή στις φυσιολογικές τιμές. Μπορεί ακόμη να παρατηρηθεί μικρή αλλά σταθερή απώλεια βάρους σώματος, όχι όμως σε όλες τις περιπτώσεις ασθενών με συστηματικό ερυθματώδη λύκο. (Gladman Dafna D and Urowitz Murray B 1998, www.google.gr).

9.2 Επί μέρους διαγνωστικές εξετάσεις

Ουροποιητικό σύστημα

Γίνονται εξετάσεις για την εξακρίβωση της λειτουργίας των νεφρών και για τον έλεγχο πιθανής σπειραματονεφρίτιδας και του τύπου αυτής.

Οι εξετάσεις αυτές είναι: γενική ούρων, με τη οποία μετά από λήψη δείγματος πρωινών ούρων ανιχνεύεται αιματουρία και πρωτεϊνουρία.

Γίνεται συλλογή ούρων 24ώρου με την οποία ελέγχεται η κάθαρση της κρεατινίνης, η πρωτεϊνουρία και η ύπαρξη ερυθροκυτταρικών κυλίνδρων.

Οι παραπάνω εξετάσεις αποσκοπούν στην εξακρίβωση της ύπαρξης σπειραματονεφρίτιδας. Αν με αυτές δεν προσδιοριστεί ο τύπος της σπειραματονεφρίτιδας γίνεται βιοψία νεφρού.

Βιοψία νεφρού: ελέγχεται η καταστροφή της βασικής μεμβράνης των νεφρικών σπειραμάτων και σωληναρίων. Πριν από τη βιοψία γίνεται έλεγχος της ταχύτητας πήξεως του αίματος, καθώς και ενδοφλέβια πυελογραφία για τον καθορισμό της θέσης του νεφρού σε σχέση με τα οστά που είναι οδηγία σημεία.

Κατά την πυελογραφία μετά από ενδοφλέβια έγχυση σκιαγραφικής ουσίας (Urographine), η οποία αποβάλλεται από τα νεφρά. Ακολουθεί λήψη ακτινογραφίας νεφρών- ουρητήρων- κύστεως (NOK). (www.google.gr)

Καρδιοαναπνευστικό σύστημα

Για τον έλεγχο της λειτουργίας της καρδιάς και των αλλοιώσεων αυτής γίνονται οι παρακάτω διαγνωστικές εξετάσεις:

Ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) με το οποίο διαγιγνώσκεται η περικαρδίτιδα, η μυοκαρδίτιδα και τα φυσήματα της καρδιάς που αποτελούν χαρακτηριστικά ευρήματα ασθενών με συστηματικό ερυθματώδη λύκο. Το ΗΚΓ είναι γραφική παράσταση των ηλεκτρικών δυναμικών που δημιουργούνται από την καρδιά και λόγω περιορισμών είναι απαραίτητο να αξιολογείται σε σχέση με τη φυσική εξέταση του ασθενούς. Οι περιορισμοί αυτοί είναι:

- α) μπορεί να δείξει το ΗΚΓ ανωμαλίες σε άτομα που δεν πάσχουν από οργανική καρδιακή νόσο,
- β) μπορεί να είναι φυσιολογικό ενώ υπάρχει οργανική καρδιακή νόσος,
- γ) πολλοί εξωγενείς παράγοντες, όπως φάρμακα, στρες, απόσταση θωρακικού τοιχώματος από την καρδιά, κ.λ.π., μπορούν να το μεταβάλλουν.

Υπερηχογράφημα της καρδιάς γίνεται για τη διάγνωση περικαρδίτιδας και βαλβιδικών βλαβών. Είναι μια αναίμακτη διαγνωστική διαδικασία που χρησιμοποιεί τις σφύξεις (pulses) του ανακλώμενου υπερήχου για την αξιολόγηση των παθολογικών ευρημάτων.

Για την ανεύρεση ενδείξεων πλευρίτιδας (συλλογή πλευριτικού υγρού), αύξηση των ορίων – ελάττωση της κινητικότητας της καρδιακής σκιάς (από υγρό, περικαρδίτιδα), διόγκωση πυλαίων και μεσαυλικών λεμφαδένων γίνεται ακτινογραφία θώρακα. (Gladman Dafna D and Urowitz Murray B 1998).

Δέρμα – Υποδόριος ιστός

Για τον έλεγχο της ιστικής βλάβης που προκαλείται από την εναπόθεση ανοσοσυμπλεγμάτων στους ιστούς, γίνεται βιοψία δέρματος που δεν το βλέπει ο ήλιος (έσω βραχίονας).(www.google.gr).

Κεντρικό νευρικό σύστημα

Για τον έλεγχο της λειτουργίας του εγκεφάλου και των νεύρων του συστήματος γίνονται οι εξής εξετάσεις:

α)ηλεκτροκαρδιογράφημα, όπου εμφανίζονται διάχυτες μη ειδικές αλλοιώσεις.

β)αξονική τομογραφία, που μπορεί να αποκαλύψει έμφρακτα οφειλόμενα σε εγκεφαλική αγγειίτιδα. (Gladman Dafna D and Urowitz Murray B 1998).

9.3 Εργαστηριακές εξετάσεις

Ανοσολογικός έλεγχος με τον οποίο εξετάζονται οι τιμές των συστατικών του συμπληρώματος C₃ και C₄, της C αντιδρώσας πρωτεΐνης (CRP), των αντιπυρηνικών αντισωμάτων (ANA) και των αντισωμάτων κατά εκχυλισμάτων του πυρήνα (ENA).

Γενική εξέταση αίματος για έλεγχο του αιματοκρίτη, της αιμοσφαιρίνης, του αριθμού των ερυθροκυττάρων και λευκοκυττάρων που κυκλοφορούν στον οργανισμό (για έλεγχο αναιμίας, θρομβοπενίας, λευκοπενίας αντίστοιχα).

Έλεγχος του χρόνου προθρομβίνης.

Έλεγχος της ταχύτητας καθίζησης των ερυθρών, βιοχημικός έλεγχος. (www.google.gr)

10 ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διαφορική διάγνωση πρέπει να γίνει μεταξύ του συστηματικού ερυθηματώδη λύκου, της αρθρίτιδας, της ρευματοειδούς αρθρίτιδας και της οροαρνητικής ρευματοειδούς αρθρίτιδας.

Υπάρχει μια σειρά από γενικά αλλά και ειδικότερα χαρακτηριστικά του συστηματικού ερυθηματώδη λύκου, που απαντώνται στις προαναφερόμενες ασθένειες αλλά σε διαφορετικό βαθμό. Έτσι στον συστηματικό ερυθηματώδη λύκο έχουμε τα εξής χαρακτηριστικά:

α) Η προσβολή των αρθρώσεων μπορεί να υποτροπιάζει αλλά δεν εξελίσσεται σε χρόνια παραμορφωτική μορφή (όπως γίνεται στις άλλες ασθένειες), παρά μόνο σπάνια.

β) Η αναλογία προσβολής μεταξύ γυναικών- ανδρών είναι 9 προς 1, ενώ στη ρευματοειδή αρθρίτιδα είναι 3 προς 1.

γ) Δεν υπάρχουν οστικές διαβρώσεις ακτινολογικά, εκτός από σπάνιες εξαιρέσεις.

δ) Υπάρχουν συχνά χαρακτηριστικές δερματικές αλλοιώσεις και φωτοευαισθησία.

ε) Παρατηρούνται αλωπεκία και έλκη στόματος.

στ) Ο πυρετός είναι πολύ συχνό εύρημα.

ζ) Νεφροπάθεια είναι δυνατόν να συνυπάρχει.

η) Παρατηρούνται λευκοπενία, θρομβοκυτοπενία, «ψευδώς θετικές» οροαντιδράσεις σύφιλης.

θ) Παρατηρείται προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος.

ι) Οι δοκιμασίες ανιχνεύσεως των αντιπυρηνικών αντισωμάτων με ανοσοφθορισμό και των κυττάρων του ερυθματώδους λύκου είναι συνήθως θετικές. Οι δοκιμασίες ανιχνεύσεως ρευματοειδών παραγόντων είναι μερικές φορές θετικές. Στην ρευματοειδή αρθρίτιδα ισχύει το αντίθετο.

ια) Παρατηρείται θετική αντίχνευση αντί- DNA και αντί- Sm αντισωμάτων.

ιβ) Η ελάττωση του ολικού συμπληρώματος και των συστατικών του είναι συχνή στο αίμα και μερικές φορές στο αρθρικό υγρό ενώ στη ρευματοειδή αρθρίτιδα ελαττώνονται μόνο στο αρθρικό υγρό.

Οι περιπτώσεις των γ, δ, ε, στ, ζ, η και θ των χαρακτηριστικών του συστηματικού ερυθματώδη λύκου, δεν απαντώνται ούτε στην ρευματοειδή αρθρίτιδα, ούτε στην οροαρνητική ρευματοειδή αρθρίτιδα (www.google.gr)

Υπάρχουν όμως και κοινά σημεία μεταξύ του συστηματικού ερυθματώδη λύκου και της ρευματοειδούς αρθρίτιδας, της αρθρίτιδας και της οροαρνητικής ρευματοειδούς αρθρίτιδας. Αυτά είναι: η συχνότερη προσβολή γυναικών απ' ότι ανδρών, η φλεγμονώδης πολυαρθρίτιδα συχνά συμμετρική και με προσβολή μικρών αρθρώσεων, η μυοσίτιδα, οι τενοντοελυρίτιδες, η αγγειίτιδα, η πολυνευροπάθεια, το φαινόμενο Raynaud, η πλευρίτιδα, η περικαρδίτιδα, τα αρκετά εργαστηριακά ευρήματα (π.χ. αναιμία, αύξηση της ταχύτητας καθίζησης των ερυθροκυττάρων (ΤΚΕ), η υπεργαμμασφαιριναιμία, η ελάττωση του σιδήρου ή και του χαλκού στο αίμα, η κρυσφαιριναιμία, η θετική αντίχνευση ανοσοσυμπλεγμάτων των διαφόρων αυτοαντισωμάτων, η καταστολή της κυτταρικής ανοσίας, κ.α.).

Επίσης διαφορετική διάγνωση του συστηματικού ερυθματώδη λύκου πρέπει να γίνει και από την συγγενή (κληρονομική) ανοσοανεπάρκεια συστατικών του συμπληρώματος. Υπάρχουν

συμπτώματα, σημεία και ευρήματα που είναι κοινά στον συστηματικό ερυθματώδη λύκο και συγγενή ανεπάρκεια συστατικών του συμπληρώματος όπως: δερματίτιδα με φωτοευαισθησία, αρθρίτιδα, λευκοπενία, ανοσοεναποθέσεις, αντιπυρηνικά και αντί-DNA αντισώματα. Οι διαφορές μεταξύ των δυο ασθενειών σ' αυτά τα ευρήματα είναι ποσοστιαίες και χαρακτηριστικές.

Υπάρχει επίσης διαφορά στον χρόνο εκδήλωσης και στην ύπαρξη συστηματικών ενοχλημάτων. Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος εμφανίζεται σε ηλικίες μεγαλύτερες των 14 ετών και έχει, συνήθως βαριές συστηματικές εκδηλώσεις. Ενώ η συγγενής ανοσοανεπάρκεια συστατικών του συμπληρώματος εμφανίζεται στην βρεφική και στην παιδική ηλικία και οι συστηματικές εκδηλώσεις είναι ηπιότερες. (Gladman Dafna D and Urowitz Murray B 1998, www.google.gr, www.medlook.net).

Στον πίνακα παρουσιάζονται οι διαφορές μεταξύ των δυο παθήσεων, τα κοινά τους σημεία και το ποσοστό επί τοις εκατό των ασθενών. (www.google.gr)

Πίνακας 8: Διαφορές μεταξύ των δυο παθήσεων, κοινά σημεία και συχνότητα εμφάνισής τους στους ασθενείς.

	Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος	Κληρονομική ανοσοανεπάρκεια συστατικών του συμπληρώματος
Δερματίτιδα με φωτοευαισθησία	συχνά	100% των ασθενών
Αρθρίτιδα	Υποτροπιάζουσα 95% χρόνια των ασθενών	80% των ασθενών
Λευκοπενία	61% των ασθενών	50% των ασθενών
Ανοσοεναποθέσεις	ΝΑΙ	Συνήθως δεν υπάρχουν
Αντιπυρηνικοί παράγοντες	Θετικές δοκιμασίες ανιχνεύσεως τους σε 99% των περιπτώσεων	Αρνητικές δοκιμασίες ή σπάνια θετικές
Αντι-DNA (ds-DNA) αντισώματα	Κριτήριο για τη διάγνωση της νόσου	Ανεύρεσή τους μόνο σε 25% των ασθενών
Εκδήλωση της νόσου (νόσηση)	Ηλικίες >14 ετών	Βρεφική και παιδική ηλικία
Συστηματικά ενοχλήματα	Συχνά και βαριά	Ηπιότερα

11 ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Οι ασθενείς με ΣΕΛ εμφανίζουν πλειάδα ορολογικών, βιοχημικών και αιματολογικών ανωμαλιών που αντικατοπτρίζουν την πολυσυστηματική φύση της νόσου, οι αιματολογικές ανωμαλίες συμβαίνουν συχνά. Μέτριου βαθμού αναιμία με νορμοκυτταρικά, νορμόχρωμα ερυθροκύτταρα είναι συχνό εύρημα. Αν και μια θετική δοκιμασία Coombs μπορεί να διαπιστωθεί σε πολλούς ασθενείς, η αναιμία από πραγματική αιμόλυση είναι σπάνια. Η λευκοπενία, ιδιαίτερα η λεμφοκυτταροπενία, είναι συχνή και συχνά αντικατοπτρίζει με ακρίβεια τη δραστικότητα της νόσου. Η θρομβοπενία είναι συνήθως μικρού βαθμού. Τιμές 50.000- 100.000/mm³ είναι ο κανόνας. Χαμηλότερες τιμές μπορεί να συσχετίζονται με αιμορραγία και αποτελούν ένδειξη για επιθετική θεραπεία. Το μυελόγραμμα είναι συνήθως φυσιολογικό ή δείχνει υπερκυτταρικό μυελό. Η καταστροφή των κυττάρων μέσα στο μυελό μπορεί να οδηγήσει σε φαγοκυττάρωση των πυρηνικών συγκριμάτων και το σχηματισμό in vivo κυττάρων ερυθματώδους λύκου.

Παράταση του χρόνου μερικής θρομβοπλαστίνης προκαλείται από τα αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα, τα οποία αναστέλλουν την ενεργοποίηση της προθρομβίνης. Ψευδώς θετικές ορολογικές δοκιμασίες για τη σύφιλη παρατηρούνται συχνά σ' αυτούς τους ασθενείς, σαν αποτέλεσμα διασταυρωμένης αντιδραστικότητας του αντισώματος με άλλα φωσφολιπίδια. Παραδόξως, αυτοί οι ασθενείς με το αποκαλούμενο αντιπηκτικό του λύκου, έχουν μια αυξημένη τάση θρομβώσεων των φλεβών και των αρτηριών μάλλον, παρά αιμορραγική διάθεση. Έχουν

περιγραφεί και άλλα αντισώματα κατά των παραγόντων πήξεως VIII, IX, XI και XII. [.\(www.google.gr\)](http://www.google.gr)

1. Ανεύρεση κυττάρων ερυθθηματώδους λύκου(L.E κύτταρα)

Τα χαρακτηριστικά αυτά κύτταρα είναι ουδετερόφιλα πολυμορφοπύρρηνα τα οποία έχουν φαγοκυτταρώσει τον πυρήνα λεμφοκυττάρων λόγω επενδύσεως αυτών υπό αντισώματος. Το φαγοκυτταρωθέν υλικό του πυρήνα του λεμφοκυττάρου εμφανίζεται εντός του πρωτοπλάσματος του πολυμορφοπύρηνου ως άμορφο, ομοιογενές βασεόφιλο υλικό. Έτσι για την παραγωγή των LE κυττάρων απαιτούνται: ορός πάσχοντος (μετά του εντός αυτού αντιπυρηνικού αντισώματος), πυρηνικό υλικό και λευκοκύτταρα ικανά για φαγοκυττάρωση. Πρέπει να τονισθεί ότι ο σχηματισμός των LE κυττάρων είναι *in vitro* φαινόμενο. Τα κύτταρα αυτά παράγονται κατά την επώαση του απινιδωθέντος αίματος επί 2ώρου σε 37°C.

Η δοκιμασία δια LE κύτταρα αποβαίνει θετική επί 75% περίπου των περιπτώσεων. Η παρουσία αυτών δεν θέτει τη διάγνωση με ασφάλεια διότι η δοκιμασία αποβαίνει θετική επί 20% των ασθενών με ρευματοειδή αρθρίτιδα, σκληροδερμία, δερματομυοσίτιδα και οζώδη πολυαρθρίτιδα, ενώ επί ΣΕΛ το φαινόμενο στον ίδιο ασθενή είναι σε άλλες φάσεις θετικό και σε άλλες αρνητικό. Διάφορα φάρμακα όπως υδραλαζίνη, προκαΐναμίδιο, διλαντίνη κ.α. καθιστούν ενίοτε το φαινόμενο θετικό, ενώ η υδραλαζίνη και το προκαΐναμίδιο προκαλούν ενίοτε σύνδρομο που μοιάζει κλινικά και εργαστηριακά με ΣΕΛ.(Κ.Δ. Γαρδίκας).

2. Αντιπυρηνικά αντισώματα

Προς ανεύρεση αυτών χρησιμοποιούνται τεχνικές ανοσοφθορισμού. Θετικό αποτέλεσμα είναι σταθερό εύρημα επί της νόσου. Αρνητικό αποτέλεσμα ανευρίσκεται μόνο επί 1% των περιπτώσεων ΣΕΛ. Ασθενείς με ΣΕΛ άνευ αντιπυρηνικών αντισωμάτων πιθανώς να έχουν αντικυτοπλασματικά αντισώματα. Θετικό αποτέλεσμα ανευρίσκεται ενίοτε επί ρευματοειδούς αρθρίτιδας, συνδρόμου Sjogren και σκληροδερμίας. Ο τύπος του εμφανιζόμενου ανοσοφθορισμού διαφέρει αναλόγως της εντοπίσεως στον πυρήνα της δεσμευμένης κατά την δοκιμασία ανοσοσφαιρίνης. Ο ακόλουθος πίνακας, παρέχει τους τύπους του ανοσοφθορισμού, στις νόσους στις οποίες έκαστος αυτών κυρίως εμφανίζεται και το αντιγόνο έναντι του οποίου κατευθύνεται ειδικώς το αντίσωμα. (Κ.Δ. Γαrdίκα).

Πίνακας 9: Τύποι ανοσοφθορισμού, νόσοι και αντιγόνα

Είδος φθορισμού κατά την δοκιμασία αντί πυρηνικών αντισωμάτων	Νόσοι	Ειδικότης αντισώματος. Έναντι
Περιφερικός	Γ.Ε.Λ.	DNA Πυρηνοπρωτεϊνών
Στικτός	Γ.Ε.Λ., σκληροδερμία	Πυρηνοπρωτεϊνών
Διάχυτος	Γ.Ε.Λ., Ρευματοειδής αρθρίτις, Sjögren συνδρόμου	RNA του πυρήνος
Πυρηνιδιακός (nucleolar)	Επί σκληροδερμίας (ένιστε)	πυρηνοπρωτεϊνών

Πίνακας 10: Αντισώματα κατά πυρηνικών αντιγόνων στο ΣΕΛ

Ειδικότητα του αντισώματος	%ασθενών με το αντίσωμα	ΣΕΛ	Κλινική συσχέτιση
1. DNA			
διπλής έλικας	60		Έντονα ειδικό. Οι τίτλοι βαίνουν παράλληλα με τη δραστικότητα της νόσου, ιδιαίτερα με τη σπειραματονεφρίτιδα του λύκου.
μονής έλικας	60		Μη ειδικό, υπάρχει σε πολλά άλλα ρευματικά νοσήματα.
2. Ιστόνες	70		Υψηλότερες συχνότητες (90%) σε ασθενείς με φαρμακογενείς μορφές του λύκου.
3. Ριβοζοπυρηνοπρωτεΐνες			
Sm	30		Βρίσκεται μόνο στο ΣΕΛ (διαγνωστικά)
U1RNP	40		Συχνό στα σύνδρομα αλληλοεπικάλυψης με τον λύκο
Ro(SS-A)	30		Συχνό στο λύκο με σύνδρομο sjogren ή τον υποξύδερματικό λύκο. Έχει σχέση με τον λύκο των νεογνών και συγγενή κολποκοιλιακό αποκλεισμό.
La(SS-B)	15		Συχνό στο λύκο με sjogren.
Ριβοσωμικό P	5		Έχει σχέση με την ψύχωση του ΣΕΛ.

3. Αντί DNA αντισώματα

Από 15-ετίας εισήχθη στο κλινικό εργαστήριο ο προσδιορισμός των αντισωμάτων έναντι διπλής έλικας δεσοξυριβονουκλεϊνικού οξέος (DNA) και αποτελεί την πλέον ειδική εξέταση προς αποκάλυψη ΣΕΛ. Η πλέον εν χρήση δοκιμασία είναι η ανοσοδοκιμασία του Farr στην οποία σεσημασμένο DNA προστίθεται στον ορό. Όταν ο ορός περιέχει αντί-DNA αντισώματα, σχηματίζονται συμπλέγματα DNA- αντί-DNA. Αυτά καθιζάνουν δια διαλύματος θειικού αμμωνίου κεκορεσμένου κατά 50%, τα δε αποτελέσματα εκφράζονται ως τιμές δεσμεύσεως DNA. Παρά την έλλειψη καθαρότητας του αντιγόνου τα αποτελέσματα της δοκιμασίας είναι ικανοποιητικά αναπαραγωγικά. Τιμές άνω των 30% παρατηρούνται σχεδόν μόνο επί ΣΕΛ , σπανιότατα δε επί χρόνιας ενεργού ηπατίτιδας, συνδρόμου Sjogren ή δισκοειδούς λύκου. Ως πηγή αντιγόνου DNA έχουν χρησιμοποιηθεί διάφοροι ιστοί, πηγή και τρόπος παρασκευής του αντιγόνου, είναι μέγιστης πρακτικής σημασίας για την παροχή ορθών και σταθερών αποτελεσμάτων.

Υψηλή τιμή δεσμεύσεως DNA έχει και προγνωστική αξία, αν και δε σημαίνει αναγκαστικώς νόσο εν ενεργεία. Έχουν παρακολουθηθεί ασθενείς με ΣΕΛ και υψηλές τιμές δεσμεύσεως με ανενεργό νόσο επί μήνες ή έτη.

Τα ακόλουθα έχουν πρακτική σημασία: Υψηλός τίτλος αντισώματος έναντι DNA διπλής έλικας, παρατηρείται κατά κανόνα, επί ασθενών με περιφερικό τύπο αντιπυρηνικών αντισωμάτων και βαρεία μορφή νεφρικής συμμετοχής, ενώ διάχυτος τύπος αντιπυρηνικών αντισωμάτων παρατηρείται περισσότερο επί ασθενών μετά πλέον γενικευμένης μορφής, και συνήθως λιγότερο βαρείας προσβολής νεφρού. Εξ άλλου επί αντιγόνου Sm (έτερου πυρηνικού αντιγόνου αρκούντως

ειδικού δια ΣΕΛ) η συμμετοχή του νεφρού δεν είναι κατά κανόνα βαρεία, αλλά αντιθέτως η συμμετοχή του ΚΝΣ είναι συχνή. Τέλος, σε τέτοιες περιπτώσεις ο ορός αντιδρά σε λίαν υψηλό τίτλο εναντίον εκχυλιζόμενου αντιγόνου του πυρήνα (ENA) το οποίο δεν είναι DNA ή RNA, αλλά ριβονουκλοπρωτεΐνη (αντί-RNA) χαρακτηριστική του μεικτού συνδρόμου του συνεκτικού ιστού. (Κ.Δ. Γαρδίκας).

4. Αντισώματα εναντίον ιστονών.

Αν και σε λύκο που προκαλείται από φάρμακα αφθονούν τα LEκύτταρα, τα αντιπυρηνικά αντισώματα σε αυτές τις περιπτώσεις δεν κατευθύνονται εναντίον του DNA, αλλά όπως προσφάτως έχει αποδειχθεί εναντίον ιστονών. Δεν απαιτούν συμπλήρωμα, αυτό εξηγεί τουλάχιστον εν μέρει την χαμηλή συχνότητα νεφρικής συμμετοχής επί της μορφής αυτής του ΣΕΛ. (Κ.Δ. Γαρδίκας).

5. Λεμφοκυτταροτοξικά αντισώματα.

Αντισώματα εναντίον στοιχείων της επιφάνειας του λεμφοκυττάρου ανευρίσκονται επί ΣΕΛ, αλλά επί ιογενών λοιμώξεων. Τα αντισώματα αυτά έχουν σημασία για τρεις λόγους:

- Αποτελούν ίσως ένδειξη ιογενούς αιτιολογίας του ΣΕΛ.
- Ενέχονται ίσως για τη διαταραχή της λειτουργίας των Τ-κυττάρων επί της νόσου.
- Συμμετέχουν πιθανώς στην πρόκληση της ιστικής βλάβης.

Τα λεμφοκυτταρικά αντισώματα αντιδρούν κατά σταυροειδή τρόπο με τον εγκέφαλο και τους τροφοβλάστες του πλακούντα. Είναι κυρίως IgM, αντιδρούν σε χαμηλή θερμοκρασία (4°C), αντιδρούν δε και με Τ και με Β-λεμφοκύτταρα, ενώ οι IgG αντιδρούν εξίσου και σε 4°C και σε 37°C ειδικότερα με Β-κύτταρα.

Λεμφοκυτταροτοξικά αντισώματα ανευρίσκονται επί ιογενών λοιμώξεων κυρίως ιλαρά και λοιμώδη μονοπυρήνωση. Σε πάσχοντες με ΣΕΛ ανευρίσκονται σε ποσοστό 80% ενώ επί συζώντων με αυτούς σε ποσοστό 50%. Το εύρημα αυτό συνηγορεί υπέρ της υποθέσεως ότι πιθανώς το έναυσμα για ΣΕΛ αποτελεί κοινή ίωση, η οποία εν συνεχεία προκαλεί την νόσο επί γενετικώς προδιατιθεμένων ατόμων.

Σχέση λεμφοκυτταροτοξικών αντισωμάτων και αποβολών. Επί ΣΕΛ συχνές είναι οι αυτόματες διακοπές κύησης, ανεξαρτήτως ενεργού ή αδρανούς της νόσου.

Όχι μόνον αυτό, αλλά και η τάση προς επανειλημμένες εκτρώσεις προηγείται πολλάκις της διαγνώσεως του ΣΕΛ, κατά πολλά έτη. Ενδιαφέρον είναι ότι τα αντισώματα αυτά εξαφανίζονται κατά την κύηση, εκτός αν αυτή καταλήγει σε αποβολή. In vitro έχει ανεβρεθεί μεγάλη ελάττωση του τίτλου των αντισωμάτων αυτών στον ορό

γυναικών που κατέληξαν σε έκτρωση μετά την επώαση του πλακούντα με τροφοβλάστες.

Λεμφοκυτταροτοξικά αντισώματα και λύκος ΚΝΣ. Επί ΣΕΛ, εκδηλώσεις εκ του ΚΝΣ αποτελούν σοβαρό πρόβλημα. Ως προς την παθογένεια, η αγγειίτιδα αποτελεί σημαντικό παράγοντα, αλλά ασφαλώς συμμετέχουν και άλλοι παράγοντες λ.χ. αντισώματα τα οποία διέρχονται τον αιματοεγκεφαλικό φραγμό. Νεώτερες εργασίες έδειξαν ότι τα αντισώματα αυτά αντιδρούν σταυροειδώς με αντιγονικές περιοχές του εγκεφαλικού κυττάρου οι οποίες έχουν δομικές ομοιότητες με περιοχές της επιφάνειας του λεμφοκυττάρου. Μελέτες σε άνθρωπο έδειξαν ότι ασθενείς με ΣΕΛ και συμμετοχή του ΚΝΣ, έχουν πολύ μεγαλύτερη δραστηριότητα τέτοιων αντισωμάτων σε σύγκριση με ασθενείς με ΣΕΛ χωρίς προσβολή του ΚΝΣ. (Κ.Δ. Γαρδίκια).

6. Συμπλήρωμα του ορού.

Επί 70% των ασθενών με ενεργό λύκο, ο τίτλος του συμπληρώματος του ορού είναι ελαττωμένος, κυρίως επί ασθενών με νεφρική συμμετοχή. Ελαττωμένες τιμές ανευρίσκονται επίσης επί ορονοσίας, οξείας σπειραματονεφρίτιδας και σπανιότερα επί άλλων παθολογικών καταστάσεων. (Κ.Δ. Γαρδίκια).

7. Ρευματοειδής παράγων.

Ανευρίσκεται επί 50% των περιπτώσεων, αλλά γενικώς σε χαμηλότερο τίτλο ή επί ρευματοειδούς αρθρίτιδας. (Κ.Δ. Γαρδίκας).

8. Ανοσοϊστοχημική εξέταση του δέρματος.

Με την προσθήκη φθορίζοντων αντισωμάτων ανευρίσκονται ανοσοσφαιρίνες IgG στο δέρμα και την επιδερμίδα. Δια του φθορισμού οι ανοσοσφαιρίνες αποκαλύπτονται ως φθορίζουσες ταινίες σε περιοχές πάσχοντος δέρματος. Αλλά και επί 60% των περιπτώσεων σε περιοχές δέρματος φαινομενικώς υγιούς. (Κ.Δ. Γαρδίκας).

Πίνακας 11: Τα εργαστηριακά ευρήματα στο ΣΕΛ

Δοκιμασίες που βοηθούν στην επιβεβαίωση της κλινικής διάγνωσης και στην εκτίμηση της βαρύτητας της νόσου	Δοκιμασίες που μπορεί να χρησιμεύουν στην παρακολούθηση της κλινικής πορείας*
<p>Σχετικά ειδικές για τον ΣΕΛ:</p> <ul style="list-style-type: none"> Αντι-ds DNA Αντι-Sm 	<ul style="list-style-type: none"> Τίτλος των αντι-ds DNA Επίπεδα συμπληρώματος ορού ΤΚΕ κατά Westergren
<p>Μη ειδικές:</p> <ul style="list-style-type: none"> ANA (η πλέον ευαίσθητη) THC, C3, C4 Αντι-Ro Άμεση Coombs VDRL PTT Αντικαρδιολιπίνες Αιματοκρίτης Αριθμός λευκών Αριθμός αιμοπεταλίων Γενική ούρων Κρεατινίνη ορού 	<ul style="list-style-type: none"> Αιματοκρίτης Αριθμός λευκών Αριθμός αιμοπεταλίων Γενική ούρων Κρεατινίνη ορού

*Για κάθε ασθενή θα πρέπει να προσδιορίζεται ο τύπος των εργαστηριακών ευρημάτων (εάν υπάρχουν) που συσχετίζονται με τις εξάρσεις της νόσου και μόνο αυτά να χρησιμοποιούνται ακολούθως για την εκτίμηση της δραστηριότητας της νόσου.

12 ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Όταν τεθεί διάγνωση συστηματικού ερυθματώδη λύκου, θα πρέπει να αποφασιστεί αν ενδείκνυται η εφαρμογή θεραπείας. Η απόφαση αυτή θα βασιστεί κυρίως στο βαθμό της δραστηριότητας της νόσου.

Η περίπτωση του ασθενούς που δεν παρουσιάζει σημεία και συμπτώματα ενεργού συστηματικού ερυθματώδη λύκου, αλλά ορισμένες εργαστηριακές διαταραχές, μπορεί να αποτελέσει περίπλοκο πρόβλημα, διότι κάτω από τέτοιες συνθήκες η απόφαση για την εφαρμογή ή όχι της θεραπείας, πρέπει να βασιστεί στον τύπο των διαταραχών. Έτσι, όταν οι διαταραχές περιορίζονται σε μόνιμη ελάττωση του συμπληρώματος δεν απαιτείται θεραπεία, ενώ όταν συνίστανται σε αιμολυτική αναιμία ή θρομβοπενία απαιτείται. Αντίθετα, η βαθμιαία ελάττωση του συμπληρώματος, η αύξηση του τίτλου του αντί-DNA αντισώματος και η εμφάνιση στοιχείων ενδεικτικών νεφροπάθειας στο ίζημα των ούρων είναι σημεία ενεργοποίησης της νόσου συστηματικού ερυθματώδη λύκου και επιβάλλουν την άμεση λήψη απόφασης για θεραπεία.

Δεν υπάρχει διαθέσιμη οριστική θεραπεία για τον συστηματικό ερυθματώδη λύκο. Αλλά υπάρχει άφθονη πείρα που δείχνει, ότι η κατάλληλη θεραπεία μπορεί να καταστείλει τις εξάρσεις της νόσου και να παρατείνει τη ζωή. Τα άριστα θεραπευτικά προγράμματα για διάφορες εκδηλώσεις του συστηματικού ερυθματώδη λύκου δεν έχουν προσδιοριστεί. Υπήρξε δύσκολη η εκτέλεση επαρκώς σχεδιασμένων μελετών εξαιτίας της ποικιλίας των εκδηλώσεων της πορείας της νόσου

και της ελλείψεως επαρκών προγνωστικών στοιχείων. (Callen JP 1994, Klippel JH 1990)

Τα κορτικοστεροειδή εξακολουθούν να αποτελούν τον ακρογωνιαίο λίθο της θεραπείας, αν και τα ανοσοκατασταλτικά και τα ανθελονοσιακά φαίνονται ωφέλιμα σε μερικούς ασθενείς.

Για την θεραπεία των αρθραλγιών, της αρθρίτιδας, της ελαφριάς αρθροϋμενίτιδας, της πλευρίτιδας, της κεφαλαλγίας, των μυαλγιών και του χαμηλού πυρετού ενδείκνυται η ανάπαυση και τα σαλικυλικά. Οι παρενέργειες περιλαμβάνουν μέτρια αύξηση των τρανσαμινασών ή διαταραχές των εργαστηριακών εξετάσεων της νεφρικής λειτουργίας, οι οποίες όμως εξαφανίζονται με την αλλαγή της δοσολογίας των φαρμάκων. Για τα ίδια συμπτώματα έχουν χρησιμοποιηθεί με επιτυχία τα ανθελονοσιακά, όπως και για τον έλεγχο των δερματικών εξανθημάτων. Η χλωροκίνη έχει χρησιμοποιηθεί ευρέως, αλλά η πιθανή τοξικότητά της από τον αμφιβληστροειδή έχει μειώσει τη χρήση της. Η υδροξυχλωροκίνη σε μικρές δόσεις (200 mg ημερησίως) φαίνεται ακίνδυνη, αλλά ο ασθενής πρέπει να προειδοποιείται για την πιθανή τοξικότητα και να γίνεται προσεκτική εξέταση από τον οφθαλμίατρο τουλάχιστον δυο φορές το χρόνο. Ένα ακόμα μειονέκτημα της υδροξυχλωροκίνης είναι η καθυστέρηση της έναρξης της δράσης της (περίπου τρεις μήνες από την έναρξη της χορήγησής της).

Αν η βλάβη του δέρματος προκαλεί αναπηρία και δεν ανταποκρίνεται στην συντηρητική θεραπεία, τα κορτικοστεροειδή σε μικρές ως μέτριες δόσεις θα εξασφαλίσουν ανακούφιση. Τα κορτικοστεροειδή έχουν αποκτήσει σημαντική θέση στην θεραπεία του συστηματικού ερυθρηματώδη λύκου, που οφείλεται στην ισχυρή αντιφλεγμονώδη δράση τους. Οι ενδείξεις χορήγησής τους δεν έχουν καθοριστεί με ακρίβεια, αλλά ως σχετικά οδηγία σημεία μπορούν να χρησιμοποιηθούν οι κλινικές, οι ορολογικές και οι βιοχημικές ενδείξεις

αύξησης της δραστηριότητας του συστηματικού ερυθματώδη λύκου. Κύριος σκοπός της θεραπείας με κορτικοστεροειδή είναι ο έλεγχος της φλεγμονώδους αντίδρασης προκειμένου να προληφθεί η βλάβη και η ελάττωση της λειτουργίας τελικών οργάνων.

Η απόφαση για τον στόχο μείωσης της δοσολογίας των κορτικοστεροειδών εξαρτάται από την θεραπευτική ανταπόκριση της νόσου. Ενδείξεις ελάττωσης της δραστηριότητας της νόσου αποτελούν, η βελτίωση ή η εξάλειψη των συμπτωμάτων και σημείων, η ελάττωση του τίτλου του αντί-DNA και η αύξηση του συμπληρώματος προς τα φυσιολογικά επίπεδα. Γενικά, η μείωση των δόσεων πραγματοποιείται με αργό ρυθμό, για να προληφθεί η αναζωπύρωση του συστηματικού ερυθματώδη λύκου, η οποία μπορεί να παρατηρηθεί και σε δοσολογίες περίπου 10- 12,5 mg την ημέρα. Σε τέτοια περίπτωση, που δεν είναι σπάνια, απαιτείται νέα αύξηση της δοσολογίας για ένα διάστημα, ώστε να επιτευχθεί και πάλι ο έλεγχος της νόσου και νέα μείωση των δόσεων αλλά κατά μικρότερες ποσότητες. Στην πράξη, από την ημερήσια δόση των 10 mg μπορεί να απαιτηθεί μείωση κατά 1 mg την εβδομάδα.(www.google.gr).

Η βλάβη του κεντρικού νευρικού συστήματος, η περικαρδίτιδα, η μυοκαρδίτιδα, η πλευρίτιδα, η βαριά μυοσίτιδα, η βαριά αιμολυτική αναιμία, τα προβλήματα πήξεως, η σημαντική λευκοπενία και η θρομβοκυτοπενία αποτελούν ενδείξεις για την χορήγηση κορτικοστεροειδών. Σε απελπιστικές καταστάσεις, ιδίως σε περιπτώσεις βλάβης του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ) με κρίσεις ψυχώσεως, πρέπει να χρησιμοποιούνται υψηλές δόσεις (ακόμα και μέχρι 2mg πρεδνιζόνης ή πρεδνιζολόνης ανά χιλιόγραμμα βάρους σώματος). Σε περίπτωση βλάβης του κεντρικού νευρικού συστήματος πρέπει να χρησιμοποιείται υψηλή δόση πρεδνιζόνης (60 mg ή και περισσότερο την ημέρα) για διάστημα περίπου μέχρι δύο εβδομάδων.

Μόλις επέλθει βελτίωση, η δόση πρέπει να μειωθεί και να ρυθμιστεί για τη διατήρηση του ελέγχου των άλλων συμπτωμάτων. Αν δεν επέλθει βελτίωση η δόση πρέπει να μειωθεί γρήγορα σε επίπεδα που να ελέγχουν τις άλλες εκδηλώσεις του συστηματικού ερυθματώδη λύκου. Η δόση συντηρήσεως είναι 10 mg πρεδνιζόνης την ημέρα ή λιγότερο. Αν συμβεί έξαρση, μια μέτρια (5-10 mg) αύξηση της δόσης μπορεί να εξασφαλίσει έλεγχο των συμπτωμάτων.

Η προσεκτική παρακολούθηση των ασθενών με συστηματικό ερυθματώδη λύκο με λογική χρήση εργαστηριακών δοκιμασιών είναι απαραίτητη, για την θεραπεία των παραπάνω εκδηλώσεων.

Όταν γίνεται χρήση κορτικοστεροειδών, πρέπει να λαμβάνονται υπόψη οι παρενέργειες, όπως αυξημένος κίνδυνος λοιμώξεων και οστεοπενίας, σε σχέση με το αναμενόμενο όφελος.

Για τη θεραπεία της νεφρίτιδας και της σπειραματονεφρίτιδας έχουν προταθεί αρκετές προσεγγίσεις αλλά μέχρι σήμερα κανένα από τα διαθέσιμα προγράμματα δεν είναι ωφέλιμο για όλους τους ασθενείς. Η νεφρική βιοψία συνίσταται για την εξακρίβωση της φύσεως των σπειραματικών βλαβών, επειδή οι ασθενείς με εστιακή σπειραματονεφρίτιδα, ανταποκρίνονται καλά στην θεραπεία ή εμφανίζουν αυτόματη βελτίωση.

Ίσως το ωφελιμότερο πρόγραμμα είναι η έναρξη με 40 ως 60 mg πρεδνιζόνης την ημέρα μέχρις ότου να μειωθούν όλα τα κλινικά συμπτώματα. Αυτό μπορεί να βελτιωθεί και το συμπλήρωμα θα επανέλθει στο φυσιολογικό. Στη συνέχεια η δόση του στεροειδούς πρέπει να μειωθεί βαθμιαία στην ελάχιστη δόση για να διατηρείται ο ασθενής χωρίς συμπτώματα.

Σε περίπτωση βαριάς εστιακής βλάβης και διάχυτης σπειραματονεφρίτιδας συστηματικού ερυθματώδη λύκου ή μεμβρανώδους σπειραματονεφρίτιδας υψηλότερες δόσεις (150 ως 200

mg πρεδνιζόνης ή πρεδνιζολόνης) έχουν δοκιμαστεί και βρεθεί ωφέλιμες για μερικούς ασθενείς με επακόλουθη βελτίωση της νεφρικής λειτουργίας. Αλλά διάχυτες και μεμβρανώδεις βλάβες δεν ανταποκρίνονται καλά. (Callen JP 1994, Klippel JH 1990)

Σε μερικούς ασθενείς έχουν παρατηρηθεί ενθαρρυντικά αποτελέσματα με θεραπεία «ώσεως», με την ενδοφλέβια χορήγηση 1 mg μεθυπρεδνιζολόνης επί τρεις συνεχείς ημέρες. Άλλοι ερευνητές έχουν προσθέσει αζαθειοπρίνη (1-2 mg ανά χιλιόγραμμο βάρους) ή κυκλοφωσφαμίδη (100 έως 150 mg ημερησίως) στην πρεδνιζόνη. Η κυκλοφωσφαμίδη και η πρεδνιζόνη φαίνεται να είναι ο πιο αποτελεσματικός συνδυασμός, αλλά εμφανίζονται πολλές σοβαρές παρενέργειες, όπως τοξικότητα του μυελού των οστών, αιμορραγική κυστίτιδα, αλωπεκία και στειρότητα. Οι μακροπρόθεσμοι κίνδυνοί τους δεν είναι γνωστοί.

Η έρευνα για τους καλύτερους συνδυασμούς φαρμάκων και τα καλύτερα φάρμακα για τη θεραπεία της βαριάς μορφής του συστηματικού ερυθματώδη λύκου συνεχίζεται.

Η πλασμαφαίρεση σε συνδυασμό με κορτικοστεροειδή και κυκλοφωσφαμίδη υπήρξε ωφέλιμη για μερικούς ασθενείς με βαριά μορφή συστηματικού ερυθματώδη λύκου, που δεν ανταποκρίθηκαν σε άλλη θεραπεία. Η αποτελεσματικότητα αυτής της επεμβάσεως δεν έχει εξακριβωθεί. Χρειάζονται περισσότερες πληροφορίες για την εκτίμησή της. (Callen JP 1994, Klippel JH 1990, www.in.gr, www.google.gr, www.medlook.net)

Στον πίνακα αναφέρονται οι κατηγορίες των φαρμάκων, που χρησιμοποιούνται για την θεραπεία του συστηματικού ερυθματώδη λύκου, η ονομασία του φαρμάκου κάθε κατηγορίας και η εμπορική του ονομασία.

Πίνακας 12: Φάρμακα που χρησιμοποιούνται για τη θεραπεία του ΣΕΛ

Κατηγορίες	Ονομασία φαρμάκου	Ιδιοσκευάσματα
Σαλικυλικά	Ακετυλοσαλικυλικό οξύ	Aspirin
Ανθελονοσιακά	Υδροξυχλωροκίνη Χλωροκίνη	Plaguenil Chloroquine
Κορτικοστεροειδή	Πρεδνιζόνη Πρεδνιζολόνη Μεθυλοπρεδνιζολόνη	Prednisone Prednisolone Methylprednisolone
Ανοσοκατασταλτικά	Αζαθειοπρίνη	Imuran
Κυτταροστατικά	Κυκλοφωσφαμίδη	Endoxan

Πίνακας 13: Φάρμακα που μπορούν να προκαλέσουν ορολογικά και κλινικά χαρακτηριστικά συστηματικού ερυθρηματώδη λύκου.

Κατηγορίες	Φάρμακα
Αντιϋπερτασικά	Υδραλαζίνη Μεθυλντόπα
Αντιαρρυθμικά	Προκαϊναμίδη Πρακτολόλη
Αντιεπιληπτικά	Φαινυτοΐνη Μεφαινυτοΐνη τριμεθαδιόνη Εθοσουξιμίδη Πριμιδόνη
Διάφορα	Ισονιαζίδη Πενικιλλαμίνη Χλωροπρομαζίνη Προπυλθειουρακίλλη Μεθυλθειουρακίλλη Χλωρθαλιδόνη Σουλφοναμίδες Πενικιλίνη Χλωρπροθυξένη

13 ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ

Στον συστηματικό ερυθματώδη λύκο δεν παρουσιάζονται επιπλοκές από την ίδια τη νόσο, παρ' όλο που αυτή χαρακτηρίζεται από προσβολή όλων των οργάνων και των συστημάτων. Οι παρενέργειες εμφανίζονται από τη χρήση φαρμάκων που σκοπό έχουν να καθυστερήσουν την εμφάνιση των συμπτωμάτων της νόσου ή να ανακουφίσουν τον άρρωστο από τα ήδη εμφανιζόμενα συμπτώματα.

Για το λόγο αυτό ο ασθενής παρακολουθείται συνεχώς για εμφάνιση ανεπιθύμητων ενεργειών και ενημερώνεται και ο ίδιος για την τοξικότητα των φαρμάκων και τις επιπλοκές που τυχόν θα εμφανιστούν.

Στην περίπτωση που έχουμε επιπλοκές, μειώνεται η δόση του φαρμάκου ή διακόπτεται τελείως μετά από εκτίμηση του οφέλους που θα έχει αυτό στον ασθενή. Επίσης, γίνεται συνεχής έλεγχος για να εκτιμηθεί η κατάσταση του ασθενή και να προληφθεί η εμφάνιση παρενεργειών. (Klippel JH 1990)

14 ΠΡΟΛΗΨΗ

Στον συστηματικό ερυθματώδη λύκο οι ασθενείς πρέπει να ενημερώνονται για τη χρόνια και απρόβλεπτη φύση της νόσου, με τις απότομες υφέσεις και εξάρσεις των συμπτωμάτων, και την ανάγκη για περιοδική εξέταση ρουτίνας για την παρακολούθηση της πορείας της νόσου.

Πρέπει να κάνουν εξετάσεις και για τον έλεγχο της τοξικότητας των φαρμάκων, να αναπροσδιορίζεται η δόση αυτών για την αποφυγή βλαπτικών ενεργειών στον ασθενή και να μειώνεται ή να αυξάνεται η δόση ανάλογα με το αποτέλεσμα που επιδιώκεται.

Παράγοντες που συνδέονται με επιδεινώσεις της νόσου, ιδιαίτερα η έκθεση στις υπεριώδεις ακτίνες, η φυσική και συναισθηματική καταπόνηση, πρέπει να αναγνωριστούν και όσο είναι δυνατόν να περιοριστούν.

Στις οξείες υποτροπές της νόσου κρίνεται απαραίτητη η κατάκλιση του ασθενή. Η υπέρταση και οι λοιμώξεις, δυο επιπλοκές συχνές σε ασθενείς με συστηματικό ερυθματώδη λύκο, πρέπει να θεραπεύονται εντατικά. Επίσης, πρέπει να γίνεται συμπτωματική θεραπεία στις διάφορες επιπλοκές.

Στις γυναίκες ασθενείς θα πρέπει να δίνονται συμβουλές όσον αφορά τη σημασία του ελέγχου των γεννήσεων και των δυνητικά δυσμενών επιδράσεων της κύησης στο νεογνό και την τάση για επιδείνωση της νόσου.

Με την πρόληψη δεν είναι δυνατόν να αποφευχθεί η νόσος αλλά βοηθάει στην πιο ήπια εκδήλωση των συμπτωμάτων ή στην καθυστέρηση εμφάνισης αυτών. Επίσης, βοηθάει τον ασθενή να κατανοήσει την φύση της νόσου και να αποφύγει καταστάσεις που είναι δυνατόν να επιδεινώσουν την κατάστασή του.(www.medlook.net, www.google.gr)

15 ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος είναι δυνατόν να προσλάβει τους χαρακτήρες μιας ραγδαίας εξελισσόμενης, εξαντλητικής και απειλητικής πάθησης για τη ζωή του ασθενούς. Συνήθως όμως χαρακτηρίζεται από περιόδους εξάρσεως των σημείων και συμπτωμάτων και περιόδους υφέσεως αυτών.

Στα προηγούμενα χρόνια το 50% των ασθενών με συστηματικό ερυθματώδη λύκο πέθαιναν μέσα σε περίοδο δύο ως δέκα χρόνων. Σήμερα η επιβίωση έχει αυξηθεί σε 10 χρόνια για το 85% των ασθενών με συστηματικό ερυθματώδη λύκο, με ταυτόχρονη βελτίωση της ποιότητας ζωής τους. Επίσης, η τελική πρόγνωση είναι καλύτερη χάριν στην έγκαιρη διάγνωση, τα λαμβανόμενα γενικά μέτρα, στην θεραπεία με κορτικοστεροειδή και ανοσοκατασταλτικά, καθώς και στην αύξηση των γνώσεων για τη φύση του συστηματικού ερυθματώδη λύκου, η οποία απορρέει από τις συνεχιζόμενες συστηματικές έρευνες.

Η παρουσία νεφροπάθειας, βλάβης του κεντρικού νευρικού συστήματος και της καρδιάς ελαττώνουν τις πιθανότητες για επιβίωση. Τα συχνότερα αίτια θανάτου είναι: η αιμορραγία λόγω θρομβοπενίας, η μείωση στο ελάχιστο της νεφρικής λειτουργίας λόγω σπειραματονεφρίτιδας, η καρδιακή ανεπάρκεια, η προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος και οι παρεμπίπτουσες μικροβιακές λοιμώξεις.

Σε μερικούς ασθενείς με συστηματικό ερυθματώδη λύκο η νεφρική βλάβη εξελίσσεται σε ολική νεφρική ανεπάρκεια, ενώ σε άλλους η πορεία της νόσου χαρακτηρίζεται από εξάρσεις και υφέσεις με

ενδεχόμενη κατάληξη τη νεφρική ανεπάρκεια. Μερικοί ανταποκρίνονται καλά στην θεραπεία ή βελτιώνονται αυτόματα, αλλά ελάχιστη πρωτεϊνουρία και μειωμένη κάθαρση κρεατινίνης μπορεί να επιμένουν ως ενδείξεις μη αναστρέψιμης βλάβης. Εάν η νεφρική βλάβη δεν εμφανιστεί εντός διετίας η πρόγνωση είναι γενικά καλύτερη. Ακόμα, όταν οι νεφρικές εκδηλώσεις ελλείπουν, το 50% με 60% των ασθενών με συστηματικό ερυθματώδη λύκο ζουν άνω των 10 ετών.

Η στένωση των στεφανιαίων αρτηριών μπορεί να οδηγήσει σε πρόωρο και απροσδόκητο θάνατο.

Οι φλεγμονώδεις εξεργασίες μπορούν τελικά να οδηγήσουν σε καταστροφή των αγγειακών τοιχωμάτων, θρόμβωση, ισχαιμία και καταστροφή τελικών οργάνων.

Τέλος, πρέπει να τονισθεί ότι αν η έναρξη των αυτοάνοσων νοσημάτων εμφανισθεί σε μεγάλη ηλικία, τότε η κλινική τους εικόνα είναι συνήθως καλοήθης και η πρόγνωσή τους καλύτερη. (www.google.gr, www.medlook.net, www.in.gr)

16 ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΣ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗΣ ΛΥΚΟΣ ΚΑΙ ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ

Παρά τις εκδηλώσεις του λύκου και τις ενδεχόμενες παρενέργειες της θεραπείας του, οι ασθενείς με λύκο μπορούν να εξασφαλίσουν πολύ καλή ποιότητα ζωής. «Κλειδί» στη συμβίωση με το λύκο είναι η κατανόηση της νόσου και των επιπτώσεών της. Μαθαίνοντας να αναγνωρίζει τα πρώιμα σημεία των εξάρσεων, ο ασθενής μπορεί διατηρώντας στενή επικοινωνία με το γιατρό του να παίρνει εγκαίρως μέτρα για την προφύλαξή του ή για να μειώνει την ένταση των συμπτωμάτων. Αυξημένη κόπωση, πόνος, εξάνθημα, πυρετός, κοιλιακή δυσφορία, κεφαλαλγία ή ζάλη αποτελούν συχνά πρώιμα σημεία εξάρσεων. Η ανάπτυξη στρατηγικών για την αποτροπή εξάρσεων μπορεί επίσης να βοηθάει σημαντικά, όπως η πρώιμη αναγνώριση των προειδοποιητικών σημείων έξαρσης και η διατήρηση στενής επικοινωνίας με το γιατρό.

Είναι επίσης σημαντικό να παρέχεται τακτική φροντίδα υγείας σε ασθενείς με λύκο, αντί να αναζητούν βοήθεια μόνο όταν τα συμπτώματα χειροτερεύουν. Η φυσική εξέταση και ο εργαστηριακός έλεγχος σε τακτική βάση επιτρέπουν στο γιατρό να επισημαίνει οποιεσδήποτε αλλαγές και να προβλέπει τις εξάρσεις της νόσου. Το θεραπευτικό πλάνο, το οποίο προσαρμόζεται στις ιδιαίτερες περιστάσεις και ατομικές ανάγκες του ασθενή, μπορεί να τροποποιηθεί ανάλογα. Εάν νέα συμπτώματα αναγνωρισθούν έγκαιρα, η αντιμετώπιση μπορεί να είναι πιο αποτελεσματική. Άλλα ζητήματα μπορούν επίσης να διευθετηθούν

κατά τον τακτικό έλεγχο. Ο γιατρός μπορεί να σας κατευθύνει σε τομείς όπως τη χρήση αντηλιακών, την καταπολέμηση του άγχους, τη σημασία προγραμμάτων άσκησης και ανάπαυσης, όπως επίσης τον έλεγχο των γεννήσεων και τον οικογενειακό προγραμματισμό. Επειδή οι ασθενείς με λύκο είναι περισσότερο επιρρεπείς σε λοιμώξεις, ο γιατρός ενδέχεται να συστήσει εμβολιασμό για γρίπη ή πνευμονιόκοκκο σε ορισμένους από αυτούς.

- Αυξημένη κόπωση
- Πόνος
- Εξάνθημα
- Αναφυλαξία
- Κοιλιακή δυσφορία
- Κεφαλαλγία
- Ίλιγγος

Προειδοποιητικά σημεία εξάρσεων

Αποτρέποντας τις εξάρσεις

- Μαθαίνουμε να αναγνωρίζουμε τα προειδοποιητικά σημεία
- Διατηρούμε στενή επικοινωνία με το γιατρό

Σε ασθενείς με λύκο θα πρέπει να παρέχεται τακτική προληπτική φροντίδα υγείας, όπως γυναικολογική εξέταση και εξέταση μαστού. Συχνή οδοντιατρική φροντίδα βοηθάει να αποφευχθούν δυνητικά επικίνδυνες λοιμώξεις. Εάν κάποιος

λαμβάνει κορτικοστεροειδή ή ανθελονοσιακά φάρμακα, ετήσια οφθαλμολογική εξέταση είναι επιβεβλημένη.

Απαιτείται ιδιαίτερη προσπάθεια και φροντίδα σε ασθενείς με ΣΕΛ για να παραμείνουν υγιείς, έτσι αποκτά ιδιαίτερη σημασία η ανάπτυξη στρατηγικών για τη διατήρηση ευεξίας σώματος, νου και πνεύματος. Ένας από τους πρωταρχικούς στόχους της θεραπείας ασθενών με λύκο είναι η καταπολέμηση του άγχους που συνοδεύει κάθε χρόνιο νόσημα. Η αποτελεσματικότητα στον έλεγχο του άγχους ποικίλλει από άτομο σε άτομο. Κάποιες προσεγγίσεις που ίσως βοηθήσουν περιλαμβάνουν: άσκηση, τεχνικές χαλάρωσης- όπως ο διαλογισμός- και καθορισμό προτεραιοτήτων κατανάλωση χρόνου και ενέργειας.

Είναι σημαντική η ανάπτυξη και διατήρηση ενός ικανοποιητικού δικτύου υποστήριξης. Το δίκτυο υποστήριξης μπορεί να περιλαμβάνει την οικογένειά τους, φίλους, λειτουργούς υγείας, οργανισμούς και οργανωμένες ομάδες υποστήριξης ασθενών. Η συμμετοχή σε ομάδες υποστήριξης παρέχει συναισθηματική κάλυψη, προαγωγή αυτοεκτίμησης και ηθικού καθώς και ανάπτυξη ικανοτήτων.

Οι ασθενείς μπορούν επίσης να βοηθηθούν μαθαίνοντας περισσότερα για το λύκο. Μελέτες έχουν δείξει ότι καλά ενημερωμένοι ασθενείς, που συμμετέχουν ενεργά στη θεραπεία τους, αισθάνονται λιγότερο πόνο, πραγματοποιούν λιγότερες επισκέψεις στο γιατρό, αποκτούν αυτοπεποίθηση και παραμένουν περισσότερο δραστήριοι. (www.panacea.med.uoa.gr, <http://www.niams.nih.gov/index.htm>, www.google.gr, www.medlook.net).

- Αναζητήστε λειτουργό υγείας που θα σας ακούει προσεκτικά και θα ενδιαφερθεί για τα προβλήματά σας
- Πρέπει να σας παρέχονται πλήρεις, ακριβείς ιατρικές πληροφορίες
- Προετοιμάστε τις ερωτήσεις και τις σκέψεις σας
- Να είστε ειλικρινείς και να μοιράζεστε τις απόψεις σας με το λειτουργό υγείας
- Ζητάτε περισσότερες διευκρινίσεις, όπου αυτό είναι αναγκαίο
- Απευθυνθείτε σε άλλα μέλη της ομάδας φροντίδας υγείας, όπως νοσηλευτές, θεραπευτές ή φαρμακοποιούς
- Μη διστάζετε να συζητήσετε ευαίσθητα θέματα (για παράδειγμα έλεγχος γεννήσεων, σχέσεις το γιατρό σας)
- Συζητήστε οποιεσδήποτε θεραπευτικές αλλαγές με το γιατρό σας, πριν τις πραγματοποιήσετε

Συμβουλές για Συνεργασία με το Γιατρό σας

(ΜΕΡΟΣ Β')
ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

01 ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

Η εισαγωγή του αρρώστου στο νοσοκομείο αποτελεί μέρος μόνο της εμπειρίας της ασθένειάς του. Δεν αντιπροσωπεύει ούτε το τέλος, ούτε την αρχή της. Η αλήθεια αυτή είναι σημαντική και πρέπει να τη σκέφτεται πάντα η νοσηλεύτρια. Εξάλλου πρέπει να τονισθεί ότι και όταν ακόμη ο άρρωστος έρχεται στο νοσοκομείο για μια μικρή εγχείρηση, ή απλή διαγνωστική μελέτη, ή ένα σύντομο σχήμα θεραπείας και παραμένει 24 μόνο ώρες, η εισαγωγή αυτή έχει πολύ μεγάλη σημασία για τον ίδιο. Έχει παρατηρηθεί ότι οι πρώτες εντυπώσεις του αρρώστου από το νοσοκομείο και το προσωπικό επηρεάζουν αποφασιστικά την αντίδραση και την προσαρμογή του. Η διαδικασία της εισαγωγής του, οι τύποι των ερωτήσεων που του απευθύνονται και οι απαντήσεις στις ερωτήσεις του προκαλούν ισχυρές εντυπώσεις, κατά πόσο γίνεται δεκτός σαν ανθρώπινη ύπαρξη ή σαν απλός φορέας μιας αρρώστιας για θεραπεία. Επομένως, όσο τυποποιημένη και αν είναι η σειρά εργασίας προκειμένου να εισαχθεί ο ασθενής στο νοσοκομείο, πρέπει να εξατομικεύεται και να δημιουργεί θερμή ατμόσφαιρα προσωπικού ενδιαφέροντος, αγάπης και σεβασμού για τον ασθενή. Αλλά ας παρακολουθήσουμε τη διαδικασία αυτή.

Ο ασθενής οδηγείται στο τμήμα εισαγωγής του νοσοκομείου, που συνήθως βρίσκεται σε ετοιμότητα υποδοχής αρρώστων 24 ώρες το 24ωρο. Σε περίπτωση αιφνίδιας οξείας ασθένειας, ο άρρωστος έρχεται επειγόντως και κατά τη νύχτα. Αλλιώς έρχεται τη μέρα περιπατητικός ή με ασθενοφόρο μέσο.

Το προσωπικό του τμήματος εισαγωγής αποτελείται από την προϊσταμένη, διπλωματούχες νοσηλεύτριες, φοιτητές της νοσηλευτικής, πρακτικούς νοσοκόμους και έναν γραφέα. Κατά τις ημέρες της εφημερίας του νοσοκομείου προσθέτονται κι άλλοι νοσηλευτές καθώς και κοινωνικοί λειτουργοί από την κοινωνική υπηρεσία του νοσοκομείου. Δεν υπάρχει συνήθως μόνιμος γιατρός στο τμήμα εισαγωγής, αλλά όταν έρχεται νέος άρρωστος ειδοποιείται γιατρός της κλινικής που εφημερεύει ή γιατρός ειδικότητας ανάλογα με την ασθένεια του αρρώστου. (Μαλγαρινού Μ. Α. – Κωνσταντινίδου Σ. Φ. 2002).

Το τμήμα εισαγωγής έχει μια κεντρική αίθουσα με το γραφείο των νοσηλευτών, γραφείο γιατρών, μικρούς χώρους με εξεταστικές κλίνες, νιπτήρα με ζεστό και κρύο νερό, κεντρική παροχή οξυγόνου, κεντρική αναρρόφηση, αίθουσα αναμονής, αρκετά φορεία και τροχήλατες καρέκλες για τη μεταφορά των ασθενών και βοηθητικούς χώρους. Είναι επίσης εφοδιασμένο με φάρμακα και νοσηλευτικό υλικό πρώτης ανάγκης για την παροχή πρώτων βοηθειών και την αντιμετώπιση τυχόν κρίσιμης καταστάσεως του αρρώστου.

Όταν έρχεται ο άρρωστος της εφημερίας, η νοσηλεύτρια πρώτη αξιολογεί τη σοβαρότητα της κατάστασής του: ήρθε βαδίζοντας ή με φορείο. Μήπως αισθάνεται έντονο πόνο, έχει τραύμα. Αν παρουσιάζει απώλεια συνείδησης ρωτώνται οι συγγενείς. Και αν δεν συνοδεύεται από συγγενείς, από τον τραυματιοφορέα του ασθενοφόρου εξασφαλίζονται πληροφορίες για την κατάσταση που βρέθηκε ο ασθενής που προσκομίστηκε στο νοσοκομείο. Καταγράφονται τα στοιχεία του αρρώστου σε ειδικό βιβλίο (ονοματεπώνυμο, πρόβλημα υγείας, διεύθυνση κατοικίας, αριθμό τηλεφώνου) και ο ίδιος τοποθετείται αναπαυτικά στο κρεβάτι, ενώ ειδοποιείται ο γιατρός για την εξέτασή του και τη χορήγηση εισιτηρίου.

Κατά την ιατρική εξέταση εφαρμόζονται μέτρα για να μην εκτεθεί ο άρρωστος περισσότερο από το απαραίτητο και να μην αισθανθεί αμηχανία (π.χ. σκεπάζεται με σεντόνι, απομονώνεται με παραβάν ή κουρτίνες). Ο γιατρός και η νοσηλεύτρια κρατούν απλή και αξιοπρεπή στάση. Μετά τη χορήγηση του εισιτηρίου από το γιατρό, εκδίδεται βιβλιάριο του αρρώστου και καθορίζεται η κλινική και ο θάλαμος που θα νοσηλευτεί, από το τμήμα κίνησης ασθενών και με βάση ένα πιστοποιητικό του ασφαλιστικού οργανισμού στον οποίο ανήκει.

Στη συνέχεια γίνονται ορισμένες διαγνωστικές εξετάσεις ρουτίνας π.χ. ακτινογραφία θώρακος και ηλεκτροκαρδιογράφημα. Αν έχει μαζί του πολλά χρήματα ή κοσμήματα, τα παραδίδει για φύλαξη με απόδειξη, για να μην τα χάσει ή του τα κλέψουν κατά το διάστημα της νοσηλείας του στο νοσοκομείο.

Οι συγγενείς-συνοδοί του αρρώστου στο νοσοκομείο (αν υπάρχουν) είναι πολύτιμες πηγές πληροφοριών για το ιστορικό της υγείας και την εμφάνιση της ασθένειάς του. Αλλά μπορούν και να συντελούν στην ηθική τόνωση και την ομαλή προσαρμογή του στο νοσοκομείο. Γι' αυτό το προσωπικό θα πρέπει να τους συμπεριφέρεται με ιδιαίτερη ευγένεια και καλοσύνη και να τους ενθαρρύνει, αν είναι φοβισμένοι και ανήσυχοι. (Αθανάτου Ελευθερία Κ. 2002).

Τέλος, η νοσηλεύτρια τηλεφωνεί στην προϊσταμένη ή την υπεύθυνη του νοσηλευτικού τμήματος ότι στέλνει νέο ασθενή, πως ονομάζεται και ποια είναι η κατάστασή του, ώστε να ετοιμασθεί το κρεβάτι του.

Η κανονική εισαγωγή του αρρώστου στο νοσοκομείο γίνεται με διαφορετική διαδικασία. Η εξέταση και η ιατρική συμβουλή να μπει στο νοσοκομείο και το ανάλογο εισιτήριο, έχουν προηγηθεί. Ο άρρωστος δεν εξετάζεται πάλι στο τμήμα εισαγωγής. Μόνο καταγράφεται, εκδίδεται το βιβλιάριό του και οδηγείται στο τμήμα, όπου θα νοσηλευτεί με φορείο,

με τροχήλατο καρότσι ή με τα πόδια, ανάλογα με την κατάστασή του. Ο νοσηλευτής που τον συνοδεύει μεταφέρει ταυτόχρονα και τον φάκελο του ασθενή, με το βιβλιάριο, την ακτινογραφία θώρακα, το ΗΚΓ και το δελτίο παράδοσης του τυχόν ιματισμού.

Η νοσηλεύτρια του τμήματος, μόλις ειδοποιηθεί τηλεφωνικά ότι έρχεται νέος ασθενής, ετοιμάζει το κρεβάτι του και τον περιμένει. Ο άρρωστος φτάνει με τη συνοδεία του νοσηλευτή και η νοσηλεύτρια τον υποδέχεται με ευγένεια και αξιοπρεπή συμπεριφορά, τον αποκαλεί με το επίθετό του, τον καλωσορίζει και τον οδηγεί μέχρι το κρεβάτι του. Στη συνέχεια ειδοποιεί το γιατρό της κλινικής ότι έφθασε νέος ασθενής. (Μαλγαρινού Μ. Α. – Κωνσταντινίδου Σ. Φ. 2002).

-Συμπληρώνει η νοσηλεύτρια το έντυπο της εισαγωγής του αρρώστου με τα στοιχεία του π.χ. ονοματεπώνυμο, ηλικία, διεύθυνση, επάγγελμα, αριθμό τηλεφώνου, το πρόβλημα της υγείας που έχει ο ασθενής κ.λ.π.

-Παίρνει τα ζωτικά σημεία του αρρώστου (θερμοκρασία, σφύξεις, αρτηριακή πίεση) και τα γράφει στο διάγραμμά του, που ετοιμάζει η ίδια μαζί με το φάκελο νοσηλείας του.

-Παρατηρεί καλά την κατάσταση του δέρματος του αρρώστου (αν παρουσιάζει κατακλίσεις, εξάνθημα ή άλλες ανωμαλίες) καθώς και τη διανοητική του κατάσταση (αν παρουσιάζει σύγχυση ή έλλειψη προσανατολισμού) και γράφει τις παρατηρήσεις της στο ειδικό έντυπο των στοιχείων εισαγωγής του αρρώστου, που βασικά είναι δελτίο νοσηλευτικής αξιολόγησης.

-Εξασφαλίζει με κάθε μέσο άνεση και ασφάλεια για τον άρρωστο.

-Δίνει υγρά ή γεύμα ανάλογα με την ιατρική οδηγία.

-Τον προσανατολίζει αν είναι περιπατητικός στη γεωγραφική θέση και τους χώρους του τμήματος π.χ. βοηθητικοί χώροι, λουτρό, το γραφείο

της προϊσταμένης και του διευθυντή γιατρού, το γραφείο νοσοκόμων, η αίθουσα αναμονής των επισκεπτών και ο τηλεφωνικός θάλαμος.

-Επίσης, τον ενημερώνει σχετικά με τους κανονισμούς και το ημερήσιο πρόγραμμα του νοσοκομείου, δηλαδή: ώρα πρωινής νοσηλείας, ατομικής υγιεινής, ιατρικής επίσκεψης, διανομής φαγητού, επισκεπτήριο, βραδινής τακτοποίησης για ύπνο. Εξηγεί και τον τρόπο κλήσης της νοσηλεύτριας (κουδούνι, σύστημα οπτικοακουστικής κ.λ.π.).

-Πληροφορεί τον άρρωστο ότι η νοσηλευτική υπηρεσία λειτουργεί σε 24ωρη βάση και συντονίζει όλο το πρόγραμμα περίθαλψης. Αυτό επιτυγχάνεται με εναλλασσόμενα ωράρια υπηρεσίας των νοσηλευτών και με οργανωμένο σύστημα επικοινωνίας. Τον βεβαιώνει ακόμα ότι όλες οι υπηρεσίες του νοσοκομείου υπάρχουν και λειτουργούν για να τον εξυπηρετούν, ανεξάρτητα σε ποιο θάλαμο νοσηλεύεται. (Μαλγαρινού Μ. Α. – Κωνσταντινίδου Σ. Φ. 2002).

Η νοσηλεύτρια με την παρατήρηση και την επικοινωνία επίσης, επισημαίνει και παρακολουθεί τα συμπτώματα και τις εκδηλώσεις του αρρώστου και τα αναφέρει στο γιατρό και την προϊσταμένη.

Όλες οι κινήσεις της πρέπει να είναι συμπαθείς, ακριβείς, πειστικές και δημιουργούν ατμόσφαιρα ασφάλειας και εμπιστοσύνης. Τον βεβαιώνει ότι είναι στη διάθεσή του για να τον βοηθήσει, να τον ανακουφίζει και να τον παρακολουθεί. Προσφέρει τις υπηρεσίες της χωρίς καμία προκατάληψη, με αγάπη, σύνεση και συνείδηση που έχουν θεραπευτική και ζωογόνο επίδραση στον άρρωστο.

Η νοσηλεύτρια με προθυμία και ευγένεια εξηγεί τους κανονισμούς του νοσοκομείου στους συγγενείς, σχετικά με τις ώρες των επισκέψεων, τι είδους πράγματα μπορούν να φέρουν στον άρρωστο (γλυκά, τρόφιμα, βιβλία κ.λ.π.), τότε θα συναντούν το γιατρό για πληροφορίες, πως θα βοηθήσουν στην ανάρρωσή του.

Επίσης, απαντά πρόθυμα στις ερωτήσεις τους, χωρίς να δίνει πληροφορίες για τη διάγνωση, πορεία και πρόγνωση της ασθένειας, διότι αυτό αποτελεί ευθύνη του γιατρού. Ακούει με κατανόηση τους φόβους και τις ανησυχίες τους, προσφέρει ψυχολογική υποστήριξη και ενθάρρυνση, εμπνέει εμπιστοσύνη. (Μαλγαρινού Μ. Α. – Κωνσταντινίδου Σ. Φ. 2002).

02 Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΤΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ

Παρά τη μεγάλη πρόοδο στη βελτίωση της υγείας και την πρόληψη των νοσημάτων, οι άνθρωποι συχνά ασθενούν και γι' αυτό η διάγνωση, η νοσηλεία και η θεραπεία τους παραμένουν σαν ουσιαστικές ευθύνες των εκπροσώπων των επαγγελματιών υγείας.

Διάγνωση είναι η αναγνώριση της ασθένειας με τη διερεύνηση των επιδράσεων και εκδηλώσεών της, δηλαδή των σημείων και συμπτωμάτων της. Όταν πρόκειται για σωματικό νόσημα, η διάγνωση εκφράζεται συνήθως με ανατομικούς όρους π.χ. έλκος στομάχου. Όταν αφορά ψυχικό νόσημα, η διάγνωση εκφράζεται με όρους συμπεριφοράς π.χ. αντιδραστική μελαγχολία.

Η διάγνωση περιλαμβάνει:

- A. Τη συλλογή των πληροφοριών για το νόσημα με τη λήψη του ιστορικού, την κλινική (σωματική) εξέταση, τις εργαστηριακές, ακτινολογικές, παθολογοανατομικές και άλλες εξετάσεις και την παρατήρηση της πορείας της ασθένειας.
- B. Την ανάλυση των πληροφοριών για το νόσημα με την κριτική μελέτη των δεδομένων, την εντόπιση των κυρίων χαρακτηριστικών και την κατάληξη στην τελική διάγνωση με αναθεώρηση όλων των ενδεικτικών στοιχείων, θετικών και αρνητικών. (Αθανάτου Ελευθερία Κ. 2002).

Η διάγνωση της ασθένειας δεν είναι μια ψυχρή και μηχανική εξέταση των οργάνων και συστημάτων ενός ανθρώπου, αλλά είναι προσωπική

μελέτη του αρρώστου, που δοκιμάζει και εκδηλώνει την ασθένειά του κατά μοναδικό, ατομικό τρόπο και επηρεάζεται απ' αυτή σαν βιοψυχοκοινωνική και πνευματική αδιαίρετη ύπαρξη. Γι' αυτό έχουν μεγάλη σημασία όχι μόνο τα αντικειμενικά ευρήματα αλλά και τα υποκειμενικά συμπτώματα του αρρώστου, δηλαδή τι αισθάνεται, από πότε, πώς το περιγράφει, ποια στοιχεία τονίζει ιδιαίτερα, πόση κατανόηση της αρρώστιας του δείχνει. Αυτά συνήθως ερευνώνται κατά την λήψη του ιστορικού και πολλές φορές αποτελούν τα σημαντικότερα οδηγία σημεία στη διάγνωση.

Αν και η λήψη και γραπτή περιγραφή του ιστορικού της αρρώστιας αποτελεί ιατρική πράξη, εν τούτοις η νοσηλεύτρια συχνά εξασφαλίζει απ' τον άρρωστο και την οικογένειά του πολύτιμες πληροφορίες για τη συμπεριφορά της αρρώστιάς του, που τις αναφέρει στο γιατρό και μπορεί να αποδειχθούν το κλειδί της διαγνώσεως.

Εκτός του ιστορικού ασθένειας, άλλη σπουδαία άποψη της διαγνωστικής διαδικασίας είναι η κλινική (σωματική) εξέταση του αρρώστου από τον γιατρό, στην οποία συμμετέχει ενεργητικά η νοσηλεύτρια σαν συνεργάτης του, και σαν υπεύθυνη νοσηλεύτρια του αρρώστου. Γι' αυτό θα περιγραφεί εκτενέστερα με ιδιαίτερη έμφαση στις νοσηλευτικές ενέργειες. (Αθανάτου Ελευθερία Κ. 2002).

Πριν από την κλινική εξέταση, η νοσηλεύτρια:

- Εξηγεί στον ασθενή τι πρόκειται να γίνει και εμπνέει σ' αυτόν διάθεση συνεργασίας.
- Συνιστά να πάει στην τουαλέτα ή του χορηγεί δοχείο, αν δε σηκώνεται από το κρεβάτι, για την κένωση της ουροδόχου κύστεως και τη διευκόλυνση της εξετάσεως της κοιλιακής χώρας και των οργάνων της πυέλου.
- Βεβαιώνεται 'ότι ο ασθενής είναι καθαρός.

- Τον προστατεύει με παραβάν και φροντίζει την αφαίρεση ορισμένων ενδυμάτων που θα παρεμποδίσουν την εξέταση, τον καλύπτει όμως με σεντόνι ή κουβέρτα νοσηλείας ώστε να μην εκτεθεί περισσότερο απ' ότι χρειάζεται. Μ' αυτόν τον τρόπο ανακουφίζει ή και εξουδετερώνει τον φόβο, τη νευρικότητα και τη συστολή του αρρώστου, που ελαττώνουν την ικανότητά του για συνεργασία κατά την εξέταση.
- Κλείνει τα παράθυρα για να μην κρυολογήσει και εξασφαλίζει απόλυτη ησυχία στο θάλαμο.
- Εξασφαλίζει καλό φωτισμό.
- Τον πληροφορεί ότι ο γιατρός θα τον ρωτήσει για το ιστορικό της υγείας του, ώστε να ετοιμασθεί να απαντήσει.
- Τον βοηθάει με επαρκείς εξηγήσεις ποια θέση να πάρει ανάλογα με την περιοχή του σώματός του που εξετάζεται.

Όταν η νοσηλεύτρια προετοιμάζει καλά τον ασθενή, τότε προσαρμόζεται εύκολα στα παραγγέλματα π.χ. να βήχει, να αναπνέει, να απαντά σε ότι τον ρωτούν. Συνεπώς η εξέταση δεν καθυστερεί και είναι λιγότερο κουραστική.

Σε ορισμένες ειδικές περιπτώσεις ο γιατρός είναι δυνατόν να εξετάσει έναν άνδρα ασθενή χωρίς τη βοήθεια της νοσηλεύτριας. Η εξέταση όμως άρρωστης γυναίκας απαιτεί πάντα την παρουσία της νοσηλεύτριας, που χρησιμεύει σαν συνοδός της άρρωστης και σαν συνεργάτης του γιατρού στην εξέταση.

Προνοεί και έχει στον θάλαμο έτοιμο δίσκο με ορισμένα αντικείμενα που πιθανόν να χρειασθούν κατά την ιατρική εξέταση όπως είναι: φακός, στηθοσκόπιο, σφυγμομανόμετρο, μεζούρα, σπάτουλες, βαμβάκι, ελαστικά γάντια, βαζελίνη, οινόπνευμα, καρφίτσες ασφάλειας, νεφροειδές λεκανίδιο. Βέβαια και ο φάκελος του αρρώστου είναι

απαραίτητος για να γραφούν οι ιατρικές οδηγίες μετά την εξέταση. (Αθανάτου Ελευθερία Κ. 2002).

Εκτός από το ιστορικό υγείας και την κλινική εξέταση του αρρώστου, η διαγνωστική διαδικασία περιλαμβάνει και ποικίλες εργαστηριακές, ακτινολογικές και βιολογικές εξετάσεις. Οι διαγνωστικές αυτές εξετάσεις που προγραμματίζονται και γίνονται κατά την εισαγωγή του αρρώστου στο νοσοκομείο είναι:

- § Γενική εξέταση αίματος και ταχύτητα καθιζήσεως ερυθρών (ΤΚΕ) αιμοσφαιρίων,
- § Σάκχαρο και ουρία αίματος,
- § Wasserman αίματος,
- § Γενική εξέταση ούρων,
- § Ηλεκτροκαρδιογράφημα,
- § Ακτινογραφία θώρακα.

Η γνώση των φυσιολογικών τιμών των συνηθέστερων εργαστηριακών εξετάσεων βοηθάει τη νοσηλεύτρια στη συστηματική παρακολούθηση του αρρώστου και την έγκαιρη αντιμετώπιση των συμπτωμάτων του. Πληροφορείται π.χ. από το διάγραμμα του αρρώστου, ότι η αιμοσφαιρίνη του είναι 6gr /100κ.ε. αίματος, ενώ γνωρίζει ότι η φυσιολογική τιμή της είναι 14-15gr /100κ.ε. αίματος. Συνεπώς περιμένει να δει ωχρότητα προσώπου, αίσθημα καταβολής δυνάμεων, ευαισθησία στο κρύο και τάση για λιποθυμία, δηλαδή εκδήλωση συμπτωμάτων αναιμίας. Ανάλογα προσανατολίζει και τη νοσηλευτική φροντίδα. Εξασφαλίζει στον άρρωστο ανάπαυση και καλή διατροφή. Του προσθέτει μια κουβέρτα επιπλέον και τον προστατεύει όταν είναι όρθιος για να μην λιποθυμήσει και πέσει. Εξάλλου, αν παρουσιάζει ωχρότητα ενώ η αιμοσφαιρίνη του είναι φυσιολογική, τότε η ωχρότητα ερμηνεύεται και αντιμετωπίζεται διαφορετικά. (Μαλγαρινού Μ. Α. – Κωνσταντινίδου Σ. Φ. 2002).

Η νοσηλεύτρια ενημερώνει τον ασθενή για την εξέταση, τον σκοπό της, τι πρόκειται να του γίνει και αν θα πονέσει.

Σκοπός της είναι να μην ανησυχεί ο ασθενής, και να βοηθήσει και ο ίδιος ώστε να επιτύχει η εξέταση.

Η νοσηλεύτρια πολλές φορές έχει και την ευθύνη της προετοιμασίας των αντικειμένων ή οργάνων που θα χρησιμοποιηθούν κατά την εξέταση. Φροντίζει για τη σωστή λήψη των δειγμάτων, την ασφαλή διατήρηση και αποστολή τους στα εργαστήρια, ενώ παρακολουθεί υπεύθυνα την κατάσταση του αρρώστου για την αναγνώριση τυχόν αντιδράσεων κατά και μετά την εξέταση.

Σε περίπτωση που ο άρρωστος πρέπει να μεταφερθεί από το τμήμα σε άλλο διαγνωστικό εργαστήριο, μεριμνά ώστε να πάει με συνοδεία. Στέλνει μαζί του το ανάλογο παραπεμπτικό δελτίο και τον φάκελό του αν χρειάζεται και εξασφαλίζει παρακολούθηση της καλής λειτουργίας των παροχετεύσεών του, κατά τη μεταφορά. Τέλος, ενδιαφέρεται για την έγκαιρη επιστροφή του αρρώστου στο τμήμα, όταν τελειώσει η εξέταση.

Επίσης, προσέχει στην ακριβή λήψη (σε επείγουσες περιπτώσεις γίνεται τηλεφωνικά), αναγραφή και μεταβίβαση των αποτελεσμάτων των εξετάσεων, διότι το λάθος στην αναγραφή ή στην μεταβίβαση ακυρώνει τελείως την αξία μιας εξέτασεως, καθυστερεί τη διάγνωση και μπορεί να θέσει σε κίνδυνο και τη ζωή του αρρώστου.

Η νοσηλεύτρια εκτελεί έργο συντονιστή στον προγραμματισμό και τη σειρά προτεραιότητας των διαφόρων εξετάσεων, όταν παραγγέλλονται συγχρόνως για έναν άρρωστο. Αναγράφει στο δελτίο νοσηλείας την ημερομηνία και το είδος της εξέτασεως που έκανε και ποια αντίδραση τυχόν παρουσίασε. (Μαλγαρινού Μ. Α. – Κωνσταντινίδου Σ. Φ. 2002).

Στη συνέχεια αναφέρονται όσα πρέπει να γνωρίζει η νοσηλεύτρια για κάθε εξέταση του αρρώστου:

- § Σκοπός της εξετάσεως,
- § Τρόπος προετοιμασίας του αρρώστου (π.χ. σωματική και ψυχολογική ετοιμασία, ενημέρωση, διδασκαλία κ.λ.π.),
- § Χώρος όπου θα γίνει η εξέταση (θάλαμος, εργαστήριο, χειρουργείο ή αλλού),
- § Αντικείμενα ή όργανα ή φάρμακα που θα χρειασθούν (σύριγγες, βελόνες, σπάτουλα, λαρυγγοσκόπιο, σφυγμομανόμετρο κ.α.),
- § Τρόπος λήψεως του δείγματος για την εξέταση (καθετηριασμός, παρακέντηση),
- § Είδη δοχείων όπου θα τοποθετηθούν τα δείγματα (σωληνάκια, φιαλίδια με θρεπτικά υλικά ή ειδικά διαλύματα, τρυβλία, αντικειμενοφόρες πλάκες),
- § Ποσότητα του δείγματος που χρειάζεται για την εξέταση,
- § Τρόπος αναγραφής των ετικετών στα δοχεία με τα δείγματα (ονοματεπώνυμο αρρώστου, κλινική, αριθμός βιβλιαρίου, ημερομηνία, ώρα λήψεως, σειρά λήψεως: 1^η, 2^η, 3^η λήψη κ.λ.π.),
- § Τρόπος αποστολής στο εργαστήριο (π.χ. χρέωση της εξετάσεως στο λογιστήριο, άμεση αποστολή, διατήρηση στο ψυγείο),
- § Πρόγραμμα λειτουργίας των εργαστηρίων (π.χ. ώρα αποστολής των δειγμάτων, τρόπος λήψης των αποτελεσμάτων),

- § Μονάδες μετρήσεως, με τις οποίες εκφράζονται τα αποτελέσματα των διαφόρων εξετάσεων (αριθμητικά, σε εκατοστά ή χιλιοστά του γραμμαρίου κ.α.),
- § Φυσιολογικές τιμές των συνηθέστερων εξετάσεων και συνέπειες των παρεκκλίσεων από τα φυσιολογικά όρια,
- § Μέτρα προφυλάξεως από την ακτινοβολία, όταν για ορισμένες εξετάσεις χρησιμοποιούνται ραδιενεργές ουσίες.

Πράγματι, ανυπολόγιστη αξία έχει η συμβολή της νοσηλεύτριας στην έγκαιρη και σωστή διάγνωση της ασθένειας του αρρώστου, που αποτελεί τη βάση για την αποτελεσματική θεραπεία και την αποκατάσταση της υγείας. (Μαλγαρινού Μ. Α. – Κωνσταντινίδου Σ. Φ. 2002).

03 Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΤΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΤΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟΥ ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟΥ

Μετά τη διαγνωστική μελέτη του αρρώστου και βάση της διαγνώσεως της ασθένειας, προγραμματίζεται η θεραπεία από το γιατρό. Για να αποφασισθεί η καλύτερη θεραπεία για το συγκεκριμένο ασθενή λαμβάνονται υπόψη: το αίτιο του νοσήματος, οι τυχόν επιπλοκές, άλλες ασθένειες που συνυπάρχουν και η ειδική δράση και ασφάλεια των διαθέσιμων γνωστών θεραπειών. Ιδιαίτερη προσοχή δίνεται σε περιπτώσεις όπου εφαρμόζονται ταυτόχρονα διάφορες θεραπείες, διότι είναι δυνατόν να δρουν ανταγωνιστικά και να επιδεινώνουν την κατάσταση του αρρώστου.

Πολλές απόψεις της θεραπείας εφαρμόζει η νοσηλεύτρια, όπως, η χορήγηση φαρμάκων, περιποίηση και άσηπτη αλλαγή τραυμάτων, μέριμνα για την θεραπευτική δίαιτα, εφαρμογή ή διδασκαλία και επίβλεψη των θεραπευτικών ασκήσεων του αρρώστου κ.α. Επίσης, προετοιμάζει τον άρρωστο για τη θεραπεία, προσφέρει την υπεύθυνη συνεργασία της κατά την θεραπεία, φροντίζει και παρακολουθεί τον άρρωστο μετά τη θεραπεία. Με την προσωπική ολική νοσηλευτική φροντίδα, την ενθαρρυντική παρουσία της και το ενδιαφέρον για τον πάσχοντα ασθενή εξασφαλίζει την επιτυχία της θεραπείας που εφαρμόζεται.

Υπάρχουν πολλά είδη θεραπείας ανάλογα με τον σκοπό που επιδιώκει και τα μέσα που χρησιμοποιεί. Οι θεραπείες δεν είναι

ακίνδυνες και ιδιαίτερα στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο όπου τα φάρμακα έχουν πολλές παρενέργειες και οδηγούν σε επιπλοκές. Πολλές φορές, προκαλούν διάφορα νοσήματα σε εκείνον που επιδιώκουν να θεραπεύσουν.

Αποτελεί σημαντική διάσταση της ολοκληρωμένης νοσηλευτικής φροντίδας του αρρώστου η ορθή και ασφαλής εφαρμογή μέρους ή ολόκληρης της θεραπείας του από το νοσηλευτή. Η εφαρμογή αυτή περιλαμβάνει και την κατάλληλη προετοιμασία του αρρώστου, ακόμη και την άγρυπνη παρακολούθησή του σχετικά με την ευνοϊκή, αρνητική ή βλαπτική επίδραση της θεραπείας.

Η νοσηλεύτρια έχει ευθύνη να ενημερώνεται για το σκοπό αλλά και για τους κινδύνους της θεραπείας του αρρώστου. Τότε μπορεί να συντονίζει και να εξατομικεύει τη νοσηλεία και να ασκεί θεραπευτική νοσηλευτική για τη συντομότερη ανάρρωση και αποκατάσταση της υγείας των ασθενών της.

Είναι γνωστό ότι η θεραπεία δεν υπάρχει στο φάρμακο, αλλά είναι διεργασία που συντελείται μέσα στον άνθρωπο. Αν ο άρρωστος δε θέλει να ζήσει ή δε βλέπει νόημα στη ζωή του, η πρόγνωση μπορεί να είναι κακή, παρά την άριστη θεραπεία που εφαρμόζεται.

Εξάλλου το ειλικρινές ενδιαφέρον και τα ενθαρρυντικά λόγια μπορούν να εμπνεύσουν ελπίδα και πίστη στον ασθενή ότι αξίζει να ζήσει, και να δράσουν θεραπευτικά. (Αθανάτου Ελευθερία Κ. 2002).

3.1 ΓΕΝΙΚΕΣ ΑΡΧΕΣ ΧΟΡΗΓΗΣΗΣ ΦΑΡΜΑΚΩΝ

Τα φάρμακα είναι ουσίες που χρησιμοποιούνται για τη διάγνωση, την πρόληψη και τη θεραπεία της ασθένειας, για ανακούφιση από τον πόνο ή από δυσάρεστα συμπτώματα, αποκατάσταση ή ανάταξη της φυσιολογικής λειτουργίας ενός οργάνου, αντικατάσταση μιας ουσίας στον οργανισμό.

Η χορήγηση των φαρμάκων είναι σοβαρή ευθύνη του νοσηλευτή. Για να εφαρμόζει με ασφάλεια τις ιατρικές οδηγίες σχετικά με τη χορήγηση των φαρμάκων, πρέπει να γνωρίζει το επιδιωκόμενο αποτέλεσμα του φαρμάκου, την ελάχιστη και μέγιστη θεραπευτική δόση, την πλέον αποτελεσματική μέθοδο χορηγήσεως, και τα συμπτώματα που μαρτυρούν ανεπιθύμητη αντίδραση του αρρώστου στο φάρμακο, δηλαδή παρενέργεια του φαρμάκου.

Αν έχει αμφιβολία για το είδος ή τη δόση του φαρμάκου που παράγγειλε ο γιατρός, πρέπει να τον ρωτά πριν εκτελέσει την οδηγία.

Πέρα από τις βασικές γνώσεις φαρμακολογίας που αποκτά κατά την εκπαίδευσή του και από την κλινική πείρα, οφείλει να ενημερώνεται για τα νέα φάρμακα που εμφανίζονται καθημερινά στη σύγχρονη θεραπευτική. Επίσης, πρέπει να θυμάται πάντα, ότι ο άρρωστος χρειάζεται ενημέρωση για το λόγο λήψεως του φαρμάκου καθώς και για το αποτέλεσμα που αναμένεται.

Ο νοσηλευτής επιβάλλεται να γνωρίζει τους διάφορους παράγοντες που μπορούν να τροποποιήσουν τη δράση του φαρμάκου και εκείνους που πρέπει να υπολογίζονται κατά τον καθορισμό της μεθόδου και του χρόνου χορηγήσεως. (Ραγιά Αφροδίτη Χ. 1987, Αθανάτου Ελευθερία Κ. 2002).

Επίσης, για την προστασία του αρρώστου από τα δυσάρεστα αποτελέσματα τυχόν λάθους κατά τη χορήγηση φαρμάκου σ' αυτόν, η

νοσηλεύτρια είναι ανάγκη να μάθει και να εφαρμόζει τις ακόλουθες αρχές:

§ Προσοχή στα ακόλουθα πέντε σημεία:

- σωστός άρρωστος
- σωστό φάρμακο
- σωστή δόση
- σωστή ώρα
- σωστός τρόπος χορηγήσεως

§ Η νοσηλεύτρια δεν χορηγεί το φάρμακο αν η γραπτή οδηγία δεν είναι πλήρης, ευανάγνωστη και με υπογραφή του γιατρού,

§ Πλένει τα χέρια της πριν ετοιμάσει τα φάρμακα των ασθενών

§ Χρησιμοποιεί πάντα καθαρά σκεύη

§ Όταν δίνει χάπια, τα τοποθετεί στο κατάλληλο ποτηράκι κατ' ευθείαν από το φιαλίδιο χωρίς να τα αγγίζει με τα χέρια

§ Δεν αφήνει ποτέ ανοιχτό το φαρμακείο, αλλά πάντα κλειδωμένο

§ Δεν επιστρέφει στη φιάλη το φάρμακο που περισσεύει ή δεν το πήρε ο άρρωστος

§ Δεν χρησιμοποιεί φάρμακο που διαφέρει από το φυσιολογικό στο χρώμα, την οσμή και την σύσταση

§ Δεν μεταγγίζει ένα φάρμακο από τη μια φιάλη στην άλλη, για την πρόληψη λάθους

§ Δεν επιτρέπει ο ένας άρρωστος να μεταφέρει φάρμακο σε άλλο άρρωστο

§ Δεν δίνει δυο ή περισσότερα φάρμακα ταυτόχρονα χωρίς ιατρική παραγγελία, γιατί μπορεί να σχηματίσουν χημική ένωση βλαπτική για τον άρρωστο

§ Γνωρίζει τη δράση καθώς και την ελάχιστη και μέγιστη θεραπευτική δόση του φαρμάκου που χορηγεί, για την πρόληψη τυχόν λάθους

- § Λάθος στη χορήγηση φαρμάκου αναφέρεται αμέσως στην προϊσταμένη
- § Χορηγεί στον άρρωστο μόνο το φάρμακο που ετοιμάζει η ίδια για να έχει και όλη την ευθύνη μέχρι την λήψη του από τον άρρωστο, για τον οποίο προορίζεται
- § Πάντα πριν την παράδοση του φαρμάκου αναγγέλλει τον άρρωστο με το όνομά του και ελέγχει την ταυτότητά του από το διάγραμμα που υπάρχει στο κρεβάτι του
- § Προφορικές ιατρικές εντολές δεν γίνονται δεκτές, παρά μόνο σε εξαιρετικά έκτακτες περιπτώσεις
- § Ο γιατρός παραγγέλλει γραπτά και με υπογραφή το φάρμακο, τη δόση, τον χρόνο, τη συχνότητα και τη μέθοδο χορήγησης για τον κάθε άρρωστο
- § Η νοσηλεύτρια ενημερώνει το γιατρό αν ο άρρωστος είναι αλλεργικός ή εκδηλώνει συμπτώματα που μπορεί να αποτελούν αντένδειξη για τη λήψη κάποιου φαρμάκου
- § Παρακολουθείται ο άρρωστος μετά την λήψη του φαρμάκου, κυρίως όταν πρόκειται για νεοχορηγούμενο φάρμακο στον ασθενή, για αποφυγή και έλεγχο τυχόν ανεπιθύμητων παρενεργειών που μπορεί να θέσουν σε κίνδυνο τη ζωή του αρρώστου
- § Αν ο ασθενής αρνείται ή δεν μπορεί να πάρει το φάρμακο, η νοσηλεύτρια ενημερώνει το γιατρό και τη λογοδοσία
- § Παραμένει κοντά του μέχρι να πάρει το φάρμακο, ώστε να είναι σίγουρη ότι ο ασθενής ακολουθεί τη θεραπεία
- § Τσεκάρει στο ατομικό φύλλο νοσηλείας το φάρμακο που έδωσε στον άρρωστο, ώστε να αποφευχθεί τυχόν λήψη του ξανά
- § Μετρά την ακριβή δόση του φαρμάκου με κάποιο αριθμημένο μέτρο
- § Δεν μιλάει όταν ετοιμάζει τα φάρμακα των ασθενών

- § Χορηγεί φάρμακο μόνο από φιάλη με καθαρή και ευανάγνωστη ετικέτα
- § Για αποφυγή λάθους διαβάζει το φάρμακο με προσοχή τρεις φορές.(Ραγιά Αφροδίτη Χ. 1987, Αθανάτου Ελευθερία Κ. 2002).

3.2 ΑΡΧΕΣ ΧΟΡΗΓΗΣΗΣ ΚΥΤΤΑΡΟΣΤΑΤΙΚΩΝ ΦΑΡΜΑΚΩΝ

- Πριν τη χορήγηση του κυτταροστατικού ελέγχονται οι τιμές: των λευκών αιμοσφαιρίων, των αιμοπεταλίων, της αιμοσφαιρίνης και της πηκτικότητας του αίματος.
- Λαμβάνονται μέτρα κατά την προετοιμασία των κυτταροστατικών για την προστασία του νοσηλευτή.
- Χρησιμοποιούνται προφυλακτικά μέτρα, κατά τη χορήγηση των κυτταροστατικών για την προστασία του ασθενή.
- Γίνεται συνεχής παρακολούθηση της έγχυσης, και λαμβάνονται μέτρα για την αποφυγή επιπλοκών.

Η χορήγηση της φαρμακευτικής αγωγής κατά τη θεραπεία του συστηματικού ερυθματώδη λύκου, απαιτείται από τον νοσηλευτή –τρια, να έχει υπόψη του όλες τις παραπάνω αρχές που αναφέρθηκαν. Κύρια φροντίδα του όμως πρέπει να είναι η προστασία του ασθενή από τις παρενέργειες των φαρμάκων. Γιατί η θεραπεία του συστηματικού ερυθματώδη λύκου απαιτεί μακροχρόνια χορήγηση φαρμάκων και κατά συνέπεια αύξηση του κινδύνου εμφάνισης των παρενεργειών τους.

Όταν χορηγούνται σε ασθενή με συστηματικό ερυθματώδη λύκο, για μεγάλο χρονικό διάστημα σαλικυλικά, παρουσιάζονται πεπτικές διαταραχές. Αυτές μπορούν να προληφθούν, αν ληφθούν μέτρα, ώστε ο ασθενής να παίρνει τα φάρμακα μαζί με τροφή.

Κατά τη χορήγηση ανθελονοσιακών φαρμάκων είναι απαραίτητη η παρακολούθηση του ασθενή για τυχόν εμφάνιση σημείων οφθαλμοτοξικότητας. Σ' αυτή την περίπτωση είναι αναγκαία η εξέτασή του από οφθαλμίατρο.

Η τήρηση όλων των κανόνων ασηψίας και αντισηψίας κρίνεται απαραίτητη κυρίως κατά τη χορήγηση κορτικοστεροειδών φαρμάκων. Γιατί η χορήγησή τους μειώνει την αντίσταση του οργανισμού στις λοιμώξεις και αυξάνει την πιθανότητα λοίμωξης. Για τον ίδιο λόγο, πρέπει να προστατεύεται ο ασθενής με συστηματικό ερυθρηματώδη λύκο και από τραυματισμούς. Ακόμη η χορήγηση των κορτικοστεροειδών απαιτεί συχνή μέτρηση της αρτηριακής πίεσης του ασθενή, εξασφάλιση κατάλληλης διαίτας, παρακολούθηση του ασθενή για εμφάνιση παθολογικών καταγμάτων, καθημερινό ζύγισμα για διαπίστωση οίδημάτων και αξιολόγηση της συμπεριφοράς του πάσχοντος.

Η χορήγηση των κυτταροστατικών φαρμάκων παρουσιάζει σοβαρές παρενέργειες που οφείλονται στην τοξικότητά τους. Αυτές είναι:

- Καταστολή του μυελού των οστών,
- Γαστρεντερικές διαταραχές,
- Νευροτοξικότητα,
- Ηπατοτοξικότητα,
- Νεφροτοξικότητα,
- Αλωπεκία και
- Αιμορραγική κυστίτιδα.

Α) Λόγω της καταστολής του μυελού των οστών, παρατηρείται λευκοπενία, μείωση της αντίστασης του οργανισμού στις λοιμώξεις, αναιμία και θρομβοπενία. Για το λόγο αυτό, ο ασθενής με συστηματικό ερυθρηματώδη λύκο, υποβάλλεται πριν από τη χορήγηση κυτταροστατικών σε έλεγχο των λευκών αιμοσφαιρίων, των αιμοπεταλίων και του αιματοκρίτη. Αποφεύγεται η χορήγηση του κυτταροστατικού, όταν οι τιμές των παραπάνω είναι ελαττωμένες. Κατά τη διάρκεια της χορήγησης, ο νοσηλευτής –τρια ελέγχει τις τιμές αυτών και σε περίπτωση ελάττωσής τους διακόπτει τη χορήγηση του φαρμάκου.

Μετά τη χορήγηση λαμβάνει μέτρα για την προστασία του ασθενή όπως: προφύλαξη από λοιμώξεις, τραυματισμούς και ενημέρωσή του για το πώς μπορεί να περιορίσει τις παρενέργειες αυτές. Όλες οι ενέργειες του νοσηλευτή –τριας προς τον ασθενή (ενέσεις ενδομυϊκές – υποδόριες – ενδοφλέβιες) γίνονται με άσηπτο τρόπο.

Β) Αξιολογεί ο νοσηλευτής –τρια τις κενώσεις και τους εμέτους, παρακολουθεί τον ασθενή με συστηματικό ερυθματώδη λύκο για την αποστροφή του προς την τροφή – ανορεξία και του συνιστά να αναφέρει πιθανή ναυτία ή άλλα προβλήματα.

Για την πρόληψη των γαστρεντερικών διαταραχών ο νοσηλευτής –τρια προχωρεί σε συστηματική φροντίδα της στοματικής κοιλότητας και σε συνεχή παρακολούθηση της κατάστασής της. Ακόμα, χορηγεί αντιεμετικά φάρμακα, χορηγεί μικρά και συχνά γεύματα, φροντίζει για το ισοζύγιο υγρών. Για μείωση της διάρροιας και έλεγχο των συμπτωμάτων αφυδατώσεως χορηγεί, με εντολή γιατρού, αντιδιαρροϊκά φάρμακα.

Γ) Ο νοσηλευτής –τρια παρακολουθεί τον ασθενή για συμπτώματα ήπιας νευροπάθειας, όπως ελαφρός πόνος στα άκρα και απώλεια των εν τω βάθει αντανακλαστικών καθώς και σοβαρότερες νευροπάθειες. Η εντόπιση των συμπτωμάτων αυτών και η ενημέρωση του γιατρού οδηγεί στην έγκαιρη και σωστή αντιμετώπισή τους.

Δ, Ε) ο νοσηλευτής –τρια παρακολουθεί τη λειτουργία του ήπατος και των νεφρών, τις εργαστηριακές εξετάσεις και την εμφάνιση συμπτωμάτων όπως τοπικός πόνος, υψηλός πυρετός, ίκτερος, μείωση του ποσού των ούρων, κ.α. Σε περίπτωση εντόπισής τους ενημερώνει το γιατρό, χορηγεί υγρά και προβαίνει σε ενδεδειγμένες νοσηλευτικές εργασίες.

ΣΤ) Για την πρόληψη της αλωπεκίας, ο νοσηλευτής –τρια εφαρμόζει στο τριχωτό της κεφαλής του ασθενή με συστηματικό ερυθματώδη λύκο ειδική κάσκα χαμηλής θερμοκρασίας, είκοσι λεπτά

πριν τη νοσηλεία. Το μέτρο αυτό, έχει παρατηρηθεί ότι περιορίζει την πτώση των μαλλιών.

Z) Η αιμορραγική κυστίτιδα, οφείλεται σε σύνδρομο ανεξέλεγκτης έκκρισης αντιδιουρητικής ορμόνης. Για την πρόληψή της ο νοσηλευτής –τρια χορηγεί, με εντολή γιατρού, πολλά υγρά ενδοφλέβια και φροντίζει για την επαρκή ενυδάτωση του ασθενούς, πριν από τη χορήγηση του φαρμάκου και μέχρι 72 ώρες μετά από αυτή. Ακόμα αξιολογείται η αιματοουρία ή δυσουρία καθώς και η ποσότητα των ούρων.

Ακόμη πρέπει να τονισθεί ότι ο νοσηλευτής –τρια ενημερώνει τον ασθενή, τόσο για τις παρενέργειες, όσο και για τις ανεπιθύμητες ενέργειες του φαρμάκου. Ζητά την συνεργασία του για την έγκαιρη εντόπιση των παρενεργειών και την ταχύτητα αντιμετώπισής τους.(Ραγιά Αφροδίτη Χ. 1987).

04 ΙΣΤΟΡΙΚΟ – ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

4.1 Α' ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ

Το περιστατικό αφορά γυναίκα 36 ετών. Προσήλθε στο τμήμα επειγόντων περιστατικών του Γ.Ν.Πύργου, με εμφανείς αλλοιώσεις στο πρόσωπο, ερυθρότητα στα ζυγωματικά και γύρω από τα μάτια, ευαισθησία του προσώπου στο φως, ξηρότητα οφθαλμών και διάχυτες αλλοιώσεις στο δέρμα με τη μορφή οιδημάτων και αποφολιδώσεις. Η γυναίκα παραπονέθηκε για πόνο στις αρθρώσεις, δυσκολία στη διεκπεραίωση της καθημερινότητας, εύκολη κόπωση και νευρικότητα. Επίσης, υπήρχαν σοβαρές βλάβες στη στοματική κοιλότητα (εξελκώσεις).

Έγιναν ακτινολογικές και αιματολογικές εξετάσεις. Αιματολογικά διαπιστώθηκε : χαμηλός αιματοκρίτης (32%) [φυσιολογικές τιμές : 37%-47%], χαμηλός αριθμός λευκών αιμοσφαιρίων (3.5k/ul) [φυσιολογικές τιμές: 4.5-10.8 k/ul] και αύξηση ταχύτητας καθίζησης ερυθρών αιμοσφαιρίων (ΤΚΕ) (50mm) [φυσιολογικές τιμές: <20 mm]. Συνεστήθη επανέλεγχος εξετάσεων σε ένα μήνα, αποφυγή έκθεσης στον ήλιο, χρήση κορτικοειδούς αλοιφής στο πρόσωπο, αποφυγή κόπωσης, καλή διατροφή πλούσια σε φρούτα και λαχανικά.

Στην επανεξέταση που έγινε στην Πάτρα, στις αιματολογικές εξετάσεις εμφανίστηκαν κύτταρα ερυθρηματώδη λύκου και αντιπυρηνικά αντισώματα. Ο αιματοκρίτης είχε υποστεί περαιτέρω πτώση (30%). Συνεστήθη χορήγηση σιδήρου, βιταμινών και κορτιζόνης από το στόμα.

Η νόσος σιγά- σιγά προκάλεσε ανεπάρκεια στη νεφρική λειτουργία με αποτέλεσμα στα 38 της χρόνια να ξεκινήσει εξωνεφρική διύλιση.

Επί δυο σχεδόν χρόνια η γυναίκα παρακολουθείτο από νεφρολόγους και με φαρμακευτική αγωγή προσπαθούσε να αντιμετωπίσει τη νεφρική ανεπάρκεια. Οι γιατροί της συνέστησαν να λαμβάνει διουρητικά (lasix), και αντιπερτασικά (inderal). Επίσης της χορήγησαν Natural tears εφ' όρου ζωής.

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΟΥ ΑΤΟΜΟΥ ΑΝΑΓΚΕΣ- ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΟΣ
<p>Αρθραλγίες οι οποίες οφείλονται στην ασθένεια.</p>	<p>Ανακούφιση αρθραλγιών.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. προτροπή του ασθενή να μην κουράζει τις αρθρώσεις που πονάνε, τοποθετώντας το σώμα σε κατάλληλη θέση 2. κατά τη διάρκεια του ύπνου ο ασθενής θα πρέπει να ξεκουράζει τις αρθρώσεις. 3. χορήγηση συγκεκριμένου θεραπευτικού σχήματος.. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. τοποθέτηση του σώματος σε ύπτια ή πρηνή θέση έτσι ώστε να ξεκουράζονται οι αρθρώσεις, χωρίς να πιέζονται. 2. πραγματοποίηση φυσιοθεπειών ή κινησιοθεπειών 3. χορήγηση: <ul style="list-style-type: none"> • tab. Lonalgal 1x2 , • tab. Arava 200mg 1x1, • tab medrol 16mg 1x2, • tab pariet 1x1. 	<p>Ο ασθενής ανακουφίστηκε από τις αρθραλγίες με φυσιοθεραπεία και κινησιοθεραπεία, χορηγήθηκαν ειδικό θεραπευτικό σχήμα και τοποθετήθηκαν επιθέματα στις αρθρώσεις που πονούσαν. Τέλος, ο ασθενής έμαθε να τοποθετεί στην κατάλληλη θέση τις αρθρώσεις του.</p>

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΟΥ ΑΤΟΜΟΥ ΑΝΑΓΚΕΣ-ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ
Δερματικά εξανθήματα και έλκη των βλεννογόνων.	Αντιμετώπιση των δερματικών εξανθημάτων και των ελκών των βλεννογόνων.	<ol style="list-style-type: none"> 1. προειδοποίηση του ασθενή να αποφεύγει την έκθεση στον ήλιο, επίσης να αποφεύγει τον ερεθισμό των δερματικών εξανθημάτων. 2. χορήγηση κορτικοειδούς αλοιφής. 3. φροντίδα για την υγιεινή της στοματικής κοιλότητας. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. παραμονή της ασθενούς όσο το δυνατόν περισσότερες ώρες σε κλειστό χώρο μακριά από τον ήλιο. Ο γιατρός της συνέστησε όταν εκτίθεται στον ήλιο να χρησιμοποιεί την εξής αντηλιακή κρέμα: creme Avene SPF 50+. 2. επίσης της προτάθηκε να χρησιμοποιεί αλοιφή Flixotide για την αντιμετώπιση των δερματικών εξανθημάτων. 3. φροντίδα στοματικής υγιεινής με τακτικό πλύσιμο και με χρήση 	Αντιμετώπιση των δερματικών εξανθημάτων και ελκών των βλεννογόνων με τη χορήγηση κατάλληλης διατροφής πλούσια σε φρούτα και λαχανικά, αποφυγή έκθεσης στον ήλιο. χρήση κορτικοειδών αλοιφής μετά από εντολή του γιατρού. Τέλος, ο ασθενής έμαθε να φροντίζει για την υγιεινή της στοματικής κοιλότητας.

			στοματικών διαλυμάτων. 4. χορήγηση τροφών και υγρών που δεν ερεθίζουν τα στοματικά έλκη.	
--	--	--	---	--

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΟΥ ΑΤΟΜΟΥ ΑΝΑΓΚΕΣ- ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΟΣ
Χαμηλός αιματοκρίτης.	Προσπάθεια να ανέβει ο αιματοκρίτης στα φυσιολογικά επίπεδα.	<ol style="list-style-type: none"> 1. προτροπή του ασθενή να τρέφεται με τροφές πλούσιες σε σίδηρο. 2. χορήγηση σκευασμάτων σιδήρου. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. η ασθενής άρχισε να τρέφεται με τροφές πλούσιες σε σίδηρο. 2. χορήγηση amp Legofer 1X2 εφ όρου ζωής. 	Ύστερα από τη χορήγηση σκευασμάτων σιδήρου και τη σωστή διατροφή του ασθενή ο αιματοκρίτης άρχισε σιγά –σιγά να έχει ανοδική πορεία. Με τη χορήγηση σιδήρου εφ όρου ζωής επιτεύχθηκε το επιθυμητό αποτέλεσμα και έτσι αποφεύχθηκε να μεταγισθεί η ασθενής.

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΟΥ ΑΤΟΜΟΥ ΑΝΑΓΚΕΣ- ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΟΣ
Πτώση των λευκών αιμοσφαιρίων	Προσπάθεια να αποφευχθεί τυχόν λοίμωξη.	προτροπή του ασθενή να αποφεύγει να βρίσκεται σε μέρη όπου υπάρχουν πολλά άτομα.	τοποθέτηση της ασθενούς σε απομονωμένο μέρος έως ότου αυξηθούν τα λευκά αιμοσφαίρια, με σκοπό να αποφευχθεί πιθανή λοίμωξη αφού έχει μειωθεί η άμυνα του οργανισμού.	Ύστερα από την απομόνωση του ατόμου αποφεύχθηκε η μόλυνση της ασθενούς από κάποιο μικρόβιο, και της συνεστήθη να μην παρευρίσκεται σε μέρη όπου υπάρχουν πολλά άτομα.

4.2 Β' ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ

Το περιστατικό αφορά γυναίκα 62ετών. Προσήλθε στο τμήμα επειγόντων περιστατικών του Γ.Ν.Πύργου με εξάνθημα στο πρόσωπο (το εξάνθημα είχε όψη νυχτερίδας), και ήταν πολύ έντονο, καθώς επίσης και πυρετό 39°C. Αναφέρει ότι το εξάνθημα μερικές φορές γίνεται πιο έντονο και άλλες φορές ηρεμεί, αναφέρει από μόνη της ότι γίνεται έντονο συνήθως τις πρωινές ώρες όταν κάνει δουλειές εκτός σπιτιού. Παραπονείται ότι την πονούν τα χέρια και τα πόδια της στις αρθρώσεις, καθώς επίσης και ότι τα μάτια της στεγνώνουν. Τέλος, αναφέρει ότι στο στόμα της αισθάνεται ότι υπάρχουν πληγές. Αναφέρει ότι όλα αυτά τα συμπτώματα κάποιες φορές γίνονται πολύ έντονα.

Κατά την φυσική εξέταση παρατηρήθηκε αλωπεκία, καθώς επίσης και η ύπαρξη του φαινομένου Raynaud (ωχρά ή κυανά δάκτυλα χεριών και ποδιών μετά από stress ή έκθεση στο κρύο).

Στις εργαστηριακές εξετάσεις παρατηρήθηκε πτώση των λευκών αιμοσφαιρίων (3.8 k/u) [φυσιολογικές τιμές: 4.5-10.8 k/u], αυξημένη ταχύτητα καθίζησης των ερυθρών αιμοσφαιρίων (ΤΚΕ) (38mm) [φυσιολογικές τιμές: <20 mm], καθώς επίσης και χαμηλός αιματοκρίτης (31%) [φυσιολογικές τιμές : 37%-47%]. Συνεστήθη να γίνεται τακτικός αιματολογικός έλεγχος. Ύστερα από δυο μήνες στις εξετάσεις της ασθενούς παρατηρήθηκε επιπλέον πτώση του αιματοκρίτη (28%) , εμφανίστηκαν κύτταρα ερυθριματώδη λύκου, αντιπυρηνικά αντισώματα, καθώς επίσης και αντί-DNA αντισώματα.

Χορηγήθηκε στην ασθενή κορτικοειδής αλοιφή για την αντιμετώπιση των δερματικών εξανθημάτων, σκευάσματα σιδήρου για την αύξηση του αιματοκρίτη, επίσης της χορηγήθηκαν αντιφλεγμονώδη για τις αρθραλγίες και κορτικοειδή για τις έντονες εξάρσεις. Τέλος, ο γιατρός συνέστησε στην ασθενή να αποφεύγει το stress γιατί προκαλεί

έξαρση της νόσου, επίσης της συνέστησε πλήρη αποφυγή ήλιου και έντονου φωτισμού, γιατί το εξάνθημα κοκκινίζει έντονα, (σε αυτή την περίπτωση όταν το εξάνθημα γίνεται αρκετά ερυθρό χρειάζεται καθαρισμό από δερματολόγο).

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΟΥ ΑΤΟΜΟΥ ΑΝΑΓΚΕΣ- ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΟΣ
Πτώση των λευκών αιμοσφαιρίων	Προσπάθεια να αποφευχθεί τυχόν λοίμωξη.	προτροπή του ασθενή να αποφεύγει να βρίσκεται σε μέρη όπου υπάρχουν πολλά άτομα.	τοποθέτηση της ασθενούς σε απομονωμένο μέρος έως ότου αυξηθούν τα λευκά αιμοσφαίρια, με σκοπό να αποφευχθεί πιθανή λοίμωξη αφού έχει μειωθεί η άμυνα του οργανισμού.	Ύστερα από την απομόνωση του ατόμου αποφεύχθηκε η μόλυνση της ασθενούς από κάποιο μικρόβιο, και της συνεστήθη να μην παρευρίσκεται σε μέρη όπου υπάρχουν πολλά άτομα.

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΟΥ ΑΤΟΜΟΥ ΑΝΑΓΚΕΣ- ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΟΣ
Θερμοκρασία 39°C	Προσπάθεια να ρυθμιστεί η θερμοκρασία στα φυσιολογικά επίπεδα.	<ol style="list-style-type: none"> 1. ζωρη θερμομέτρηση 2. τοποθέτηση ψυχρών επιθεμάτων 3. χορήγηση υγρών 4. χορήγηση αντιπυρετικού 5. εξασφάλιση ήρεμου περιβάλλοντος. 	Χορηγήθηκε στην ασθενή αντιπυρετικό ponstan ενδοφλεβίως	Ύστερα από τη χορήγηση αντιπυρετικού η θερμοκρασία έφτασε στα φυσιολογικά επίπεδα (36.6°C), εξασφαλίστηκε ήρεμο περιβάλλον προκειμένου να αισθανθεί καλύτερα η ασθενής. Τέλος, συνεχίστηκε να γίνεται ζωρη θερμομέτρηση προκειμένου να αντιμετωπισθεί άμεσα τυχόν επάνοδος της θερμοκρασίας.

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΟΥ ΑΤΟΜΟΥ ΑΝΑΓΚΕΣ- ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩ
Δερματικά εξανθήματα και έλκη των βλεννογόνων.	Αντιμετώπιση των δερματικών εξανθημάτων και των ελκών των βλεννογόνων.	<ol style="list-style-type: none"> 1. προειδοποίηση του ασθενή να αποφεύγει την έκθεση στον ήλιο και όταν εκτίθεται σ' αυτόν να έχει κατάλληλη αμφίεση για την αποφυγή εμφάνισης εξανθημάτων και να χρησιμοποιεί αντηλιακές αλοιφές, επίσης να αποφεύγει τον ερεθισμό των δερματικών εξανθημάτων. 2. χορήγηση κορτικοειδούς αλοιφής. 3. φροντίδα για την υγιεινή της στοματικής κοιλότητας. 	<ol style="list-style-type: none"> 1 παραμονή της ασθενούς όσο το δυνατόν περισσότερες ώρες σε κλειστό χώρο μακριά από τον ήλιο, όταν βγαίνει στον ήλιο να κρύβει όσο το δυνατόν περισσότερο το πρόσωπο της. Ο γιατρός της συνέστησε όταν εκτίθεται στον ήλιο να χρησιμοποιεί την εξής αντηλιακή κρέμα: creme Minesol ROC SPF 50⁺ 2 επίσης της προτάθηκε να χρησιμοποιεί αλοιφή Elocon για την αντιμετώπιση των δερματικών εξανθημάτων. 3 φροντίδα στοματικής υγιεινής με τακτικό 	Αντιμετώπιση των δερματικών εξανθημάτων και ελκών των βλεννογόνων με τη χορήγηση κατάλληλης διατροφής πλούσια σε φρούτα και λαχανικά, αποφυγή έκθεσης στον ήλιο. προφύλαξη από το ήλιο με κατάλληλη ενδυμασία και χρήση αντηλιακής κρέμας. χρήση κορτικοειδών αλοιφής μετά από εντολή του γιατρού. Τέλος, ο ασθενής έμαθε να φροντίζει για την υγιεινή της στοματικής κοιλότητας.

			<p>πλύσιμο και με χρήση στοματικών διαλυμάτων. 4 χορήγηση τροφών και υγρών που δεν ερεθίζουν τα στοματικά έλκη.</p>	
--	--	--	---	--

ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΤΟΥ ΑΤΟΜΟΥ ΑΝΑΓΚΕΣ-ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ	ΑΝΤΙΚΕΙΜΕΝΙΚΟΣ ΣΚΟΠΟΣ	ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΦΑΡΜΟΓΗ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ	ΕΚΤΙΜΗΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΟΣ
Αρθραλγίες οι οποίες οφείλονται στην ασθένεια.	Ανακούφιση αρθραλγιών.	<ol style="list-style-type: none"> 1. προτροπή του ασθενή να μην κουράζει τις αρθρώσεις που πονάνε, τοποθετώντας το σώμα σε κατάλληλη θέση 2. κατά τη διάρκεια του ύπνου ο ασθενής θα πρέπει να ξεκουράζει τις αρθρώσεις. 3. θεραπευτική αγωγή. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. τοποθέτηση του σώματος σε ύπτια ή πρηνή θέση έτσι ώστε να ξεκουράζονται οι αρθρώσεις, χωρίς να πιέζονται. 2. κατά τη διάρκεια του ύπνου τοποθέτηση των κάτω άκρων ελαφρώς ψηλά. 3. χορήγηση: <ul style="list-style-type: none"> • tabl. Decadron 1mg 1X2 • tabl. Nexium 20mg 1X2. • tabl. Plaquenil 1x1 4.πραγματοποίηση φυσιοθεπειών ή κινησιοθεπειών 	Ο ασθενής ανακουφίστηκε από τις αρθραλγίες με φυσιοθεραπεία και κινησιοθεραπεία, χορηγήθηκαν παυσίπονα και τοποθετήθηκαν επιθέματα στις αρθρώσεις που πονούσαν. Τέλος, ο ασθενής έμαθε να τοποθετεί στην κατάλληλη θέση τις αρθρώσεις του.

05 ΕΞΟΔΟΣ ΤΟΥ ΑΣΘΕΝΗ ΑΠΟ ΤΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ

Η μέρα της αποχωρήσεως του ασθενούς από το νοσοκομείο, δεν πρέπει να φτάνει χωρίς προετοιμασία και προειδοποίηση του ασθενούς και των συγγενών του.

Κατά την αποχώρηση από το νοσοκομείο ο ασθενής είναι δυνατό να έχει θεραπευθεί τελείως και να επανέλθει έτσι στον προηγούμενο ρυθμό και τρόπο ζωής. Είναι όμως δυνατό μετά την έξοδο από το νοσοκομείο ο ασθενής με συστηματικό ερυθματώδη λύκο να χρειάζεται ειδική φροντίδα, προκειμένου να επανέλθει πλήρως στην προηγούμενη κατάστασή του.

Είναι ακόμα δυνατόν η έξοδος από το νοσοκομείο να μην είναι επακόλουθο θεραπείας, αλλά ανάγκη μεταφοράς του σε άλλο νοσηλευτικό ίδρυμα για τη συνέχιση ή συμπλήρωση της θεραπείας. Ακόμη, είναι δυνατόν να υπάρχει ανάγκη μεταφοράς σε ίδρυμα ανίατων νοσημάτων ή και μεταφοράς του στο σπίτι, εφόσον η παραμονή στο νοσοκομείο δεν προσφέρει ειδική υπηρεσία σ' αυτόν.

Ανάλογα με τις συνθήκες, κάτω από τις οποίες θα βγει ο ασθενής από το νοσοκομείο, γίνεται προετοιμασία τόσο του ίδιου όσο και του περιβάλλοντός του για την καλύτερη προσαρμογή του στο νέο περιβάλλον. Ο χρόνος της προετοιμασίας για την έξοδο από το νοσοκομείο ποικίλλει. Αυτός επηρεάζεται από την κατάσταση του αρρώστου και περιλαμβάνει ψυχική προετοιμασία για την αποδοχή της καταστάσεώς του. (Μαλγαρινού Μ. Α. – Κωνσταντινίδου Σ. Φ. 2000).

Σε περίπτωση που ο ασθενής είναι ανίκανος να επιστρέψει στην εργασία του ή να συνεχίσει τις συνηθισμένες του δραστηριότητες, η κοινωνική υπηρεσία του νοσοκομείου τον βοηθάει στην εξεύρεση άλλης εργασίας και στην προσαρμογή του στις τυχόν επιβαλλόμενες νέες καταστάσεις.

Τα αισθήματα που δοκιμάζει κατά την έξοδό του από το νοσοκομείο, συνήθως είναι αισθήματα ικανοποίησης, χαράς και ευγνωμοσύνης. Παράλληλα όμως, είναι διστακτικός, ανησυχεί και αμφιβάλλει για τη συνεχιζόμενη αποκατάσταση της υγείας του και για την μετέπειτα πορεία της νόσου χωρίς την άμεση νοσηλευτική και ιατρική παρακολούθηση, μέχρι σημείου να μη θέλει να βγει από το νοσοκομείο.

Η νοσηλεύτρια του δίνει την ευκαιρία να εκφράσει τους φόβους και τις ανησυχίες του, να θέσει ερωτήσεις και του εκδηλώνει το ενδιαφέρον της για τα προβλήματά του.

Ο άρρωστος με συστηματικό ερυθριματώδη λύκο θα συνεχίσει τη λήψη φαρμάκων και μετά την έξοδό του από το νοσοκομείο και γι' αυτό πρέπει να πληροφορηθεί λεπτομερώς σχετικά με τη συχνότητα και τον τρόπο λήψης τους. Οι οδηγίες γράφονται λεπτομερώς πάνω στο φιαλίδιο του φαρμάκου. Επειδή τα φάρμακα που παίρνει ο ασθενής με λύκο έχουν παρενέργειες, ενημερώνεται λεπτομερώς τόσο ο ασθενής όσο και οι συγγενείς για τα θεραπευτικά μέτρα που λαμβάνονται σε τέτοιες περιπτώσεις. (Μαλγαρινού Μ. Α. – Κωνσταντινίδου Σ. Φ. 2000).

Όταν κριθεί από τον γιατρό ότι ο ασθενής μπορεί να φύγει από το νοσοκομείο, ακολουθεί ειδοποίηση των συγγενών, χορήγηση ιατρικών και νοσηλευτικών οδηγιών.

Τη μέρα της αποχωρήσεως, εκδίδεται το υπογραφέν από το γιατρό εξιτήριο, η νοσηλεύτρια παραδίδει τα προσωπικά είδη που είχαν

κρατηθεί για φύλαξη. Ο ασθενής φεύγει από το νοσοκομείο με το μέσο που κρίνεται κατάλληλο για την κατάστασή του.

Ο ασθενής που αποφασίζει να φύγει από το νοσοκομείο χωρίς τη συγκατάθεση του γιατρού, υπογράφει δήλωση ότι φεύγει με τη θέλησή του. Με τη δήλωση αυτή απαλλάσσονται την ευθύνη ο γιατρός και το νοσηλευτικό προσωπικό. Όταν ο ασθενής είναι έτοιμος να φύγει το προσωπικό του εύχεται καλή ανάρρωση και οι συγγενείς τον συνοδεύουν στο χώρο που θα μείνει. (Μαλγαρινού Μ. Α. – Κωνσταντινίδου Σ. Φ. 2000).

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος, όπως είπαμε, είναι μια χρόνια νόσος του συνδετικού ιστού που προσβάλλει όλα τα όργανα και συστήματα του οργανισμού. Μερικές φορές διατρέχει κεραυνοβόλος και οδηγεί γρήγορα στο θάνατο. Συνήθως όμως, εμφανίζεται ως χρόνια νόσος με υφέσεις και εξάρσεις.

Η νόσος είναι άγνωστης αιτιολογίας, αν και έχουν ενοχοποιηθεί πολλοί παράγοντες (γενετικοί, ανοσολογικοί) καθώς και η υπεριώδης ακτινοβολία του ήλιου και η έντονη σωματική και συναισθηματική καταπόνηση.

Το κύριο γνώρισμα της νόσου είναι τα αντισώματα που αντιδρούν με αντιγόνα του πυρήνα και του κυτταροπλάσματος και η εναπόθεση ανοσοσφαιρινών, με τη μορφή συμπλόκων αντιγόνου – αντισώματος και συμπληρώματος επί της βασικής μεμβράνης διαφόρων οργάνων- στόχων.

Το τμήμα του πληθυσμού που προσβάλλεται περισσότερο είναι οι γυναίκες, σε μια αναλογία προς τους άνδρες περίπου 9:1. Εμφανίζεται σε όλες τις ηλικίες, αλλά συχνότερα παρατηρείται στις ηλικίες μεταξύ 20 και 40 ετών. Ο κίνδυνος για την εμφάνιση συστηματικού ερυθματώδη λύκου αυξάνεται σημαντικά στις γυναίκες κατά τη διάρκεια της αναπαραγωγικής ηλικίας.

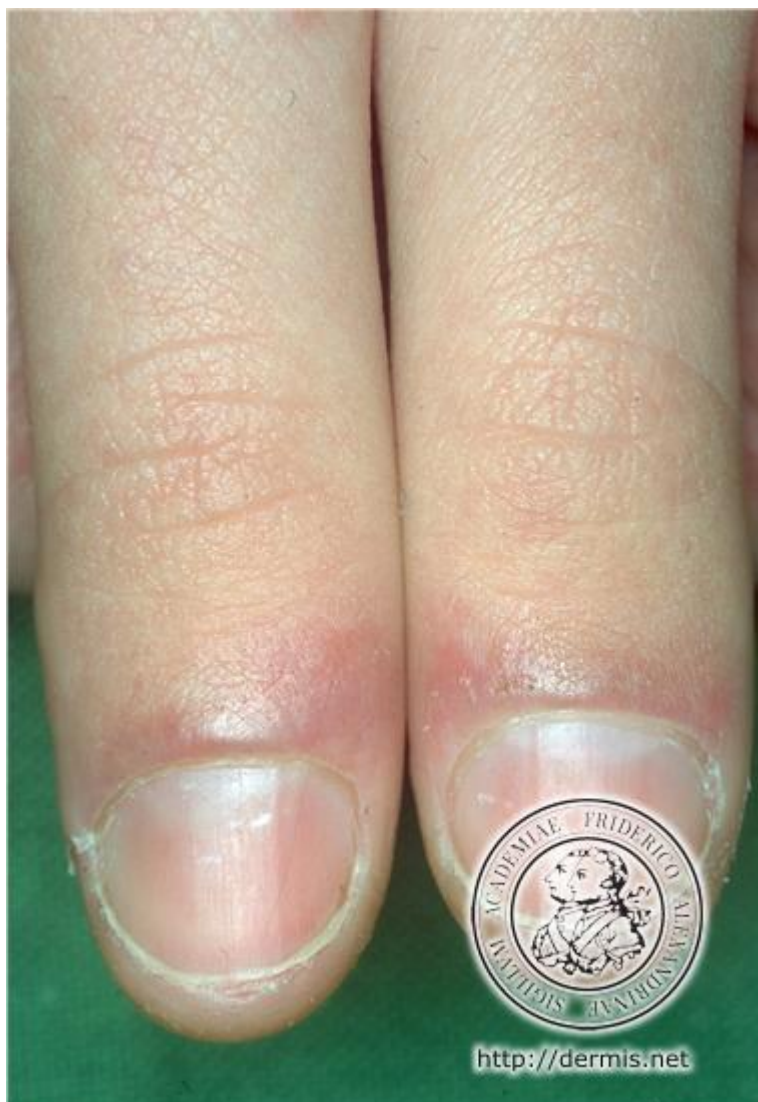
Οι γυναίκες που έχουν συστηματικό ερυθματώδη λύκο και βρίσκονται στην αναπαραγωγική ηλικία, πρέπει να συμβουλευονται το γιατρό τους για μια ενδεχόμενη εγκυμοσύνη και να έχουν γνώση του κινδύνου αποβολής του εμβρύου, αλλά και του ενδεχομένου επιβαρύνσεως της γενικής καταστάσεώς τους.

Οι θεραπείες που ακολουθούνται, και τα διάφορα σχήματα φαρμάκων που χρησιμοποιούνται δεν θεραπεύουν το λύκο, καθώς αυτό προσβάλλει όλα τα όργανα και οι εκδηλώσεις του είναι ποικίλες, αλλά μπορούν να καταστείλουν τις εξάρσεις της νόσου, να βελτιώσουν και να παρατείνουν τη ζωή.

Στα προηγούμενα χρόνια, οι περισσότεροι ασθενείς κατέληγαν σε μικρό χρονικό διάστημα, ενώ σήμερα η επιβίωσή τους έχει αυξηθεί σε 10 χρόνια. Αυτό οφείλεται στην αύξηση των γνώσεων και στην έγκαιρη διάγνωση με την πληθώρα των εργαστηριακών δοκιμασιών, που βοηθούν στην επιβεβαίωση της νόσου.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ













































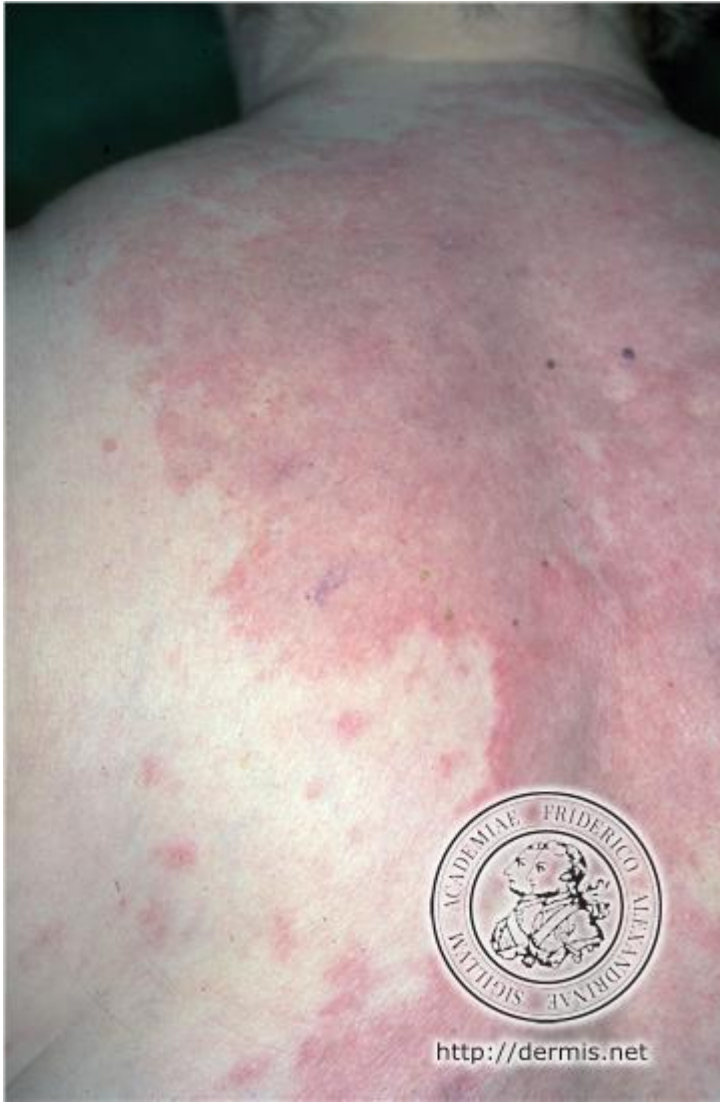






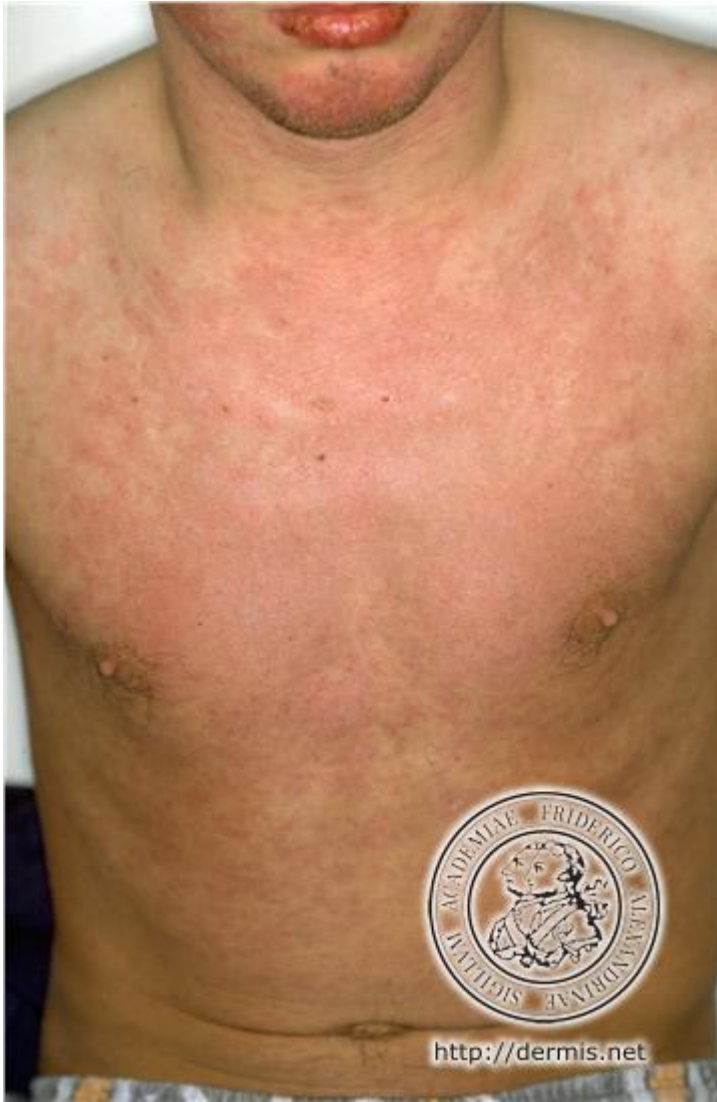








<http://dermis.net>







ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Boumpas DT, Austin HA, Fessler BJ, Balow JE, Klippel JH, Lockshin MD (1995), *Systemic lupus erythematosus: Emerging concepts. Part 1: Renal, neuropsychiatric, cardiovascular, pulmonary and hematologic disease*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Callen JP (1994), *Treatment of cutaneous lesions in patients with SLE*. *Dermatol Clin*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Crow Mary K and Steven M Friedman (1998), *Cellular immunology*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Edberg Jeffrey C, Jane E Salmon and Robert Pkimberly (1998), *Immunopathology*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Elkon Keith B (1998), *Autoantibodies in systemic lupus erythematosus*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Gallon J, Gauchat JF, Mazieres N (1996), *Soluble Fcγ receptor type III (Fcγ R III, CD16) triggers cell activation through interaction with complement receptors*. *J Immunol*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Gladman Dafna D and Murray B Urowitz (1998), *Clinical features of systemic lupus erythematosus*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Harley John B and Kathy L Moser (1998), *Genetics of lupus*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Holers V Michael (1998), *The complement system*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Johnson CA, Densen P, Wetsel RA (1992), *Molecular heterogeneity of C2 deficiency*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Klippel JH (1990) *Systemic lupus erythematosus. Treatment-related complications superimposed on chronic disease*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998

Ward MM, Pyun E, Studenski S. (1995), *Long- term survival in systemic lupus erythematosus: patient characteristics associated with poorer outcomes*. Rheumatology (John H Klippel, Paul A Dieppe), τόμος δεύτερος, Έκδοση δεύτερη, εκδόσεις Mosby, UK 1998.

Αθανάτου Ελευθερία Κ. *Κλινική νοσηλευτική βασικές και ειδικές νοσηλείες*, επίτομος, έκδοση IB' αναθεωρημένη, Αθήνα 2002.

Γαρδίκια Κ.Α. *Ειδική νοσολογία*, επίτομος, νέα έκδοση, εκδόσεις «ΓΡΗΓΟΡΙΟΣ ΠΑΡΙΣΙΑΝΟΣ».

Μαλγαρινού Μ.Α. - Κωνσταντινίδου Σ.Φ., *Νοσηλευτική Γενική-παθολογική- χειρουργική*, τόμος Α', έκδοση 24^η, εκδόσεις «Η ΤΑΒΙΘΑ», Αθήνα 2002.

Μαλγαρινού Μ.Α. - Κωνσταντινίδου Σ.Φ., *Νοσηλευτική παθολογική- χειρουργική*, τόμος Β' μέρος 1^ο, έκδοση 20^η, εκδόσεις «Η ΤΑΒΙΘΑ», Αθήνα 2002.

Μαλγαρινού Μ.Α. - Κωνσταντινίδου Σ.Φ., *Νοσηλευτική παθολογική- χειρουργική*, τόμος Β' μέρος 2^ο, έκδοση 19^η, εκδόσεις «Η ΤΑΒΙΘΑ», Αθήνα 2000.

Μουτσόπουλος Χαράλαμπος Μ. *Ανοσολογία- Αυτοάνοσα ρευματικά νοσήματα*, επίτομος, έκδοση πρώτη, Αθήνα 1990.

Μουτσόπουλος Χαράλαμπος Μ. *Παθοφυσιολογία ανοσολογικού συστήματος*, επίτομος, έκδοση πρώτη.

Μουτσόπουλος Χ.Μ. – Δ.Σ. Εμμανουήλ, *Βασικές αρχές παθοφυσιολογίας*, επίτομος, έκδοση πρώτη, εκδόσεις «Λίτσας».

Παυλάτου Μ. *Ανοσολογία*, επίτομος, τρίτη έκδοση, εκδόσεις «Λίτσας», Αθήνα 1997.

Ραγιά Αφροδίτη Χ. *Βασική νοσηλευτική*, επίτομος, πρώτη έκδοση, Αθήνα 1987.

www.disabled.gr 30/3/2006

www.google.gr 30/3/2006

www.in.gr 30/3/2006

www.medlook.net 30/3/2006

www.niams.nih.gov/index.htm 26/7/2006

www.panacea.med.uoa.gr 26/7/2006

www.specialeducation.gr 26/7/2006

www.zhub.com 30/7/2006

www.mednet.gr 30/7/2006

www.merck.com 30/7/2006