



ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΔΥΤΙΚΗΣ ΕΛΛΑΔΑΣ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ

**ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ**

**«ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΣΥΣΤΗΜΑΤΙΚΟ  
ΕΡΥΘΗΜΑΤΩΔΗ ΛΥΚΟ: ΑΠΟ ΤΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΣΤΗ  
ΘΕΡΑΠΕΙΑ.»**



**ΕΙΣΗΓΗΣΗ: κ. ΔΕΛΗΓΑΚΗΣ ΑΠΟΣΤΟΛΟΣ**

**ΕΠΙΜΕΛΕΙΑ: ΡΩΣΣΗ ΛΕΥΚΟΘΕΑ**

**ΠΑΤΡΑ 2018**



Η εργασία αυτή είναι αφιερωμένη στους ασθενείς που πάσχουν από το Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο, μια πάθηση που ανήκει στην κατηγορία των αυτοάνοσων παθήσεων και θεωρείται μια απρόβλεπτη κατάσταση που εντοπίζεται κυρίως στο γυναικείο φύλο, προσβάλλοντας διάφορα μέρη του σώματος.

## Ευχαριστήρια

Η πτυχιακή αυτή πραγματοποιήθηκε στα πλαίσια της ολοκλήρωσης των σπουδών μου στο τμήμα Νοσηλευτικής του Τεχνολογικού Εκπαιδευτικού Ιδρύματος Δυτικής Ελλάδος. Σε αυτό το σημείο θα ήθελα να ευχαριστήσω την οικογένεια μου για την αμέριστη συμπαράσταση και υπομονή που έδειξαν σε όλη την διάρκεια των σπουδών μου. Χωρίς την οικογένεια μου και τα άτομα του στενού μου κύκλου αυτό το ταξίδι θα ήταν πιο δύσκολο. Αισθάνομαι δικαίωση φτάνοντας ως εδώ και μεγάλη προσμονή για να δώσω χαρά στους δικούς μου. Τέλος, θα ήθελα να ευχαριστήσω από καρδιάς τον καθηγητή και εισηγητή της πτυχιακής μου τον κ. Δεληγάκη με την βοήθεια του οποίου ολοκληρώθηκε επιτυχώς εργασία αυτή.

Με σεβασμό,

Ρώσση Λευκοθέα

## Πρόλογος

Στην παρούσα πτυχιακή εργασία θα γίνει εκτενής αναφορά στον Συστηματικό Ερυθματώδη Λύκο που αποτελεί μία πάθηση της ευρύτερης κατηγορίας των αυτοάνοσων νοσημάτων. Ο «Λύκος» όπως αποκαλείται κοινώς, είναι μια νόσος απρόβλεπτη, υποτροπιάζουσα και μπορεί να χαρακτηριστεί ακόμη και μυστικοπαθής για διάφορους λόγους. Αυτός ήταν και ο βασικότερος λόγος επιλογής του θέματος, καθώς οι γνώσεις για την παθογένεια της νόσου έχουν αυξηθεί εντούτοις η αιτιολογία παραμένει άγνωστη. Είναι ένα χρόνια νόσημα, το οποίο προσβάλλει πολλά όργανα και συστήματα του οργανισμού με κυριότερα: την καρδιά, τον πνεύμονα, τις αρθρώσεις, το δέρμα, το αίμα, τους νεφρούς και τον εγκέφαλο (Κουσκούνης και Καρπούζης, 2006).

Τα νοσήματα αυτά απαντώνται κυρίως στο γυναικείο φύλο. Η αναλογία των γυναικών σε σχέση με τους άντρες που πάσχουν από ΣΕΛ είναι πολύ μεγάλη (9:1). Ένα άλλο γεγονός που έχει παρατηρηθεί με τη νόσο είναι ότι διαφέρει η επιδημιολογία του, στις γυναίκες διαφόρων εθνικοτήτων π.χ, οι έγχρωμες γυναίκες της Αμερικής εμφανίζουν πιο συχνά από ότι οι λευκές γυναίκες. Ακόμη, πιο συχνά παρατηρείται στις γυναίκες αναπαραγωγικής ηλικίας 15-45 χρονών, όμως αυτό δε σημαίνει ότι δεν προσβάλλει παιδιά και άντρες (Κουσκούνης και Καρπούζης, 2006).

Η νόσος διακρίνεται, όπως είναι γνωστό, στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο και δεύτερον, στον δερματικό ερυθματώδη λύκο (Αυγερινού, 2009). Στην εν λόγω νόσο, είναι πολύ συνηθισμένο ανάμεσα στους ασθενείς να συναντώνται πολύ ελαφριά, όσο και πολύ βαρύτερα περιστατικά. Ακριβώς για αυτόν το λόγο είναι απαραίτητες οι τακτικές εξετάσεις αλλά και οι βιοψίες οργάνων, με σκοπό την αποτελεσματική παρακολούθηση και αντιμετώπισή του προβλήματος. Πολύ σημαντικό στοιχείο αποτελούν τα νεφρά και ο εγκέφαλος καθώς η προσβολή τους, σε περίπτωση που δεν αντιμετωπιστεί εγκαίρως υπάρχει περίπτωση να επιφέρει μόνιμη έκπτωση της λειτουργίας τους με επιπτώσεις που θέτουν σε κίνδυνο ακόμη και τη ζωή του ασθενούς. Παρολαυτά, ένας άνθρωπος που νοσεί από ΣΕΛ δύναται να ζει μια απολύτως φυσιολογική και ολοκληρωμένη ζωή, εφόσον ακολουθεί με συνέπεια τις ιατρικές οδηγίες και κάνοντας τις απαραίτητες ιατρικές εξετάσεις που απαιτούνται (Σκοπούλη, 2003).

Έχει αποδεικτεί σε ερευνητικό επίπεδο, ότι οι περιβαλλοντικοί παράγοντες συμβάλλουν στην εμφάνιση του, όπως παραδείγματος η ηλιακή ακτινοβολία και οι λοιμώξεις.

Στον συστηματικό ερυθρηματώδη λύκο όπως και στα περισσότερα αυτοάνοσα νοσήματα, το ανοσοποιητικό σύστημα του οργανισμού δεν μπορεί να αντιληφθεί τη διαφορά μεταξύ των ξένων εισβολέων και των δικών του ιστών και αυτό έχει σαν αποτέλεσμα να δημιουργούνται αντισώματα που καταστρέφουν τους υγιείς ιστούς. (Μουτσόπουλος,2003).

Τα αντισώματα αυτά, στη συνέχεια προκαλούν φλεγμονή, πόνο και βλάβη σε διάφορα σημεία του ανοσοποιητικού συστήματος. Η νόσος του Λύκου, βέβαια, δεν είναι μεταδοτική, αλλά δεν μοιάζει και με τον ιό HIV (Μουτσόπουλος,2003).

Στην πτυχιακή θα αναλυθούν τα συμπτώματα, η παθογένεια, η διάγνωση, η αντιμετώπιση και άλλα σχετικά στοιχεία που αφορούν το συγκεκριμένο αυτοάνοσο νόσημα σε συνάρτηση με νεότερα δεδομένα και μελέτη περιπτώσεων ασθενούς με λύκο.

## Πίνακας περιεχομένων

Ευχαριστήρια	2
Πρόλογος	3
Περίληψη	7
Abstract	8
Εισαγωγή	9
Κεφάλαιο 1 <sup>ο</sup> : Γενικά Στοιχεία.	12
1.1 Ιστορική Αναδρομή.	12
1.2 Επιδημιολογία.	14
1.3 Ανοσολογία.	17
1.3.1 Λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος.	17
1.3.2 Δομή του ανοσοποιητικού συστήματος.	18
1.3.3 Αυτοανοσία.	21
Κεφάλαιο 2ο	23
Κεφάλαιο 2 <sup>ο</sup> : Συστηματικός Ερυθματώδης Λύκος.	24
2.1 Ορισμός Συστηματικού Ερυθματώδη Λύκου.	24
2.2 Αιτιολογία εμφάνισης της νόσου.	26
2.3 Μικροχιμερισμός.	27
2.4 Διαταραχές ανοσολογίας.	28
2.5 Ορμόνες των δύο φύλων.	29
2.6 Περιβαλλοντικοί παράγοντες.	30
Κεφάλαιο 3ο	31
Κεφάλαιο 3 <sup>ο</sup> : Κλινικές Εκδηλώσεις και Εργαστηριακά Ευρήματα για τον ΣΕΛ.	32
3.1 Κλινικές εκδηλώσεις Συστηματικού Ερυθματώδη Λύκου.	32
3.2 Συμπτωματολογία της Νόσου.	33
3.2.1 Βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις.	33
3.2.2 Αιματολογικές Εκδηλώσεις.	34
3.2.3 Αγγειίτιδα.	35
3.2.4 Γαστρεντερικές Εκδηλώσεις.	36
3.2.5 Ενδοκρινικές και εξωκρινικές εκδηλώσεις.	36
3.2.6 Εκδηλώσεις του ΣΕΛ στην καρδιά, το σπλήνα, λεμφαδένες και ήπαρ.	36
3.2.7 Εκδηλώσεις στο Μυοσκελετικό Σύστημα.	36
3.2.8 Νευροψυχιατρικές Εκδηλώσεις.	37
3.2.9 Οφθαλμολογικές Εκδηλώσεις.	38
3.2.10 Εκδηλώσεις στο Ουροποιητικό.	38

3.2.11 Πλευροπνευμονικές Εκδηλώσεις.	39
3.3 Εργαστηριακά Ευρήματα ΣΕΛ.	41
3.4 Διάγνωση ΣΕΛ.	41
3.5 Διαφορική Διάγνωση ΣΕΛ.	44
Κεφάλαιο 4ο	46
Κεφάλαιο 4 <sup>ο</sup> : Θεραπευτική Αντιμετώπιση-Πρόγνωση.	47
4.1 Νοσηρότητα της Νόσου.	47
4.2 Γενική Αντιμετώπιση.	47
4.3 Θεραπεία.	48
4.4 Θεραπεία με Φάρμακα.	50
4.5 Άλλοι παράγοντες Θεραπείας.	51
4.6 Παρενέργειες φαρμάκων.	52
4.7 Πρόγνωση ΣΕΛ.	52
Κεφάλαιο 5ο	54
Κεφάλαιο 5 <sup>ο</sup> : Νοσηλευτική Παρέμβαση στο ΣΕΛ.	55
5.1 Νοσηλευτική Φροντίδα σε ασθενείς με ΣΕΛ.	55
5.2 Εκπαίδευση των ασθενών.	56
5.3 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις στη συμμόρφωση.	58
5.4 Εξατομικευμένη Νοσηλευτική Φροντίδα σε Ασθενή με Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο εφαρμόζοντας τη Μέθοδο της Νοσηλευτικής Διεργασίας.	58
5.4.1 Γενικά Στοιχεία Ασθενούς.	58
5.4.2 Νοσηλευτική Διεργασία.	62
Συμπεράσματα	64
Ελληνική Βιβλιογραφία.	66
Ξενόγλωσση Βιβλιογραφία.	66

## Περίληψη

Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος αποτελεί ένα από τα πιο σημαντικά και ευρέως γνωστά αυτοάνοσα νοσήματα. Είναι ένα χρόνια νόσημα, το οποίο προσβάλλει πολλά όργανα αλλά και συστήματα του οργανισμού, όπως η καρδιά, ο εγκέφαλος, τα νεφρά, το αίμα, το δέρμα και άλλα. Ως τρόπο μετάδοσης εμφανίζεται με ποικιλομορφία καθώς μπορεί να εμφανιστεί σε ένα συγκεκριμένο όργανο ή συνδυαστικά και σε άλλα σημεία του οργανισμού. Η πορεία της νόσου εμφανίζει κατά καιρούς αρκετές εξάρσεις αλλά και υφέσεις. Η διάγνωση βασίζεται στα συμπτώματα αλλά και τις εργαστηριακές εξετάσεις. Η πορεία των ασθενών πρέπει να παρακολουθείται στενά για την εκδήλωση των συμπτωμάτων και την αντίδραση των φαρμάκων. Η πρόγνωση μπορεί διασαφηνιστεί από διάφορα στοιχεία, ως κακοί οιωνοί της νόσου μπορούν να θεωρηθούν η νεαρή ηλικία εμφάνισης και η προσβολή διαφόρων οργάνων και ιστών. Η θεραπεία του λύκου είναι κυρίως φαρμακευτική σε συνδυασμό με την υιοθέτηση ενός υγιεινού τρόπου ζωής. Στην παρούσα πτυχιακή θα αναπτυχθούν πλήρως, όλα τα παραπάνω, ενώ θα αναλυθεί ο νοσηλευτικός ρόλος σε συνάρτηση με την ανάλυση πραγματικών περιστατικών ασθενών με λύκο.

**Σκοπός:** Ο σκοπός, της παρούσας πτυχιακής, είναι να γίνουν κατανοητοί οι ορισμοί, η διασαφήνιση των αιτιών, η ανάλυση των συμπτωμάτων, αντιμετώπιση της νόσου όπως αυτά αναφέρονται στη σύγχρονη βιβλιογραφία.

**Συμπεράσματα:** Ο συστηματικός ερυθματώδης λύκος αποτελεί μια νόσο που δεν έχει πλήρως εντοπιστεί καθώς η διάγνωση και ο τρόπος που «χτυπά» τον οργανισμό αποτελούν ακόμη αντικείμενο έρευνας. Η έγκαιρη διάγνωση αποτελεί σημαντικό σημείο πρόληψης και ανακούφισης των συμπτωμάτων. Ακόμη το ιατρο-νοσηλευτικό προσωπικό πρέπει να είναι άρτια ενημερωμένο για όλα τα νέα στοιχεία που σχετίζονται με τη νόσο καθώς και την περίθαλψη των ασθενών σε όλα τα επίπεδα, παρεμβατικά και ψυχικά.

**Λέξεις-κλειδιά:** αυτοάνοσο νόσημα, συστηματικός ερυθματώδης λύκος, συμπτώματα, εκπαίδευση, αντιμετώπιση και άλλα.



## Abstract

The Systemic Lupus Erythematosus is one of the most important and well-known autoimmune diseases. It is a chronic disease that affects many organs and body systems such as heart, brain, kidneys, blood, skin and more. As a mode of transmission, it appears in a variety of ways, as it can appear in a particular organ or in combination elsewhere in the body. The course of the disease shows at times several outbreaks but also and remissions. Diagnosis is based on symptoms and laboratory tests. The course of patients should be closely monitored for symptoms emergence and also for reactions in drug intake. The prognosis can be elucidated by various elements. Bad illnesses of the disease can be considered: the young age of appearance and the attack in various organs and tissues. The healing process is mainly pharmaceutical combined with the adoption of a healthy lifestyle.

In this dissertation, the above will be fully developed, while the nursing role will be analyzed in relation to the analysis of the facts of patients with lupus.

**Purpose:** The purpose of this dissertation is to understand the definitions, explain the causes, and analyze the symptoms and the treatment of the disease, as they refer to the contemporary bibliography.

**Conclusions:** Systemic lupus erythematosus is a disease that is not fully diagnosed as the diagnosis and the way it strikes the body is still under research. Early diagnosis is an important sign of prevention and relief of symptoms. In addition, doctors and nurses should be fully informed about all new evidence related to the disease as well as patient care at all levels, both intervention ally and mentally.

*Key words: autoimmune disease, systemic lupus erythematosus, symptoms, education, treatment.*

## Εισαγωγή

Στην εργασία αυτή γίνεται λόγος στο αυτοάνοσο νόσημα που ονομάζεται Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος από την διάγνωσή του ως και τη θεραπεία. Η συγκεκριμένη νόσος εμφανίζεται βάση ερευνών σε μεγαλύτερο βαθμό σε γυναίκες στην αναπαραγωγική ηλικία. Η δομή των κεφαλαίων της εργασίας βασίζεται στην εκτενή αναφορά όλων των απαραίτητων εκείνων στοιχείων που απαιτούνται για να αντιληφθεί κανείς τη νόσο.

Στο πρώτο κεφάλαιο αναφέρονται γενικά στοιχεία για το ανοσοποιητικό σύστημα, καθώς η ανάλυσή του θα μας οδηγήσει στην καλύτερη κατανόηση του λύκου. Η ανοσολογία είναι η απαρχή των αυτοάνοσων νοσημάτων. Ο φυσιολογικός ρόλος του ανοσοποιητικού συστήματος είναι να προστατεύει τον οργανισμό από τις λοιμώξεις, τους ιούς και άλλους μικροοργανισμούς που προσβάλλουν το ανθρώπινο σώμα. Όταν ένας ασθενής πάσχει από αυτοάνοσο, το ίδιο το ανοσοποιητικό προσβάλλει τον οργανισμό. Συγκεκριμένα, το αμυντικό σύστημα δεν υπολειτουργεί αντίθετα, είναι υπερδραστήριο. Ακόμη, στο πρώτο κεφάλαιο δίδονται τα επιδημιολογικά στοιχεία της νόσου και μια σύντομη ιστορική αναδρομή.

Στο δεύτερο και στο τρίτο κεφάλαιο αναλύονται εκτενέστερα, σημαντικά στοιχεία του Συστηματικού Ερυθηματώδη Λύκου, όπως ο ορισμός, τα αίτια της εμφάνισης, οι διαταραχές της ανοσολογίας, η παθογένεια και γενικότερα κλινικά στοιχεία. Ακόμη, δίδονται όλα τα δεδομένα της κλινικής συμπτωματολογίας του λύκου σε συνάρτηση με τους διαγνωστικούς παράγοντες της αρχικής εμφάνισης όπως αυτά απατώνται σε πληθώρα ασθενών που πάσχουν από το συγκεκριμένο αυτοάνοσο νόσημα.

Στη συνέχεια, στο τέταρτο κεφάλαιο ασχολείται με την θεραπεία του λύκου. Η έρευνα σχετικά με τα αυτοάνοσα νοσήματα έχει αποφέρει σημαντικά πρακτικά αποτελέσματα. Τα νεότερα δεδομένα που υπάρχουν σε σχέση με την θεραπεία του λύκου. Τη σημερινή εποχή, με τη βοήθεια της μοριακής ιατρικής και ανοσολογίας, έχει γίνει περισσότερο κατανοητή η νευροπαθολογική βλάβη του λύκου και των υπολοίπων αυτοάνοσων. Έγινε αντιληπτό, ποια είναι η μοριακή δυσλειτουργία στη φλεγμονώδη βλάβη του ρευματοειδή υμένα. Οι επιστήμονες βασίστηκαν στη γνώση

αυτή και έτσι η ιατρική κοινότητα αντιλήφθηκε ότι αναστέλλοντας τις ουσίες αυτές, τότε αναστέλλεται και η φλεγμονή. Πρέπει όμως να διασαφηνιστεί ότι τα νέα αυτά φάρμακα χορηγούνται μόνο σε ασθενείς στους οποίους η κλασική θεραπευτική αγωγή δεν επιτυγχάνει. Τέλος, επειδή ακόμη οι παρενέργειες για τις ουσίες αυτές δεν είναι απολύτως γνωστές, πρέπει οι άρρωστοι που θεραπεύονται να παρακολουθούνται με σχολαστικό τρόπο για την εμφάνιση πιθανών ανεπιθύμητων ενεργειών.

Στο πέμπτο και τελευταίο κεφάλαιο της πτυχιακής αυτής, γίνεται ενασχόληση με το νοσηλευτικό τομέα σε σχέση με το Συστηματικό Ερυθρηματώδη λύκο. Ακόμη, χρησιμοποιείται η μέθοδος της νοσηλευτικής διεργασίας για να αποδειχτεί το σημαντικό έργο το ιατρονοσηλευτικού προσωπικού. Το νοσηλευτικό προσωπικό, διαδραματίζει σπουδαίο ρόλο σε σχέση με τους ασθενείς που ταλαιπωρούνται από τη νόσο. Εν κατακλείδι, δίνονται συμπεράσματα και προτάσεις που αφορούν τα αυτοάνοσα νοσήματα γενικά άλλα και ειδικά. (Μουτσόπουλος 2001).

# Κεφάλαιο 1ο

## Κεφάλαιο 1<sup>ο</sup> : Γενικά Στοιχεία.

### 1.1 Ιστορική Αναδρομή.

Η λέξη «λύκος» στα λατινικά *lupus*, αντιστοιχίζεται πρώτη φορά με το αυτοάνοσο νόσημα του Συστηματικού Ερυθματώδη Λύκου εξαιτίας της φαινομενικής ομοιότητας των παραμελημένων δερματικών βλαβών με τραύματα μετά από δείγματα ζώων. Η πιο πρώιμη αναφορά της λέξης *lupus* έγινε το 963 στη βιογραφία του Αγίου Μαρτίνου. (Mallavarapu & Grimsley, 2007). Παρόλαυτα, είναι κοινώς αποδεκτό ότι ο Ιπποκράτης ήταν εκείνος που πρώτος περιέγραψε τις δερματικές βλάβες που εμφανίζει η νόσος. Ο Ιταλός χειρουργός Rogerius Frugardi το 1230 έκανε χρήση του όρου «λύκος» για να κάνει μια συστηματική περιγραφή του τυπικού εξανθήματος της χρυσαλλίδας στο πρόσωπο, έπειτα το 1530 ο Giovanni Morandi περιέγραψε και εκείνος της δερματικές βλάβες που παρατήρησε στα κάτω άκρων των ασθενών.

Αργότερα, στην μεσαιωνική περίοδο, παρατηρήθηκε η ιδιαίτερη εμφάνιση μερικών ασθενών η οποία συνοδεύεται με φωτοευαισθησία και από πολλούς συνδυάστηκε με την πεποίθηση ότι είχαν δυνάμεις, οι οποίες τους βοηθούν να μεταμορφώνονται σε μορφές ζώων και πιο συγκεκριμένα σε λύκο. Η πρώτη φορά που εντοπίζεται η λέξη «ερύθημα» ως φυγόκεντρο ερύθημα ήταν 1838 από τους Biet και Alibert. Τα επόμενα χρόνια, και συγκεκριμένα το 1850 ο όρος μετονομάστηκε σε ερυθματώδη λύκο από τον Casenave, ακόμη η πρώτη περίπτωση ασθενούς αναφέρεται το 1851. Παρόλαυτα, οι περιγραφές όπως παρουσιάζουν εκείνο το πρώτο περιστατικό ασθενούς πιο πολύ οδηγούν σε αυτό που σήμερα απαντάται ως δισκοειδής λύκος.

Πρώτος, ο William Osler το 1895 έκανε χρήση του όρου Συστηματικός Ερυθματώδης Λύκος και ήταν πρώτος εκείνος που περιέγραψε μερικές από τις καρδιακές, αναπνευστικές και νεφρικές επιπλοκές που εμφανίζει η συγκεκριμένη νόσος. Η επιβεβαιωμένη περιγραφή του κυττάρου του λύκου (LE cell) από τον Hargraves, μάλιστα ήταν ένα κύτταρο ουδετερόφιλο ή μακροφάγο, το οποίο είχε φαγοκυτταρώσει πυρηνικό υλικό ενός άλλου κυττάρου. Κατά την διάρκεια της δεκαετίας του 1960, η ανακάλυψη των αντιπυρηνικών αντισωμάτων είχε σαν

αποτέλεσμα να οδηγηθεί η γνώση για τη νόσο σε μία νεότερη και πιο σύγχρονη εποχή. Ο George Friou εκτός από την ανακάλυψη των αντισωμάτων, εισήγαγε και τον έμμεσο ανοσοφθορισμό για την ανακάλυψη των αυτοάνοσων νοσημάτων. Το 1971 είναι η χρονιά που εμφανίστηκαν τα πρώτα διαγνωστικά κριτήρια. Αργότερα το 1982, τα πρώτα εκείνα κριτήρια αναθεωρήθηκαν από το Αμερικανικό Κολλέγιο Ρευματολογίας (Mallavarapu & Grimsley, 2007).

Αργότερα, η μεγαλύτερη πρόοδος της γενετικής, της μοριακής βιολογίας και κυρίως της ανοσολογίας έχει οδηγήσει στην πιο ουσιαστική προσέγγιση της ανοσοπαθοφυσιολογίας του λύκου, της γενετικής επιβάρυνσης της πάθησης και της ανίχνευσης νέων αυτοαντισωμάτων το οποίο έχει σαν αποτέλεσμα την σημαντική βελτίωση της κατανόησης της νόσου.

Σχετικά με τη θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου, ο Payne ήταν ο πρώτος που μίλησε για τη χρήση της κινίνης το 1894. Βέβαια, η πρώτη και σημαντικότερη θεραπεία της νόσου ήταν η ανακάλυψη της κορτιζόνης (Hench, 1952). Ο επιστήμονας που την ανακάλυψε ήταν ο Hench, ο οποίος μάλιστα τιμήθηκε με βραβείο Nobel (Smith & Cyr, 1988). Η κινακρίνη ήταν το πρώτο ανθελονοσιακό που χρησιμοποιήθηκε για θεραπευτικούς λόγους το 1951, η εποχή που ξεκίνησε η ανοσοκατασταλτική θεραπεία ήταν το 1952, με την εφαρμογή της αζαθειοπρίνης από τον Roy Calne. Τη σημερινή εποχή, η χρήση μονοκλωνικών αντισωμάτων, όπως το ituximab και το belimumab δημιουργούν νέες προοπτικές στην ουσιαστική αντιμετώπιση των ασθενών με λύκο.

**Πίνακας 1: Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος ανά τα χρόνια.**

•	<b>Ιπποκράτης</b>	<b>«Έρπης εσθιόμενος»</b>
00 π.Χ.		
•	<b>Frugardi R.</b>	<b>Περιγραφή εξανθήματος χρυσσαλίδας</b>
230		
•	<b>Biett L.T,</b> <b>Aliberti JL</b>	<b>Φυγόκεντρο ερύθημα</b>
838		
•	<b>Casenave</b> <b>PLA</b>	<b>Πρώτη αναφορά ερυθηματώδους λύκου</b>
850		
•	<b>Neumann I</b>	<b>Περιγραφή ιστοπαθολογικών βλαβών δέρματος</b>

863		
872	• Kaposi M	Περιγραφή συστηματικής φύσης της νόσου
895	• Osler W	Συστηματικός ερυθματώδης λύκος
924	• Libman E, Sacks B	Ακροχορδονώδης ενδοκαρδίτιδα
948	• Hargraves M	Περιγραφή κυττάρου του λύκου
952	• Hench PS	Ανακάλυψη της κορτιζόνης
952	• Calne R	Ανακάλυψη της αζαθειοπρίνης
958	• Friou G	Περιγραφή των ANA
961	• FDA (USA)	Έγκριση των ανθελονοσιακών για τη θεραπεία της νόσου
982	• Tan EM et al	Διαγνωστικά κριτήρια του λύκου
997	• Hochberg M	Τροποποίηση των διαγνωστικών κριτηρίων
011	• FDA (USA)	Έγκριση του belimumab της νόσου

## 1.2 Επιδημιολογία.

Όσον αφορά τα επιδημιολογικά στοιχεία σχετικά με τον Συστηματικό Ερυθματώδη Λύκο, οι εκτιμήσεις των επιπτώσεων ανά χρόνο πιο συγκεκριμένα στις ΗΠΑ από το 1970 έως και το 2000 κυμαίνονται από 1:10 σε 100000 άτομα του πληθυσμού. Το Lupus Foundation of America αναφέρει ότι ο επιπολασμός της νόσου απαντάται σε 1,5 εκατομμύριο περιπτώσεων. Έχει λεχθεί σε επιστημονικές έρευνες ότι η συχνότητα του ΣΕΛ εξαρτάται και εμφανίζει ποικίλλα αποτελέσματα ανάλογα

με τη φυλή και την εθνικότητα των ατόμων. Πιο συγκεκριμένα, αναφέρεται ότι η έγχρωμη φυλή και οι ισπανόφωνοι εμφανίζουν σε ποσοστό υψηλότερο κατά 2,3 φορές περισσότερο. Ακόμη, ο ΣΕΛ συναντάται 10 φορές περισσότερο στις γυναίκες σε σχέση με τους άνδρες. Ενώ ανάμεσα στο γυναικείο φύλο, οι γυναίκες της Ασίας σε σχέση με τη λευκή φυλή. (Andrianakos et al, 2003, Alamanos et al, 2003). Η νόσος αναφέρεται ότι είναι σχετικά σπάνια στην Αφρική, και υπάρχει υπό-διάγνωση της ασθένειας σε αυτή τη μεριά του πλανήτη. Στην Ελλάδα, η νόσος κυμαίνεται από 39,5 έως 50 σε 100000 του πληθυσμού και ειδικότερα στην πόλη της Θεσσαλονίκης ο ΣΕΛ υπολογίζεται σε 60 ασθενείς/100000 πληθυσμού (Stefanidou et al, 2011).

Η επικράτηση του Συστηματικού Ερυθματώδη Λύκου εμφανίζει μεγάλες διαφορές σε κάθε γωνιά του πλανήτη. Πιο υψηλα ποσοστά επικράτησης εμφανίζουν χώρες όπως:

- Ιταλία,
- Ισπανία,
- Ηνωμένο Βασίλειο (πληθυσμός Αφρο-καραϊβικής προέλευσης ηλικίας 18-65),
- Μαρτινίκα κ.α.

Ο σπουδαιότερος παράγοντας που ενοχοποιείται για την ανάπτυξη του ΣΕΛ είναι το φύλο. Η νόσος είναι σημαντικά συχνότερη σε γυναίκες που βρίσκονται σε φάση της αναπαραγωγικής ηλικίας. Στις περισσότερες μελέτες που πραγματοποιήθηκαν σε μεγάλα πανεπιστήμια, το 90% και πάνω των περιπτώσεων είναι γυναίκες (Tsokos, 2011). Η χρήση εξωγενών ορμονών έχει συσχετιστεί με την ανάπτυξη της νόσου αλλά και την έξαρση αυτής. Αυτό υποδηλώνει την σχετικότητα των ορμονικών παραγόντων στην παθογένεση της νόσου. Πολύ σημαντική παρατήρηση αποτελεί το γεγονός ότι στο αντρικό φύλο ο ΣΕΛ εμφανίζεται πιο κοινότυπος σε εκείνους που έχουν σύνδρομο Klinefelter δηλαδή γονότυπο XXXY, κάνοντας την ορμονική θεώρηση πιο δυνατό ισχυρισμό. Η ηλικία έναρξης που συναντάται συνήθως είναι μετά την εφηβική ηλικία και πιο συγκεκριμένα την τρίτη και τέταρτη δεκαετία της ζωής μιας γυναίκας αν και δεν είναι απίθανο να εμφανιστεί ακόμη και στην παιδική, με το 20% των περιπτώσεων να γίνεται διάγνωση κατά το 2<sup>ο</sup> έτος της ζωής.



Στην παιδική ηλικία, η επίπτωση του ΣΕΛ εμφανίζεται σε πολύ πιο χαμηλά επίπεδα, συγκριτικά με τους ενήλικες. Η ετήσια επίπτωση του ΣΕΛ σε παιδιά μακρότερα των 16 ετών είναι μικρότερη από 1 ανά 100000 ατόμων του πληθυσμού στις Ευρωπαϊκές χώρες και την Αμερική (Abu & Brunner, 2010).

Είναι κοινώς αποδεκτό ότι η ανάπτυξη του «Λύκου» είναι ένα ιατρικό φαινόμενο με πολυπαραγοντικούς και πολλαπλά γενετικά κριτήρια που διαδραματίζουν σπουδαίο ρόλο στην παθογένεση της νόσου. Σε μερικές περιπτώσεις ασθενών που είναι μικρότερο του 5%, η ύπαρξη ενός απλού γονιδίου μπορεί να οφείλεται στην παθογένεση ης νόσου. Στο μεγαλύτερο ποσοστό των ατόμων με λύκο απαιτείται ο συνδυασμός πολλών παραγόντων, τουλάχιστον 4-8 γονίδια. Καθένα από αυτά τα γονίδια είναι υπεύθυνα για τα εξής:

- Επηρεασμός στοιχείων της αυτοανοσίας,
- Αποδόμηση των πρωτεϊνών,
- Μεταφορά των πεπτιδίων κατά μήκος των κυτταρικών μεμβρανών,
- Συμπλήρωμα (π.χ. την φαγοκυττάρωση),
- Απόπτωση και
- Φυλετικές ορμόνες και άλλα.

Σημαντικό σημείο που αφορά στην ανάπτυξη του ΣΕΛ αποτελεί η γενετική προδιάθεση, λαμβάνοντας ως δεδομένο ότι η νόσος μπορεί να εντοπιστεί σε παραπάνω από ένας μέλος της ίδιας οικογένειας. Σπουδαίο σημείο ερευνών είναι ότι το 10% των περιπτώσεων με «λύκο» είχαν τουλάχιστον ένα συγγενή πρώτου ή δευτέρου βαθμού που είχε και εκείνος την ίδια νόσο. Τέλος, σε μερικές οικογένειες παρατηρήθηκε ότι ο ΣΕΛ κληρονομήθηκε από τον πατέρα στα αγόρια.

Η φυσική εξέλιξη της νόσου παρατηρείται από υφέσεις και εξάρσεις, ενώ τα μεσοδιαστήματα μεταξύ αυτών εμφανίζουν σημαντική ποικιλία. Η προχωρημένη βλάβη, παρόλαυτα, επιβαρύνει σημαντικά την πρόγνωση και καλή πορεία της κατάστασης της υγείας των ασθενών αυτών. Η θνητότητα απαντάται ότι ακολουθεί δύο διαφορετικά σημεία. Στα πρώτα χρόνια από την έναρξη της πάθησης, οι βασικότερη αιτιολογία θανάτου είναι οι σοβαρές λοιμώξεις και η υψηλή ενεργητικότητα της νόσου, ενώ σε μακρόχρονη νόσο, οι κυριότερες αιτίες είναι τα

οξέα καρδιαγγειακά περιστατικά και οι συσσωρευμένες οργανικές ανεπάρκειες (Abu-Shakra et al, 1995, Chehab et al, 2011).

### **1.3 Ανοσολογία.**

Η ανοσολογία είναι η μελέτη για την κατανόηση του ανοσοποιητικού συστήματος του ανθρώπινου οργανισμού. Ο βασικότερος σκοπός του ανοσοποιητικού συστήματος είναι να προστατεύει τον οργανισμό από ασθένειες και ιούς με το να εντοπίζει και να εξουδετερώνει τους παθογόνους μικροοργανισμούς και τα καρκινογόνα κύτταρα. Για να πραγματοποιηθεί αυτό επιστρατεύονται μια σειρά από πολυσύνθετους μηχανισμούς που έχουν ως βασικότερο στόχο την καταστροφή των μικροοργανισμών που προσβάλλουν τον άνθρωπο. Το ανοσοποιητικό σύστημα έχει δύο βασικά μέρη:

- την έμφυτη ανοσία και
- την προσαρμοζόμενη ανοσία.

Αν το ανοσοποιητικό σύστημα δεν λειτουργεί σε ικανοποιητικό βαθμό και η παθογονική επίθεση είναι πολύ μεγάλη ώστε να μπορέσει να καταπολεμηθεί τότε ο οργανισμός θα νοσήσει. Απ' την άλλη μεριά, αν το ανοσοποιητικό σύστημα εμφανίζει υπερδραστηριότητα τότε θα παρουσιαστεί η αυτοανοσία.

#### **1.3.1 Λειτουργία του ανοσοποιητικού συστήματος.**

Το ανοσοποιητικό σύστημα αποτελεί ένα πολύπλοκο και πολυσύνθετο δίκτυο που περιλαμβάνει εξειδικευμένα κύτταρα, ιστούς αλλά και όργανα. Τα κύτταρα του ανοσοποιητικού από τη μία πλευρά εντοπίζουν και εξουδετερώνουν τα κύτταρα που έχουν υποστεί κάποια βλάβη και από την άλλη αποφεύγουν να προσβάλλουν τα κύτταρα που ανήκουν στον ίδιο ξενιστή. Το ανοσοποιητικό σύστημα συντελεί τις παρακάτω σημαντικές λειτουργίες:

- έχει αμυντική δράση για να προστατεύσει τον οργανισμό από λοιμώξεις που δημιουργούνται από βακτήρια, ιούς, μύκητες και παράσιτα.
- Εξουδετερώνει και απομακρύνει κύτταρα που έχουν υποστεί βλάβη ή έχουν νεκρωθεί.

- Εντοπίζει και καταστρέφει κακοήθη κύτταρα πριν αυτά προλάβουν να αναπτυχθούν σε όγκους.

Το ανοσοποιητικό σύστημα ενεργοποιείται εγκαίρως από μικρές βλάβες και συστηματικά νοσήματα. Η αντίδραση του ανοσοποιητικού συστήματος διαχωρίζεται σε ειδική και μη ειδική. Συγκεκριμένα, η μη ειδική αντίδραση εμποδίζει την είσοδο εισβολέων εντός του ανθρώπινου οργανισμού, μειώνοντας με αυτό τον τρόπο την μεγαλύτερη έκταση της ιστικής βλάβης και ελαττώνοντας την ανάγκη για ενεργοποίηση της άμυνας του ανοσοποιητικού συστήματος.

Η φλεγμονή, από την άλλη μεριά, μια μη ειδική αντίδραση του συστήματος που ενεργοποιείται από μικρές αλλά και από μεγάλες βλάβες. Στην περίπτωση που η διαδικασία της φλεγμονής δεν καταφέρει να καταστρέψει τους οργανισμούς που έχουν εισέλθει ή τις τοξίνες, τότε ενεργοποιείται μια πιο ειδική διαδικασία που αποκαλείται ανοσολογική αντίδραση (Μπούρα, 2015).



Εικόνα 1<sup>η</sup>: Η δράση του Ανοσοποιητικού συστήματος. Προσπελάστηκε: <http://vivamus.gr>, στις 3-6-18.

### 1.3.2 Δομή του ανοσοποιητικού συστήματος.

Το ανοσοποιητικό σύστημα αποτελείται από μόρια, κύτταρα, και όργανα τα οποία παράγουν την ανοσολογική αντίδραση. Τα παραπάνω συστατικά μπορούν να

έχουν συμμετοχή στη μη ειδική φλεγμονώδη αντίδραση, στην ειδική ανοσολογική ή ακόμη και να συμμετέχει και στις δύο μαζί.

- Τα λευκά αιμοσφαίρια ή τα λευκοκύτταρα είναι τα κυριότερα κύτταρα που έχουν εμπλοκή στις ειδικές αλλά και στις μη ειδικές αντιδράσεις του ανοσοποιητικού συστήματος. Τα λευκοκύτταρα είναι οι κινητές ομάδες του ανοσοποιητικού, καθώς ανιχνεύουν, προσβάλλουν και καταστρέφουν οποιοδήποτε οργανισμό ως ξένο.

- Τα λεμφοκύτταρα είναι μικρά και δεν διαθέτουν ιδιαίτερα μορφολογικά χαρακτηριστικά, αλλά αποτελούν το 20-40% του συνόλου των λευκοκυττάρων που κυκλοφορούν. Τα λεμφοκύτταρα είναι οι κυριότεροι δραστικοί και ρυθμιστικοί παράγοντες των ειδικών ανοσοποιητικών παρεμβάσεων. Σε συνδυασμό δράσης με τα μονοκύτταρα και τα μακροφάγα προστατεύουν τον οργανισμό από παθογόνους μικροοργανισμούς, ξένους ιστούς και μεταλλαγμένα κύτταρα. Υπάρχουν τρεις τύποι λεμφοκυττάρων: τα Τ-λεμφοκύτταρα, τα Β-λεμφοκύτταρα και τα κύτταρα φυσικοί φονείς.

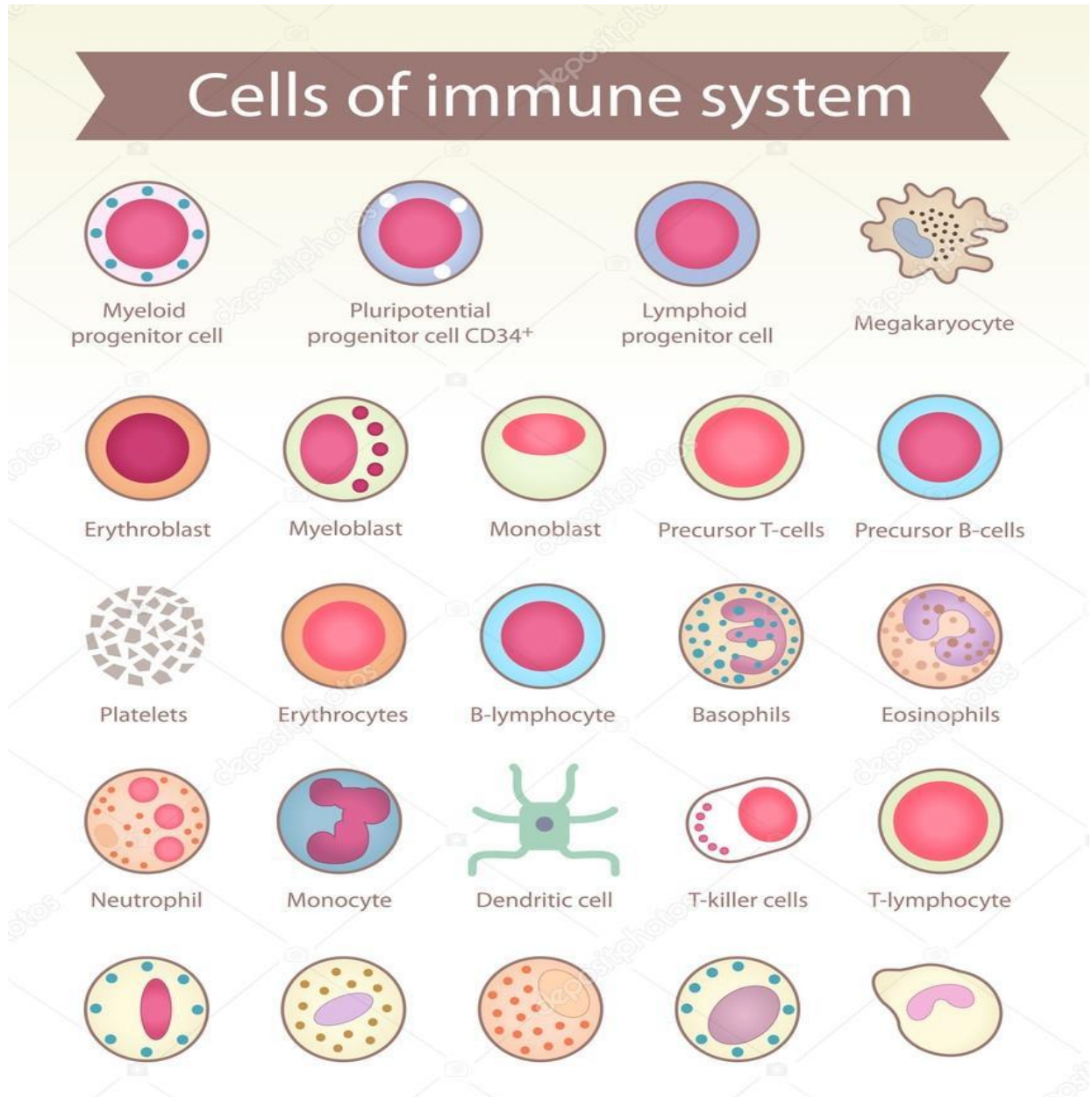
- Τα Τ-λεμφοκύτταρα ωριμάζουν εντός του θύμου αδένου και τα Β-κύτταρα στο μυελό των οστών. Τα Τ και Β κύτταρα είναι πολύ σημαντικό και αναπόσπαστο κομμάτι της ειδικής ανοσολογικής αντίδρασης.

- Τα αντιγόνα είναι ουσίες που αναγνωρίζονται ως εξωτερικές και μη ίδιες και σε περίπτωση που εισέλθουν στον ανθρώπινο οργανισμό θα πυροδοτηθεί μια νέα ανοσολογική αντίδραση. Πολλά αντιγόνα είναι πρωτεΐνες που συναντώνται στην κυτταρική μεμβράνη ή το κυτταρικό τοίχωμα των οργανισμών, ιστούς και όργανα που προέρχονται από μεταμοσχεύσεις, σε μη συμβατά κύτταρα αίματος και προϊόντων του, δηλητήρια εντόμων, εμβόλια κ.α.

Όταν το αντιγόνο μπει στον ανθρώπινο οργανισμό ενεργοποιείται ένας ειδικός υποδοχέας πάνω σε κάποιο λεμφοκύτταρο που πυροδοτεί μια ανοσολογική αντίδραση, ανάλογα με το ίδιο το αντιγόνο αλλά και τον τύπο του ανοσοκυττάρων που ενεργοποιήθηκε, δύναται να προκληθούν δύο διαφορετικές αλληλοκαλυπτώμενες

ανοσολογικές αντιδράσεις. Αντιγόνα όπως είναι οι ιοί, οι τοξίνες διεγείρουν τα Β-λεμφοκύτταρα για την παραγωγή αντισωμάτων, μορίων που συνδέονται με τα αντιγόνα και τα αδρανοποιούν (Μπούρα, 2015).

Εικόνα 2<sup>η</sup>: Κύτταρα Ανοσοποιητικού Συστήματος, προσπελάστηκε:



<https://gr.depositphotos.com>, στις 16-6-18.

### 1.3.3 Αυτοανοσία.

Η αυτοάνοσα είναι μια σημαντική αιτία νοσηρότητας για τον άνθρωπο, καθώς το 1%-2% των νοσημάτων οφείλεται σε αυτοάνοσους μηχανισμούς σύμφωνα με μελέτες που έχουν πραγματοποιηθεί στο εξωτερικό. Απαιτείται μεγάλη προσοχή και εργαστηριακός έλεγχος για να χαρακτηριστεί ένα νόσημα ως αυτοάνοσο. Η ιστική βλάβη που συντελείται στα πλαίσια μιας φυσιολογικής ανοσολογικής αντίδρασης του οργανισμού μας σε έναν ξενιστή δεν μπορεί να θεωρηθεί ως αυτοανοσία. Ακόμη, ως αυτοανοσία δεν μπορεί να χαρακτηριστεί η αντίδραση του ανοσοποιητικού συστήματος στα κρυπτικά αυτοαντιγόνα που εμφανίζονται παραδειγματος χάρη μετά από ένα έμφραγμα του μυοκαρδίου. Σε τέτοιες περιπτώσεις, η παρουσία αυτοδραστικών T-λεμφοκυττάρων είναι φυσικό επακόλουθο και όχι αιτία της ιστικής βλάβης. Ορίζεται, λοιπόν ως αυτοανοσία το αποτέλεσμα της μερικής ή ολικής ανεπάρκειας ου μηχανισμού της ανοσοανοχής (Οικονομίδου, 2011).

Τη σημερινή εποχή, η εκδήλωση αυτοάνοσων νοσημάτων έχει αποδοθεί σε ένα ειδικό συνδυασμό παραγόντων που αποτελούν το επονομαζόμενο «μωσαικό της αυτοανοσίας». Οι κυριότερες αιτίες είναι οι παρακάτω:

- Γενετικοί,
- Ανοσολογικοί,
- Ορμονικοί και
- Περιβαλλοντικοί.

Έχει αυξηθεί σημαντικά η γνώση, τα τελευταία χρόνια, για τον ουσιαστικό ρόλο που παίζουν οι πιο πάνω παράγοντες. Οι γενετικοί παράγοντες αφορούν συγκεκριμένα γονίδια, οι ανοσολογικοί αφορούν διαταραχές των T-Ρυθμιστικών κυττάρων, το ρόλο των υποδοχέων, αλλά και την κατάσταση της ισορροπίας των υποπληθυσμών των T-λεμφοκυττάρων. Όσων αφορά τους ορμονικούς παράγοντες, συμπεριλαμβάνονται τα οιστρογόνα και τα ανδρογόνα αλλά και η προλακτίνη, καθώς και ουσίες όπως η βιταμίνη D που έχει δράση ανοσοτροποποιητική. Στους περιβαλλοντικούς παράγοντες έχει υπάρξει πολύ μεγάλη πρόοδος στην ευρύτερη κατανόηση ορισμένων ιών, του λοιμογόνου φορτίου, των εμβολίων και άλλων ιατρικών παρεμβάσεων. (Shoenfeld, 2008).

Τέλος, οι μηχανισμοί που προκαλούν βλάβες στα αυτοάνοσα νοσήματα εμφανίζουν μεγάλη ποικιλία. Παραδείγματος χάρη, δύναται να προκληθεί βλάβη από τη δράση αυτοδραστικών T-λεμφοκυττάρων, αυτοαντισωμάτων ή συνδυασμού αυτών με τη βοήθεια κυτταροκινών. Η αναγνώριση των μηχανισμών αυτών είναι ιδιαίτερα δύσκολη, αφού αρκετά συχνά δεν είναι γνωστό ούτε το αυτοαντιγόνο που προκάλεσε την υπερδιέργεια του αυτοανόσου μηχανισμού (Οικονομίδου, 2011).

# Κεφάλαιο 2ο



## Κεφάλαιο 2<sup>ο</sup> : Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος.

### 2.1 Ορισμός Συστηματικού Ερυθηματώδη Λύκου.

Ο συστηματικός ερυθηματώδης λύκος (ΣΕΛ) είναι μια νόσος πολυσυστηματική, η οποία χαρακτηρίζεται από τον σχηματισμό αυτοαντισωμάτων που στρέφονται εναντίον των αυτοαντιγόνων και ανοσοσυμπλεγμάτων και από αυτοάνοση διαταραχή, που στη συνέχεια οδηγεί τον οργανισμό σε μια διάχυτη φλεγμονή των αιμοφόρων αγγείων και του συνδετικού ιστού. Ο λύκος θεωρείται το πρότυπο των αυτοάνοσων νοσημάτων στον άνθρωπο, καμία άλλη νόσος δεν εμφανίζει τόσο μεγάλο εύρος ανοσολογικών διαταραχών. Η πορεία της νόσου είναι απρόβλεπτη. Εφόσον, δεν επιτευχθεί η θεραπεία του τότε οδηγεί ακόμη και το



θάνατο του ασθενούς (Nobee et al., 2015).

*Εικόνα 3η: Τοπικό ερύθημα του λύκου. Προσπελάστηκε: 22-6-18.*

Με πιο απλά λόγια, ο ίδιος ο οργανισμός δημιουργώντας φλεγμονή καταστρέφει τα υγιή κύτταρα του και τους ιστούς. Γιαυτό το λόγο, ο λύκος μπορεί να προσβάλλει πολλά όργανα, όπως το δέρμα, οι αρθρώσεις, ο εγκέφαλος, η καρδιά κ. α.

Οι ασθενείς με λύκο έχουν πολλά και διαφορετικά συμπτώματα όπως: κακουχία, πυρετός, δερματικά εξανθήματα, υπέρταση, λευκωματουρία, αιματουρία, αρθρίτιδα.

Ο λύκος χαρακτηρίζεται από περιόδους επίτασης των συμπτωμάτων, δηλαδή περιόδους έξαρσης και περιόδους ηρεμίας. Οι θεραπείες προσφέρουν επώαση των εξάρσεων, δηλαδή αποτροπή των συμπτωμάτων με σκοπό την εξασφάλιση ποιότητας ζωής των ασθενών και επιτρέποντας τους να ζουν φυσιολογικά.

Με τον όρο «Λύκο» αποκαλείται ευρέως η νόσος, αλλά στην ουσία υπάρχουν διαφορετικοί τύποι:

- Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος: είναι η μορφή που συναντάται πιο συχνά στους ασθενείς. Στον ΣΕΛ τα συμπτώματα μπορεί να είναι ήπια ή πιο βαριά. Πρωτοεμφανίζεται, πιο συχνά, σε ηλικίες 15-45 χρονών, αλλά δύναται να συναντηθεί και στην παιδική ηλικία αλλά και σε μεγαλύτερες.
- Δισκοειδής ερυθηματώδης λύκος: εμφανίζει δερματική βλάβη με εξάνθημα ερυθρό και συχνά ψηλαφητό στο πρόσωπο, στο τριχωτό της κεφαλής κ.α. τα εξανθήματα μπορεί να εμφανίσουν ουλές και να παραμείνουν για μεγάλα χρονικά διαστήματα. Μικρό ποσοστό ασθενών εμφανίζει ΣΕΛ.
- Φαρμακευτικός λύκος: μορφή λύκου που προκλήθηκε από φαρμακευτική αγωγή. Τα συμπτώματα είναι κοινά με τον ΣΕΛ. (αρθρίτιδα, θωρακικός πόνος, πυρετός και εξάνθημα.)
- Νεογνικός λύκος: σπάνια μορφή λύκου που προσβάλλει νεογνά που προέρχονται από μητέρες με ΣΕΛ ή άλλα αυτοάνοσα νοσήματα. Κατά τη γέννηση τα νεογνά παρουσιάζουν εξάνθημα και άλλα συμπτώματα που συχνά εξαφανίζονται μετά από λίγο καιρό. Σε σπάνιες περιπτώσεις, μερικά νεογέννητα εμφανίζουν καρδιακά νοσήματα, τα οποία είναι πιθανόν να εντοπιστούν πριν το τοκετό (Μουτσόπουλος, 2001).

## 2.2 Αιτιολογία εμφάνισης της νόσου.

Τις γνώσεις για την παθογένεση της νόσου έχουν αυξήσει τόσο οι μεγάλες πληθυσμιακές έρευνες, όσο και τα υποδείγματα της σε πειραματόζωα. Η βασική ανοσολογική διαταραχή στον ΣΕΛ είναι η παραγωγή πολλών αυτοαντισωμάτων και ανοσοσυμπλεγμάτων σε συνδυασμό με ανεπάρκεια του οργανισμού να καταστείλει την παραγωγή τους. Επίσης, υποψήφια για σύνδεση με το ΣΕΛ θεωρήθηκαν ορισμένα γονίδια που σχετίζονται με το σύστημα των ανθρώπινων λευκοκυτταρικών αντιγόνων, διάφορους άλλους ανοσολογικούς δείκτες και συγκεκριμένες πρωτεΐνες. Στους ασθενείς με λύκο έχει παρατηρηθεί ότι πολλές διαταραχές της ανοσίας εμπλέκουν την παθογένεση της νόσου σε κάποια ανώμαλη ρύθμιση των συστημάτων της χημικής και κυτταρικής ανοσίας.

Υπέρ της ανοσολογικής προέλευσης συνηγορούν, οι τεκμηριωμένοι ρόλοι του σχηματισμού ανοσοσυμπλεγμάτων και των διαταραχών του συστήματος του συμπληρώματος σε ορισμένες εκδηλώσεις του λύκου. Άνοσα συμπλέγματα κυρίως από DNA(αντιγόνου)-ΑντιDNA αντισώματα μετά συμπλήρωματος εναποτίθενται σε διάφορα όργανα στα οποία προκαλούν βλάβες. Τα αυτοαντισώματα, μόνα τους ή ως συστατικά ανοσοσυμπλεγμάτων, εναποτίθενται στα μικρά αγγεία και μέσω συμπληρώματος οδηγούν σε φλεγμονή και σε νέκρωση.Επιπλέον, τα αυτοαντισώματα μπορούν να αναγνωρίζουν αντιγόνο απευθείας πάνω στις κυτταρικές μεμβράνες (πχ ερυθρών αιμοσφαιρίων, προκαλώντας αιμόλυση) ή όργανα στόχους (π.χ θυρεοειδής, προκαλώντας αυτοάνοση νόσο) (Acta, 2010).

Η αιτιολογία εμφάνισης του ΣΕΛ, εκτός του φαρμακογενούς, παραμένει άγνωστη. Όσων αφορά, την παθογένεση του εμφανίζονται εμπλεκόμενοι παράγοντες όπως οι γενετικοί, οι περιβαλλοντικοί, και άλλα γονίδια που συμβάλλουν στο να είναι επιρρεπής ο οργανισμός στον ΣΕΛ. η αλληλεπίδραση του φύλου ορμονικών παραγόντων και διαταραχών της υπόφυσης, επινεφριδίων τροποποιώντας την επιρρέπεια και την κλινική εικόνα του νοσήματος. Οι διαταραχές των ανοσορυθμιστικών μηχανισμών όπως είναι η κάθαρση το αποπτωτικών κυττάρων και φυσικά, των ανοσοσυμπλεγμάτων συμβάλλουν στην εμφάνιση του λύκου. Σαν φυσικό αποτέλεσμα αυτής της αλληλεπίδρασης αυτής είναι η διαταραχή της ανοσίας με την παρουσία πολύ επίμονων αυτοαντιδρόντων T και B λεμφοκυττάρων, τα οποία

εκφράζονται με την ποικιλία των εκδηλώσεων της νόσου, πολλές από αυτές έχουν αποδειχτεί ότι είναι ανοσοσυμπλεγματικής αρχής. Ακόμη, η νόσος φαίνεται ότι ξεκινά εξαιτίας διαφόρων περιβαλλοντικών παραγόντων (Berra, 2010).

### **2.3 Μικροχμερισμός.**

Τη σημερινή εποχή, η επιστημονική κοινότητα έχει υιοθετήσει τον όρο χίμαιρα για να περιγράψουν τα όντα που γεννήθηκαν με βάση το συνδυασμό ετερόκλητων γεννητικών στοιχείων. Η γενετική επιστήμη έχει περιγράψει ζωντανούς οργανισμούς που διαθέτουν γενετικούς κώδικες ή κύτταρα που προέρχονται από περισσότερους από έναν οργανισμούς. Στη Μοριακή Βιολογία εμφανίζεται και πάλι ο συγκεκριμένος όρος με τον Μικροχμερισμό.

Ο μικροχμερισμός είναι το φαινόμενο στο οποίο το σώμα ενός οργανισμού περιέχει κύτταρα που προέρχονται από δύο ή και περισσότερους οργανισμούς. Οι καταστάσεις που ευνοούν αυτή τη μετανάστευση κυττάρων σε άλλο οργανισμό είναι η κύηση, οι μεταμοσχεύσεις και οι μεταγγίσεις. Οι πρώτες έρευνες για το μικροχμερισμό πραγματοποιήθηκαν σε συστημικές και μη συστηματικές μελέτες για τις αυτοάνοσες παθήσεις όπως ο ΣΕΛ, οι ρευματοειδής αρθρίτιδα, η θυρεοειδίτιδα Hashimoto, η ασθένεια Graves και άλλες. Η πλειοψηφία αυτών των μελετών έχει πραγματοποιηθεί στο επίπεδο του περιφερικού αίματος, παρόλαυτα μπορεί να εντοπιστεί σε εμβρυικά κύτταρα και σε άλλους ιστούς. Πολλές έρευνες θεωρούν ότι τα εμβρυικά μικροχμερικά κύτταρα που κυκλοφορούν στο σώμα μιας μητέρας μετά τη γέννα να εντοπιστούν και να ενεργοποιήσουν το ανοσοποιητικό σύστημα με αποτέλεσμα την εκδήλωση αυτοανοσίας και συγκεκριμένα του ΣΕΛ.

Αν στην πραγματικότητα γίνεται να δοθεί ένας παθολογικός χαρακτήρας στα ΕΜΚ, τότε γίνεται σαφές ότι μετά την μεταφορά στην μητέρα, τα προγεννητικά κύτταρα από το ανοσοποιητικό σύστημα του εμβρύου μπορούν να επιβιώσουν και να μεταφερθούν σε διαφορετικά όργανα όπου εκεί μπορούν να πολλαπλασιαστούν, να διαφοροποιηθούν και να επιδείξουν δραστηριότητα. Η δραστηριοποίηση των εμβρυικών ανώριμων Τ κυττάρων, των μακροφάγων και των κυττάρων δολοφόνων καθώς και η ταυτόχρονη παραγωγή φλεγμονωδών κυτοκίνων και χημειοκίνων θεωρείται ότι συσχετίζεται με την παθογένεση των αυτοάνοσων νοσημάτων. Διαφορετικά, τα κύτταρα αυτά μπορούν να εντοπισθούν ως αντιγόνα και να επάγουν την απάντηση της ανοσίας.

Γίνεται σαφές λοιπόν, ότι το φαινόμενο του εμβρυικού μικροχιμερισμού μπορεί να αποτελέσει με δυνητικό τρόπο την αιτία πρόκλησης του ΣΕΛ, αν και πρέπει να πραγματοποιηθούν περισσότερες έρευνες για να εξακριβωθεί η ορθότητα των έως τώρα αποτελεσμάτων των ερευνών αλλά και να υπάρξει μια ακριβής εκτίμηση της συσχέτισης του ΣΕΛ με το χιμερισμό.

## **2.4 Διαταραχές ανοσολογίας.**

Μολονότι η παθογένεια της νόσου παραμένει άγνωστη, γενετικοί, περιβαλλοντικοί, ψυχονευρο-ανοσολογικοί και ορμονικοί παράγοντες έχουν θεωρηθεί υπεύθυνοι για τον ΣΕΛ. Παρόλο που υπάρχει κληρονομική προδιάθεση για τη νόσο, είναι πολύ πιθανό έχει γονιδιακή αιτιολογία και ότι υπεισέρχονται διαφορετικοί συνδυασμοί γονιδίων σε κάθε ασθενή. Τα κύτταρα του οργανισμού όπως αυτά εμφανίζονται λόγω διαταραχών:

- Β-λεμφοκύτταρα: η αύξηση του αριθμού των Β-λεμφοκυττάρων, αύξηση των αποκρίσεων ου ελεύθερο ενδοκυτταροπλασματικού ασβεστίου, αύξηση της ευαισθησίας που εμφανίζουν στα λεμφοκύτταρα οι ασθενείς με λύκο και συγκεκριμένα στις διεγερτικές τάσεις που έχουν οι κυτταροκίνες.
- Τ-λεμφοκύτταρα: ελάττωση της συνολικής ύπαρξης των Τ-λεμφοκυττάρων του περιφερικού αίματος, παρατήρηση της εξασθένησης των πρώιμων διαδικασιών ενεργοποίησης των Τ-λεμφοκυττάρων, ελάττωση της ικανότητας πολλαπλασιασμού.
- Δενδριτικά κύτταρα: αποτελούν έναν ετερογενή πληθυσμό λευκοκυττάρων που προέρχονται κατά κύριο λόγο από τον μυελό των οστών και έχουν σημαντικό ρόλο στην διαδικασία της αντιγονοπαρουσίασης στα παρθένα Τ-κύτταρα. Η δυσλειτουργία των δενδριτικών κυττάρων μπορεί να διαδραματίσει ρόλο στην παθογένεση του λύκου (Berra, 2010).
- Ανοσοσυμπλέγματα: μπορεί να έχουν μεγάλη σημασία στην παθογένεση του ΣΕΛ. Βρίσκονται στην κυκλοφορία του αίματος των ασθενών με λύκο ή σχηματίζονται σε διάφορα όργανα. Η παρουσία ανοσοσυμπλεγμάτων στα υπενδοθηλιακά

διαστήματα του χοριοειδούς πλέγματος του εγκεφάλου, ακόμη μπορεί να συμβάλλει στις κλινικές εκδηλώσεις της εγκεφαλοπάθειας του λύκου διαταράσσοντας την κυκλοφορία του ΕΝΥ.

- **Απόπτωση:** οι διαταραχές του προγραμματισμένου κυτταρικού θανάτου (απόπτωση), οι οποίες οδηγούν σε παρατεταμένη επιβίωση των παθογόνων λεμφοκυττάρων, είναι βάση ερευνών, ένας παθογενετικός παράγοντας της νόσου (Berra, 2010).

## **2.5 Ορμόνες των δύο φύλων.**

Αν και οι φυλετικές ορμόνες δεν είναι υπεύθυνες άμεσα με την παθογένεση του Συστηματικού Ερυθρηματώδη Λύκου, παρόλαυτα είναι προδιαθεσικοί παράγοντες για την ανάπτυξη και τη δραστηριότητα του. Ο ΣΕΛ συναντάται κυρίως στο γυναικείο φύλο ανάμεσα στην αρχή της έμμηνης ρήσης και της εμμηνόπαυσης. Ο λύκος συνήθως, δεν εμφανίζεται πριν την εφηβεία και μετά την εμμηνόπαυση.

- **Ανδρογόνα:** οι γυναίκες με λύκο εμφανίζουν ελάττωση των επιπέδων των ανδρογόνων, της τεστοστερόνης και των παραγώγων. Οι συγκεντρώσεις της νόσου σχετίζεται ανάστροφα με την δραστηριότητα της νόσου. Οι άνδρες με λύκο έχουν ελάττωση της τεστοστερόνης και αύξηση της LH στο πλάσμα.

- **Οιστρογόνα:** Οι άνδρες και οι γυναίκες με συστηματικό ερυθρηματώδη λύκο έχουν μεγάλη αύξηση των οιστρογόνων. Παράλληλα, η χρήση εξωγενών οιστρογόνων συσχετίζεται με τον λύκο. Η ορμονική θεραπεία αναπλήρωσης και τα από του στόματος αντισυλληπτικά χάπια συνδέονται σε μικρό βαθμό ανάπτυξης της νόσου.

- **Προλακτίνη:** και στα δύο φύλα τα επίπεδα προλακτίνης εμφανίζονται αυξημένα και σχετίζονται με τη δραστηριότητα του νοσήματος.

- Λύκος και άξονας υποθαλάμου-υπόφυσης-επινεφριδίων: η δυσλειτουργία του άξονα υποθαλάμου-υπόφυσης-επινεφριδίων μπορεί να ευθύνεται για την επιπρόσθετη στην ανάπτυξη και την εξέλιξη του λύκου (Berra, 2010).

## **2.6 Περιβαλλοντικοί παράγοντες.**

Οι περιβαλλοντικοί παράγοντες, πιθανότητα, να παίζουν σπουδαίο ρόλο στην παθογένεση της νόσου επηρεάζοντας το ανοσιακό σύστημα:

- Χημικές ουσίες και φάρμακα: οι αρωματικές αμίνες και υδραζίνες, πυρίτιο, προκαιναμίδη- υδραλαζίνη, μόνιμες χρωστικές μαλλιών και άλλα συνδέονται με την ανάπτυξη του λύκου.
- Υπεριώδες φως: η έκθεση στην υπεριώδη ακτινοβολία επιβαρύνει το δερματικό, συστηματικό ερυθματώδη λύκο. Συγκεκριμένα το 70% των ανθρώπων που νοσούν από ΣΕΛ παρουσιάζουν έξαρση του νοσήματος με την έκθεση στην ακτινοβολία.
- Λοιμώξεις: οι λοιμώδεις παράγοντες και τα προϊόντα αυτών επιδεινώνουν των ΣΕΛ λόγω των προφλεγμονόδων κυτταροκινών (Berra, 2010).

# Κεφάλαιο 3ο



## Κεφάλαιο 3<sup>ο</sup> : Κλινικές Εκδηλώσεις και Εργαστηριακά Ευρήματα για τον ΣΕΛ.

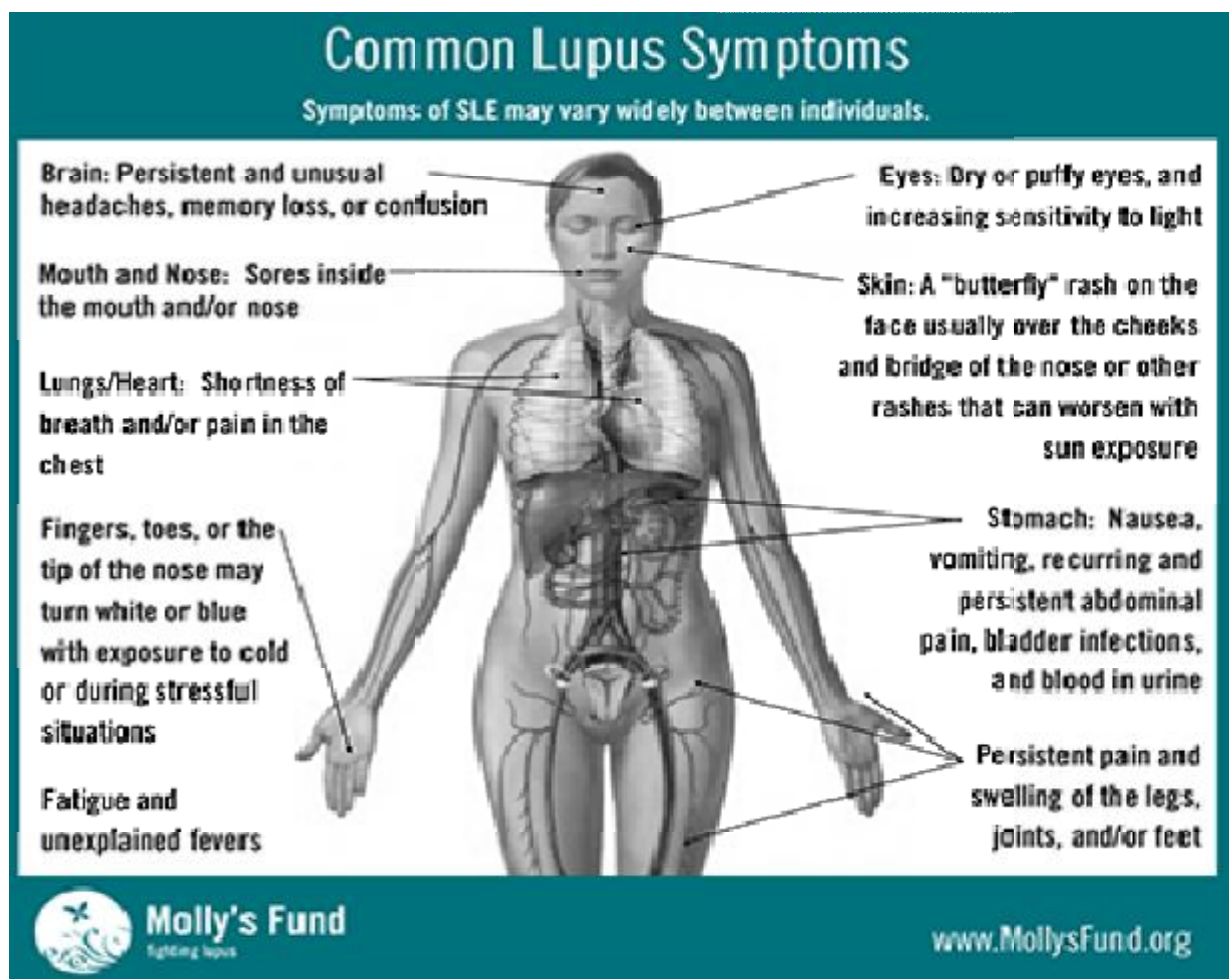
### 3.1 Κλινικές εκδηλώσεις Συστηματικού Ερυθηματώδη Λύκου.

Ο Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος δύναται να εμφανίσει κλινική εκδήλωση σε ένα ή και σε περισσότερα συστήματα του οργανισμού. Η πολυσυστηματική προσβολή του οργανισμού είναι πολύ συχνή και είναι και το ιδιαίτερο χαρακτηριστικό του λύκου. Επίσης όλα τα όργανα μπορούν να προσβληθούν από τη συγκεκριμένη νόσο, οι εκδηλώσεις μπορεί να είναι από βαριές που επιφέρουν ακόμη και το θάνατο του ασθενούς, ως και τις εντελώς αθόρυβες που δρουν μακροχρόνια με εξάρσεις. Βέβαια, οι κλινικές εκδηλώσεις διαφέρουν από ασθενή σε ασθενή ανάλογα με τον οργανισμό (Berra, 2010).

Εικόνα 4<sup>η</sup>: Συνηθέστερα συμπτώματα του ΣΕΛ. Προσπελάστηκε 31-6-2018.

Πηγή:

<https://nucleus2012.wordpress.com>



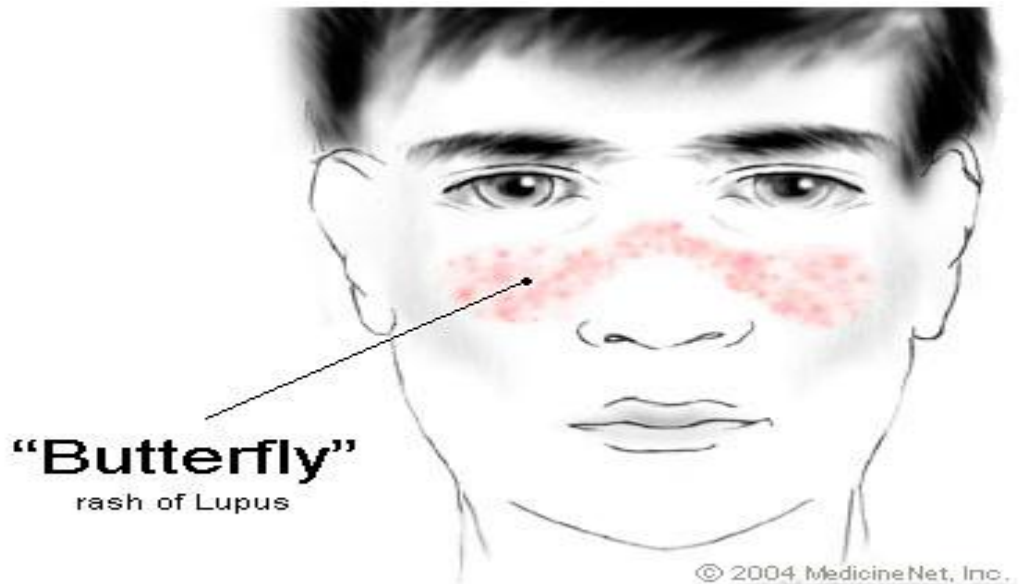
### 3.2 Συμπτωματολογία της Νόσου.

Ο Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος εμφανίζει διάφορα συμπτώματα σε όλα τα όργανα και συστήματα του οργανισμού όπως έχει ήδη αναφερθεί και παραπάνω. Τα γενικότερα συμπτώματα που έχουν αναφερθεί είναι ο πυρετός, η καταβολή των δυνάμεων των ασθενών, απώλεια βάρους κ.α. Επίσης οι ασθενείς αναφέρουν εύκολη κόπωση και αίσθημα κακουχίας που πολλές φορές σχετίζονται με την συνεχώς αυξανόμενη ενεργητικότητα της νόσου ή κάποια επικείμενη έξαρση της νόσου (Berra, 2010).

#### 3.2.1 Βλεννογονοδερματικές εκδηλώσεις.

Αρκετοί οι ασθενείς με το συγκεκριμένο αυτοάνοσο νόσημα εμφανίζουν διάφορες δερματικές εκδηλώσεις. Οι βλάβες που προκαλούνται από τις εν λόγω εκδηλώσεις μπορεί να είναι οξείες, υποξείες και με χρόνια μορφή. Μεγάλο ποσοστό των ασθενών 30-60% εμφανίζουν ένα χαρακτηριστικό εξάνθημα στο πρόσωπο (Nobe et al., 2015).

Εικόνα 5<sup>1</sup>: Το φαινόμενο της πεταλούδας, που εμφανίζεται στο ΣΕΛ. Πηγή: <https://billefthblog.files.wordpress.com>, προσπελάστηκε: 21-6-2018.



Πιο συγκεκριμένα:

- Δισκοειδές εξάνθημα.
- Φωτοευαίσθητο εξάνθημα.

- Πορφύρα.
- Εξάνθημα παρριών τύπου «πεταλούδας»: είναι χαρακτηριστικό κλινικό σημείο του λύκου αλλά όχι παθογνωμικό. Εμφανίζεται ερυθριματώδες φολιδωτό ως και συμμετρικό, καταλαμβάνοντας τη ρινική γέφυρα χωρίς να αφήνει δερματικά σημάδια και ουλές.
  - Φλυκταινώδη εξανθήματα.
  - Περιονυχιαίο εξάνθημα που οφείλεται στην διάταση και την ελίκωση των τριχοειδών στις κοίτες των νυχιών.
    - Τηλεαγγειεκτασίες.
    - Αποχρωματισμός δέρματος.
    - Υπέρχρωση δέρματος.
    - Κνιδωτικές και αγγειονευρωτικές αλλοιώσεις οι οποίες μπορεί να εμφανίζονται είτε αυτόματα είτε από φαρμακευτική αντίδραση.
    - Άφθες στη στοματική κοιλότητα ή στο φάρυγγα είναι πρώιμα σημεία της νόσου που μπορούν να εμφανιστούν ξανά σε περιπτώσεις εξάρσεων.
    - Αλωπεκία εμφανίζεται σε ασθενείς με ενεργό τη νόσο. Οι τρίχες λεπταίνουν ή φεύγουν με το χτένισμα.
    - Αλλοιώσεις σκληρής υπερώας που παχύνονται και εμφανίζονται συνδυαστικά με τα εξανθήματα του προσώπου.
    - Δυστροφικές αλλοιώσεις των ονύχων που μπορούν να οδηγήσουν ακόμη και στην απώλεια των ονύχων (Berra, 2010).

### **3.2.2 Αιματολογικές Εκδηλώσεις.**

Οι πιο συχνές αιματολογικές αλλοιώσεις που σχετίζονται με το Συστηματικό Ερυθριματώδη Λύκο είναι οι παρακάτω:

- Αμιγής απλασία ερυθράς σειράς.
- Απλαστική αναιμία.
- Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία.
- Σιδηροπενική αναιμία εμφανίζεται συχνότερα σε κορίτσια εφηβικής ηλικίας με λύκο και δύναται να συνδυαστεί με αναιμία της χρόνιας νόσου.

- Λευκοπενία: ορίζεται η μείωση του συνολικού αριθμού των λευκών αιμοσφαιρίων <math><4.500/\mu\text{L}</math>.
- Θρομβοπενία η μείωση των αιμοπεταλίων <math><150.000/\mu\text{L}</math>. Έχει εντοπιστεί στο 50% των ατόμων σε παιδική ηλικία με λύκο. Σαν σύμπτωμα είναι γενικότερα ήπια και σπανίως οδηγεί σε αιμορραγικές εκδηλώσεις.
- Αντιφωσφολιπιδικό σύνδρομο: εκδηλώνεται με θρομβώσεις, Έμφραγμα του μυοκαρδίου, βαλβιδικές αλλοιώσεις, αυτόματες αιμορραγίες, μηνορραγίες και αυτόματες υποτροπιάζουσες αποβολές.
- Ιδιοπαθής ή αυτοάνοση θρομβοπενική πορφύρα (Berra, 2010).

### 3.2.3 Αγγειίτιδα.

Η αγγειίτιδα αφορά στα μικρά αιμοφόρα αγγεία, τα φλεβίδια και τα αρτηρίδια, αντίθετα από την πολυαρτηρίτιδα που προσβάλλει μεσαίου μεγέθους αρτηρίες. Η αγγειίτιδα μπορεί να είναι αιφνίδια και σε αρκετές περιπτώσεις θανατηφόρα όταν επιφέρει διάχυτη προσβολή των αιμοφόρων αγγείων, ονομάζεται και λυκοειδής κρίση. Το φαινόμενο Raynaud είναι αγγειοσυσπαστικό από τη μία, και σοβαρή ένδειξη δομικής αγγειακής βλάβης. Σε μερικά παιδιά μπορεί να οδηγήσει σε γάγγραινα, έλκη των δακτύλων και σε αγγειακή νέκρωση (Nobe et al., 2015).

Εικόνα 6<sup>η</sup>: Το φαινόμενο Raynaud. Προσπελάστηκε: 21-6-2018. Πηγή: <https://nucleus2012.wordpress.com>.



### 3.2.4 Γαστρεντερικές Εκδηλώσεις.

Στο γαστρεντερολογικό σύστημα εμφανίζονται τα παρακάτω συμπτώματα:

- Οξεία παγκρεατίτιδα.
- Χρόνιο κοιλιακό άλγος.
- Υποτονία οισοφάγου.
- Ασκίτης.
- Οξεία διάταση του δωδεκαδακτύλου.
- Άτυπη κολίτιδα.
- Εντεροπάθεια από την απώλεια πρωτεϊνών.
- Σύνδρομα δυσαπορρόφησης.
- Διαταραχές της γαστρεντερικής βλέννης.

### 3.2.5 Ενδοκρινικές και εξωκρινικές εκδηλώσεις.

Στο ενδοκρινολογικό σύστημα παρατηρούνται οι εξής εκδηλώσεις:

- Υπερτροφία μαστών.
- Θυρεοειδίτιδα Hashimoto.
- Αυτοάνοσες θυρεοειδοπάθειες.

### 3.2.6 Εκδηλώσεις του ΣΕΛ στην καρδιά, το σπλήνα, λεμφαδένες και ήπαρ.

Η προσβολή της καρδιάς από το Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο είναι ασυμπτωματική και μπορεί να διαπιστωθεί μόνο μέσα από το υπερηχοκαρδιογράφημα. Η πιο συχνή εκδήλωση της καρδιάς από το λύκο είναι η περικαρδίτιδα. Η μυοκαρδιοπάθεια μπορεί να διαγνωστεί μέσα από απεικονιστικές μεθόδους ή και αυτοψία (Berra, 2010).

Όσον αφορά το ήπαρ, τη σπλήνα και τους λεμφαδένες, οι εκδηλώσεις είναι:

- Ίκτερος.
- Λοιμώδης ηπατίτιδα.
- Διαταραχές ηπατικών λειτουργικών δοκιμασιών πχ αλκαλική φωσφατάση.

### 3.2.7 Εκδηλώσεις στο Μυοσκελετικό Σύστημα.

- Αρθρίτιδα σχετίζεται με την συμμετρική πολυαρθρίτιδα μικρών αλλά και μεγάλων αρθρώσεων όπως των χεριών, των γονάτων,

των αγκώνων κ.α. Είναι παροδική δηλαδή διαρκεί μεταξύ 24-48 ωρών. Τις περισσότερες περιπτώσεις δεν είναι καταστρεπτική και δεν οδηγεί σε μόνιμη αναπηρία των ασθενών.

- Τενοντοελυτρίτιδα.
- Μυαλγίες και μυική αδυναμία.
- Μυοσίτιδα άμεση σύνδεση με την αγγειίτιδα και την προσβολή των οργάνων (Berra, 2010).

### **3.2.8 Νευροψυχιατρικές Εκδηλώσεις.**

Ο Συστηματικός Ερυθματώδης Λύκος προσβάλλει το κεντρικό αλλά και το περιφερικό νευρικό σύστημα. Η προσβολή αυτή, ονομάζεται εγκεφαλικός λύκος. Η προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος από το λύκο αφορά διάφορες νευρολογικές και ψυχιατρικές διαταραχές που αναπτύσσονται σε δεύτερη φάση στα άτομα που νοσούν από λύκο.

Οι εκδηλώσεις του ΣΕΛ είναι νευροψυχιατρικές και ταξινομούνται σε πρωτοπαθείς και δευτεροπαθείς. Οι πρωτοπαθείς νευρολογικές αλλά και ψυχιατρικές διαταραχές αφορούν την προσβολή του νευρικού-ψυχιατρικού συστήματος άμεσα, σε αντίθεση με τους δευτεροπαθείς οι οποίες είναι πιο συχνές συνδέονται με τις επιπλοκές και τη θεραπεία της νόσου. Οι εκδηλώσεις:

- Κατάθλιψη: αποτελεί την πιο συχνή ψυχιατρική εκδήλωση του λύκου κι εμφανίζεται με αιφνίδιο τρόπο. Ο οργανισμός των ασθενών αντιδρά στους περιορισμούς που επιβάλλονται λόγω της πάθησης παραδείγματος χάρη: έκθεση στον ήλιο, χρόνια θεραπεία με φαρμακευτική αγωγή, δυσκολία στην κύηση, κόπωση κ.α, αλλά κάποιες φορές η εκδήλωση έχει οργανική βάση. Τις περισσότερες φορές υποχωρεί, αλλά δύναται να ενσωματωθεί με την προσωπικότητα του αρρώστου με αποτέλεσμα να οδηγεί σε ψυχοσωματικά προβλήματα, όπως ανορεξία, δυσκοιλιότητα, αυπνία, κόπωση, μυαλγίες και ψυχωτικές εκδηλώσεις.
  - Άγχος.
  - Απομυελινωτική συνδρομή.
  - Αλλοιώσεις υποθαλάμου.
  - Κεφαλαλγίες.

- Παραλήρημα.
- Οξεία συγχυτική κατάσταση.
- Διαταραχές στην ικανότητα να επιλύουν τα προβλήματα, της οπτικής μνήμης, της διανοητικής λειτουργίας κ.α.
- Παράλυση.
- Ψευδαισθήσεις και ψύχωση.
- Σπασμοί (Souirti et al., 2013).

### 3.2.9 Οφθαλμολογικές Εκδηλώσεις.

- Αγγειίτιδα αμφιβληστροειδούς: μπορεί να οδηγήσει στην μείωση της οπτικής οξύτητας και ανιχνεύεται με την αγγειογραφία και την οφθαλμοσκόπηση.
- Απόφραξη της κεντρικής φλέβας του αμφιβληστροειδούς.
- Κερατοεπιπεφυκίτιδα σε ήπια μορφή τις περισσότερες φορές.
- Λυκοειδές εξάνθημα βλεφάρων.
- Επιπεφυκίτιδα
- Επισκληρίτιδα.
- Οίδημα οπτικής θηλής μπορεί να συνοδεύεται ακόμη και από αιμορραγία.
- Οπτικές διαταραχές που οφείλονται στη θεραπεία με μεγάλες δόσεις κορτικοειδών (Berra, 2010).

### 3.2.10 Εκδηλώσεις στο Ουροποιητικό.

Ο ΣΕΛ προσβάλλει τη νεφρική λειτουργία συχνά και αποτελεί καθοριστικό παράγοντα στην πορεία της νόσου. Η πιο σοβαρές εκδηλώσεις στο ουροποιητικό σύστημα συναντάται κατά τη διάρκεια των δύο πρώτων χρόνων αλλά και πολλά έτη μετά την εμφάνιση της πάθησης. Στα παιδιά εμφανίζεται πιο συχνά και είναι πιο σοβαρή κατάσταση από ότι στους ενήλικες. Οι ιστολογικές απαντήσεις της νεφρικής προσβολής δύναται να προηγηθούν πολλούς μήνες πριν την ανάδειξη παθολογικών ευρημάτων στο νεφρικό ίζημα των ούρων.

Το πιο συχνό εργαστηριακό εύρημα είναι η πρωτεϊνουρία περίπου στο 80% και το 40% των ασθενών εμφανίζει αιματουρία, πυουρία σε κάποια φάση της πορείας

της ασθένειας. Οι διαταραχές της νεφρικής λειτουργίας εμφανίζονται κατά τη διάρκεια των πρώτων 6-36 μηνών της ασθένειας. Το 90% των αρρώστων εμφανίζει προσβολή των νεφρών στη διάρκεια του πρώτου χρόνου (Bagavanta & Shu Man, 2009).

### 3.2.11 Πλευροπνευμονικές Εκδηλώσεις.

- Διαταραχές πνευμονικής λειτουργίας: έχουν παρατηρηθεί σε μεγάλο ποσοστό των ατόμων που νοσούν από λύκο, περίπου το 2/3 του πληθυσμού. Είναι πολύ πιθανό να μην έχουν φανερά σημεία στην ακτινογραφία η οποία δείχνει φυσιολογική επίσης είναι ασυμπτωματικές.
- Πνευμονικές λοιμώξεις: είναι οι συνηθέστερες πνευμονικές επιπλοκές στο λύκο, με ποσοστό 50% στις εκδηλώσεις των πλευροπνευμονικών επιπλοκών. Οφείλονται κυρίως σε ιούς, βακτήρια και παθογόνους μικροοργανισμούς.
  - Πνευμονική εμβολή.
  - Πνευμονική αγγειίτιδα (Berra, 2010).

1. ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ	ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ (κατά προσέγγιση %)
<b>ΓΕΝΙΚΕΣ</b>	
Καταβολή δυνάμεων	90
Πυρετός	80
Ανορεξία	60
Απώλεια βάρους	60
<b>2. ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΕΣ</b>	
Αρθρίτιδα	90
Μυαλγίες	30
<b>3. ΔΕΡΜΑΤΙΚΕΣ-ΒΛΕΝΝΟΓΟΝΩΝ</b>	
Εξάνθημα σαν πεταλούδα	60
Αλωπεκία	50
Φωτοευαισθησία	50
Φαινόμενο Raynaud	30



Έλκη βλεννογόνων	30
Δισκοειδής Λύκος	20
Κνίδωση	10
Οίδημα	10
<b>4. ΟΦΘΑΛΜΙΚΕΣ</b>	
Επιπεφυκίτιδα, επισκληρίτιδα και ξηρότητα.	20
<b>5. ΓΑΣΤΡΕΝΤΕΡΙΚΕΣ</b>	30
<b>6. ΚΑΡΔΙΟΠΝΕΥΜΟΝΙΚΕΣ</b>	
Μυοκαρδίτιδα	30
Φυσήματα	30
Στεφανιαία Νόσος	20
Πλευρίτιδα	50
Περικαρδίτιδα	50
<b>7. ΝΕΦΡΙΚΕΣ</b>	
Βαριές	20
Υπέρταση	30
<b>8. ΑΙΜΑΤΟΛΟΓΙΚΕΣ</b>	
Αναμία	70
Αιμολυτική	10
Πορφύρα	50
Θρομβοπενία	10
<b>9. ΚΝΣ</b>	
Διαταραχές προσωπικότητας	50
Σπασμοί	20
Ψυχώσεις	20
Εγκεφαλικό Επεισόδιο	10
Ημικρανίες	10

Πίνακας 2: Διαταραχές του ΣΕΛ ανά σύστημα. Πηγή: CECIL Παθολογία 3η Έκδοση Andreoli, Bernnett, Carpenter, Plum, Smith 1996.

### 3.3 Εργαστηριακά Ευρήματα ΣΕΛ.

Δείκτες φλεγμονής.

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

Αιματολογικές διαταραχές.

- Αναιμία.
- Λευκοπενία.
- Θρομβοπενία.
- Διαταραχές πήξης.
- Κρυοσφαιριναιμία.

Ηπατικές δοκιμασίες.

Μικρή αύξηση της SGOT και της SGPT παρατηρείται σε ασθενείς με ΣΕΛ και συνδέεται με τη χρήση ΜΣΑΦ, ιδιαιτέρως της χρήσης σαλικυλικών (Berra, 2010).

Αυτοαντισώματα.

- Αντιπυρινικά αντισώματα (ANA).
- Συμπλήρωμα ορού.
- Αντισώματα έναντι ιστονών.
- Αντιφωσφολιπιδικά αντισώματα.
- Αντισώματα έναντι του DNA.

Εξετάσεις Νεφρικής Λειτουργίας.

Η Νεφρίτιδα στο λύκο εμφανίζεται με πρωτεϊνουρία, αιματουρία, κυλινδουρία, πυουρία ή και με την αύξηση της κρεατινίνης του ορού.

### 3.4 Διάγνωση ΣΕΛ.

Η διάγνωση του ΣΕΛ πραγματοποιείται με ιστοπαθολογικές ή ιστοανοσολογικές εργαστηριακές εξετάσεις αλλά και με εργαστηριακά ευρήματα. Σε

περιπτώσεις που υφίσταται μόνο το εμφανές εξάνθημα, η ασθένεια πρέπει να διαφοροδιαγνωσθεί από άλλες παθήσεις. Όταν παρατηρείται απουσία των δερματικών εκδηλώσεων είναι απαραίτητο να πραγματοποιηθεί διαφορική διάγνωση από άλλες οργανικές παθήσεις με την αντίστοιχη υπάρχουσα συμπτωματολογία.

Ο ΣΕΛ εμφανίζει παρά πολλές ομοιότητες με πολλές από τις πιο συνηθισμένες παθήσεις, για το λόγο αυτό κρίνεται απαραίτητο να προηγηθούν αρκετές εργαστηριακές εξετάσεις με σκοπό να οδηγηθεί κανείς στο σαφές συμπέρασμα της ύπαρξης της νόσου σε κάποιον ασθενή με σιγουριά.

Μέχρι σήμερα δεν υφίσταται μια συγκεκριμένη εργαστηριακή εξέταση που να μας οδηγεί στην ολιστική διάγνωση του λύκου. Ο θεράπων ιατρός που παρακολουθεί κάποιο περιστατικό κάνει διάγνωση βασισμένος στο ιστορικό της ασθένειας, της κλινικής εξέτασης και των αποτελεσμάτων των αιματολογικών εξετάσεων. Τα αποτελέσματα των εξετάσεων βοηθούν τον γιατρό να σιγουρευτεί ότι πρόκειται για ΣΕΛ και όχι για οποιαδήποτε άλλη ασθένεια με παρόμοια συμπτωματολογία.

Για το λόγο αυτό γίνονται πολλές διάφορες αιματολογικές εξετάσεις:

- Εξέταση ανίχνευσης αντιπυρηνικών αντισωμάτων (ANA). Περίπου το 95% των ασθενών που πάσχουν από ΣΕΛ εμφανίζουν θετικά ANA. Παρόλαυτα, η εξέταση δύναται να είναι θετική και για άτομα που δεν πάσχουν από λύκο, άρα δεν οδηγούμαστε σε σαφέστατη διάγνωση για την ύπαρξη αυτής της νόσου.

- Εξέταση ανίχνευσης αντισωμάτων αντι-DNA διπλής έλικας (anti-dsDNA). Περίπου το 75% των ασθενών με λύκο εμφανίζουν τα συγκεκριμένα τα αντισώματα. Σε περίπτωση που το αποτέλεσμα αυτής της εξέτασης είναι θετικό, τότε αυτό σημαίνει ότι το άτομο πιθανολογείται να έχει προσβληθεί από τη νόσο. Τα επίπεδα αλλάζουν συνεχώς ειδικά σε περιπτώσεις εξάρσεων πρέπει να επαναλαμβάνονται οι εξετάσεις και να προσαρμόζεται αναλόγως η θεραπευτική αντιμετώπιση.

- Εξέταση ανίχνευσης αντισωμάτων αντι-Ro. Σε περίπτωση που η απάντηση είναι θετική τότε είναι πολλές οι πιθανότητες των ασθενών να εμφανίσουν δερματικά εξανθήματα ή να έχουν εμφανίσει το σύνδρομο Sjögren. Τα αντισώματα αυτά μπορεί να περάσουν από τον πλακούντα κατά

την διάρκεια της εγκυμοσύνης. Στις γυναίκες με λύκο που θέλουν να γίνουν μητέρες, η εγκυμοσύνη πρέπει να παρακολουθείται σε μεγαλύτερο βαθμό και πιο συχνά.

- Εξέταση ανίχνευσης αντιφωσφολιπιδικών αντισωμάτων. Εάν η απάντηση του εργαστηριακού ελέγχου έχει θετικό αποτέλεσμα τότε αυξάνεται η πιθανότητα αποβολής ή ακόμη και της εμφάνισης θρομβώσεων κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης και του τοκετού. Ένας ακόμη λόγος η κύηση να παρακολουθείται στενά.

- Εξέταση μέτρησης επιπέδων συμπληρώματος. Το συμπλήρωμα είναι μια ομάδα πρωτεϊνών στο αίμα οι οποίες προστατεύουν από τις λοιμώξεις. Κατά βάση τα επίπεδα είναι πολύ χαμηλά όταν ο ΣΕΛ βρίσκεται σε περιόδους με την εμφάνιση εξάρσεων.

- Εξέταση ταχύτητας καθίζησης ερυθρών (ΤΚΕ). Η εξέταση αυτή μετρά τη φλεγμονή. Η ΤΚΕ είναι συνηθέστερα πολύ υψηλή σε ασθενείς οι οποίοι πάσχουν από ΣΕΛ.

- Εξετάσεις της λειτουργικότητας των νεφρών και του ήπατος. Περιλαμβάνονται αιματολογικές εξετάσεις και ούρων. Γίνονται με μεγάλη συχνότητα με σκοπό να αναγνωρίζονται και να αντιμετωπίζονται εγκαίρως όσα προβλήματα έχουν προκληθεί από το λύκο αλλά και από τα φάρμακα που λαμβάνονται για τη θεραπευτική του αντιμετώπιση.

- Γενική Αίματος συγκεκριμένα, η αιμοσφαιρίνη, τα λευκά, τα ερυθρά αιμοσφαίρια και τα αιμοπετάλια δημιουργούνται στο μυελό των οστών. Έτσι οι μετρήσεις αυτές δείχνουν αν ο μυελός των οστών έχει προσβληθεί από το λύκο ή ακόμη και από τα φάρμακα που χορηγούνται.

Εκτός αυτού, ο εργαστηριακός έλεγχος ενισχύει την παρακολούθηση της πάθησης μετά τη διάγνωση. Υπάρχουν πάρα πολλές εξετάσεις για τον έλεγχο της λειτουργικότητας διάφορων οργάνων όπως της καρδιάς, των πνευμόνων, του ήπατος και του σπλήνα.

Ανάλογα με τα όργανα που θεωρεί ο ιατρός ότι έχουν προσβληθεί από το λύκο, ο ασθενής μπορεί να υποβληθεί σε ακτινογραφία, υπέρηχους, αξονική ή μαγνητική τομογραφία. Επίσης, η εξέταση ούρων μπορεί να αποδείξει αν υπάρχουν πρωτεΐνες ή αιματουρία. Για το λόγο αυτό, ο γιατρός μπορεί να εντοπίσει εγκαίρως

αν υπάρχει πρόβλημα στα νεφρά. Είναι πολύ πιθανό να χρειαστούν πιο πολλές εξετάσεις, πχ της σπειραματικής διήθησης κ.ά.

Ο ιατρός μπορεί να κάνει βιοψία λεμφαδένα με σκοπό να αποκλειστεί ο καρκίνος, αν υπάρχουν τα πιο κάτω συμπτώματα:

- Πυρετός.
- Απώλεια βάρους.
- Διόγκωση λεμφαδένων (Hochberg, 2017).

### **3.5 Διαφορική Διάγνωση ΣΕΛ.**

Η διαφοροδιάγνωση μιας λοίμωξης από μια ενεργή νόσο είναι ένα μεγάλο ιατρικό πρόβλημα στην καθημερινή πρακτική. Τα άτομα που έχουν λύκο εμφανίζουν πολύ μεγαλύτερη συχνότητα στις λοιμώξεις λόγω του πολύ χαμηλού ανοσιακού συστήματος εξαιτίας της πάθησης. Οι ασθενείς με νεφρική ανεπάρκεια, ανεπάρκειες συμπληρώματος, που τους έχουν χορηγηθεί ανοσοκατασταλτικά φάρμακα, στεροειδή και άλλα εμφανίζουν πολύ μεγαλύτερο κίνδυνο. Οι βακτηριακές λοιμώξεις επιβαρύνουν σημαντικά τους ασθενείς αυτούς.

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

- Αιματοουρία.
- Αφθώδη έλκη.
- Ανεπάρκεια επινεφριδίων.
- Αμηνόρροια.
- Ανεπάρκεια μιτροειδούς βαλβίδας.
- Διάχυτο άγχος και κατάθλιψη.
- Αρτηρίτιδα takayasu.
- Αυτοάνοση και χρόνια καλοήθης ουδετεροπενία.
- Διαταραχές αναγνώρισης.
- Ινομυαλγία.
- Ιογενής περικαρδίτιδα.
- Ανεπάρκεια συμπληρώματος.
- Θυρεοειδίτιδα.
- Ηπατίτιδα Β.
- Λεμφουπερπλαστικά νοσήματα.

- Λεμφαδενοπάθεια.
- Οξεία και χρόνια αναιμία.
- Κνίδωση.
- Υπερθυρεοειδισμός- υποθυρεοειδισμός.
- Συνδυασμένα νοσήματα Β και Τ λεμφοκυττάρων.
- Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα.
- Τριχοτιλλομανία.
- Νόσος Graves.
- Νόσος Evans.
- Νόσος Goodpasture.
- Χρόνια κόπωση.
- Οζώδης πολυαρθρίτιδα.
- Διπολικό ή δυσθυμικό νόσημα.
- Νεφρωσικό σύνδρομο.
- Οξεία λεμφοβλαστική λευχαιμία.
- Οξεία μεταστρεπτοκοκκική σπειραματονεφρίτιδα.
- Μικτή νόσος συνδετικού ιστού κ.α. (Berra, 2010).

# Κεφάλαιο 4ο

## **Κεφάλαιο 4<sup>ο</sup> : Θεραπευτική Αντιμετώπιση-Πρόγνωση.**

### **4.1 Νοσηρότητα της Νόσου.**

Τα άτομα που νοσούν από Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο μπορεί να κινδυνεύουν σε εξαιρετικά μεγάλο βαθμό εξαιτίας καταστάσεων που συνοδεύουν τη νόσο ή ακόμη και τη θεραπεία της. Οι ασθενείς με λύκο κινδυνεύουν να χάσουν τη ζωή τους 5 φορές περισσότερο από τους υπόλοιπους ανθρώπους. Οι πιο συνηθισμένες αιτίες θανάτου και νοσηρότητας σε άτομα με ΣΕΛ είναι οι λοιμώξεις, ο σακχαρώδης διαβήτης, η υπέρταση, η αθηροσκλήρυνση, η στεφανιαία νόσος, η οστεοπόρωση, η δυσλιπιδαιμία, η νέκρωση των οστών ακόμη και ορισμένοι τύποι καρκίνου όπως καρκίνος του πνεύμονα και του ήπατος και άλλα. Η κλινική εμπειρία και τα υπάρχον δεδομένα καταδεικνύουν ότι οι συννοσηρότητες διαδραματίζουν πολύ σπουδαίο ρόλο στη εξέλιξη του ΣΕΛ γιατί και προαπαιτείται από την ιατρική κοινότητα υψηλή υποψία και επιμελής παρακολούθηση των ασθενών (Bertsias et al., 2008).

### **4.2 Γενική Αντιμετώπιση.**

Με τα μέχρι στιγμής δεδομένα που υπάρχουν, δεν υπάρχει τρόπος ολικής ίασης του ΣΕΛ και η θεραπευτική αντιμετώπιση αποσκοπεί στην ικανοποιητική μείωση της φλεγμονής, στην καταστολή της υπερδραστηριότητας του ανοσολογικού συστήματος και την πολύ στενή και επιμελή παρακολούθηση των ασθενών με σκοπό να διαπιστωθούν γρηγορότερα τα χαρακτηριστικά της πάθησης αυτής.

Το πιο σπουδαίο ρόλο στην θεραπευτική αντιμετώπιση του ΣΕΛ είναι η εκπαίδευση του ασθενούς και τα διάφορα προφυλακτικά μέτρα με σκοπό την πρόληψη των εξάρσεων. Η συμπτωματολογία της φωτοευαισθησίας για παράδειγμα μειώνεται σε σημαντικό βαθμό με τη χρήση αντηλιακών και κατάλληλων ενδυμάτων. Πέρα από αυτό, η χρήση αντισυλληπτικής αγωγής εμφανίζει ένσταση από τους ειδικούς καθώς τα οιστρογόνα ίσως να αυξάνουν τη δραστηριότητα της νόσου.

Από την άλλη, κατά τη διάρκεια της περιόδου μετά την εμμηνόπαυση των ασθενών με λύκο υποστηρίζεται ομόφωνα από την επιστημονική κοινότητα ότι η χρήση από του στόματος αγωγής με οιστρογόνα βοηθά στην αναπλήρωσή τους και προστατεύει από την οστεοπόρωση και ίσως και από καρδιοπάθεια. Όσον αφορά το φαινόμενο Raynaud στο λύκο βοηθούν τα προστατευτικά ενδύματα. Πολύ σημαντική



είναι και η ψυχολογική υποστήριξη, επειδή ο ΣΕΛ είναι μια χρόνια νόσος που σε πολλά άτομα μπορεί να προκαλέσει κατάθλιψη και άγχος. Εκτός αυτού είναι απαραίτητοι οι τυπικοί εμβολιασμοί όπως οι αντιγριπικοί σε κάθε περίπτωση ασθενούς.

### 4.3 Θεραπεία.

Γενικά μέτρα θεραπευτικής αντιμετώπισης του ΣΕΛ:

- Άγχος
- Κόπωση.
- Λοιμώξεις.
- Παρατεταμένη και υπερβολική έκθεση στην ηλιακή ακτινοβολία.
- Φθορίζοντα φώτα που μπορούν να επιδεινώσουν τα εξανθήματα.
- L-καναβανίνη, που έχει ενοχοποιηθεί για την εμφάνιση του ΣΕΛ και βρίσκεται στους βλαστούς των τριφυλλιών.
- Εξασφάλιση ισορροπημένης διατροφής, άσκησης και επαρκούς ανάπαυσης.

Δεν είναι γνωστό, όπως έχει αναφερθεί και πιο πάνω, αν υπάρχει ολιστική αντιμετώπιση του λύκου, για αυτό λόγο η θεραπεία βασίζεται στην ανακούφιση των ασθενών από τα συμπτώματα της νόσου. Ακόμη, η θεραπευτική αντιμετώπιση βασίζεται στην καταστολή της φλεγμονής αλλά και στην πρόληψη μελλοντικών διαταραχών ή των εξάρσεων της νόσου. Όπως και να έχει όμως, θα πρέπει να εξετασθεί η σχέση της ωφέλειας που προσφέρει η φαρμακευτική αντιμετώπιση προς την ενδεχόμενη τοξική δράση που μπορεί να προκαλέσει. Η θεραπεία που θα ακολουθήσει ο ασθενής βασίζεται στο οργανικό σύστημα που μπορεί να έχει προσβληθεί από το λύκο. Για παράδειγμα, στις ελαφρές αρθραλγίες γίνεται χρήση μη στεροειδών αντιφλεγμονωδών φάρμακων καθώς επίσης και κύριων αντιφλεγμονόδων που παραμένουν τα γλυκοκορτικοειδή τα οποία χρησιμοποιούνται σε όλες τις εκδηλώσεις του ΣΕΛ κατά βάση.

Τα γλυκοκορτικοειδή έχουν αποτελεσματική δράση σε όλες τις εκδηλώσεις της νόσου βέβαια η μακροχρόνια χρήση του εξαιτίας της φύσης της νόσου έχει σαν συνέπεια αρκετές τοξικές αντιδράσεις: παχυσαρκία, σακχαρώδη διαβήτη, αθηροσκληρήνωση που επιταχύνεται ταχέως, οστεοπόρωση, άσηπτη νέκρωση οστών, καταρράκτη, γλαύκωμα και αυξημένο κίνδυνο των λοιμώξεων.

Εκτός αυτού εκδηλώσεις του λύκου όπως η νεφρίτιδα και η βαριά αγγειίτιδα λειτουργούν μόνο με τα γλυκοκορτικοειδή. Τα ανθελονοσιακά φάρμακα έχει λεχθεί ότι δρουν αποτελεσματικά στο λύκο και σε αρκετές περιπτώσεις είναι πολύ σπουδαίο μέρος της θεραπευτικής αντιμετώπισης. Η υδροξυχλωροκίνη και η χλωροκίνη είναι πολύ αποτελεσματικές στους πυρετούς, την αρθρίτιδα και τις δερματοβλεννογόνιες εκδηλώσεις του λύκου. Έχει διαπιστωθεί τοξική επίδραση των συγκεκριμένων φαρμάκων στον αμφιβληστροειδή, η οποία δεν είναι ιδιαίτερος συχνή αλλά εξαρτάται από τη δόση της χορήγησης του φαρμάκου.

Η αζαθειοπρίνη ανήκει στην κατηγορία των ανοσοκατασταλτικών φαρμάκων και χορηγείται στο λύκο όταν τα γλυκοκορτικοειδή δεν είναι αποτελεσματικά από μόνα τους και χρειάζονται συνδυασμό ή για να μειωθούν οι δόσεις τους. Οι τοξικές επιδράσεις του φαρμάκου αυτού είναι λευκοπενία, αναιμία και ο αυξημένος κίνδυνος εμφάνισης λοιμώξεων.

Το πιο ισχυρό ανοσοκατασταλτικό φάρμακο που χρησιμοποιείται για τη θεραπεία του λύκου είναι η κυκλοφωσφαμίδη, η οποία είναι ιδιαίτερα τοξική γιατί χρησιμοποιείται σε ασθενείς που εμφανίζουν σοβαρά στάδια της νόσου. Η κυκλοφωσφαμίδη, συγκεκριμένα, χρησιμοποιείται στην βαριά εγκεφαλίτιδα του λύκου αλλά και στην νεκρωτική αγγειίτιδα των μικρών αγγείων. Οι οξείες αυτές επιδράσεις του φαρμάκου αυτού δίνεται σε περιπτώσεις με αλωπεκία, βλεννογονίτιδα και αιμορραγική κυστίτιδα, αλλά η χορήγηση του σε μεγάλα χρονικά διαστήματα δύναται να εμφανίζει:

- καρκίνωμα,
- κακοήθεις νεοπλασίες του αίματος,
- στείρωση,
- πρόωρη εμμηνόπαυση και
- ευκαιριακές λοιμώξεις.

Για την αντιμετώπιση του λύκου προτείνονται και πολλοί άλλοι τρόποι αντιμετώπισης στις οποίες ουσιαστικά γίνεται προσπάθειες να επηρεαστούν οι αντιδράσεις του ανοσοποιητικού συστήματος, κατά κάποιο τρόπο.

Για παράδειγμα, η χρήση ανοσοσφαιρίνης με ενδοφλέβια χορήγηση έχει θεωρηθεί αποτελεσματική στην θρομβοπενία του λύκου. Έχουν πραγματοποιηθεί

δοκιμές να γίνει χρήση της πλασμαφαίρεσης στη νεφρίτιδα του λύκου αλλά δεν έχουν φανεί αποτελεσματικές αλλά οι μελέτες συνεχίζονται.

Η μεθοτρεξάτη χρησιμοποιείται με πολύ συχνά στο ΣΕΛ ειδικά στο σύμπτωμα της αρθρίτιδας. Εκτός αυτού, οι ερευνητές δείχνουν από πολύ καιρό ενδιαφέρον για την ορμονική αντιμετώπιση του ΣΕΛ αλλά ακόμη δεν έχει αποδεικτεί κάτι ουσιαστικό σαν δεδομένο για την ορμονική θεώρηση.

#### **4.4 Θεραπεία με Φάρμακα.**

Η θεραπευτική αντιμετώπιση του λύκου είναι πολύ δυνατή και έγκειται σε πολλά επίπεδα καθώς προαπαιτείται η συνεργασία τόσο του ιατρού όσο και του ίδιου του ασθενούς. Στις περισσότερες περιπτώσεις είναι απαραίτητο να γίνουν πολλές μεταβολές στη δοσολογία αλλά στη σύνθεση των φαρμάκων. Ακόμη πέρα από τη φαρμακευτική θεραπεία, συμβαίνουν και μεταβολές στη καθημερινότητα και στον τρόπο ζωής του ασθενή. Η θεραπεία περιλαμβάνει συγκεκριμένες κατηγορίες φαρμάκων.

- Ανθελονοσιακά.

Είναι τα φάρμακα πρώτης εκλογής σε ασθενείς που εμφανίζουν ήπια έως και μέτρια βαρύτητα της νόσου. Πολλές έρευνες καταδεικνύουν ότι τα σκευάσματα αυτά διαθέτουν αντιφλεγμονώδη, αντιθρομβωτική και αντιλιπιδιμική δράση. Αυτό έχει σαν βασικό αποτέλεσμα τον καλύτερο τρόπο διαχείρισης της νόσου και της δραστηριότητα της με όσο το δυνατό λιγότερες επιπλοκές. Οι πιο συνηθισμένες παρενέργειες των φαρμάκων είναι γαστρεντερικές οι οποίες τις περισσότερες φορές είναι παροδικές και ήπιες. Η υπέρχρωση του δέρματος, είναι ίσως το πιο ανησυχητικό σύμπτωμα που αφορά μόλις το 2,5% των ασθενών, οι οποίοι υποβάλλονται σε συχνές αξιολογήσεις και βυθοσκόπηση ειδικά μετά από το πέρασμα 5 ετών από την έναρξη χορήγησης του φαρμάκου αυτού. Εξαιτίας του αυξημένου κινδύνου οξείας αιμόλυσης, δεν χορηγείται το εν λόγω φάρμακο σε ασθενείς με έλλειψη του ενζύμου G-6PD (Hodkinson & Makda, 2015).

- Κορτικοστεροειδή.

Τα κορτικοστεροειδή είναι ο ακρογωνιαίος λίθος για την θεραπεία του λύκου και τα πρώτα φάρμακα εκλογής για την άμεση αντιμετώπιση της βαριάς σπλαχνικής εμπλοκής, της νεφρίτιδας και του νευροψυχιατρικού λύκου.

Αποτελούν πολύ ισχυρά αντιφλεγμονώδη φάρμακα που καταστέλλουν το μηχανισμό της φυσικής αλλά και της ειδικής ανοσίας. Τη σημερινή εποχή σε βαριά περιστατικά συνίσταται η χορήγηση ενδοφλεβίως, όπως σε σοβαρές ιώσεις.

Σε περιπτώσεις μακροχρόνιας χορήγησης, οι ανεπιθύμητες ενέργειες αφορούν την πρόκληση οστεοπόρωσης, αύξηση σωματικού βάρους, ευαισθησία έναντι στις λοιμώξεις, μεταβολικές διαταραχές και άλλα (Hodkinson & Makda, 2015).

- Ανοσοκατασταλτικά.
  - Αζαθειοπρίνη μη ειδικό ανοσοκατασταλτικό φάρμακο που αναστέλλει τη σύνθεση του DNA και το πολλαπλασιασμό των κυττάρων του ανοσοποιητικού συστήματος.
  - Μυκοφαινολικό είναι το προφάρμακο του μυκοφαινολικού οξέως. Το ένζυμο αυτό ελέγχει τη σύνθεση νουκλεοτιδίων γουανίνης που είναι απαραίτητη για τη σύνθεση του DNA.
  - Κυκλοφωσφαμίδη μη ειδικός παράγοντας που αναστέλλει το διπλασιασμό του DNA άρα και τη κυτταρική διαίρεση.

#### **4.5 Άλλοι παράγοντες Θεραπείας.**

- Μονοκλωνικά αντισώματα.
- Ενδοφλέβιες ανοσοσφαιρίνες εναλλακτική θεραπεία για την θρομβοπενία, την αιμολυτική αναιμία, τη λευκοπενία, τυχόν εμπλοκές του ΚΝΣ ή του περιφερικού και άλλα.
- Στατίνες προλαμβάνουν την αθηροσκληρωτική νόσο.
- Οι ανταγωνιστές του μετατρεπτικού ενζύμου της αγγειοτενσίνης και οι αναστολείς των υποδοχέων της ΑΠΗ, με σκοπό τον έλεγχο της λευκωματουρίας.
- Ασβέστιο και βιταμίνη D όταν γίνεται μακροχρόνια χρήση στεροειδών.
- Πλασμαφαίρεση παθητική απομάκρυνση των αντισωμάτων που κυκλοφορούν, όταν η νόσος γίνεται επικίνδυνη για την επιβίωση του ασθενούς (Perez et al., 2011).

#### **4.6 Παρενέργειες φαρμάκων.**

Όλα τα φάρμακα τις περισσότερες φορές μπορεί να έχουν παρενέργειες, για το λόγο αυτό ο θεράπων ιατρός μαζί με τον ασθενή πρέπει να ισορροπήσουν και να ιεραρχήσουν τις παρενέργειες με την ανάγκη για την θεραπευτική αντιμετώπιση.

Αυτό το γεγονός, ίσως να έχει σαν αποτέλεσμα την ταυτόχρονη χορήγηση και άλλων σκευασμάτων που θα καταστείλουν τις παρενέργειες που προκαλούνται από τα φάρμακα τα οποία, χορηγούνται για την θεραπεία των συμπτωμάτων του Συστηματικού Ερυθρηματώδη Λύκου.

Εάν χορηγούνται ΜΣΑΦ, ο ιατρός μπορεί να υποδείξει και την ταυτόχρονη χορήγηση αναστολέα αντλίας πρωτονίων, ο οποίος προστατεύει το στομάχι. Σε ασθενείς που παίρνουν σκευάσματα κορτιζόνης, μπορεί να χορηγηθούν και χάπια με σκοπό την αντιοστεοπορωτική αγωγή αλλά και χάπια ασβεστίου και βιταμίνη D, τα οποία προστατεύουν από την οστεοπόρωση.

Οι ασθενείς με ΣΕΛ είναι ευαίσθητοι στις λοιμώξεις, ειδικά αν ακολουθούν ανοσοκατασταλτική αγωγή. Προτείνεται, λοιπόν, να λαμβάνονται μέτρα προφύλαξης και να αποφεύγεται η συχνή επαφή με συγγενείς και φίλους σε περιπτώσεις ύπαρξης νόσων που μολύνουν όπως η ανεμοβλογιά.

Ακόμη, δεν επιτρέπεται να χορηγούνται ζωντανά εμβόλια, όταν ο ασθενής ήδη λαμβάνει πάνω από 10 mg πρεδνιζολόνης (κορτιζόνης) κάθε ημέρα και ακολουθεί αγωγή με ανοσοκατασταλτικά. Στα εμβόλια εννοούνται και αυτά του κίτρινου πυρετού, του τύφου και της πολιομυελίτιδας.

#### **4.7 Πρόγνωση ΣΕΛ.**

Η δεκαετής επιβίωση ασθενών με λύκο αγγίζει το 70-95%. Ασθενείς που εμφανίζουν βαριά νεφρική, πνευμονική ή νευρολογική νόσο εμφανίζουν πολύ χειρότερη πρόγνωση για την εξέλιξη της πορείας της υγείας αλλά και της ποιότητας της ζωής τους.

Πιο συγκεκριμένα, οι νεφρικές επιπλοκές λιγοστεύουν τη ζωή του ασθενούς, αν και τη σημερινή εποχή με τις πολύ υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών που συνδυάζονται με κυτταροστατικά, η πρόγνωση έχει βελτιωθεί σε αρκετά μεγάλο βαθμό.

Το 1/3 των θανάτων των ασθενών οφείλεται σε λοιμώξεις ενώ το 1/5 σε επιπλοκές της νεφρικής λειτουργίας όπως νεφρική ανεπάρκεια, καρδιοαναπνευστική ανεπάρκεια, καρκίνους και ατυχήματα, αυτοκτονίες ή και άλλα αίτια που παραμένουν μέχρι στιγμής αδιευκρίνιστα.

# Κεφάλαιο 5ο

## Κεφάλαιο 5<sup>ο</sup> : Νοσηλευτική Παρέμβαση στο ΣΕΛ.

### 5.1 Νοσηλευτική Φροντίδα σε ασθενείς με ΣΕΛ.

Η νοσηλευτική φροντίδα των ασθενών με συστηματικό ερυθηματώδη λύκο είναι βασισμένη σε δυο βασικούς παράγοντες: τη συνεχόμενη συνεκτίμηση της κατάστασης του ασθενούς και τη συνεχή προσαρμογή της αντιμετώπισης με την πάροδο του χρόνου, εξαιτίας της μεταβλητότητας των εκδηλώσεων της νόσου.

Ένα από τα σπουδαιότερα σημεία της φροντίδας του ασθενούς με λύκο είναι να ενσωματωθούν από τον ασθενή οι ανάγκες της καθημερινότητάς του στο σχέδιο που έχει οριστεί. Ακόμη ένα σημαντικό στάδιο είναι η συμμόρφωση του αρρώστου στις επιταγές που αφορούν για την ορθή έκβαση τόσο της φροντίδας του όσο και της υγείας του με βασικότερο γνώμονα την εξασφάλιση της ποιότητας ζωής.

Οι ασθενείς που έχουν λύκο μεγάλα διαστήματα πρέπει να εκπαιδευτούν κατάλληλα στο πως θα αντιμετωπίζουν σε ικανοποιητικό βαθμό τα προβλήματα που προκύπτουν από τη νόσο όπως:

- Πόνο,
- Αδυναμία,
- Καταβολή,
- Κόπωση,
- Περιορισμό καθημερινών δραστηριοτήτων,
- Παρενέργειες φαρμακευτικής αγωγής.

Ταυτόχρονα, πρέπει να μάθουν να αντιμετωπίζουν τις νέες φοβίες που προκύπτουν όσων αφορά την εξέλιξη της νόσου, το μέλλον και άλλα (Jose, 2015).





## 5.2 Εκπαίδευση των ασθενών.

Η εκπαίδευση των ασθενών θα πρέπει να είναι μέρος της εξατομικευμένης ολιστικής νοσηλευτικής διεργασίας, και να αποτελεί αναπόσπαστο κομμάτι της. Δηλαδή να ξεκινά από τη διάγνωση της νόσου έως και την έξοδο από το νοσοκομείο ή και την θεραπεία αν και εφόσον είναι εφικτή.

Με την έννοια εκπαίδευση εννοείται η διαδικασία κατά την οποία αποκτείται ή βελτιώνεται η γνώση και οι δεξιότητες των ασθενών και έχει ως βασικότερο στόχο την αλλαγή και τροποποίηση της ανθρώπινης συμπεριφοράς στα νέα δεδομένα της υγείας, την αποδοχή της υπάρχουσας κατάστασης και την βελτίωση.

Η εκπαίδευση αποσκοπεί σε πολλά θετικά σημεία για τους ασθενείς όπως:

- η βελτίωση της φροντίδας που ήδη παρέχεται,
- η αύξηση του βαθμού ικανοποίησης,
- η προαγωγή της αυτοφροντίδας,
- η μείωση του άγχους,
- η πρόληψη τυχόν επιπλοκών,
- η μείωση του χρόνου παραμονής στη κλινική (άρα και μείωση του κόστους) κ.α.

Η εκπαίδευση είναι πολύ σημαντική καθώς προάγει την ποιότητα ζωής και δεν είναι λίγες οι περιπτώσεις όπου οι ίδιοι οι ασθενείς επιζητούν να εκπαιδευτούν ζητώντας βοήθεια από επιστημονικές κοινότητες και οργανισμούς (Πολυκανδριώτη & Κουτελέκος, 2013).

Ο βασικότερος στόχος είναι μια σύντομη και περιεκτική εκπαιδευτική διαδικασία με το δικαίωμα του ασθενούς να επαναλάβει και να κάνει όσο

διαλείμματα επιθυμεί. Για τη μείωση, τυχόν περισπαστικών συμβάντων είναι απαραίτητο να διενεργηθεί σε ένα χώρο ήρεμο και ιδιωτικό. Θα είναι ιδιαίτερος αποδοτικό, αν τα κύρια σημεία και πληροφορίες είναι καταγεγραμμένα ήδη και να είναι προετοιμασμένη από το νοσηλευτή εξατομικευμένη ενημέρωση του ασθενούς που θα αφορά τη νόσο, τη φαρμακευτική αγωγή, την εμπορική ονομασία των σκευασμάτων, τη δόση το ακριβές θεραπευτικό σχέδιο και τον τρόπο λήψης του φαρμάκου (Φουντούκη & Θεοφανίδης, 2012).

Οι βασικές αρχές της χορήγησης των σκευασμάτων με ασφάλεια και η εκτενής αναφορά στις όποιες παρενέργειες έχουν σημειωθεί είναι τα βασικά σημεία της εκπαίδευσης με σκοπό να υπάρχει και παράλληλη συμμόρφωση του ασθενούς.

Οι πιο σημαντικές πληροφορίες μπορούν να δίδονται στον ασθενή με τη μορφή ημερολογίου όπως αυτά που υπάρχουν από τις φαρμακευτικές εταιρίες, που θα λειτουργεί σαν φύλλο υπενθύμισης και θα έχει αρκετό ελεύθερο χώρο όπου ασθενείς θα έχει τη δυνατότητα να καταγράφει τις δικές του παρατηρήσεις. Ένα τέτοιο ημερολόγιο είναι απαραίτητο για τη συμμόρφωση του ασθενούς ως προς τη φαρμακευτική αγωγή στο περιβάλλον του σπιτιού. Επίσης ο νοσηλευτής μπορεί να τον ενημερώσει για την υπενθύμιση της ώρας χορήγησης με τη χρήση πχ. του κινητού του τηλεφώνου, η ενός ρολογιού με αφύπνιση κα.

Πολύ σημαντικό είναι να γίνει επανεξέταση των παραπάνω στοιχείων με σκοπό την καλύτερη αντιμετώπιση τυχόν παρερμηνειών από τον ασθενή όπως:

- η δοσολογία του φαρμάκου,
- ο τρόπος λήψης,
- η ώρα χορήγησης,
- τι θα συμβεί αν παραληφθεί,
- η επικοινωνία με την υγειονομική μονάδα,
- η αποθήκευση του φαρμάκου και άλλα.

Επίσης σημαντικό σημείο της εκπαίδευσης των ασθενών με λύκο είναι οι πιθανότητες παρενεργειών και πως μπορεί ο ασθενής να τις διαχειριστεί. Θα πρέπει να διακριθούν οι ασθενείς με αυτοδιαχειριζόμενα συμπτώματα από τους ασθενείς που τα συμπτώματα τους απαιτούν ιατρική παρέμβαση και άμεση κινητοποίηση της ομάδας υγείας (Γιαβασόπουλος & Γουρνή, 2008).

### **5.3 Νοσηλευτικές παρεμβάσεις στη συμμόρφωση.**

Ο ρόλος των επαγγελματιών υγείας, στη συγκεκριμένη περίπτωση των νοσηλευτών είναι πολυδιάστατη και πολυπαραγοντική, καθώς διαδραματίζουν σπουδαίο ρόλο στην θεραπευτική αντιμετώπιση. Υπάρχουν πολλές στρατηγικές που προτείνονται με σκοπό την συμμόρφωση των ασθενών. Οι στρατηγικές αυτές περιλαμβάνουν την εκπαίδευση των ασθενών, την επιλογή του καταλληλότερου θεραπευτικού σχήματος που θα προσαρμόζεται στις ανάγκες του κάθε ασθενούς, τη συστηματική παρακολούθηση και η ουσιαστική επικοινωνία με τον άρρωστο με σκοπό την άντληση σημαντικών πληροφοριών που θα φανούν χρήσιμες για την πορεία της νόσου (Cole, 2011).

Ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας ανέφερε σε άρθρο το 2003 ότι με την έννοια προσήλωση περιγράφεται σε ποιο βάθμό η συμπεριφορά ενός ατόμου συνδέεται από την αποδοχή του ασθενούς στις πληροφορίες που πήρε από τον επαγγελματία υγείας πχ η υιοθέτηση υγιεινού τρόπου ζωής, η λήψη της φαρμακευτικής αγωγής. Η έννοια προσήλωση και συμμόρφωση λειτουργούν ως ταυτόσημες για τους νοσηλευτές και οι περισσότεροι συμφωνούν με το ορισμό του ΠΟΥ (Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας) και το χρησιμοποιούν στις περιγραφές τους.

Τα πολύ χαμηλά ποσοστά συμμόρφωσης στην λήψη της φαρμακευτικής αγωγής αποτελεί πρόβλημα μείζονος σημασίας με συνεχώς αυξητικές τάσεις στις χρόνιες ασθένειες όπως πχ ο λύκος. Τα ποσοστά συμμόρφωσης είναι ακόμη χαμηλότερα σε νόσους ασυμπτωματικές και σε θεραπείες με ανεπιθύμητες ενέργειες (Weycker et al., 2007).

### **5.4 Εξατομικευμένη Νοσηλευτική Φροντίδα σε Ασθενή με Συστηματικό Ερυθηματώδη Λύκο εφαρμόζοντας τη Μέθοδο της Νοσηλευτικής Διεργασίας.**

#### **5.4.1 Γενικά Στοιχεία Ασθενούς.**

##### **ΙΑΤΡΙΚΟ- ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ**

Όνοματεπώνυμο ασθενούς : Μαρία Παναγιώτου

Όνομα Πατρός : Απόστολος

Φύλο : Θήλυ

Ηλικία : 39 ετών

Τόπος Γέννησης : Πάτρα

Τόπος Κατοικίας : Πάτρα  
Επάγγελμα : Οικιακά  
Ασφαλιστικός Φορέας : ΕΟΠΥΥ  
Οικογενειακή Κατάσταση : Έγγαμος.  
Τέκνα : με 2 τέκνα.  
Αριθμός Προηγούμενων εισαγωγών : καμία.  
Ημερομηνία Εισαγωγής : 21/4/2018.  
Διάγνωση Εισαγωγής : Έξαρση ΣΕΛ.  
Πηγή Ιστορικού : Ο ίδιος ο ασθενής.

Ασθενής που ονομάζεται Μ. Παναγιώτου 39 ετών εισήλθε στις 21/4/2018 στο τμήμα των επειγόντων περιστατικών του ΠΓΝΠ με το σύζυγο της, με αναφερόμενη έξαρση ΣΕΛ που εμφανίζει έντονο άλγος στους μύς και τις αρθρώσεις, πονοκέφαλο και αυξημένη θερμοκρασία.

#### **ΓΕΝΙΚΕΣ ΠΛΗΡΟΦΟΡΙΕΣ**

Ημερομηνία Εισόδου : 21/4/2018  
Ωρα Παραλαβής : 12:00 πμ  
Είδος Εισαγωγής : Έκτακτη  
Τρόπος Μεταφοράς : Περιπατητικός  
Συνοδεύεται από : το Σύζυγο  
Τις πληροφορίες δίνει : Ο ίδιος ο ασθενής

#### **ΑΤΟΜΙΚΟ ΑΝΑΜΝΗΣΤΙΚΟ**

Αλλεργίες : άνευ.  
Λοιμώδη Νοσήματα : κανένα  
Χρόνια Νοσήματα : ΣΕΛ  
Προηγούμενη εισαγωγή σε νοσοκομείο-αιτία εισαγωγής : -

#### **ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΙΣΤΟΡΙΚΟ**

Μητέρα με ΣΕΛ

#### **ΠΑΡΟΥΣΑ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗ**

Πιθανή διάγνωση εισόδου : ΣΕΛ.

- Κόπωση.

- Πονοκέφαλος.
- Πυρετός.
- Πόνος στις αρθρώσεις και στους μυς.

Ζωτικά Σημεία :

- Αρτηριακή Πίεση = 138/85 mmHg
- Σφίξεις = 78σφίξεις
- Θερμοκρασία = 39<sup>0</sup>c
- Αναπνοές = 22/min

## **ΕΞΕΤΑΣΗ ΚΑΤΑ ΣΥΣΤΗΜΑ**

### **ΑΙΣΘΗΤΗΡΙΑ ΟΡΓΑΝΑ**

Ομιλία : καλή

Όραση : καλή

Ακοή : καλή

**ΔΕΡΜΑ** : κανονικό

### **ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟ :**

Αναπνοή : φυσιολογική

Βήχας : δεν βήχει

### **ΚΥΚΛΟΦΟΡΙΚΟ :**

Καρδιακός Ρυθμός : ρυθμικός

### **ΠΕΠΤΙΚΟ :**

Δίαιτα : πλήρης.

Όρεξη : μειωμένη

Κένωση Εντέρου : Φυσιολογική

**ΟΥΡΟΠΟΙΗΤΙΚΟ** : φυσιολογικό

### **ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΟ :**

Αυτοεξυπηρέτηση : ναι

Βάδιση : κανονική

Ιστορικό Κατάγματος : κανένα

**ΕΝΔΟΚΡΙΝΙΚΟ** : φυσιολογικό

### **ΨΥΧΙΚΗ ΔΙΑΝΟΗΤΙΚΗ ΚΑΤΑΣΤΑΣΗ :**

Επικοινωνία : προφορική

**ΝΕΥΡΙΚΟ** : φυσιολογικό

Επίπεδο συνείδησης : προσανατολισμένος (τόπο- χρόνο- πρόσωπα)

**ΚΟΙΝΩΝΙΚΟ-ΟΙΚΟΝΟΜΙΚΕΣ ΣΥΝΘΗΚΕΣ :**

Κάπνισμα : όχι

Χρήση οινοπνεύματος : όχι

Είδος/ποσότητα : καθόλου

Ύπνος (ώρες ανά 24ωρο) :7 ώρες

Ενδιαφέροντα : ποδήλατο

Ζει : με το σύζυγο της και το ανήλικο τέκνο τους.

**ΣΥΝΘΕΣΗ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΣ :**

Έγγαμος : ναι

Τέκνα : 2 τέκνα

Σχέση με την οικογένεια του : υποστηρικτική

Οικονομική κατάσταση : μέτρια

#### 5.4.2 Νοσηλευτική Διεργασία.

Ανάγκες Προβλήματα ασθενούς	Αντικειμενικοί Σκοποί	Προγραμματισμός νοσηλευτικής φροντίδας	Εφαρμογή νοσηλευτικής Φροντίδας	Εκτίμηση
<b>Υψηλός πυρετός 39° C</b>	Να χαμηλώσει η θερμοκρασία του ασθενούς. Ο σφυγμός του να επανέλθει στα φυσιολογικά επίπεδα. Ο ασθενής να έχει αρνητικές καλλιέργειες αίματος.	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Να σταλούν δείγματα αίματος και ούρων.</li> <li>· Επαρκής ενυδάτωση του ασθενούς.</li> <li>· Χορήγηση ελαφράς διατροφής.</li> <li>· Εφαρμογή άσηπτης τεχνικής σε επεμβατικές διαδικασίες.</li> <li>· Χορήγηση αντιπυρετικής αγωγής μετά από ιατρική οδηγία.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Στάλθηκαν εργαστηριακά δείγματα.</li> <li>· Ενυδάτωση του ασθενούς.</li> <li>· Χορήγηση ορού.</li> <li>· Χορήγηση αντιπυρετικής αγωγής σύμφωνα με την ιατρική οδηγία.</li> </ul>	Ο πυρετός αντιμετωπίστηκε ικανοποιητικά.
<b>Η ασθενής εμφανίζει καταβολή.</b>	Αντιμετώπιση καταβολής.	Χορήγηση ενδοφλεβίως υγρών για την ενίσχυση του οργανισμού.	Έγινε χορήγηση υγρών.	Η καταβολή αντιμετωπίστηκε.
<b>Η ασθενής εμφανίζει έντονη κεφαλαλγία.</b>	Ανακο ύφιση από τον πόνο.	<ul style="list-style-type: none"> <li>· Αξιολόγηση σημείων πόνου.</li> <li>· Καθορισμός αντίδρασης</li> </ul>	Σύμφωνα με την αριθμητική κλίμακα, η ασθενής εμφανίζει πόνο 8/10. Χορηγήθηκαν αναλγητικά.	Η κεφαλαλγία αντιμετωπίστηκε.

της ασθενούς  
στον πόνο.

- Αναζήτηση  
παραγόντων  
που  
επιδεινώνουν  
τον πόνο.
- Χορήγηση  
αναλγητικών  
σύμφωνα με  
την ιατρική  
οδηγία.



## **Συμπεράσματα.**

Ο Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος όπως αναφέρθηκε και στη διάρκεια της παρούσας εργασίας είναι μια χρόνια αυτοάνοση ασθένεια, που ο περισσότερος κόσμος γνωρίζει πολύ λίγα πράγματα για αυτήν. Είναι δυνατόν να επηρεάσει το δέρμα, την καρδιά, το νευρικό σύστημα, το αίμα και αλλά όργανα του συστήματος. Για τους περισσότερους ανθρώπους είναι μια πάθηση που σχετίζεται με πολλά αρνητικές συνέπειες στην εύρυθμη λειτουργία του οργανισμού αλλά και ιδιαίτερα επικίνδυνη για την επιβίωση του.

Ο ΣΕΛ επηρεάζει συνολικά το άτομο αλλά και την οικογένεια του σε διάφορους τομείς, καθώς πρέπει να μάθει να ζει με αυτόν στο σύνολό του. Η θεραπεία είναι στις περισσότερες περιπτώσεις συντηρητική για το λόγο αυτό η αποδοχή της ασθένειας στις περισσότερες περιπτώσεις δρα καταλυτικά. Οι ειδικοί έχουν αναφέρει κατά καιρούς πως το να ζεις με Σ.Ε.Λ σίγουρα σημαίνει να διαπραγματεύεσαι με μια χρόνια ασθένεια η οποία έχει μειωμένη ενεργητικότητα, που οφείλεται στην κόπωση και στο άλγος των αρθρώσεων. Μπορεί να οδηγήσει σε κατάθλιψη, απελπισία και θυμό κυρίως λόγω του απρόβλεπτου της ασθένειας και της μη καταστολής των συμπτωμάτων από την φαρμακευτική αγωγή.

Γνωρίζοντας την σημασία της ασθένειας για τους αρρώστους, που αποδίδεται σε πολλά φαινόμενα που συσχετίζονται με τον λύκο είναι απαραίτητο από τους γιατρούς, νοσηλευτές και άλλους ειδικούς υγείας να προσφέρουν τα μέγιστα. Θα είναι άσκοπο και ανούσιο να δίνεται ένα πακέτο από ιατρικές οδηγίες συμβουλές και προειδοποιήσεις εάν οι ασθενείς δεν αντιλαμβάνονται και δεν αξιολογούν την σοβαρότητα της ασθένειας με σκοπό να ακολουθήσουν ακριβώς αυτά που ορίζονται για την ικανοποιητική αντιμετώπιση της νόσου.

Τέλος, πρέπει να δίνονται χρήσιμες συμβουλές τόσο από το νοσηλευτικό προσωπικό που είναι πιο κοντά στον ασθενή όσο και από τους ιατρούς, να διατηρεί μια ενεργή στάση ζωής που βοηθά στη διατήρηση εύκαμπτων αρθρώσεων και που θα μετριάξει την άσκηση με περιόδους ξεκούρασης ή της χαλάρωσης. Ακόμη να προτείνεται λεπτομερής προσοχή στην φαρμακευτική αγωγή που θα ακολουθείται ακριβώς. Η ψυχολογική στήριξη στους ασθενείς αυτούς κρίνεται απαραίτητη από τους επαγγελματίες υγείας που θα είναι αρωγοί της προσπάθειας αποδοχής της νόσου.

Εν κατακλείδι, ο ρόλος του νοσηλευτή είναι θεραπευτικός, οργανωτικός διοικητικός, εκπαιδευτικός, συμβουλευτικός και ταυτόχρονα ερευνητικός. Το πολυπαραγοντικό του έργο

περιλαμβάνει την προαγωγή άνεσης του ασθενούς, την πρόληψη επιπλοκών και την αναστολή εξέλιξης της νόσου, όπως επίσης την ψυχολογική στήριξη του ασθενούς και του οικογενειακού περιβάλλοντος. Ο νοσηλευτής διαδραματίζει και σε αυτή τη νόσο πολύ σπουδαίο ρόλο και επιδεικνύει το ανθρωποκεντρικό χαρακτήρα του λειτουργήματος αυτού.

## Ελληνική Βιβλιογραφία.

- Αυγερινού, Γ., Σταυρόπουλος, Π. Γ., Παπαδοπούλου, Α., Νασιοπούλου, Α., & Κατσάμπας, Α. Δ. (2009). 'Δερματικός ερυθματώδης λύκος. Τρέχουσα κλινική κατάσταση και θεραπεία'. Ελληνική Επιθεώρηση Δερματολογίας Αφροδισιολογίας.
- Κουσκούνης Κ, Καρπούζης Α. Δερματολογία & Αφροδισιολογία. Ιατρικές εκδόσεις Π.Χ Πασχαλίδης 2006. Αθήνα.
- Μουτσόπουλος Χ. (2001) Αυτοάνοσα Νοσήματα. Νέα επιτεύγματα στην Ιατρική. Κοινωνία και Ιατρική. Εκδόσεις Ακαδημία Αθηνών.
- Μουτσόπουλος, Χ. Μ. (2003). 'Αυτοάνοσα συστηματικά ρευματικά νοσήματα. ερωτήσεις-απαντήσεις'. Κοινωνία & Υγεία (3), 121-126.
- Μπούρα Π. (2015). Κλινική Ανοσολογία. Εκδότης: University Studio Press.
- Οικονομίδου Ι. (2011). Η Ανοσολογία χθες –σήμερα-αύριο. Μια σύντομη αναδρομή στην εξέλιξη της Ανοσολογίας. Αρχεία Ελληνικής Ιατρικής, 28(3):403-414.
- Σκοπούλη, Φ. Ν. (2003). 'Συστηματικός ερυθματώδης λύκος: το πρότυπο των αυτοάνοσων ρευματικών νοσημάτων'. Κοινωνία & Υγεία (3), 127-132.

## Ξενόγλωσση Βιβλιογραφία.

- Abu-Shakra M, Urowitz MB, Gladman DD, Gough J. Mortality studies in systemic lupus erythematosus. Results from a single centre. I. Causes of death. J Rheumatol 1995; 22: 1259-64.
- Andrianakos A, Trontzas P, Christoyannis F, Dantis P, Voudouris C, Georgountzos A et al. Prevalence of rheumatic diseases in Greece: a crosssectional population based epidemiological study. The ESORDIG study. J Rheumatol 2003; 30: 1589-601.
- Bagavanta H., Shu Man FU. (2009). Pathogenesis of kidney disease in Systemic Lupus Erythematosus. Curr Opin Rheumatol, 21:489-495.
- Bertsias G., Ioannidis J., Boletis J., Bombardieri S., Cervera R., Dostal C., Font J., Gilboe I., Houssiau F., Huizinga T., Isenberg D., Kallenberg C., Khamashta M., Piette J., Schneider M., Smolen J., Sturfelt G., Tincani A., Vollenhoven R., Gordon C., Boumpas D. (2008) EULAR recommendation for the management of Systemic Lupus Erythematosus. Report of a task

Force of the EULAR Standing Committee for the International Clinical STUDIES Including Therapeutics. *Ann Rheum Dis*: 67:195-205.

Berra H. (2010). Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος στο Harrison Εσωτερική Παθολογία. Τόμος 3<sup>ος</sup>. Αθήνα : Εκδόσεις Παρισιάνος.

Chehab G, Fischer-Betz R, Schneider M. Changes in mortality and morbidity in systemic lupus erythematosus. *Z Rheumatol* 2011; 70: 480-5.

Hench PS. The reversibility of certain rheumatic and nonrheumatic conditions by the use of cortisone or of the pituitary adrenocotropic hormone. *Ann Intern Med* 1952; 36: 1-38.

Smith CD, Cyr M. The history of lupus erythematosus. From Hippocrates to Osler. *Rheum Dis Clin North Am* 1988; 14: 1-14.

Hochberg MC. (1997) Updating the American College Of Rheumatology revised criteria for the classification of Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheum* 40:1725.

Hodkinson B., Makda MA. (2015). Evidence based threatment of Systemic Lupus Erythematosus and its complication. *S Afr Med J.*, 105(12):1075.

Mallavarapu R.K., Grimsley Ew (2007). This History of lupus erythematosus. *South Med J*; 100: 896-8.

Mina R, Brunner HI. Pediatric lupus: are there differences in presentation, genetics, response to therapy and damage accrual compared to adult lupus? *Rheum Dis Clin North Am* 2010; 36: 53-80

Nobe A., Vaillant A., Eberechi Akpaka P., Poon-king P. (2015). Systemic Lupus Erythematosus (SLE): A 360 Degree Review. *American Journal OF Clinical Medicine Research*, 3(4):60-63.

Stefanidou S, Benos A, Galanopoulou V, Chatziyannis I, Kanakoudi F, Aslanidis S et al. Clinical expression and morbidity of systemic lupus erythematosus during a post-diagnostic 5-year follow up: a male:female comparison. *Lupus* 2011; 20: 1090-4.

Tsokos GC. Systemic lupus erythematosus. *N Eng J Med* 2011; 365: 2110-21.

Shoenfeld Y., Zandman –Goddard G., Stojanovich L., Cutolo M., Amital H., Levy Y et al. (2008). The mosaic of autoimmunity: Hormonal and environmental factors involved in autoimmune diseases. *Isr Med Assoc J*, 10:8-12.

Souirti Z., Lahlou M., El Ouali O., Chtaou N., Aarab C., El Chazouani F., Bono W., Rammouz I., Belahsen F., Messouak O. (2013). Neuropsychiatric Systemic Lupus Erythematosus. *Open Journal of Rheumatology and Autoimmune Diseases*, 3:86-91.