

Dott. Lorenzo Bettoni

Sito web: www.lorenzobettoni.it

E-mail: info@lorenzobettoni.it

Quali sono i segni e i sintomi del Lupus?

Il lupus è una malattia che può coinvolgere tutti i distretti corporei e, quindi, le sue manifestazioni sono assai varie.

Vi sono comunque sedi coinvolte più frequentemente:

- ✓ Apparato muscolo-scheletrico. *L'artrite di una o più articolazioni, a carattere non erosivo, è il segno clinico più caratteristico.*
- ✓ Apparato ematopoietico. *Si segnala una **linfopenia/leucopenia**, **anemia** e/o **piastrinopenia** da autoanticorpi.*
- ✓ Apparato tegumentario. *Tipici sono l'**eritema a farfalla** (o rash malare) e la **fotosensibilità**.*
- ✓ Apparato urinario. *Un coinvolgimento renale (**glomerulonefrite**) anche lieve è molto spesso presente sin dalle fasi iniziali di malattia.*

Quanto è importante la familiarità nel Lupus?

La predisposizione familiare gioca un ruolo importante nel determinismo della malattia. Rispetto alla popolazione generale il parente di un paziente lupico ha circa un rischio 100 volte superiore di contrarre la malattia.

La sua importanza però non è condizione sufficiente affinché la malattia possa essere trasmessa, essendo il LES una patologia che è determinata da più fattori.

Non esistendo alcun esame predittivo e configurandosi solo una predisposizione, quindi, il ruolo dei genitori di un bimbo con familiarità per lupus dovrà quindi essere di “serena osservazione”. Accertamenti saranno doverosi solo in caso di sintomatologia compatibile con la malattia, evitando l'esecuzione di premature, continue, inutili e costose indagini.

Esiste un solo tipo di coinvolgimento cutaneo?

Assolutamente no!

Indipendentemente dalle altre manifestazioni cliniche di malattia, nel lupus si possono rilevare tre tipologie di coinvolgimento cutaneo, tra loro diverse per aspetto, evoluzione ed istologia:

LUPUS ERITEMATOSO CUTANEO ACUTO.

- Costituisce la manifestazione eritematosa cutanea caratteristica del LES: l'eritema a farfalla che colpisce selettivamente gli zigomi. Spesso precede l'esordio del LES, talvolta ne segnala le riacutizzazioni. Generalmente risponde bene ai cortisonici o agli antimalarici.



LUPUS ERITEMATOSO CUTANEO SUBACUTO.

- E' caratterizzato da desquamazione che sottende chiazze eritematose. Colpisce selettivamente le regioni dorsali, toraciche e gli arti superiori. La forma è generalmente irregolare a margini policiclici (più anelli). Può associarsi a LES ma frequentemente si manifesta isolatamente. Comune è la positività per autoanticorpi anti Ro/SSA.



✚ LUPUS ERITEMATOSO CUTANEO CRONICO.

- Una volta definito LED (lupus discoide) per differenziarlo dal LES (lupus sistemico). Poiché però alcune lesioni tipiche del lupus cronico possono essere esse stesse l'esordio del LES, è preferibile non considerare le due entità così differenziate ma potenzialmente sovrapponibili. L'aspetto è polimorfo: eritema, desquamazione, teleangectasie fino a cicatrici. La gravità estetica è potenzialmente maggiore tenuto conto del coinvolgimento tipico del viso e del cuoio capelluto.



Cosa sono gli autoanticorpi e come possono determinare malattie come il Lupus o altre malattie autoimmuni?

In condizioni di normalità, quando il nostro organismo viene invaso da virus, batteri ed altri patogeni si formano degli anticorpi che ci permettono di inattivare ed eliminare i nostri “nemici”.

Nel Lupus, così come in genere nelle malattie autoimmuni, invece, il nostro organismo riconosce come bersaglio strutture proprie formando anticorpi che essendo diretti contro il “self” sono definiti **autoanticorpi**.

Nella vasta gamma di autoanticorpi che si possono formare, gli **anticorpi antinucleo** sono i più importanti per il reumatologo: essi sono infatti diretti contro componenti del nucleo delle cellule, ossia del centro delle funzioni vitali della cellula.

Nelle diverse malattie reumatiche troveremo una specificità anticorpale diversa che permette di giungere con più sicurezza ad una diagnosi e, di conseguenza, ad una terapia mirata.

Nel LES, ad esempio, gli **anticorpi anti DNA nativo** sono una delle caratteristiche di malattia.

Quali sono i farmaci utilizzati nel LES?

Il lupus è una malattia sistemica complessa che coinvolge organi ed apparati (non ultimo il sistema nervoso) e ciò determina la necessità di una terapia mirata, adeguata e talora anche aggressiva, con il fine di ridurre al minimo i danni indotti dagli autoanticorpi e le possibili complicanze di malattia.

I farmaci utilizzati, spesso in associazione, sono:

❖ **CORTISONICI.**

Indispensabile nelle forme attive di malattia e/o con coinvolgimento organico. E' somministrato per via topica, orale ma anche parenterale (boli endovenosi). Il miglioramento della malattia non si deve tradurre in una brusca sospensione del farmaco, per evitare riacutizzazioni indesiderate, ma piuttosto vi dovrà essere una lenta e graduale riduzione posologica per mantenere il benessere nel tempo.

❖ **ANTIMALARICI.**

L'azione terapeutica di questi farmaci, benché lenta, è importante soprattutto per il controllo delle manifestazioni articolari e cutanee. Presenta possibilità di accumulo a livello retinico ed è quindi indispensabile eseguire ogni 8 mesi circa una visita oculistica ed una campimetria computerizzata.

❖ **IMMUNOSOPPRESSORI.**

Sono indispensabili nelle forme più severe di malattia o, talora, come “*steroid sparing*” (per ridurre le dosi di cortisone).

- **AZATIOPRINA, CICLOSPORINA, MICOFENOLATO MOFETILE e CICLOFOSFAMIDE** sono utilizzati quasi esclusivamente quando si verifica un coinvolgimento renale (glomerulonefrite lupica)
- **METHOTREXATE** invece è efficace sull'artrite e sulla miosite.



Due argomenti dibattuti nelle pazienti con LES: pillola anticoncezionale e vaccinazioni. Sì o no?

- PILLOLA ANTICONCEZIONALE.

Gli estrogeni possono aggravare il processo autoimmune che sta alla base della malattia.

Peraltro, oggi, sono disponibili pillole a bassissimo contenuto estrogenico.

Quindi, se non vi sono controindicazioni (sindrome da antifosfolipidi, fumo di sigaretta, ipertensione, dislipidemia, trombofilia, malattia in fase attiva) è ammesso l'uso dell'anticoncezionale orale.

La risposta è, concludendo: SI', MA CON MOLTA PRUDENZA.

- VACCINAZIONI.

Lo scopo delle vaccinazioni è quello di stimolare l'organismo a produrre anticorpi.

Ma in queste malattie il sistema immunitario è già iperattivo, pur se in modalità non corretta!

Quindi in linea generale sono ammesse vaccinazioni con virus inattivati (es. influenza, tetano, epatite B) e sono sconsigliate quelle con virus vivi attenuati (es. morbillo, parotite).

La risposta immunitaria indotta dalla vaccinazione è però spesso insufficiente a causa dei farmaci assunti dai pazienti (immunosoppressori, cortisonici).

Esiste anche un rischio di riaccensione di malattia.

La risposta è, concludendo: NI.