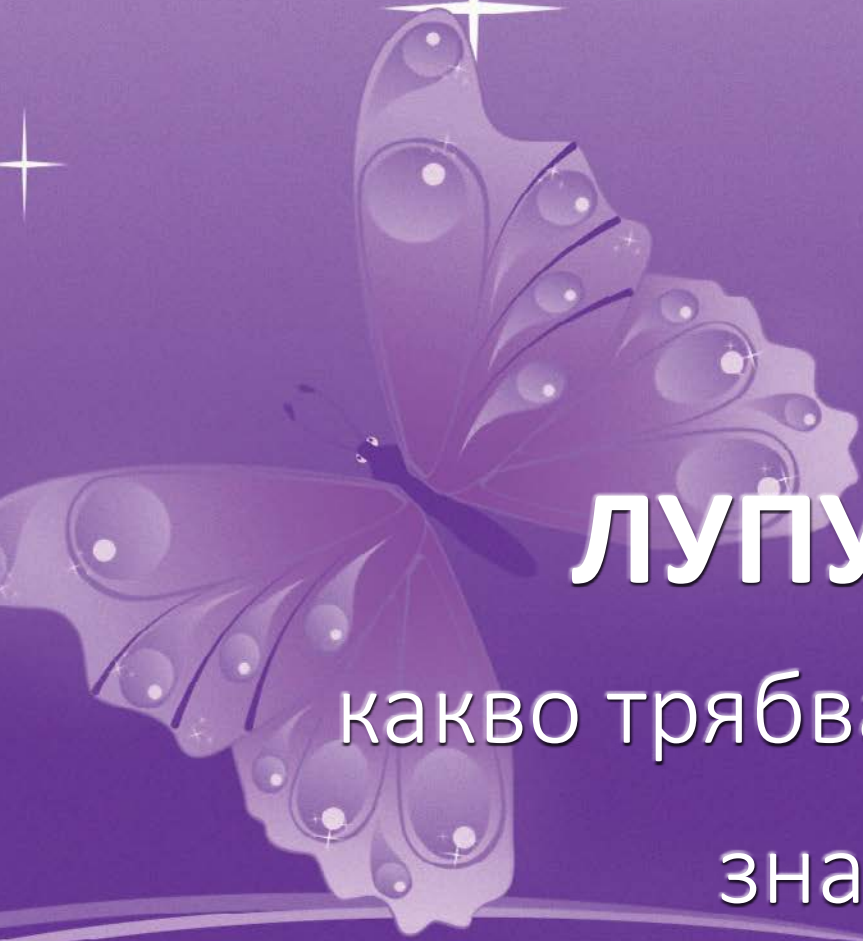


ОРГАНИЗАЦИЯ НА ПАЦИЕНТИТЕ С
РЕВМАТОЛОГИЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ В БЪЛГАРИЯ
(ОПРЗБ)



ЛУПУС -

какво трябва да

знаем?

© Организация на пациентите в ревматологични заболявания (ОПРЗБ)
© “ЛУПУС - какво трябва да знаем?”

Първо издание
София, 2017

© доц. д-р Божидар Ивков, редактор
© Миглена Иванова, автор, превод
© доц. д-р Божидар Ивков, съставител, автор, превод
© Боряна Ботева, съставител
© Жанета Черпокова, съставител
Диана Иванова, графичен дизайн и предпечатна подготовка
Плотер БГ ЕООД, печат

ISBN 978-619-90469-4-4

Материалът е отпечатан със съдействието на ГлаксоСмитКлайн ЕООД.

От авторите

Ако страдате от Лупус, сигурно имате много въпроси, на които ние от Организация на пациентите с ревматологични заболявания в България (ОПРЗБ) ще се опитаме да отговорим чрез това ръководство.

Ние от Организацията смятаме, че това ръководство трябва да бъде прочетено от Вашите близки, роднини, приятели, а може би от Вашия личен лекар.

Наред с физическата болка, която изпитвате вследствие на заболяването, Лупус създава и чувство на непълноценност в живота на болния. Някои хора даже се опитват да игнорират болестта и преодолеят болките, но е доказано, че това няма ефект. Най-доброто нещо, което можете да направите е открито да покажете, че имате заболяването, да следвате методите на лечение и да продължавате напред да се борите.

Не сте сами...

Приятно четене на ръководството!

Организация на пациентите с
ревматологични заболявания в България:
www.revmatologia.org

Съдържание

Въведение	5
Честота на разпространение	6
Причини за поява и разпространение	6
Симптоми	7
Диагностициране	8
Видове лупус	11
Лечение и контрол на лупуса	12
Бременност при лупус	16
Социално-икономически измерения на лупуса	16

Въведение

Лупусът, известен още като лупус *еритематозус* (или вълчанка), е *хронично, сис-темно, възпалително, аутоимунно заболяване*. Болестта може да засегне всяка част на тялото, но най-често уврежда сърцето, бъбреците (лупусен нефрит), ставите, кожата, белите дробове, кръвоносните съдове и мозък (нервна система). Възможно е да се получат комбинации от увреждания на различни органи.

Известно е, че основната парадигма за аутоимунните болести в съвременната медицина е свързана с разбиране, че при тях имунната система, чиято основна функция е да предпазва организма от инфекциозни агенти, чужди тела, тъкани и др., погрешно започва да „атакува“ собствените тъкани и органи на тялото. При този процес се образуват аутоантитела, които увреждат най-вече съединителната тъкан на организма. Така се поражда и развива системно възпаление, което по-разява тъканите и органите¹.

Антителата са специфични белтъчни молекули в кръвта, които се свързват с бактериите, вирусите или чуждите тела и ги унищожават.

Протичането на заболяването е непредсказуемо и се „характеризира с периоди на висока активност и затихвания (ремисии) с различна продължителност“².



¹ Виж: <https://bg.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D1%83%D0%BF%D1%83%D1%81>

Причините, пораждащи и поддържащи този аутоимунен процес не са известни до край и не са проучени добре. Освен това не е ясно и не е сигурно дали смятания за аутоагресия имунен отговор всъщност не е нормален отговор на защита на организма, при който обаче възниква т.нар. аутоимунно заболяване. С други думи, организъмът на човека, чрез имунната реакция, „избира“ по-малкото зло. Това е само една възможна хипотеза, чието доказване или частично или пълно отхвърляне предстои. (бел.ред.)

² Виж: <https://bg.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D1%83%D0%BF%D1%83%D1%81>

Болестта засяга значително по-често жените отколкото мъжете. Съотношението на заболяемостта жени-мъже е 9:1. Тя се проявява предимно в младата и средна възраст. Засега лупусът е **неизлечимо** хронично заболяване. Мнозинството от болните имат нормална продължителност на живота и добро качество на живот, свързано със здравето. Това зависи в най-голяма степен от активността на болестта, своевременното диагностициране и адекватно провежданото лечение³.

Честота на разпространение

Лупусът е сравнително рядко заболяване, което се среща при един на всеки около 2 хил. души. Освен, че се проявява осем пъти по-често при жените, отколкото при мъжете, при лупуса се наблюдават и известни расови различия в честотата на заболяването - то се среща по-често сред афроамериканци и азиатци, както и при хора с по-тъмен цвят на кожата. Най-често първите прояви на болестта се наблюдават при млади жени, но е възможно да засегне и деца. Лупусът се открива при хора във всяка възраст.

Причини за поява и разпространение

Вече бе споменато, че все още не са известни причините за отключването и развитието на лупуса. Продължават изследванията на заболяването. Има данни от различни проучвания, че генетиката може да играе важна роля в борбата с лупуса, но днес е ясно, че гените не определят кой би могъл да развие лупус. Влияние имат и други фактори, сред които са: слънчевата светлина, стресът, хормоните, цигареният дим, някои лекарства, инфекциозни агенти и други. Прието е да се смята, че не съществува един ген, който е „виновен“ за появата и развитието на болестта. Натрупаното знание в тази област показва, че различни гени могат да участват при определянето на вероятността един човек да развие заболяването. През последните години изследователите постигат напредък при определянето на тези гени, което би могло да доведе до подобряване на лечението, а може би дори и до предотвратяване появата на лупус⁴.

³ Виж <http://www.lupusuk.org.uk/>

⁴ Виж <http://www.lupusuk.org.uk/>

Симптоми

Симптомите на заболяването са много и най-различни, но се смята, че най-често срещаните са силна умора, болезнени или подути стави, необяснима температура, кожни обриви, проблеми с бъбреците и т.н⁵.

Симптомите при лупус могат да се класифицират по следния начин:

- Болезнени и/или подути стави и мускулни болки,
- Необяснимо висока температура,
- Червени обриви, най-често по лицето, но могат да са и по ушите, ръцете, раменете, гърдите и други части на кожата, директно изложени на слънце,
- Болка в гърдите при дълбоко дишане, плеврит, чести пневмонии,
- Необичаен косопад,
- Побеляване или посиняване на пръстите при студ и стрес (т.нар. синдром на Рейно),
- Чувствителност към слънчева светлина,
- Отоци по краката или под очите,
- Язвени увреждания по лигавиците на устната кухина, носа и гениталиите,
- Подуване на лимфните възли,
- Силна умора, обща отпадналост, лесна уморяемост,
- Загуба на апетит,
- Намаляване на телесното тегло,
- Анемия,
- Възпаление на бъбреците (нефрит),
- Възпаление на кръвоносните съдове (васкулит),
- Миокардит или ендокардит.

Всеки човек с лупус може да има различни симптоми, които варират от леки до тежки и могат да се появяват и да изчезват с течение на времето. Нови симптоми е възможно да се проявят години след първоначалната диагноза⁶.

⁵ Виж <http://www.lupusuk.org.uk/>

⁶ Виж <http://www.lupusuk.org.uk/>

Диагностициране

При лупуса, както и при много други аутоимунни хронични заболявания се проявяват два основни типа симптоми: общи и специфични. Първите се срещат често и при много заболявания и се приема, че „не са част от диагностичните критерии за SLE, но се смятат за подсказващи“. Това са следните симптоми: болки на ставите, треска, обриви на кожата, проблеми с бъбреците, фоточувствителност, косопад, язви на устата или носа, мускулни болки, дискомфорт и умора⁴⁷.

Създадени са *специфични критерии за диагностициране* на болестта и когато е налице изпълнение при четири и повече критерия може да се говори за SLE.

Става дума за:

1. Маларни обриви (обриви по бузите), дисковиден обрив,
2. Устни язви,
3. Косопад,
4. Артрит, артралгия⁸,
5. Плеврит – възпаление на мембраната около белите дробове или перикардит - възпаление на мембраната около сърцето,
6. Бъбречно заболяване (повече от 0.5 g на ден протеин в урината - протеинурия или клетъчни форми),
7. Неврологично нарушение (пристъпи или психоза),
8. Хематологични нарушения - анемия, левкопения или лимфопения - нисък брой на лимфоцитите или тромбоцитопения,
9. Фоточувствителност (излагането на УВ светлина предизвиква обриви или някой от другите симптоми на SLE),
10. Положителен тест за наличието на ANA и dsDNA антитела⁴⁹.

⁷ <https://bg.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D1%83%D0%BF%D1%83%D1%81>

⁸ Значението на специфичните медицински термини, които са непознати за хората с лупус, може да бъде намерено в интернет. Тук целенасочено не ги обясняваме, за да може всеки сам да прояви активност – при желание и необходимост, защото успоредно с търсенето на тези значения човек натрупва допълнително знание и може да взема по-информирани решения. (бел.ред.)

⁹ Виж: <https://bg.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D1%83%D0%BF%D1%83%D1%81>

Всъщност това са критерии, разработени от Американския колеж по ревматология. Те улесняват поставянето на диагнозата системен лупус еритематозус. Тези критерии могат да бъдат представени и така: пеперудообразен обрив по лицето, дисковиден обрив, фоточувствителност, язви в устата или носа, артрит, перикардит, потвърден от преглед, плеврит, потвърден от преглед, неврологични увреждания, включително припадъци или психоза, бъбречно засягане, потвърдено чрез откриване на повишени нива на белтък в урината или други аномалии, имунни нарушения и т.н.

Поставянето на диагноза лупус е трудно и може да отнеме месеци и дори години. Правилната диагностика изисква, както познания и информираност от страна на лекаря, така и добра комуникативност от страна на пациента. Предоставянето на лекаря на пълна и точна информация за здравния статус и медицинската история (т.нар. Пациентски наратив), е от решаващо значение за процеса на диагностициране, заедно с резултатите от комбинация от лабораторни изследвания. Това помага на лекаря да помисли и за други заболявания, които биха могли да имитират лупус.



Неразделна част от диагностиката на лупус са клинично - лабораторните изследвания. Изследванията за поставяне на диагноза лупус включват рутинните изследвания на урина, пълна кръвна картина, скорост на утаяване на еритроцитите, С-реактивен протеин, електрокардиограма, биохимия, рентгенови снимки, както и редица имунологични изследвания: антинуклеарни антитела, анти-Sm антитела, анти-Ro антитела, LE-клетки, комплемент и др., биопсии на кожата, на бъбреците и т.н.

При повечето хора с лупус се откриват антинуклеарни антитела (ANA). За положителни ANA обаче може да има и други причини, освен лупус, включително инфекции и други автоимунни заболявания.

Понякога се установяват и при здрави хора.

За диагностициране на лупус понякога се правят и други тестове, ако симптомите са неясни. Лекарят може да назначи биопсия на кожата или бъбреците, ако са засегнати тези системи на организма. Някои лекари назначават и изследвания за повишен риск за съсирването на кръвта и повишен риск от спонтанен аборт при бременни жени с лупус, рентгенови снимки и други образни изследвания. Те служат като инструменти, за да дадат на лекаря пълна информация за поставяне на диагноза.

ВНИМАНИЕ!

ЛУПУСЪТ НЕ Е ЗАРАЗЕН.

ЛУПУСЪТ ИМА НАСЛЕДСТВЕН КОМПОНЕНТ.

Видове лупус

Съвременната медицина различава следните **видове лупус**:

- **Системен лупус еритематозус** – хронично, автоимунно, възпалително заболяване на кожата и съединителната тъкан, което обикновено засяга хора на възраст между 15 и 45 години. Антителата атакуват определени клетки в различни тъкани и органи или се свързват с „плуващи“ в кръвта молекули и образуват имунни комплекси, които допълнително увреждат околната тъкан. Ходът на заболяването е непредвидим и строго индивидуален, тъй като при всеки човек то протича по различен начин.
- **Дисковиден лупус** – известен още като кожен лупус. Характеризира се с наличие на кожен обрив. Кожните лезии обикновено се наблюдават по лицето или изложените на пряка слънчева светлина повърхности на кожата. Може да се наблюдават и неправилно очертани, оголени области по скалпа, както и намалена или увеличена пигментация на кожата. В редки случаи дисковидният лупус може да прогресира и да се превърне в системен лупус еритематозус.
- **Лекарствено индуциран лупус** – това заболяване се развива след различен по продължителност прием на определени лекарства. Характеризира се с клинични симптоми, подобни на тези при системния лупус еритематозус - плевро-перикардно възпаление (възпаление на обвивките на белия дроб и сърцето), повишена температура, кожен обрив, артрит и други. Обикновено симптомите изчезват напълно след спиране на приема на медикамента. Сред лекарствата, които се считат за възможни активатори на лекарствено индуцирания лупус, са ня-кои бета блокери, перорални контрацептивни хапчета и други.
- **Неонатален лупус** – рядко заболяване при новородени бебета от жени със системен лупус еритематозус, синдром на Съогрен и други. Съществува хипотезата, че неонатален лупус се причинява отчасти от автоантитела в кръвта на майката. При раждането им бебетата са с кожен обрив, проблеми с черния дроб, както и намален брой кръвни клетки, в редки случаи се откриват по-сериозни проблеми със сърцето. Симптомите постепенно изчезват в рамките на няколко месеца. Неонатален лупус се среща рядко и повечето жени със системен лупус раждат здрави бебета. Всички бременни жени с лупус, за които се знае, че имат автоантитела, трябва да бъдат наблюдавани внимателно по

време на бременността. Лекарите могат да идентифицират майките с най-висок риск от усложнения, така че новородените да получат максимално адекватни и точни грижи.

Лечение и контрол на лупуса

Лупус може да бъде **ефективно** контролиран и хората с това заболяване да водят активен и нормален живот. Заболяването се характеризира с редуващи се обостряния и периоди на ремисия с различна продължителност. При периодите на обостряне се наблюдава повишена активност на заболяването, която се характеризира със силно изявиени клинични оплаквания и/или абнормни стойности на лабораторно изследваните показатели. Периодите на ремисия от своя страна се характеризират с подобрене на клиничната картина и нормализиране на лабораторните показатели. Подобриенето може да е с различна продължителност, а част от хората с лупус не развиват никога застрашаващи живота усложнения¹⁰.

Лечението на лупус често изисква усилията на мултидисциплиниран екип от медицински специалисти – ревматолог, клиничен имунолог, нефролог, кардиолог, хематолог, дерматолог, невролог, ендокринолог и други. Обхватът и ефективността на лечението са се подобрили драстично през последните години и лекарите и пациентите имат все по-голям избор в това как да управляват заболяването.

След поставянето на диагнозата лекарят и човекът с лупус съвместно трябва да разработят план за лечение, базиран върху: активност на заболяването, вид, възраст, пол, общо здравословно състояние (здравен статус), симптоми и начин на живот. Плановете на лечение се съобразяват с индивидуалните потребности и възможности на човека и могат да се променят с течение на времето. При разработването на план за лечение лекарят и човекът с лупус могат да си поставят следните постижими цели: да се предотврати обострянето на състоянието, да се третира симптомите свое-временно, веднага след появата им, да се сведат до минимум уврежданията на органите и усложненията от заболяването. Необходимо е редовно да се прави преоценка на плана на лечение, за да се гарантира, че то е максимално ефективно.

Хората с леко изразени симптоми е възможно да нямат потребност от „по-агресивно“ лечение или такова да се реализира в кратки курсове през определен

период от време. При по-тежките случаи е необходимо прилагането на мощни противовъзпалителни и потискащи имунната система лекарства.

За облекчаване на възпалението могат да се използват лекарства от групата на нестероидните противовъзпалителни средства. Те имат различен ефект при всеки човек и е напълно вероятно да се налага подмяна на едно с друго лекарство, докато се открие най-подходящото. Кортикостероидите са много по-мощни от нестероидните средства по отношение намаляване на възпалението и възстановяване функцията на засегнатите органи и тъкани при активно заболяване. Кортикостероидите могат да бъдат приемани през устата, под формата на инжекции в системното кръвообращение или локално в ставите и други тъкани. Те обаче имат голям брой странични ефекти, когато се прилагат дълго време и във високи дози – най-често наддаване на тегло, изтъняване на кожата, остеопороза, тежко увреждане на костта и хрущяла на някои стави, диабет, катаракта („перде“ на окото), опасност от различни инфекции или опасност (в късен етап) от поява на полиорганна недостатъчност. Затова и стремежът е кортикостероидите да се приемат от хората с лупус възможно най-кратко време в най-ниски дози. Курсът на лечение не трябва да се прекъсва внезапно, тъй като това може да провокира обостряне на заболяването.



¹⁰ Виж <http://www.lupusuk.org.uk/>

Имуносупресорите се прилагат за лечение на по-тежки форми на системен лупус еритематозус с увреждания на вътрешни органи. Някои от използваните от тази група лекарства са метотрексат, азатиоприн, циклофосфамид, хлорамбуцил и циклоспорин. Всички имунопотискащи лекарства могат да потиснат сериозно имунитета и да намалят броя на белите кръвни клетки, а при някои пациенти и на червените кръвни клетки и тромбоцитите, което обуславя голям риск от инфекции и кървене. Лечението с имуносупресори също не се прекъсва рязко поради риск от предизвикване на обостряне на състоянието. В някои случаи се прилагат антималярици и други болестмодифициращи терапии¹¹.

Хората търсят и алтернативни начини иметоди за лечение чрез хранителни добавки, мехлеми и кремове, хиропрактика и хомеопатия. Засега няма данни, че тези алтернативни методи влияят позитивно върху болестния процес или върху предотвратяването на увреждането на органите. Някои алтернативни или допълнителни методи могат да подпомогнат човека с лупус да се справи или да намали стреса, свързан с хроничното заболяване. Ако лекарят и човекът с лупус стигнат до консенсус, че някой от алтернативните подходи няма да вреди, то този метод може да бъде включен в лечебния план. Важно е да не се пренебрегват редовните и адекватни здравни грижи¹².



¹² Виж <http://www.lupusuk.org.uk/>

¹¹ Виж <http://www.lupusuk.org.uk/>

***Лупусът е хронично заболяване.
Човекът с лупус трябва да се адаптира към болестта,
за да може да я контролира добре и
да има възможно най-високо качество на живота.***

Огромна роля в лечението на лупус играят нелекарствените методи. Хората с лупус трябва да спазват определен режим на физическа активност и покой, да имат качествен и достатъчно продължителен сън, да избягват усилена физическа активност по време на обостряне на състоянието, но същевременно да спазват добър тонус на опорно-двигателния апарат, както и подходяща диета, и да избягват емоционалния стрес. Важно е да се избягва и директното излагане на слънчева светлина, като се ползват слънцезащитни кремове с висок фактор, слънчеви очила, шапки и други средства за защита¹³.

При хората с лупус, които са изложени на висок риск от инфекции в резултат както на самото заболяване, така и на лечението, е важно да се прави внимателна и адекватна преценка при всеки случай на повишена температура или други оплаквания, характерни за инфекциозните заболявания¹⁴.

Хората с лупус трябва много добре да осъзнаят необходимостта от поддържане на активна комуникация с лекуващия ревматолог, за да се постигне максимално добър контрол над заболяването. Активната комуникация с лекаря позволява: (а) стриктно наблюдение на симптомите на заболяването, (б) ефекта от лечението и (в) наблюдение за и контрол над нежеланите странични ефекти от използваните медикаменти¹⁵.

***Хората с лупус трябва да участват в
групи за самопомощ. Това обогатява опыта им за
контрол над болестта.***

¹³ Виж <http://www.lupusuk.org.uk/>

¹⁴ Виж <http://www.hopkinslupus.org.uk/>

¹⁵ Виж <http://www.lupusuk.org.uk/>

Бременност при лупус

Младите жени с лупус са изложени на по-висок риск за нормално износване на плода. Бременните жени, болни от системен лупус еритематозус, се нуждаят от активно и внимателно наблюдение по време на цялата бременност, раждането и следродовия период. За жените с това заболяване съществува и повишен риск за спонтанен аборт, а също и за обостряне на състоянието. Наличието на фосфо-липидни антитела (напр. кардиолипинови антитела) обяснява високия риск от спонтанни аборти. Кардиолипиновите антитела са свързани и с повишен риск от ненормално вътресъдово съсирване на кръвта. Това може да наложи при бременните жени с лупус да се прилагат противосъсирващи медикаменти (антикоагуланти и/или антиагреганти) по време на бременността и известен период след раждането. Тук от особена важност е внимателния избор на вида медикамент¹⁶.

Социално-икономически измерения на лупуса

Диагнозата „лупус“ не е присъда!

Възможно е болестта да влоши сериозно качеството на живот, да намали възможностите за професионална реализация, дори да се стигне до инвалидизация. Възможно е тя да наложи сериозни промени в начина на живот и/или да доведе до финансови проблеми.

Човекът с лупус е такъв, какъвто се възприема и какъвто мисли, че е. Независимо от симптомите, повишеният риск от негативни странични ефекти от медикаментозното лечение, хората с лупус **могат да поддържат високо качество на живот като цяло**, да извършват почти безпроблемно и без затруднения или ограничения своите ежедневни дейности и да изпълняват присъщите за тях социални роли.

Ключово значение за воденето на активен социален живот е разбирането на болестта, нейното въздействие и бързата адаптация към нея. Човекът с лупус трябва да се научи да разпознава предупредителните признаци на пристъп, за да се предприемат своевременни мерки за предпазване от него или поне да се намали неговата интензивност.

¹⁶ Виж <http://www.lupusuk.org.uk/>

Много хора с лупус изпитват болки, коремен дискомфорт, главоболие, виене на свят или пък получават обриви и треска точно преди пристъп. Полезни в случая може да се окажат различните стратегии за предотвратяване на пристъпите. От изключително значение са **редовните** прегледи при специалисти, а **не само** при обостряне на състоянието.

Днес, благодарение на съвременните научни постижения и по-доброто разбиране за лупуса, прогнозата за хората с това заболяване пациентите е далеч по-добра отколкото е била в миналото.

Хората с лупус могат и трябва да остават активни и ангажирани в живота, със семейството и работата си, независимо, че понякога заболяването може да поражда социални дистанции, стигматизация, социално изключване и дори дискриминация.

Човекът с лупус не трябва да се автомаргинализира и самоизолира.

Болестта, в т.ч. и болестта лупус, не е и не може да бъде основна и единствена характеристика на човека. Приемането на човека с лупус като цялостна личност – с всички негови плюсове и минуси, е въпрос за личен избор и ежедневна борба за това.

Когато човек иска, той може!



Бележки



www.revmatologia.org

e-mail: revmatologia.org@gmail.com

+359 898 401 439

<https://www.facebook.com/groups/revmatologia/>

<https://www.facebook.com/revmatologia/>