

Malattie reumatiche

Lupus eritematoso sistemico



**Lega svizzera
contro il reumatismo**
Il movimento è salute



Artrite, artrosi, osteoporosi, dolori alla schiena e reumatismi delle parti molli sono le patologie reumatiche più frequenti. Esistono 200 diversi quadri clinici reumatici che interessano schiena, articolazioni, ossa, muscoli, tendini e legamenti.

Sul nostro sito potete trovare tutte le informazioni concernenti le patologie reumatiche, i mezzi ausiliari per le attività quotidiane e le varie offerte di corsi per potervi muovere allegramente in compagnia.

Lega svizzera contro il reumatismo

Tel. 044 487 40 00, info@rheumaliga.ch, www.reumatismo.ch

Indice

Panoramica	2
Come si sviluppa il LES?	5
Come si manifesta la malattia?	10
Come si formula la diagnosi e qual è il decorso del LES?	20
Qual è il trattamento?	24
Farmaci	24
L'assistenza medica ideale	34
Come contribuire da sé al processo di guarigione	35
Vivere con il LES	39
Domande importanti sul LES	41
Il LES è contagioso?	41
Il LES è ereditario?	41
È possibile una gravidanza in presenza del LES?	41
lupus suisse – Associazione Svizzera Lupus Eritematoso	49
Lega svizzera contro il reumatismo	50
Mezzi ausiliari	52
Altre pubblicazioni	53
Contatti utili	55
Il nostro ringraziamento	58

2 Panoramica

Il lupus eritematoso sistemico* (LES) è una malattia reumatica infiammatoria caratterizzata da un disturbo del sistema immunitario, che attacca i tessuti (o le cellule) dell'organismo. Si definisce quindi una malattia autoimmune.

Il LES può coinvolgere praticamente tutti gli organi dato che questi sono composti di cellule munite di nucleo e gli anticorpi patogeni sono diretti contro alcune parti del nucleo cellulare. Tuttavia, il coinvolgimento di vari organi durante l'attività della malattia varia a seconda dei casi. Per esempio, una persona può presentare, oltre a un'affezione renale, alterazioni del sangue dovute al LES; in altri casi, invece, il lupus eritematoso sistemico si manifesta soprattutto sulla pelle, nelle articolazioni e provocando una grande stanchezza. Per tale ragione il LES viene spesso paragonato a un camaleonte.

Nella maggior parte dei casi il lupus si sviluppa lentamente nel corso di settimane o mesi. Un inizio acuto della malattia è piuttosto raro. Se il lupus si limita a colpire la pelle, ci troviamo in presenza di un lupus cutaneo ma non del lupus eritematoso sistemico (LES).

La presente informazione per pazienti si occupa esclusivamente del lupus eritematoso sistemico.

* Il nome è composto dalla parola latina *lupus* = lupo e dal termine greco antico *erythema* = rossore, infiammazione. Nella terminologia internazionale si utilizza il suffisso sia di origine latina (*eritematoso*) sia di origine greca (*eritematoide*).

Anticorpi rivolti contro gli elementi costitutivi del nucleo cellulare

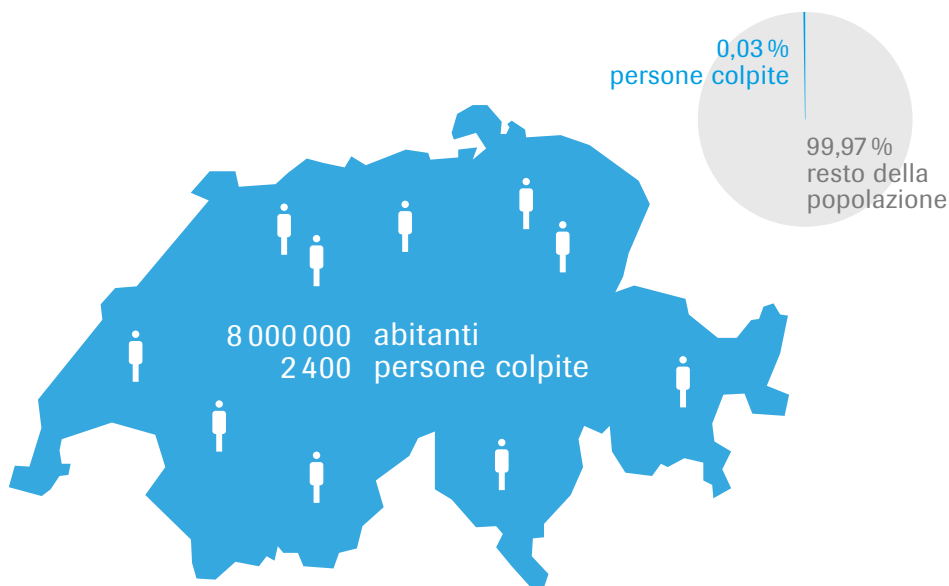
Nonostante esistano differenti forme, il lupus eritematoso sistemico si presenta con una caratteristica comune in tutte le persone colpite: nel 99 % dei casi sono infatti presenti anticorpi rivolti contro gli elementi costitutivi del nucleo cellulare, i cosiddetti anticorpi antinucleari. Questi anticorpi sono talvolta presenti anche in concomitanza con altre malattie e molto di rado nelle persone sane. La diagnosi di lupus eritematoso sistemico non può quindi essere stabilita unicamente in base alla presenza di simili anticorpi.

Il sospetto di lupus eritematoso sistemico aumenta in presenza dei disturbi o dei risultati diagnostici descritti da pagina 10 a pagina 19 e se vengono rilevati anche anticorpi tipici come quelli contro il dsDNA (acido desossiribonucleico a doppia catena), contro l'antigene di Smith (raramente), oppure contro la cardioplipina (un fosfolipide, componente delle membrane cellulari).

“Nella maggior parte dei casi il lupus si sviluppa lentamente, nel corso di settimane o mesi.”

Frequenza

In Svizzera, il lupus eritematoso sistemico colpisce circa 30 persone ogni 100 000 abitanti. Il 90% sono donne. Se però la malattia insorge prima dei 10 anni



Il LES è una malattia rara. In Svizzera colpisce lo 0,03 % degli abitanti, ovvero circa 2400 persone.

o dopo i 60 anni, la proporzione fra donne e uomini è di 2:1.

Il LES può presentarsi a qualsiasi età, ma nell'80% dei casi la malattia ha inizio fra i 16 e i 45 anni. Il LES ha un'incidenza

da due a tre volte maggiore nelle popolazioni africane, caraibiche e asiatiche.

La causa effettiva del lupus eritematoso sistemico è tuttora ignota.

Possono facilitare l'insorgere della malattia o peggiorare un LES preesistente la presenza di ormoni sessuali femminili (estrogeni), la luce ultravioletta, come pure, ma in grado minore, dei fattori genetici particolari. In caso di lupus eritematoso sistemico è comunque presente un'alterazione del sistema immunitario.

Il sistema immunitario impazzisce

Il sangue umano è composto da globuli rossi (che trasportano l'ossigeno nei tessuti), globuli bianchi (che si occupano della difesa contro le infezioni) e piastrine (che contribuiscono alla coagulazione del sangue).

I globuli bianchi sono composti da differenti cellule: neutrofili, granulociti, eosinofili, basofili,

linfociti e monociti. I linfociti si suddividono in linfociti T e linfociti B. Questi ultimi producono gli anticorpi.

“ Il sistema immunitario produce anticorpi rivolti contro i tessuti dell'organismo. ”

Il lupus eritematoso sistemico è associato a un disturbo del sistema immunitario in cui vengono prodotti anticorpi rivolti contro le componenti delle cellule dell'organismo, in particolare contro i nuclei delle stesse. Questi anticorpi rivolti contro i tessuti del nostro organismo vengono chiamati autoanticorpi. Essi possono annidarsi nelle strutture del tessuto o delle cellule provocando delle alterazioni infiammatorie. Gli autoanticorpi

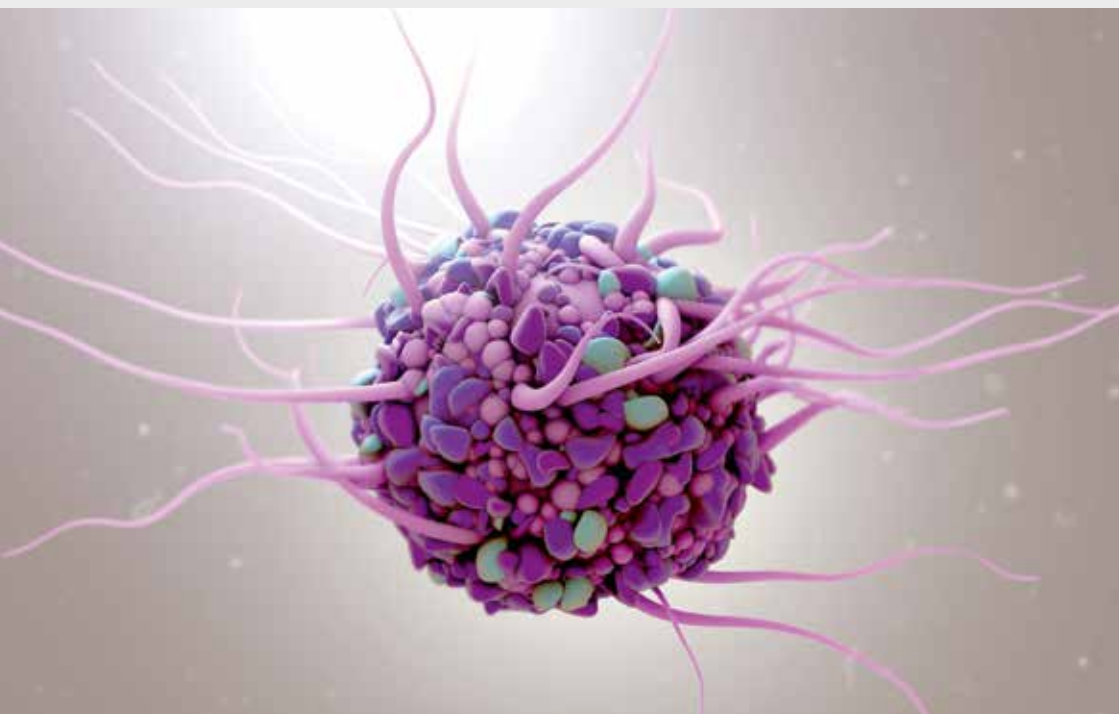
possono anche produrre immunocomplessi nel sangue provocando delle infiammazioni nei piccoli vasi sanguigni. Se non si interviene con un trattamento farmacologico, questi processi infiammatori danneggiano i tessuti o le cellule sotto attacco, coinvolgendo anche gli organi corrispondenti.

La situazione è complicata perché le cellule immunitarie (per es. i linfociti B che producono anticorpi e i linfociti T che sorvegliano i processi immunitari) sono indispensabili per combattere gli agenti patogeni (come i batteri responsabili della polmonite). Non è quindi possibile sottoporre le persone colpite da LES a una terapia volta a eliminare le cellule immunitarie, nonostante esse siano alla base della malattia.

Due ipotesi sull'origine della malattia autoimmune LES

Le malattie autoimmuni derivano da una serie di condizioni sfavorevoli, tra le quali intervengono anche fattori genetici e ambientali.

Il nostro organismo sostituisce costantemente le parti che lo compongono. Le cellule dell'organismo che muoiono vengono eliminate dal nostro sistema immunitario attraverso i macrofagi. Nelle persone colpite da LES, per motivi ancora non del tutto chiari, questo processo di eliminazione è lento. Le proteine dell'organismo, rimanendo più a lungo in circolazione, possono subire leggere alterazioni. Sussiste quindi il pericolo che il sistema immunitario le scambi per sostanze estranee all'organismo.



È in questo contesto che si inseriscono le due seguenti ipotesi sull'origine della malattia autoimmune LES:

“ Le cellule immunitarie sono fondamentali nella lotta contro gli agenti infettivi. ”

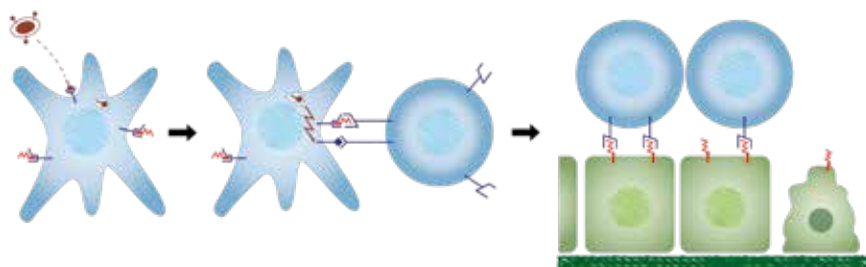












Figura 1

Costimolazione a causa di un'infezione (fig. 1)

La persona colpita contrae un'infezione virale o batterica. Allo stesso tempo una cellula immunitaria , carica di prodotti della decomposizione delle cellule dell'organismo  (auto-antigeni), incontra un batterio o un virus .

La casuale presenza simultanea dell'infezione causa la formazione di un secondo recettore  sulla stessa cellula . Il contatto con la cellula immunitaria  (linfocita T autoreattivo con il recettore

corrispondente) ora avviene tramite due coppie di recettori , per questo si parla di costimolazione.

Questa costimolazione causa un'attivazione persistente della cellula immunitaria , che non riconosce (più) il materiale dell'organismo . Questa situazione può quindi rappresentare l'inizio della risposta immunitaria contro le componenti della cellula dell'organismo e, quindi, della malattia autoimmune LES. Il sistema immunitario comincia ad attaccare e distruggere le cellule sane dell'organismo .



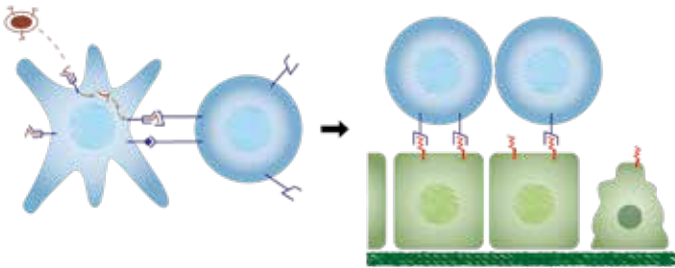









Figura 2

Mimetismo* molecolare (fig. 2)

Secondo un'altra ipotesi, la cellula immunitaria  viene attivata da un'infezione e sviluppa un secondo recettore . Ne consegue una risposta immunitaria persistente all'antigene  dell'agente patogeno. La somiglianza (mimetismo) tra questo antigene e la struttura di una componente cellulare dell'organismo  (autoantigene) causa l'attivazione persistente di linfociti T auto-reattivi  contro l'autoantigene simile  dando inizio alla malattia autoimmune LES .

Farmaci che possono provocare l'insorgere del LES

In casi molto rari certi farmaci possono portare a un lieve attacco di LES; contrariamente ai tipici casi di LES, quest'affezione sparisce entro qualche settimana o mese dopo aver cessato la somministrazione del farmaco.

* *Mimetismo* indica un fenomeno di imitazione o adattamento allo scopo di confondere o difendersi.

10 Come si manifesta la malattia?

Nelle fasi iniziali, il lupus eritematoso sistemico si manifesta attraverso dolori articolari nella metà dei pazienti. In un quinto dei casi è coinvolta la pelle. Il grafico a pag. 13 illustra ulteriori disturbi e risultati diagnostici che possono essere presenti nella fase iniziale del LES.

Sul lungo periodo, le manifestazioni più frequenti del lupus eritematoso sistemico sono i disturbi articolari (nell'80-90% dei casi), i sintomi generalizzati come la stanchezza (80%) e le alterazioni cutanee (70%). Più di rado ci troviamo di fronte a una pleurite, a un coinvolgimento dei reni, delle cellule ematiche, del cuore, del sistema nervoso e dei vasi sanguigni.

Articolazioni e apparato locomotore

Sono molto frequenti i dolori articolari spesso accompagnati da gonfiore, indice della presenza di un'inflammation articolare (artrite). L'artrite si manifesta più frequentemente nelle articolazioni delle dita, delle mani, delle ginocchia e delle spalle. A differenza dell'artrite reumatoide, il lupus eritematoso sistemico non provoca quasi mai il deterioramento delle articolazioni. In rari casi può invece causare la deformazione delle dita.

Simultaneamente ai disturbi alle articolazioni subentrano spesso dolori ai muscoli e ai tendini o perfino alterazioni infiammatorie dei muscoli (miosite). Raramente si riscontra una diminuzione della circolazione sanguigna in un'area ossea (osteonecrosi asettica), per lo più associata a

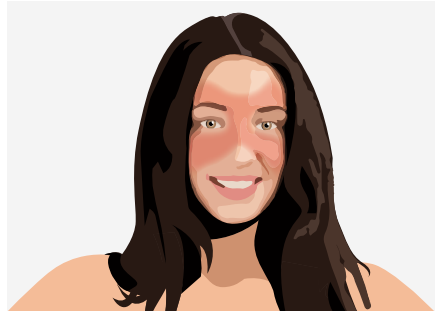
dolore. Il LES favorisce anche l'insorgere dell'osteoporosi.

Sintomi generalizzati

Questi sintomi sono molto frequenti. I dolori articolari o muscolari possono essere accompagnati da un senso di malessere generale, una temperatura corporea alterata o anche da una diminuzione del peso corporeo. È quasi sempre presente anche un aumento della stanchezza, spesso con pesanti ripercussioni sulle condizioni della persona colpita.

Pelle

La pelle viene colpita soprattutto nelle regioni esposte al sole (sul volto, sul décolleté e sulle mani). La sensibilità ai raggi solari può non solo peggiorare l'eruzione cutanea, ma anche accrescere la stanchezza e intensificare altri disturbi dovuti al LES.



Un terzo delle persone colpite presenta il tipico «eritema a farfalla».

Un terzo delle persone colpite presenta il tipico «eritema a farfalla» sopra le gote e il naso. Alterazioni più profonde a forma di macchia (discoidi) possono insorgere in tutte le parti del corpo, ma soprattutto laddove la cute è esposta ai raggi solari. È molto raro che le alterazioni della pelle lascino delle cicatrici.

Quando il lupus eritematoso sistemico è attivo può provocare una diffusa o limitata caduta di peli o capelli (alopecia). Con il placarsi dell'attacco di LES, i peli o i capelli ricrescono nella maggior parte dei casi. Con una maggiore intensità a basse temperature (acqua fredda, temperature invernali), le dita possono subire una dolorosa trasformazione: diventano bianche, poi blu e rosse (fenomeno di Raynaud). Talvolta si riscontrano anche delle lesioni alle mucose, specialmente in bocca.

Cuore, circolazione e polmoni

I dolori mentre si respira a fondo possono indicare un'afezione della pleura o del pericardio. Raramente il lupus eritematoso sistemico si manifesta anche con lesioni sulle valvole cardiache (con conseguenze come ispessimento, minore mobilità ed eventualmente impossibilità di chiusura) o con una miocardite, che può determinare una dispnea. Se si sospetta la presenza di un coinvolgimento del cuore o delle coronarie (sintomo: angina pectoris), solo un accurato esame da parte del medico può fare chiarezza. A seconda della situazione si rendono necessari approfonditi esami supplementari: radiografie al cuore e ai polmoni, elettrocardiogramma o ecocardiogramma o anche contrastografia delle coronarie. Se subentra un'inflammatione dei vasi sanguigni si parla di una vasculite.

Frequenza dei disturbi del LES

- Nella fase iniziale del LES
- Dopo un decorso pluriennale del LES

Artrite (infiammazioni articolari), artralgia (dolori articolari)



Sintomi generalizzati, malessere, affaticamento



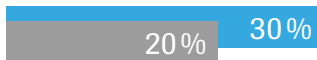
Affezione cutanea



Ingrossamento dei linfonodi



Febbre



Sierosite (infiammazione del pericardio, della pleura o del peritoneo)



Diminuzione del numero di piastrine e/o diminuzione del numero di globuli rossi a causa di una reazione autoimmune



Affezione renale



Affezione del sistema nervoso





“ Le persone colpite sono spesso stanche. ”

Il LES può infine portare a un'inflammazione del tessuto polmonare. Ne può risultare una dispnea e, raramente, un espettorato con sangue. In quest'ultimo caso urge consultare il medico curante.

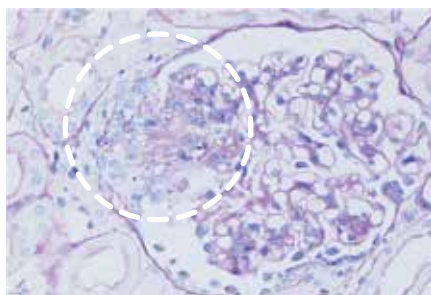
Componenti ematiche / linfonodi

Se si constata una diminuzione delle cellule ematiche ci troviamo in presenza di un lupus eritematoso sistemico attivo. Se vengono colpiti i globuli rossi (anemia emolitica), diminuisce l'ossigeno nei tessuti con un conseguente aumento della stanchezza.

Una diminuzione delle piastrine (trombopenia) viene evidenziata mediante analisi di laboratorio effettuate dal medico oppure quando si notano delle emorragie puntiformi a livello cutaneo. Una diminuzione dei globuli bianchi (leucopenia) tale da compromettere la difesa immunitaria contro le malattie infettive è alquanto rara. Il lupus eritematoso sistemico può inoltre portare a un ingrossamento dei linfonodi.

Reni

Il coinvolgimento dei reni spesso si presenta con pochi sintomi o, all'inizio, perfino in modo asintomatico. È perciò importante sottoporsi a regolari visite mediche. Attraverso gli esami di laboratorio, il medico può constatare o escludere il coinvolgimento dei reni. A tale scopo si esamina la creatinina, il parametro della funzionalità renale nel sangue. Si esegue inoltre l'esame delle urine per rilevare l'eventuale presenza



Questa immagine mostra un glomerulo renale contenente un elevato numero di cellule infiammatorie (zona evidenziata).

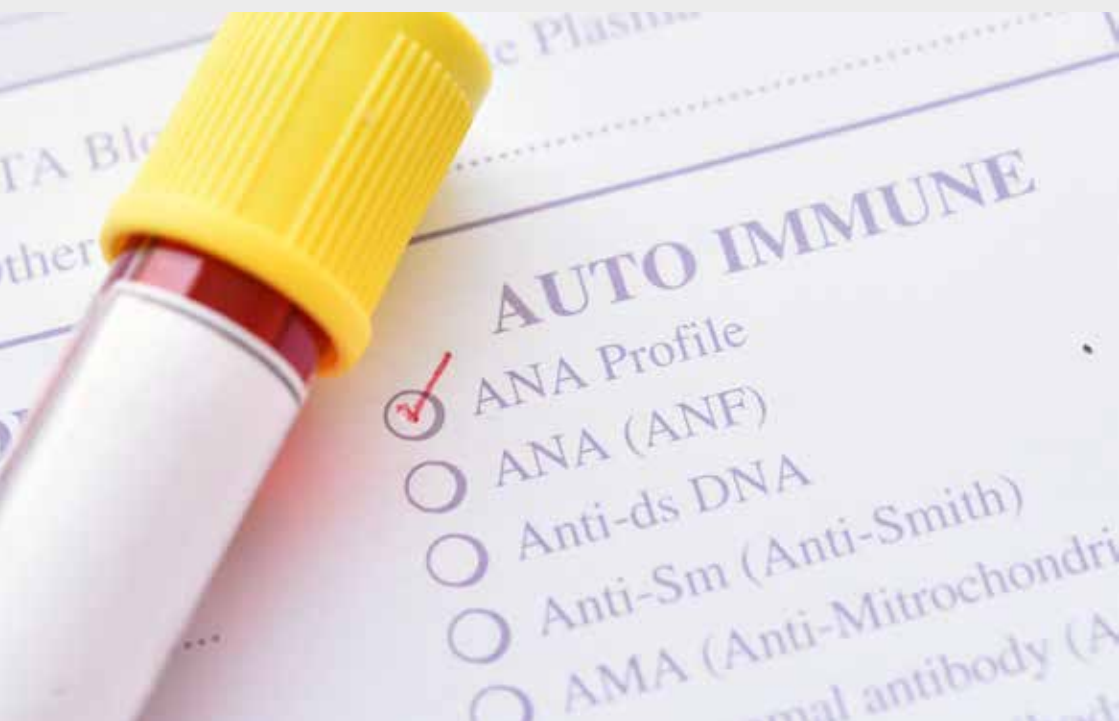
di globuli rossi o bianchi o un'elevata eliminazione proteica. Se le analisi di laboratorio di sangue e urine indicano la presenza di un'affezione renale è indicato effettuare una biopsia, ovvero un prelievo del tessuto renale (vedi fig. 15). Questa procedura permette di sottoporre i pazienti con affezioni renali a un trattamento farmacologico ottimale. In presenza di un'affezione renale è indicato effettuare regolarmente un'analisi delle urine raccolte durante le 24 ore.

Sistema nervoso

Quando il lupus eritematoso sistemico colpisce il sistema nervoso, i pazienti possono accusare sbalzi dell'umore, mancanza di concentrazione, attacchi convulsivi, alterazioni della sensibilità o paralisi. Ai fini della diagnosi si rendono necessarie, a seconda della situazione, delle analisi supplementari concernenti il sistema nervoso, come il prelievo di fluido spinale o l'esecuzione di una risonanza magnetica. Un sintomo particolarmente fastidioso ma innocuo è il mal di testa. Il raro coinvolgimento degli occhi può causare disturbi alla vista.

Farmaci che possono provocare il lupus eritematoso sistemico

Scopo	Sostanza chimica	Nome prodotto
Ipotensivo	Iralazina	Non disponibile in Svizzera
Ipotensivo	Metildopa	Aldomet®
Antiarritmico	Chinidina	Non disponibile in Svizzera
Anestetico locale	Procainamide	Ginvapast®, Otalgan®, procaina HCL
Antiepilettico	Carbamazepina	Carsol®, Tegretol®, Timonil®
Antitubercolotico	Isoniazide	Isoniazid Labatec®, Rifater®, Rifinah®, Rimactazid®, Rimstar®
Antimicotico	Griseofulvina	Non disponibile in Svizzera
Tranquillante	Fenotiazina	Non disponibile in Svizzera
Immunomodulatore	Penicillamina	Non disponibile in Svizzera
Immunomodulatore	Sulfasalazina	Salazopyrin®, Salazopyrin® EN
Immunomodulatore	Antagonisti del TNF- α	Cimzia®, Enbrel®, Humira®, Remicade®, Simponi®, biosimilari corrispondenti
Terapia, per es., per epatite cronica	Interferone- α	Intron A®, Roferon®-A



“Una diminuzione delle cellule ematiche indica un LES attivo.”

La sindrome da anticorpi antifosfolipidi

Un numero esiguo di persone colpite da lupus soffre della sindrome da anticorpi antifosfolipidi. Questa si manifesta con un'accresciuta formazione di coaguli ematici, che possono causare trombosi, per esempio, nelle gambe o nel cervello (ictus), oppure delle embolie, per esempio nei polmoni (embolia polmonare). La presenza di questo

tipo di sindrome può provocare persino la perdita del feto durante una gravidanza.

Coinvolgimento di altri apparati

Il tratto gastrointestinale e il fegato vengono colpiti raramente.

In alcuni pazienti vengono colpite le ghiandole che producono ormoni, fatto che provoca una funzione ridotta della tiroide oppure l'insorgenza precoce della menopausa.

A volte si presenta una sindrome di Sjögren secondaria, che determina la secchezza degli occhi e delle mucose nella regione del naso e della gola.

20 Come si formula la diagnosi e qual è il decorso del LES?

Il medico chiede innanzitutto alla persona colpita di esporre esattamente la propria anamnesi per poi passare all'esame fisico. Il lupus eritematoso sistemico viene diagnosticato attraverso la descrizione da parte del paziente dei sintomi sopraccitati oppure sulla base dei referti medici.

“Si può facilitare la diagnosi attraverso la ricerca di determinati anticorpi nel sangue.”

Si può facilitare la diagnosi attraverso la ricerca di determinati anticorpi nel sangue, quali gli anticorpi antinucleari (ANA), gli anticorpi contro l'acido desossiribonucleico a doppia catena (dsDNA), contro l'antigene di Smith (Sm) e contro la cardiolipina. Sono indispensabili per

una diagnosi di LES anche le analisi di laboratorio che permettono di evidenziare segnali di infiammazione, come la velocità di sedimentazione del sangue, i fattori del complemento*, il calcolo dei linfociti, i parametri della funzionalità renale nonché le analisi delle urine. I criteri di classificazione per il LES riportati di seguito non sono criteri diagnostici. Resta il fatto che nella maggior parte delle persone colpite si riscontrano in genere almeno 4 di questi criteri (eccetto in caso di coinvolgimento renale). Tra di essi deve sussistere almeno un criterio clinico e un criterio immunologico.

* Il sistema del complemento con i suoi diversi fattori fa parte del sistema immunitario.

Criteri di classificazione per il LES SLICC 2012**

Criteri clinici:

- lupus cutaneo acuto, per es. eritema a farfalla
- lupus cutaneo cronico (lupus discoide)
- alterazioni della mucosa orale o nasale (ulcere)
- aumento della caduta di capelli (alopecia non cicatriziale)
- infiammazione di 2 o più articolazioni (artrite)
- sierosite (infiammazione del pericardio, della pleura o del peritoneo)
- affezione renale
- affezione del sistema nervoso
- diminuzione dei globuli rossi (anemia emolitica)

- diminuzione dei globuli bianchi (leucopenia = $< 4000/\mu\text{l}$ o linfopenia = $< 1000/\mu\text{l}$)
- diminuzione delle piastrine (trombopenia = $< 100\,000/\mu\text{l}$)

Criteri immunologici:

- aumento degli anticorpi anti-nucleari (ANA)
- anticorpi contro l'acido desossiribonucleico a doppia catena (dsDNA)
- anticorpi contro l'antigene di Smith (Sm)
- anticorpi antifosfolipidi
- diminuzione dei fattori del complemento
- positività del test di Coombs diretto (test di ricerca di anticorpi)

Per poter confermare la diagnosi di LES, si rende talvolta necessaria l'analisi del tessuto. Possono anche essere utili i metodi di diagnostica per immagini come radiografie di cuore e polmoni,

** SLICC = Systemic Lupus International Collaborating Clinics

ecocardiografia o risonanza magnetica del cervello se si sospetta il coinvolgimento di questi organi.

Decorso con attacchi

Il lupus eritematoso sistemico è una malattia cronica che di norma si manifesta a poussée (attacchi). A delle lunghe fasi in cui la persona colpita sta relativamente bene si alternano degli attacchi improvvisi estremamente attivi. Il decorso individuale della malattia non si lascia prevedere anzitempo con sicurezza, per cui si rendono necessari dei regolari controlli da parte del medico.

Quando si parla di LES?

Per essere classificato come lupus eritematoso sistemico devono essere soddisfatti **almeno 4 criteri** (vedi pag.21), tra cui almeno 1 clinico e 1 immunologico. In alternativa, il LES viene anche identificato in presenza di un coinvolgimento renale (confermato con l'esame di un campione di tessuto) in associazione ad anticorpi ANA o anti-dsDNA positivi.

Il trattamento farmacologico deve essere adattato al decorso individuale della malattia. È perciò importante che il medico curante venga informato quando il paziente sospetta un attacco di LES e che, oltre ai controlli regolari, si proceda a una consultazione supplementare. Solo così si potrà garantire un trattamento ottimale: un presupposto che favorisce un decorso e una prognosi favorevole e una buona qualità di vita.



“ Il LES si manifesta a poussée (attacchi). I controlli medici regolari sono importanti. ”

Il fatto che anche il medico curante non sia sempre in grado di prevedere con sicurezza il decorso futuro della malattia rappresenta spesso una difficoltà per le persone colpite, che devono quindi munirsi di un grande spirito di adattamento.

Farmaci

Per il trattamento del lupus eritematoso sistemico si impiegano diversi medicinali. Va evitata una somministrazione sia eccessiva che insufficiente. I farmaci vanno adattati con cura al decorso individuale dell'affezione. In basso e nella tabella a pag. 28 sono riportati i medicinali impiegati per il trattamento del LES.

Farmaci antireumatici non steroidei (FANS)

Gli antireumatici non steroidei sono dei farmaci che inibiscono i processi infiammatori: calmano i dolori, i gonfiori e il surriscaldamento del corpo (ibuprofene, diclofenac, ecc.). In rari casi i FANS possono provocare effetti collaterali alle mucose gastriche (ulcere gastrointestinali, emorragie, ecc.) o un peggioramento della funzionalità renale. In quest'ultimo caso i disturbi sono accompagnati da un aumento della pressione del sangue e da ritenzione idrica nelle gambe. I FANS possono alterare la funzione delle piastrine ematiche e non vanno quindi assunti in caso di una maggiore predisposizione emorragica (per esempio con un numero di piastrine ridotto) oppure subito prima o dopo un intervento chirurgico.

Inibitori della COX-2

Gli inibitori selettivi della COX-2 disponibili attualmente in Svizzera sono il celecoxib (Celebrex®) e l'etoricoxib (Arcoxia®). Questi preparati hanno un'azione simile ai classici FANS, ma hanno pochissimi effetti collaterali negativi sul tratto gastrointestinale e sulle piastrene ematiche.

“ I prodotti antimalarici rappresentano la colonna portante della terapia di base del LES. ”

Prodotti antimalarici, l'idrossiclorochina (Plaquenil®)

Questi farmaci rappresentano la colonna portante della terapia di base a lungo termine del LES. Vengono prescritti in presenza di alterazioni cutanee, infiammazioni delle articolazioni e sintomi

generalizzati (per es. stanchezza). Il maggior effetto si è avuto con l'idrossiclorochina (Plaquenil®), che presenta la migliore relazione fra efficacia ed effetti collaterali negativi. È anche stato dimostrato che le persone colpite da LES trattate con Plaquenil® hanno subito meno attacchi e spesso di gravità minore. Grazie al Plaquenil® si riesce spesso ad abbassare la dose di cortisone. I farmaci antimalarici agiscono lentamente, solo dopo tre-sei mesi dall'inizio della terapia. Un effetto collaterale favorevole del Plaquenil® è quello di abbassare il tasso di colesterolo nel sangue, diminuendo così il pericolo di arteriosclerosi. Il Plaquenil® riduce la mortalità delle persone colpite da LES. Gli effetti collaterali negativi sono estremamente rari. Si raccomanda di far controllare una volta all'anno gli occhi per evitare danni permanenti.

Metotressato (Methrex[®], Metoject[®]) e leflunomide (Arava[®])

Questi due farmaci di base vengono talvolta somministrati nei pazienti con lupus eritematoso sistemico colpiti da artrite grave.

Belimumab (Benlysta[®])

Benlysta[®] appartiene al gruppo dei farmaci biologici. Si tratta di un anticorpo a base proteica prodotto con biotecnologie che agisce contro lo stimolatore dei linfociti B. È impiegato soprattutto per LES con coinvolgimento della pelle e delle articolazioni nei casi in cui altri farmaci si sono rivelati inefficaci; la somministrazione avviene ogni 4 settimane per infusione.

Prednisone (Prednison[®], Calcort[®], Lodotra[®], Spiricort[®])

Il cortisolo è un ormone endogeno vitale prodotto nella corteccia surrenale che espleta, in qualità

di sostanza naturale, una serie di compiti importanti. Il cortisolo endogeno come pure i medicinali sintetici al cortisone quali Prednison[®], Calcort[®], Lodotra[®] e Spiricort[®] sono dei potenti antinfiammatori. Essi vengono somministrati ai pazienti con lupus eritematoso sistemico in particolare in caso di sierositi (infiammazione del pericardio, della pleura o del peritoneo), di anemia emolitica (riduzione dei globuli rossi), di trombopenia (riduzione delle piastrine) e di gravi affezioni degli organi interni (vedi tabella a pag. 28). In quest'ultimo caso i farmaci a base di cortisone vengono sempre usati in combinazione con degli immunosoppressori (quali Endoxan[®], Cellcept[®], Imurek[®] o Mabthera[®]).

I farmaci cortisonici presentano effetti collaterali indesiderati, specialmente se somministrati a



lungo termine. Dato che si tratta di farmaci che svolgono un'azione importante sul lupus eritematoso sistemico, è necessario somministrarli con il giusto dosaggio (tanto quanto necessario ma il meno possibile). Normalmente i cortisonici vengono presi al mattino in una sola dose (eccezione: Lodotra® va assunto verso le 22:00 perché ha un effetto ritardato che inizia solo al mattino). Essi possono essere iniettati direttamente nelle articolazioni

“ I farmaci vanno adattati con cura al decorso individuale dell'affezione.”

Terapia farmacologica del lupus eritematoso sistemico

Risultati diagnostici

Terapie principali*

Artrite (infiammazioni articolari), esantema (afezioni della cute), sintomi generalizzati (per esempio stanchezza)

FANS o inibitori della COX-2, idrossiclorochina (Plaquenil[®]), metotressato o leflunomide (Arava[®]), belimumab (Benlysta[®])

Sierosite (infiammazione del pericardio, della pleura o del peritoneo)

Prednisone (Prednison[®])
20–40 mg al giorno

Anemia emolitica (riduzione dei globuli rossi), trombopenia (riduzione delle piastrine)

Prednisone (Prednison[®])
60–80 mg al giorno

Glomerulonefrite (coinvolgimento dei reni) classe WHO 3 e 4, attacchi al sistema nervoso, miocardite, polmonite, vasculite (infiammazione dei vasi sanguigni)

Ciclofosfamide (Endoxan[®]) per endovena o micofenolato mofetile (CellCept[®] o Myfortic[®]) o azatioprina (Imurek[®]), in casi molto rari ciclosporina A (Sandimmun Neoral[®]), in casi particolari: rituximab (Mabthera[®])

Sindrome da anticorpi anti-fosfolipidi (aumento della formazione di trombosì)

Diluizione del sangue (compresse o iniezioni sottocutanee di eparina), raramente solo aspirina

* I farmaci generici non sono menzionati per motivi di spazio.

quando ci troviamo in presenza di una forte infiammazione dovuta al LES. Alcuni effetti collaterali sono: aumento dell'appetito e di conseguenza aumento di peso, fragilità ossea (osteoporosi), opacizzazione del cristallino (cataratta) e, a seconda del dosaggio, maggiore tendenza alle infezioni. Altri effetti indesiderati sono un lieve ma saltuario aumento della glicemia, un leggero aumento della pressione arteriosa, l'aumento della pressione intraoculare e, raramente, acne.

L'uso prolungato dei cortisonici può portare anche ad alterazioni cutanee (assottigliamento della pelle). È importante assumere i farmaci secondo la prescrizione del medico curante ed evitarne la sospensione senza aver prima consultato il medico. L'assunzione di un preparato a base di calcio e vitamina D3 può prevenire l'osteoporosi.

Ciclofosfamide (Endoxan®)

Questo medicamento di base espleta un'azione fortemente inibitrice sul sistema immunitario. Esso è particolarmente efficace nelle persone i cui organi interni sono gravemente colpiti dal LES, come provato da studi sulla sua somministrazione per il trattamento in caso di coinvolgimento renale. La tabella a pag. 28 illustra in quali casi è indicata la somministrazione di Endoxan®.

Endoxan® viene somministrato all'inizio del trattamento farmacologico (trattamento di induzione). Nelle persone colpite da LES la somministrazione in infusione è più efficace dell'assunzione quotidiana di compresse. Il farmaco inizia ad agire da due a quattro settimane dopo l'inizio della terapia. Spesso il trattamento può essere limitato a 3 mesi.

Gli effetti collaterali principali in caso di somministrazione endovenosa sono nausea (che può essere prevenuta con appositi farmaci) e, di rado, infiammazioni alla vescica (anch'esse prevenibili con farmaci). Un altro effetto collaterale importante è rappresentato dalla soppressione dell'ematopoiesi, che comporta un aumento del rischio di infezioni. Il trattamento a lungo termine può causare sterilità nelle donne. Le infusioni di Endoxan® non provocano, per quanto è stato finora osservato, una forte caduta di capelli. È però possibile in caso di dosaggi elevati. Chi è sottoposto a una terapia con Endoxan® è tenuto a seguire regolari controlli ematici da parte del medico curante.

Micofenolato mofetile (CellCept®, Myfortic®)

Anche questo medicinale viene somministrato all'inizio del tratta-

mento farmacologico (trattamento di induzione). Presenta una buona efficacia anche nel trattamento successivo (terapia di mantenimento). Gli studi hanno dimostrato l'efficacia del micofenolato mofetile nei pazienti con coinvolgimento renale. A differenza di Endoxan®, CellCept® viene assunto quotidianamente (per via orale). Anche questo tipo di trattamento richiede regolari controlli di laboratorio da parte del medico a causa della possibilità di soppressione dell'ematopoiesi. Sussiste un leggero aumento del rischio di infezioni. Ulteriori possibili effetti collaterali sono nausea, diarrea e altri disturbi gastrointestinali.

Azatioprina (Imurek®)

Imurek® è un farmaco di comprovata efficacia nei pazienti con organi interni gravemente colpiti dalla malattia. Viene preso sotto forma di pastiglie da 1 a 3 volte al

dì. Comincia ad agire piuttosto lentamente, il più delle volte dopo tre mesi. Imurek viene impiegato nella terapia di mantenimento dopo il trattamento con Endoxan[®], CellCept[®], Myfortic[®] o MabThera[®]. Gli effetti collaterali possono essere nausea leggera, alterazione dell'ematopoiesi e, raramente, infiammazione del fegato o del pancreas. Il trattamento deve essere quindi monitorato regolarmente con analisi del sangue.

“ Le persone colpite combattono anche contro gli effetti collaterali dei medicinali. ”

Ciclosporina A (Sandimmun Neoral[®])

I pazienti con lupus eritematoso sistemico vengono sottoposti a terapia con Sandimmun Neoral[®]

molto raramente e solo in situazioni particolari. Gli effetti collaterali più frequenti sono una maggiore pelosità della pelle, gonfiore alle gengive, disturbi della funzione renale e aumento della pressione sanguigna. Sono soprattutto gli ultimi due effetti collaterali a rendere necessario un regolare controllo della terapia mediante analisi del sangue e misurazione della pressione sanguigna.

Rituximab (MabThera[®])

Anche il rituximab appartiene al gruppo dei farmaci biologici. Gli anticorpi contro i linfociti B prodotti con biotecnologie vengono somministrati per lo più due volte a distanza di 2 settimane. MabThera[®] è impiegato solo in casi molto particolari e viene rimborsato solo con una garanzia dell'assunzione delle spese da parte della cassa malati.

Misure di diluizione del sangue

In presenza di sindrome da anticorpi antifosfolipidi (vedi pag. 16) accompagnata da trombosi o embolie, bisognerà procedere a una diluizione continua del sangue almeno per parecchi anni assumendo pastiglie quotidianamente (per es. Marcoumar[®]). È indispensabile effettuare controlli regolari dell'emodiluizione (Quick) da parte del medico curante. Se la persona colpita da LES presenta una sindrome da anticorpi antifosfolipidi senza episodi trombotici, nel caso di una gravidanza si procede a un'emodiluizione «ridotta» mediante cardioaspirina oppure, in caso di una gravidanza precedente con esito negativo, l'emodiluizione viene effettuata con iniezioni giornaliere di eparina.

Altri medicinali

Ovviamente le persone colpite possono assumere anche altri farmaci, per esempio per il trattamento di un'eventuale pressione troppo elevata oppure per combattere un'osteoporosi. Lo spazio limitato di questa pubblicazione non ci permette di elencare tutti questi medicinali.

Vaccinazioni

Di norma le persone colpite da LES possono essere vaccinate senza temere un'intensificazione dell'attività della malattia. Vanno comunque prese in considerazione eventuali esperienze personali che si discostano dalla norma. I pazienti sottoposti a una terapia immunosoppressiva (con Methotrexat[®], Arava[®], Endoxan[®], Cellcept[®], Imurek[®], Sandimmun Neoral[®], MabThera[®], Benlysta[®]) o che assumono un dosaggio di prednisone di 20 mg o più al giorno, devono evitare le vaccina-



zioni con vaccini vivi, ovvero i vaccini contro il morbillo, gli orecchioni, la rosolia, la varicella, la poliomielite, la febbre gialla, il vaiolo, il colera, il tifo, il rotavirus e la tubercolosi (BCG).

Profilassi contro l'endocardite (infiammazione infettiva del rivestimento interno del cuore)

In casi piuttosto rari il lupus può causare vegetazioni (lesioni) sulle valvole cardiache, rendendo

“ Durante la terapia è necessario eseguire controlli del sangue regolari. ”

necessaria la somministrazione di antibiotici in situazioni particolari, come prima di un trattamento dentistico o di una colonscopia. Ove necessario, il medico curante saprà fornire le indicazioni corrette.

“Di norma le persone colpite da LES possono essere vaccinate.”

L'assistenza medica ideale

In una situazione ideale le persone colpite da LES dovrebbero essere seguite dal medico di famiglia e da uno specialista esperto nel trattamento di questa malattia. Dato che per molti pazienti sono i disturbi articolari ad essere preponderanti, il medico specializzato è rappresentato sovente da un reumato-

logo. In caso di problemi ai reni, invece, lo specialista potrebbe essere il nefrologo. L'importante è che il medico specialista abbia in cura altri pazienti con LES e abbia quindi un'adeguata esperienza nel campo.

Il ruolo del medico di famiglia consiste nella cura ordinaria del paziente, soprattutto se il lupus eritematoso sistemico si presenta con un'attività blanda. È molto importante che esista una buona collaborazione con lo specialista di LES. I compiti dello specialista consistono nella conferma della diagnosi, nella determinazione della situazione ogni sei mesi e nell'elaborazione di un piano terapeutico. Se l'attività del LES si intensifica sono opportune visite più frequenti presso lo specialista di LES, che saprà guidare la persona colpita in situazioni particolari, come in caso di gravi-

danza. È comunque importante che lo specialista e il medico di famiglia si scambino informazioni con regolarità. Se si rendessero necessari degli esami supplementari (per esempio in caso di problemi cardiaci) si raccomanda di consultare altri specialisti (per esempio un cardiologo).

Come contribuire da sé al processo di guarigione

■ È molto importante eseguire controlli regolari presso il medico curante

per appurare i problemi provocati dal lupus e sorvegliare attentamente la terapia farmacologica. Sono necessari anche esami regolari del sangue e delle urine.

■ È fondamentale stabilire un rapporto di fiducia con il medico curante. Se il medico viene considerato una guida, i

pazienti con LES possono cedere una parte della responsabilità verso il proprio stato di salute traendone un po' di sollievo.

■ Il dialogo con altre persone colpite, oltre all'aiuto e al

sostegno da parte dei familiari, è molto utile per i malati di LES; a tale scopo è possibile frequentare Lupus Suisse, l'Associazione Svizzera Lupus Eritematoso (vedi «Contatti utili» alla fine di questo opuscolo).

■ L'aumento della stanchezza

rende necessario un regolare ritmo di vita con adeguate pause di giorno e sufficiente sonno di notte.

■ Un'attività fisica regolare, anche se solo leggera,

migliora il benessere contrastando la stanchezza e aumentando la resistenza fisica.



Proteggete le articolazioni con l'apribottiglie Big Up. (N. art. 6305)

■ **Per le persone colpite da lupus è anche importante non sovraccaricare le articolazioni.**

Anche in assenza di un attacco è utile utilizzare dei mezzi ausiliari, come un apribottiglie a basso sforzo, un ausilio per la cura del corpo o una cesoia da giardinaggio ergonomica. Se però le articolazioni presentano un gonfiore acuto è particolarmente importante utilizzare degli ausili per vestirsi, afferrare oggetti e svolgere altre attività quotidiane. Nell'assortimento della Lega svizzera contro il reumatismo è possibile scegliere tra più di 160 articoli.

Per maggiori informazioni visitate il sito www.rheumaliga-shop.ch/it.

■ **Un'alimentazione equilibrata** con tanto pesce e oli di pesce riesce a lenire i dolori alle articolazioni. Un apporto sufficiente di calcio e vitamina D3 aiuta a prevenire l'osteoporosi.

■ **Occorre inoltre evitare, per quanto possibile, l'assunzione di preparati a base di estrogeni**, perché potrebbero influenzare negativamente il LES.

■ **È importante proteggersi efficacemente dal sole!**

I raggi solari provocano spesso un peggioramento dell'eritema e, a volte, anche dei sintomi generalizzati e di altri sintomi a carico degli organi. Occorre quindi limitare il più possibile l'esposizione ai raggi solari e proteggersi con un abbigliamento adeguato e creme solari con un fattore di protezione di almeno 30.

■ **Non fumare, eliminare il peso in eccesso, mantenere un basso livello di colesterolo, pressione arteriosa e glicemia:** dato che il lupus eritematoso sistemico può coinvolgere anche i vasi sanguigni (provocando vasculiti, ovvero infiammazioni dei vasi sanguigni) nonché aumentare la tendenza a trombosi ed embolie (sindrome da anticorpi antifosfolipidi), è importante fare attenzione ai fattori di rischio cardiovascolare (fumo, sovrappeso, eccesso di colesterolo, pressione arteriosa elevata, tasso glicemico elevato) cercando di eliminarli. Lo sforzo maggiore nella lotta contro i fattori di rischio cardiovascolare deve venire dal paziente stesso. In presenza di determinati fattori di rischio (tasso glicemico elevato = diabete mellito, pressione alta, colesterolo elevato), il medico curante può aiutare il paziente con appositi farmaci.



■ **In caso di febbre è importante rivolgersi tempestivamente a un medico** perché il

lupus eritematoso sistemico e gli immunosoppressori assunti hanno ripercussioni sulla difesa contro le infezioni. Per tali ragioni eventuali malattie infettive possono presentare un decorso più rapido e intenso.

“ Idealmente le persone colpite vengono seguite dal medico di famiglia e da uno specialista.”

Il lupus eritematoso sistemico cambia radicalmente la vita delle persone colpite: insorgono dolori, stanchezza e altri sintomi debilitanti. Per molti però la difficoltà più grande è rappresentata dall'imprevedibilità del decorso della malattia. All'inizio i pazienti tentano di combattere contro le limitazioni loro imposte, negando perfino l'esistenza della malattia. Per riuscire a elaborarla dal punto di vista psichico è però utile entrare in un «rapporto amichevole» con la malattia stessa. Si tratta di un processo lungo e impegnativo. Quanto prima però si accetta la realtà di questa malattia cronica e delle sue ripercussioni sulla propria vita, tanto minore sarà la sofferenza da affrontare. Un sostegno psicologico può essere molto utile durante questo processo di confronto.

Accettare di avere il lupus eritematoso sistemico comporta anche informarsi a fondo su questa malattia. Chi conosce bene la propria patologia può affrontarla con maggiore competenza e indipendenza. Spesso il contatto con persone colpite dallo stesso male all'interno di gruppi di auto-aiuto ha una grande importanza e utilità. Dato che la malattia richiede una cura medica a lungo termine è altrettanto importante trovare un medico che unisca le capacità professionali a un profondo comportamento umano. Questo rapporto di fiducia può rappresentare un aiuto significativo lungo il percorso della malattia.

Alcune persone riescono, proprio a causa dell'imprevedibilità del decorso della malattia, a imparare a vivere secondo la massima «carpe diem». Sapere godere consciamente il momento

quotidiano senza proiettare la felicità in un futuro lontano e insicuro diventa un modo di vivere significativo da non trascurare.

“ È importante trovare un medico che unisca competenza e umanità. ”

La lotta contro la malattia significa anche accettare la limitazione della vita temporale dell'essere umano. Riuscire a trovare una risposta a questo quesito è un privilegio.

Il LES è contagioso?

Il lupus eritematoso sistemico non è contagioso e non può essere trasmesso da una persona colpita a una persona non affetta da LES.

Il LES è ereditario?

Come già esposto precedentemente, le cause del lupus eritematoso sistemico sono tuttora ignote. Possono contribuire all'insorgere del LES alcuni fattori genetici, che però sono poco rilevanti. Ciò vuol dire che i figli di una persona colpita da LES hanno un rischio di ammalarsi dello stesso male leggermente maggiore rispetto alla media della popolazione, ma comunque basso. È stato calcolato che il figlio di una o di un paziente con LES corre un rischio tra l'1 e il 2% di ammalarsi di LES. Per una figlia invece lo stesso rischio va dal 5 al 10% al massimo.

Il **lupus neonatale**, invece, viene trasmesso al feto durante la gravidanza tramite gli anticorpi materni. Per tale ragione, al momento della nascita il figlio di una paziente affetta da LES può presentare, per esempio, le alterazioni cutanee tipiche del LES. Tuttavia, dato che il neonato presenta questi sintomi unicamente a causa degli anticorpi materni, non si tratta di un LES vero e proprio. Infatti, i sintomi del lupus neonatale spariscono entro poche settimane o mesi dopo il parto.

È possibile una gravidanza in presenza del LES?

Al giorno d'oggi è possibile realizzare il desiderio di maternità di molte malate di LES. È però importante discuterne con il medico curante e pianificare al meglio la gravidanza.

Fertilità

Di norma, le pazienti con LES sono fertili. La fecondità può però essere limitata in presenza di un lupus particolarmente attivo o anche a causa dell'assunzione di immunosoppressori (Arava[®], Cellcept[®], Endoxan[®], Imurek[®], Methotrexat[®], Sandimmun[®]). Un trattamento a lungo termine con Endoxan[®] può causare l'interruzione del ciclo e, quindi, infertilità nelle pazienti con lupus eritematoso sistemico.

Pianificazione di una gravidanza

Si consiglia di rimandare una gravidanza se la paziente soffre di gravi disturbi cardiaci, in caso di grave sindrome da anticorpi antifosfolipidi oppure in presenza di un'affezione renale attiva, in particolare se la funzionalità renale è limitata o se la paziente soffre di una pressione sanguigna elevata non sufficientemente

trattabile con farmaci. Se una paziente con coinvolgimento renale del LES rimane incinta, sussiste il 25 % di possibilità di sviluppare una preeclampsia (gestosi), con ipertensione, edemi (aumento della ritenzione idrica nei tessuti, in genere a partire dalle gambe) e, nei casi più gravi, attacchi convulsivi potenzialmente letali. Sussiste anche un rischio simile di insufficienza renale, fatto che richiede una dialisi (lavaggio meccanico del sangue) regolare. In una simile situazione una gravidanza può costituire un rischio per la vita della gestante.

È opportuno rimandare la gravidanza quando la paziente è sottoposta a una terapia di base con Methotrexat[®], Arava[®], Endoxan[®], Cellcept[®], Mabthera[®] o Benlysta[®]. I medicinali Imurek[®], Plaquenil[®] e i corticosteroidi possono essere somministrati



anche durante la gravidanza, ma sempre dopo aver consultato il medico curante. Agli uomini con lupus eritematoso sistemico viene sconsigliato di intraprendere la paternità durante il trattamento con Methotrexat[®], Arava[®], Endoxan[®], Imurek[®], Cellcept[®] o Sandimmun[®]. Nonostante il trattamento con questi farmaci causi raramente sterilità, può essere opportuno depositare dei campioni di sperma presso una banca del seme prima dell'inizio

“ Di norma, le pazienti con LES sono fertili. ”

del trattamento. Al termine di un trattamento immunosoppressivo si raccomanda di attendere sei mesi prima di avere figli.

“È opportuno rimandare la gravidanza quando la paziente è sottoposta a una terapia con determinati medicinali.”

In concomitanza con la pianificazione di una gravidanza si può procedere anche alla determinazione degli anticorpi per quanto concerne la sindrome da anticorpi antifosfolipidi (anticorpi anti-cardiolipina). Vedi anche «Rischi per il nascituro» pag. 45. Se una donna colpita da LES che desidera un figlio presenta anticorpi anti-cardiolipina, du-

rante la gravidanza sarà sufficiente assumere 100 mg al giorno di cardioaspirina. Se eventuali gravidanze precedenti si sono concluse con la perdita del feto, oltre all'assunzione di aspirina è opportuno somministrare quotidianamente eparina per via sottocutanea non appena si riscontra la gravidanza.

Per quanto riguarda il lupus neonatale, è necessario effettuare la ricerca di anticorpi anti-Ro (anti-SSA) e anti-La (anti-SSB).

Per evitare danni fetali, durante una gravidanza si dovrebbero evitare i FANS e gli inibitori della COX-2 almeno negli ultimi 3 mesi, sostituendoli con paracetamolo (Dafalgan[®], Panadol[®]) in caso di dolori.

Attività del LES durante la gravidanza

Per le pazienti con lupus eritematoso sistemico, il rischio di subire un attacco durante la gravidanza è leggermente maggiore rispetto a una paziente non incinta.

Nel 40% delle donne gravide con LES l'attività del lupus rimane pressoché immutata, nel 20% dei casi migliora, mentre nel 40% peggiora. Durante il puerperio non è raro che l'attività del LES aumenti. In un simile caso una somministrazione a breve termine di corticosteroidi può risultare utile.

Rischi per il nascituro

A seconda della situazione iniziale sussiste un rischio più o meno grande per la perdita del feto. Il rischio più alto, pari al 75%, sussiste nelle pazienti con LES che presentano anticorpi anti-cardiolipina e che hanno già subito la perdita del feto durante

una gravidanza precedente. Applicando il trattamento esposto sopra con iniezioni sottocutanee giornaliere di eparina (pag. 28, 32, 44), il rischio può essere ridotto al 25%. Il rischio di aborto spontaneo diminuisce una volta superata la 20^a settimana di gestazione.

Il rischio di perdere il feto è decisamente elevato se il lupus è attivo o in presenza di una grave affezione renale.

Le donne colpite da LES hanno un rischio maggiore di parto prematuro (prima della 36^a settimana di gravidanza). Per questa ragione è più spesso necessario eseguire un parto cesareo invece di un parto naturale. Per le donne colpite da LES il parto in casa è decisamente sconsigliato. Le madri con anticorpi anti-Ro (anti-SSA) corrono un rischio attorno al 5% che il nascituro



“ Le donne colpite da LES necessitano di un’assistenza approfondita durante la gravidanza. ”

sviluppi un disturbo alla conduzione dello stimolo del cuore durante la gravidanza (dalla 16^a settimana circa, a causa degli anticorpi trasmessi al nascituro dalla madre). Per tale ragione dalla 14^a-16^a settimana è importante procedere a frequenti controlli della gravidanza con un esame approfondito del ritmo del battito cardiaco del feto. Se nel nascituro si constatano dei disturbi della conduzione dello stimolo cardiaco, si può procedere a un trattamento con speciali corticosteroidi in grado di attraversare la barriera placentare.

Occorre infine ricordare che i bambini di donne colpite da LES nascono spesso con un leggero sottopeso.

Assistenza durante la gravidanza

Le donne colpite da LES necessitano di un’assistenza approfondi-

ta durante la gravidanza. Si raccomandano controlli mensili presso lo specialista di lupus nonché dal ginecologo, che di norma dovrebbe anche essere presente durante il parto. È sicuramente consigliabile pianificare il parto in una struttura dotata anche di un reparto di neonatologia.

“ Di norma il lupus neonatale sparisce rapidamente. ”

Lupus neonatale

Il neonato può essere affetto da lupus neonatale quando la madre presenta gli anticorpi anti-Ro (anti-SSA) (vedi «Il LES è contagioso?» pag. 41). Il lupus neonatale è alquanto raro e si riscontra in una percentuale minima di bambini di madri affette da lupus eritematoso sistemico. Oltre alle

alterazioni della pelle, in rari casi i bambini con lupus neonatale sono colpiti da altri sintomi a carico del tratto gastrointestinale, del fegato o delle cellule ematiche. Tutte queste manifestazioni spariscono entro le prime settimane o alcuni mesi di vita, dato che sono causate dagli anticorpi materni trasmessi al feto attraverso la placenta.

Allattamento

Si può allattare il neonato se la madre è sottoposta a un trattamento con corticosteroidi, ma non se assume immunosoppressori (Arava[®], Methotrexat[®], Endoxan[®], Cellcept[®], Imurek[®], Sandimmun[®], Mabthera[®], Benlysta[®]).

Contracezione

Dato che gli estrogeni possono causare una lieve attivazione del lupus eritematoso sistemico, si raccomanda di usare i seguenti metodi di pianificazione familiare:

- metodi barriera, come il preservativo
- assunzione di anticoncezionale a base di soli progestinici, ovvero la minipillola, che però va presa tutti i giorni puntualmente alla stessa ora.

È anche possibile utilizzare la spirale, tuttavia le pazienti con LES hanno un rischio maggiore di contrarre un'infezione all'utero utilizzando questo metodo contraccettivo.

lupus suisse si impegna

a favore del miglioramento e del mantenimento della qualità di vita dei malati attraverso:

- informazioni di carattere medico/terapeutico, in caso di domande sull'assicurazione sociale, ecc.
- promozione e supporto dei gruppi regionali di auto-aiuto e di assistenza reciproca
- rappresentanza pubblica degli interessi dei malati di lupus
- collaborazione con specialisti e altre organizzazioni del settore sanitario e sociale.

lupus suisse si rivolge a pazienti con lupus, familiari, benefattori, specialisti, enti specializzati, datori di lavoro e media.

lupus suisse persegue questi obiettivi con:

- rivista «lupus»
- conferenze mediche e specialistiche
- workshop
- materiale informativo
- gruppi regionali per lo scambio di esperienze
- affiliazione alla Lega svizzera contro il reumatismo
- affiliazione a Lupus Europe.

Per maggiori informazioni visitate la pagina www.lupus-suisse.ch.

lupus  suisse

La Lega svizzera contro il reumatismo si impegna a favore dei malati reumatici, dei loro familiari e delle persone interessate.

La Lega svizzera contro il reumatismo è un'organizzazione mantello con sede a Zurigo e unisce 19 leghe cantonali e regionali, nonché sei organizzazioni nazionali dei pazienti.

Per ulteriori informazioni, visitate il portale svizzero del reumatismo

www.reumatismo.ch.

Siamo anche disponibili telefonicamente al numero:

Tel. 044 487 40 00.

La Lega svizzera contro il reumatismo vi offre:

- corsi di movimento fuori e dentro l'acqua
- mezzi ausiliari e pubblicazioni
- consulenza, informazioni e formazione per persone colpite e specialisti
- prevenzione e promozione della salute.

**Potete sostenere il lavoro della
Legg svizzera contro il reumatismo con
una donazione! Grazie.**

Conto postale
IBAN CH29 0900 0000 8000 0237 1

Conto bancario Banca UBS Zurigo
IBAN CH83 0023 0230 5909 6001 F



Infilcalze

Adatto anche per calze con forza di compressione 1.

(N.art. 3702) CHF 28.40

Forbici per potare

Dotate di un innovativo meccanismo a doppia leva che permette alle impugnature di restare parallele per tutta la durata del taglio.

(N.art. 5410) CHF 49.80

Apribottiglie Big Up

(vedi pag. 36)

Per aprire facilmente le bottiglie in vetro e PET chiuse ermeticamente.

(N.art. 6305) CHF 15.80

Mezzi ausiliari – Piccoli aiuti per grandi risultati

Catalogo (It 003) gratuito



Scoprite tutti i nostri prodotti su www.rheumaliga-shop.ch.

Ordinazioni:
tel. 044 487 40 10
info@rheumaliga.ch



Artrosi

Opuscolo (It 301)
gratuito

Sempre in forma

8 esercizi
Dépliant (It 1001)
gratuito

Osteoporosi

Opuscolo (It 305)
gratuito

Reumatismi? Io?

Una guida all'orientamento
Opuscolo breve (It 005)
gratuito

Protezione delle articolazioni

Opuscolo (It 350)
gratuito

Paziente e medico: quando i due si comprendono

Opuscolo (It 309)
gratuito



**Una manciata di consigli!
Capire il reumatismo della
mano, trattarlo, prevenirlo**

Opuscolo (It 1050)
gratuito

**Combattere attivamente
i dolori reumatici**

Libro (It 470)
CHF 25.00

Rivista forumR

Copia di prova (CH 304)
gratuita

L'elenco di tutte le pubblicazioni
della Lega svizzera contro
il reumatismo si trova al link:
www.reumatismo.ch/pubblicazioni



Lega svizzera contro il reumatismo

Josefstrasse 92, 8005 Zurigo

Tel. 044 487 40 00

info@rheumaliga.ch, www.reumatismo.ch

Ordinazioni: tel. 044 487 40 10

Leghe cantionali contro il reumatismo

Argovia, tel. 056 442 19 42, info.ag@rheumaliga.ch

Basilea-Campagna e Città,

tel. 061 269 99 50, info@rheumaliga-basel.ch

Berna, tel. 031 311 00 06, info.be@rheumaliga.ch

Friburgo, tel. 026 322 90 00, info.fr@rheumaliga.ch

Ginevra, tel. 022 718 35 55, laligue@laligue.ch

Glarona, tel. 055 610 15 16 e 079 366 22 23, rheumaliga.gl@bluewin.ch

Giura, tel. 032 466 63 61, info.ju@rheumaliga.ch

Lucerna, Untervaldo, tel. 041 377 26 26, rheuma.luuw@bluewin.ch

Neuchâtel, tel. 032 913 22 77, info.ne@rheumaliga.ch

**S. Gallo, Grigioni, Appenzello Esterno e Interno
e Principato del Liechtenstein**

Segretariato: 081 302 47 80, info.sgfl@rheumaliga.ch

Consulenza sociale: tel. 081 511 50 03, info.sgfl@rheumaliga.ch

Sciaffusa, tel. 052 643 44 47, info.sh@rheumaliga.ch

Soletta, tel. 032 623 51 71, rheumaliga.so@bluewin.ch

Ticino, tel. 091 825 46 13, info.ti@rheumaliga.ch

Turgovia, tel. 071 688 53 67, info.tg@rheumaliga.ch

Uri, Svitto, tel. 041 870 40 10, info.ursz@rheumaliga.ch

Vaud, tel. 021 623 37 07, info@lvr.ch

Vallese, tel. 027 322 59 14, info.vs@rheumaliga.ch

Zugo, tel. 041 750 39 29, info.zg@rheumaliga.ch

Zurigo, tel. 044 405 45 50, info.zh@rheumaliga.ch

lupus suisse

Associazione Svizzera Lupus Eritematoso

info@lupus-suisse.ch, www.lupus-suisse.ch

Tel. 044 487 40 67

Progetto SSCS

Studio di coorte svizzero sul LES

Piattaforma interdisciplinare per la ricerca clinica e sperimentale nel settore dell'autoimmunità sistemica o del LES

www.slec.ch

Centro di consulenza materna e pianificazione familiare per malati reumatici

Clinica di reumatologia e immunologia clinica/allergologia,

Inselspital Bern, 3010 Berna

Tel. 031 632 30 20, beratungsstelle.ria@insel.ch

Consulenza gratuita per questioni legali correlate a una condizione di invalidità (con particolare riguardo all'assicurazione per l'invalidità e ad altre assicurazioni sociali):

**Servizio giuridico per disabili di Inclusion Handicap
(precedentemente Integration Handicap)**

Sede principale Mühlemattstrasse 14a, 3007 Berna

Tel. 031 370 08 30

www.inclusion-handicap.ch, info@inclusion-handicap.ch

Exma VISION

Esposizione svizzera di mezzi ausiliari

Industrie Süd, Dünnerstrasse 32, 4702 Oensingen

Tel. 062 388 20 20

I protagonisti di questo opuscolo sanno bene per esperienza diretta cosa significhi vivere con il lupus. Ringraziamo di cuore Myriam Schaller e Péter Tamás per questa serie di immagini.

Un grande ringraziamento anche al **Dr. med. Carsten Depmeier** e al suo team dello studio medico Kalkbreite di Zurigo, che ci ha fornito gli spazi e il supporto per il servizio fotografico.



Myriam Schaller, classe 1972, già a 16 anni lamentava dolori articolari e spossatezza. Il lupus le fu diagnosticato a 23 anni, quando i reni erano ormai danneggiati. Da allora i controlli medici fanno parte della sua vita quotidiana. Assume farmaci ogni giorno e ha imparato come dosare le proprie risorse e cosa le fa bene. Ha anche cambiato la sua alimentazione. Myriam è sposata e ha due figli adulti. Lavora part-time come disegnatrice edile, fa nuoto, va in bicicletta e ama leggere.



più attivo, ma Péter deve ancora combatterne le conseguenze. Assume i farmaci necessari, si sottopone a regolari controlli medici e segue uno stile di vita sano. Vive in un'unione stabile e lavora part-time presso la Lega svizzera contro il reumatismo.

Péter Tamás è nato nel 1964. A 19 anni fu colpito improvvisamente da febbre alta, gonfiore alle articolazioni e forti dolori nella zona dei reni. Il lupus aveva già danneggiato i reni. Nel 1990 Péter dovette iniziare la dialisi e nel 1993 subì il primo trapianto renale. Successivamente si ammalò di cancro. Nel 2010 Péter dovette ricominciare con la dialisi perché il rene trapiantato aveva smesso di funzionare. Nel 2017 è stato sottoposto a un secondo trapianto renale. Oggi, fortunatamente, il lupus non è

Impressum

Autori

Prof. Dr. med. Thomas Stoll, Praxis Buchsbaum, centro sanitario,
Sciaffusa

Prof. Dr. med. Stefan Büchi, Clinica privata Hohenegg, Meilen

Prof. Dr. med. Beat A. Michel, Clinica reumatologica Bethanien, Zurigo

Gruppo di lavoro

Dr. med. Thomas Langenegger, reumatologia,

Ospedale cantonale di Zugo, Baar

Dr. med. Adrian Forster, clinica Schulthess, Zurigo

Lettorato specialistico

Dr. med. Nicola Keller, Morbio Inferiore

Realizzazione – Oloid Concept GmbH, Zurigo

Foto – Conradin Frei (copertina), istockphoto.com | © Design Cells (p. 7),

lupus suisse (p. 11), Conradin Frei (p. 14), Prof. Dr. med. Thomas Stoll

(p. 15), istockphoto.com | © jarun011 (p. 18), Conradin Frei (p. 23),

Susanne Seiler (p. 27), Conradin Frei (p. 33), Conradin Frei (p. 38),

Conradin Frei (p. 43), istockphoto.com | © Hybrid Images (p. 46),

Conradin Frei (p. 58), Conradin Frei (p. 59)

Direzione del progetto

Marianne Stäger, Lega svizzera contro il reumatismo

Editore – © by Lega svizzera contro il reumatismo, 7^a edizione 2019

Ben consigliato

Ordino i seguenti articoli:

- Paziente e medico: quando i due si comprendono**
Opuscolo (It 309) gratuito
- Reumatismi ? Io ?**
Opuscolo (It 005) gratuito
- Osteoporosi**
Opuscolo (It 305) gratuito
- Combattere attivamente i dolori reumatici**
Libro (It 470) CHF 25.00
- Rivista forumR**
Copia di prova (CH 304) gratuita
- Guida al testamento**
 in tedesco (D 009) gratuita in francese (F 009) gratuita
- Mezzi ausiliari – Piccoli aiuti per grandi risultati**
Catalogo (It 003) gratuito
- Apribottiglie Big Up**
(n. art. 6305) CHF 15.80*
- Forbici per potare** **Infilacalze**
(n. art. 5410) CHF 49.80* (n. art. 3702) CHF 28.40*

* escl. spese di spedizione

- Desidero sostenere le attività della Lega svizzera contro il reumatismo. Vi prego di inviarmi ulteriori informazioni.
- Vorrei iscrivermi alla Lega contro il reumatismo. Vi prego di contattarmi.

Numero telefonico

E-mail

Nicht frankieren
Ne pas affranchir
Non affrancare

B

Geschäftsantwortsendung Invio commerciale risposta
Envoi commercial-réponse

Mittente

Nome / Cognome

Via / N.

NPA / Località

Data / Firma

Lega svizzera
contro il reumatismo
Josefstasse 92
8005 Zurigo



**PER IL
NOSTRO PROSSIMO
OPUSCOLO GRATUITO**

SMS al 488:
give rheumaliga 5

Anche 5 franchi sono
utili per permetterci
di continuare a offrire
gratuitamente i nostri
opuscoli.

I vostri esperti di
patologie reumatiche

Lega svizzera
contro il reumatismo
Josefstrasse 92
8005 Zurigo

Tel. 044 487 40 00
info@rheumaliga.ch
www.reumatismo.ch

