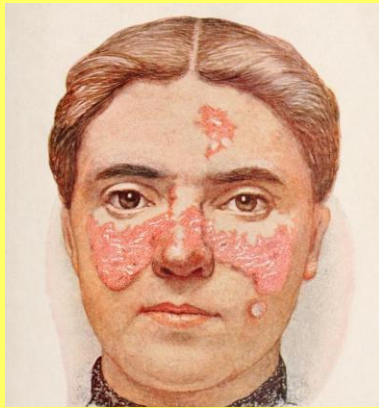




لوپوس

اریتماتوز سیستمیک



تهیه کننده: محمدرضا یزدانی

مرکز تحقیقات بیماریهای خودایمنی

لوپوس چیست؟

واژه لوپوس در زبان لاتین به معنی گرگ است. کلمه لوپوس در قرن هجدهم توسط یک پزشک فرانسوی برای شرح دادن تظاهرات پوستی بکار گرفته شد. این پزشک در آن موقع این ضایعات را به محل گاز گرفتگی گرگ تشبیه کرد. اریتماتوز اشاره به قرمز شدن غیرطبیعی پوست دارد.

بیماری لوپوس یک بیماری خود ایمنی می باشد. لوپوس هنگامی به وجود می آید که سیستم ایمنی فرد به بافت ها و اندام های بدن آن حمله می نماید. هنگامی که یک فرد به لوپوس مبتلا می شود، ممکن است در نقاط مختلف بدن وی مانند مفاصل، پوست و کلیه ها ورم و التهاب ایجاد می شود.

انواع لوپوس:

بیماری لوپوس چند نوع است این انواع عبارتند از :
لوپوس اریتماتوز سیستمیک (SLE)
لوپوس اریتماتوز دیسکوئید (DLE)
لوپوس با علت دارو (Drug-Induced Lupus)
لوپوس نوزادی (Neonatal lupus)

اپیدمیولوژی:

لوپوس اریتماتوز سیستمیک (SLE) در همه دنیا گزارش شده است ولی در بعضی جوامع مثل آمریکا (به ویژه سیاه پوستان)، برزیل و سوئد بیشتر است. SLE در اروپا و آسیا شیوع کمتری دارد. بر اساس آمارهای غیر رسمی لوپوس در ایران ، شیوع ۴۰ در ۱۰۰۰۰۰ دارد یعنی به ازاء هر ۲۵۰۰ نفر ایرانی ۱ نفر به لوپوس مبتلا می شود. بروز بیماری در خانمها نسبت به آقایان بسته به سن متفاوت است. در دهه اول زندگی نسبت مساوی است ولی به تدریج افزایش مییابد و در دهه چهارم به ۹ به ۱ میرسد و سپس کاهش مییابد تا اینکه در دهه ۷ و ۸ دوباره زیاد می شود. بیشترین سن شیوع لوپوس در دنیا سن ۱۵ تا

۴۵ سالگی می باشد. SLE در سن بالای ۵۰ (Late Onset) سال نسبت به بروز در کودکان سیر خفیفتری دارد. ولی درگیری ریه و سرروزیت شایعتر هست. این بیماری در کودکان معمولاً شدیدتر است و درگیری کلیوی و عصبی در آنها بیشتر دیده میشود.

علت بیماری لوپوس سیستمیک (SLE):

علت SLE نامشخص است. برخی فاکتورهای خطر به عنوان عامل مستعد کننده برای بروز التهاب و تحریک سیستم ایمنی شناخته شده اند. فاکتورهای ژنتیکی در بروز SLE نقش دارد. بسیاری از هورمونها از جمله استرادیول، پروژسترون و پرولاکتین در بروز و حتی شدت بیماری SLE تأثیر دارند. عوامل محیطی مثل سیگار، نور مافوق بنفش، عفونتهای ویروسی و داروها مثل سولفونامیدها از موارد شناخته شده مؤثر در ایجاد این بیماری هستند. پاتوژنز SLE بسیار پیچیده است و عملکرد قسمت زیادی از سیستم ایمنی دچار اختلال میگردد. در زمینه یک استعداد ژنتیکی مساعد و در پاسخ به یک سری عوامل محیطی از جمله ویروسها مثل ویروس ابشتاین بار (EBV) تعادل در سیستم ایمنی به سمت بروز واکنشها علیه سلولهای خودی شکل می گیرد، سلولهای T و B فعال میشوند و باعث تولید آنتی بادی و کمپلکس ایمنی می شود. جای گیری این کمپلکسها در بافتهای مختلف باعث آسیب بافتی می شود.

علائم لوپوس :

علائم لوپوس ممکن است ناگهانی ظاهر شوند و یا به کندی پیشرفت کند و همچنین ممکن است خفیف و یا شدید باشد و نیز ممکن است موقتی یا دائمی باشد. این علائم عبارتند از:

درد مفاصل و عضلات: اولین علامت است. غالباً مفاصل مچ دست، آرنج، زانو و قوزک پا درد می‌گیرند. مفاصل ملتهب و گرم می‌شوند. اما برعکس آرتریت روماتوئید، لوپوس باعث تخریب دائمی مفاصل نمی‌گردد.

ضایعات پوستی: ضایعات پروانه‌ای شکل روی گونه‌ها و بینی

سایر مشکلات پوستی: حساسیت به نور خورشید و وجود لکه‌های قرمز، پوسته پوسته شدن، بثورات جلدی بنفش بر روی نقاط مختلف بدن از جمله: صورت، گردن و بازوها.

زخم: زخم‌های وسیع بر دهان و لب

ترک خوردن و یا شکستگی ناخن‌ها: در نتیجه التهاب مویرگ‌های خونی، ناخن‌ها تغییر رنگ می‌دهند. در پایه ناخن، لکه‌های آبی و یا مایل به قرمز نمایان شود. تورم ناخن، موجب باد کردن و قرمز شدن پوست اطراف قاعده ناخن می‌شود.

تب و خستگی: در بسیاری از موارد، این علائم آنقدر شدید است که با فعالیت‌های روزانه و ورزش تداخل پیدا می‌کند.

وزن: کاهش و یا افزایش وزن

حساسیت به نور خورشید و یا انواع نورهای UV

پدیده رینود: در هوای سرد و یا در هنگام استرس، انگشتان دست و پای این بیماران دچار درد و بی‌حسی می‌شود. انگشتان به رنگ سفید و یا آبی درمی‌آیند. این پدیده در اثر گرفتگی مویرگ‌های خونی و کاهش جریان خون به مناطق بدن رخ می‌دهد. البته این پدیده در سایر افراد هم دیده می‌شود.

کندی تنفس

خشکی چشم

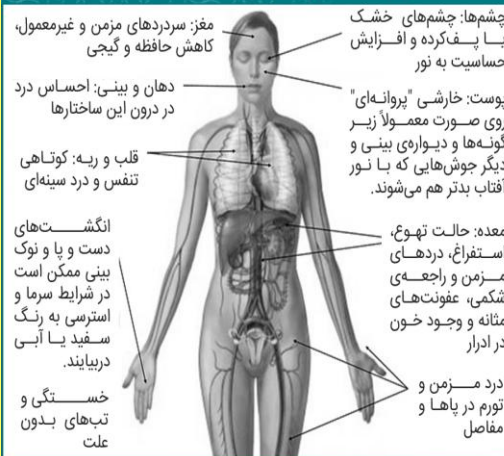
به راحتی پوست، کبود می‌شود.

کاهش حافظه

از جهت علائم بالینی و پیش آگهی بین دو جنس تفاوت وجود دارد. آلپوسی، حساسیت به نور، ضایعات پوستی مالار و سروزیت در خانمها شایعتر است در حالیکه درگیری کلیه در مردان شیوع بیشتری دارد

نشانه‌های معمول لوپوس

این نشانه‌ها ممکن است در افراد مختلف متفاوت باشد.



تشخیص:

بر اساس پروتکل تصحیح شده انجمن بالینی بین المللی لوپوس (SLICC) در سال ۲۰۱۲ برای تشخیص لوپوس ۱۱ معیار بالینی و ۶ معیار ایمونولوژیک در نظر گرفته شده است. برای تشخیص SLE باید حداقل ۴ معیار وجود داشته باشد که حداقل یکی بالینی و دیگری ایمونولوژی باشد و یا بیوپسی نفریت لوپوسی در یک بیمار همراه با وجود آنتی‌ب‌آدی ضد هسته ای (ANA) یا Anti DS DNA وجود داشته باشد. ممکن است اوایل بیماری هنوز معیارها کامل نشده باشد. ولی در طی زمان معیارها کامل شوند و علائم دیگر بروز کنند. البته بسته به نوع، شدت علائم باید درمان برای این بیماران آغاز گردد.

SLICC 2012	
پوست	- ضایعه پوستی (لرش گونه‌ای - راش - حساس به نور یا ضایعه تحت خاد) - ضایعه مزمن پوستی (شامل دیسکوئید) - زخم‌های دهان یا بینی - آلپوسی بدون اسکار
مفصل	- سینویت ۲ > مفصل
سروزیت	پلورزی - فیوژن پلور - راب پلورال - سروزیت - درد پریکاردی - راب پریکاردی - فیوژن پریکارد - سروزیت پریکاردیت بر اساس نوار قلب
کلیه	- ۰/۵ گرم > پروتئوری ۲۴ ساعته یا پروتئین ادرار - کاست سلول قرمز
اختلال تشنج، سایکوز، مونونوریت مولتیپلکسی، میلیت، نوروپاتی کرانیا یا محیطی، اختلال سطح هوشیاری، نورولوژیک	هر یک از موارد زیر - ANA - Anti DS DNA - Anti Smith - کاهش کمپلمان - تست کمپس مثبت - تست مثبت آنتی فسفولیپید هر یک از موارد:
خونی	- Lupus Anti Coagulant - PRP مثبت کاذب - تپش متوسط به بالا Anti Cardiolipin IgM, IgG, IgA - Anti B2glycoprotein I - آنتی همولیتیک - لکونی < ۴۰۰۰ - لنفونی < ۱۰۰۰ - ترومبوسیتونی < ۱۰۰۰۰۰ mm ³
ایمونولوژی	- وجود ۳ تا معیار (حداقل یکی بالینی و حداقل یکی ایمونولوژی) - بی‌پوسی لوپوس تقریباً + ANA یا Anti DS DNA
طبقه بندی SLE	حساسیت %۹۷
حسابیت	اختصاصیت %۸۴