

• Uvod • Učestalost • Etiopatogeneza • Klinička slika • Laboratorija • Dijagnoza • Funkcionalne karakteristike • Prognoza • Radna sposobnost

### Uvod

SLE je obolenje koje karakterišu: kliničke manifestacije različitih sistema i organa, a u čijoj osnovi leži rasprostranjena lezija vezivnog tkiva cijelog organizma, i koje može da protiče u vidu spontanih remisija i egzacerbacija različitog vremenskog trajanja.

**Učestalost** Zahvaljujući boljem razumijevanju osnovnih patogenetskih zbivanja, kao i savremenim mogućnostima dijagnostike, SLE se više ne smatra za rijetko obolenje i može se prepoznati u ranom, oligosimptomatskom obliku. Pretežno se javlja u trećoj i četvrtoj deceniji života u osoba ženskog spola, mada nisu izuzetni slučajevi ovog obolenja i u muškaraca, kao i u sasvim ranoj mladosti, odnosno dubokoj starosti.

**Etiopatogeneza** U osnovi nije dovoljno poznata. Otkriće mnogih antitijela, sa svojstvima autoantitijela, svrstava ovo obolenje u red autoimunih bolesti, u čijoj osnovi leži poremećaj imune ravnoteže organizma, iako nepoznate etiologije, izvesni povodi mogu da provociraju pojavu ovog obolenja kao što su reakcija na upotrebu hidralazinskih spojeva hidantoina, soli zlata, penicilina, sulfonamida, prokain amida, izlaganje sunčevim zracima, itd. Klinički sindromi identični SLE, za razliku od spontano nastalog SLE nestaju po prekidu davanja pomenutih lijekova.

**Klinička slika** Način početka bolesti, kao i sam klinički tok opravdavaju mišljenje mnogih kliničara da je SLE obolenje za koje je ponekad vrlo teško reći kada je bolest uopšte počela. Početak bolesti može biti postepen i da godinama ima miran tok, ili, naprotiv, fulminantan sa znacima obolenja mnogih organa, te da za nekoliko mjeseci dovede do letalnog ishoda.

a. Zglobne pojave - iako su najčešća nisu i najznačajnije manifestacije ove bolesti. Javljaju se u 90% slučajeva, a u 2/3 su prisutne već u početku bolesti.

Manifestuju se kao artralgija, akutni migratorni poliartritis, ili znatno rijede kao artritis sličan reumatoidnom artritisu sa simetričnom lokalizacijom oboljelih zglobova, pojavom destrukcija i karakterističnih deformacija.

b. Kožne pojave - karakteristična je eritematozna ospa na otkrivenim dijelovima tijela (lice i vrat, »dekolte« i na šakama), a od drugih kožnih manifestacija sreću se urtikarija, purpura, angioneurotični edem, itd. Pojava »leptira« na koži lica (diskoidni lupus) je rijeda i javlja se samo u 25% slučajeva. Alopecija, difuzna ili lokalizovana, daje često karakterističan izgled lica posebno ako se javlja oko čela.

c. Dispnea i bol u grudima - posljedica su pleuritisa, pneumonitisa ili srčanih lezija. Pleuritis, suhi ili eksudativni, javlja se u 50% bolesnika, a pneumonitis se često dijagnostičira kao virusna atipična pneumonija (rezistentna na antibiotike), ili kao prolazna atelektaza. Od srčanih lezija, najčešće se javlja perikarditis, rijede miokarditis ili endokarditis, koji obično nije manifestan u vidu srčane mane (više je pojam patoanatomske lezije nađene na autopsijama - endocarditis verrucosa Liebman-Sacks).

d. Raynaud-ov sindrom - je često rana pojava ove bolesti i javlja se u oko 25% slučajeva.

e. Bubrežne lezije - javljaju se ranije ili kasnije u 75% slučajeva i najčešći su uzrok smrti

bolesnika. Bubrežna insuficijencija može da se razvija sporo, ili naprotiv vrlo brzo u vidu progredirajućeg glomerulonefritisa, sa ili bez nefrotske komponente.

f.

Gastrointestinalni simptomi

- anoreksija, muka, povraćanje, abdominalni bolovi posljedica su peritonitisa, perihepatitisa, ili perisplenitisa, a one najteže ulceracija u gastrointestinalnom traktu (vaskulitisi), što može da izazove paralitički ileus i obilne hemoragije.

g. Hepatosplenomegalija i limfadenopatija - nisu česte pojave i javljaju se u 1/3 slučajeva.

h. Manifestacije CNS-a - osećaj straha, razdražljivosti, konfuzna i halucinatorna stanja, epileptičke konvulzije, ili lezije perifernih nerava, periferni neuritisi nisu rijetka pojava i posljedica su arteritisa vasa nervorum.

i. Promjene na očnom dnu - nalaz citoidnih tela u vidu bijeličastih infiltrata oko nervnih vlakana retine.

**Laboratorija** SE je uvijek visoka u egzacerbacijama a smanjuje se sa pojavom remisija. Fibrinogen i CRP su povišeni.

Anemija je prisutna u 80% bolesnika, normocitnog i normohromnog tipa. U 5% slučajeva sreće se hemolitička anemija autoimunog porijekla, sa pozitivnim Coombs-ovim testom.

Leukopenija, broj Le je obično normalan, ili na donjoj granici normale, jače izražena leukopenija (ispod 2000/ccm) je rijetka (autoimunog porijekla). U toku obolenja može se sresti i leukocitoza, kao znak interkurentne infekcije, ili posljedica kortikosteroidne terapije.

Trombocitopenija u SLE je takođe autoimunog porijekla i može biti uzrok hemoragičnog sindroma.

Poremećaji plazma proteina redovni su nalazi u ovoj bolesti, uz izražen porast gama-globulinske frakcije i inverziju albulinsko-globulinskog indeksa. Imunoelektroforetski nalazi pokazuju povećanje svih imunoglobulina (IgG, IgA, IgM, IgD).

Vrijednosti serum-komplementa su često snižene i posljedica su njegovog utroška u

autoimunim reakcijama.

Autoimuni poremećaji - najistaknutiji fenomen ove prirode je pojava LE ćelija. One nastaju pod uticajem LE faktora (Haseerick-ov faktor) čije je antitijelo upereno protiv dezoksiribonukleoproteina ćelijskih jedara i pod čijim uticajem dolazi do denaturacije jedara leukocita, koja u vidu hemtoksilinskih tijela bivaju fagocitovana od strane leukocita, najčešće polimorfonukleara, dajući morfološku sliku LE ćelije.

Ovaj fenomen je pozitivan u oko 90% slučajeva SLE, a u remisijama, bilo spontanim ili terapijskim, može i da se izgubi. Neophodno je pomenuti da se LE fenomen može naći i u drugim sistemskim bolestima vezivnog tkiva (reumatoidnom artritisu, sklerodermiji) iako u manjem procentu; kao i u sasvim nesrodnim stanjima praćenim ahipergamaglobulinemijom (obolenja jetre, kala-azar, lues, tbc, i dr.).

Iako je LE faktor samo jedan od antinuklearnih faktora (ANA), u SLE mogu se naći i niz drugih faktora, uperenih protiv raznih ćelijskih struktura (DNK, mikrozosomnih frakcija, mitohondrija i sl.). ANA dokazuju se tehničkom fluorescentnih antitela, fiksacijom komplementa, precipitacijom i mogu se naći, bilo koji, u svim slučajevima SLE.

U SLE se mogu dokazati i druga autoantitijela protiv leukocita, trombocita, eritrocita, faktora koagulacije, ćelija bubrežne bazalne membrane, ćelija srca, jetre, itd.

Za procjenu aktivnosti obolenja najvažniji nalazi su visina SE, količina fibrinogena, alfa-2 globulinske frakcije, sniženje titra komplementa i, po nekim nalazima, pozitivnost LE fenomena, odnosno ANA.

**Dijagnoza** Raznolikost kliničkih manifestacija u SLE, kao i često nepredviđen tok bolesti čine dijagnozu SLE izvanredno teškom.

Neophodni kriterijumi su: ubrzana SE iznad 20 mm u 1 h, a uz to je potrebno da postoje još dva znatnija ili jedan značajan i dva manje značajna kriterijuma.

Značajni kriterijumi: ospa, leukopenija ispod 4.000 leukocita u 1 ml, nalaz LE ćelija, ili ANA,- snižene vrijednosti titra serum komplementa.

Manje značajni kriterijumi: povišena temperatura, zglobne manifestacije, serozitis, retinitis, bubrežne lezije, hemolitička anemija, trombocitopenijska purpura, lažno pozitivna Wasserman reakcija.

**Funkcione karakteristike** S obzirom na sistemsku prirodu ovog obolenja svaki organ u SLE može biti oštećen. Shodno kliničkim manifestacijama, potrebno je ispitati funkcije oboljelih organa, odnosno procenjivati stepen preostalih funkcija. Kako je obolenje evolutivno, dobijene vrijednosti ispitanih funkcija su od privremenog značaja i zahtijevaju stalnu periodičnu kontrolu i ponovnu ocjenu.

**Prognoza** Kada se radi o SLE, oboljenju koje je progredijentno i ima nepredviđen tok, izuzetno je teško dati bilo kakvu precizniju prognozu. Najčešći uzrok smrti ovih bolesnika je bubrežna insuficijencija, a rijede lezije drugih organa (CNS-a, srca, itd.) ili nastale interkurentne infekcije.

Krajnji ishod bolesti je gotovo uvijek nepoželjan (poslije nekoliko mjeseci u fulminantnim slučajevima, ili nekoliko godina pa čak i decenija u blagim formama). Ne bi se moglo posebno reći da uslovi rada (izuzev, možda teškog fizičkog rada i nepovoljnih uslova radnog mjesta) utiču na prognozu obolenja, čak ni savremena kortikosteroidna terapija u krajnjem rezultatu ne mijenja ishod bolesti, mada može bolesniku da produži život i ublaži simptome bolesti.

U cjelini, grupna ispitivanja su pokazala da od momenta postavljene dijagnoze, oko 10% bolesnika umire svake godine, što bi značilo da u toku 5 godina oko 50% bolesnika završava letalno.