

Lupus eritematoso sistemico

Alcune condizioni cliniche rappresentano una sfida. Tra queste il LES, malattia complessa che si può presentare con manifestazioni cliniche diverse da individuo a individuo e, nello stesso individuo, in momenti diversi della storia di malattia

Il lupus eritematoso sistemico (LES) è una malattia autoimmune caratterizzata da anticorpi contro antigeni nucleari e citoplasmatici, infiammazione multisistemica, manifestazioni cliniche proteiche e un decorso recidivante e remittente. Più del 90% dei casi di LES si verificano nelle donne, spesso a partire dall'età fertile.

Il LES può assomigliare a molte altre condizioni difficili da diagnosticare, tra cui la fibromialgia. L'American College of Rheumatology (ACR) e la European League Against Rheumatism (EULAR) hanno pubblicato i criteri per la classificazione del LES nel 2019, con un'eccellente specificità e sensibilità.

co, mucocutaneo, sieroso, muscolo-scheletrico, renale) (*tabella 1*) e tre domini immunologici (anticorpi antifosfolipidi, proteine del complemento, anticorpi specifici del LES). Ad ogni criterio vengono assegnati punti, che vanno da 2 a 10. I pazienti con almeno un criterio clinico e 10 o più punti sono classificati come affetti da LES.

► Gestione

La gestione del LES dipende spesso dalla gravità della malattia del singolo paziente e dalle manifestazioni della malattia, sebbene l'idrossiclorochina abbia un ruolo centrale

per il trattamento a lungo termine in tutti i pazienti affetti da LES. I farmaci usati per trattare le manifestazioni del LES includono corticosteroidi, DMARDs non biologici, Fans, DMARDs biologici (farmaci antireumatici modificanti la malattia) e/o immunoglobuline ev.

BIBLIOGRAFIA

- Aringer M et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol* 2019; 71(9): 1400-12.
- <https://emedicine.medscape.com/article/332244-overview#showall>

QUIZ

Quale risultato è incluso nei criteri EULAR e ACR?

- ☐ Leucocitosi
- ☐ Trombocitopenia
- ☐ Convulsioni
- ☐ Aritmia cardiaca

► Classificazione ACR/EULAR

La classificazione ACR/EULAR richiede un titolo di anticorpi antinucleari (ANA) di almeno 1:80 sulle cellule HEp-2 o un test positivo equivalente almeno una volta. Se presente, vengono considerati 22 criteri di classificazione comprendenti sette domini clinici (costituzionale, ematologico, neuropsichiatrico,

TABELLA 1

Criteri per la diagnosi di LES

Domini clinici	Criteri	Punteggio
Costituzionale	Febbre (>38 °C)	2
Ematologico	Leucopenia	3
	Trombocitopenia	4
	Emolisi autoimmune	4
Neuropsichiatrico	Delirium	2
	Psicosi	3
	Convulsioni	5
Mucocutaneo	Alopecia non indifferente	2
	Ulcere orali	2
	Lupus cutaneo subacuto o discoide	4
	Lupus cutaneo acuto	6
Sieroso	Versamento pleurico o pericardico	5
	Pericardite acuta	6
Muscolo-scheletrico	Coinvolgimento congiunto	6
Renale	Proteinuria > 0,5 g/24 h	4
	Biopsia renale di nefrite lupica di classe II o V	8
	Biopsia renale di nefrite lupica di classe III o IV	10