

Systémová sklerodermie (SSc)

Autor: Petra Plášková

Sklerodermie je systémové autoimunitní onemocnění pojivové tkáně, nejasného původu. Má chronický progredující charakter a pacienta výrazně limituje v běžném životě. Postihuje kůži a vnitřní orgány, zvláště plíce a srdce.

Výskyt

Incidence SSc podle různých autorů kolísá mezi 3–19 novými případy na milión obyvatel. Prevalence dosahuje 3–10 nemocných na 100 000 obyvatel. Postiženy bývají obvykle ženy (3–8krát častěji než muži) ve věku 35–55 let.

Etiologie, patogeneze

Etiologie nemoci je neznámá. Patogenetické mechanismy zahrnují postižení cév (fibrotizace - tuhnutí) a to jak orgánových, tak periferních (končetinových). Dochází k poškození mikrocirkulace, aktivaci imunitního systému a vzniku zánětlivých změn.

Hlavní příznaky

V počátečních stádiích mohou být projevy různorodé. Objevují se celkové příznaky (hubnutí, únava, deprese). Většinou dominují kožní projevy, kdy se první vyskytuje tzv. Raynaudův fenomén s následnou tvorbou defektů konečků prstů – digitální ulcerace (viz. Obr. 1). Typický je maskovitý vzhled obličeje s rýhováním okolo úst (viz Obr. 2). Postižen bývá také pohybový aparát především drobné klouby ruky.

Dochází však také k poškození vnitřních orgánů, kdy bývá postižen jícen – poruchy polykání, časté zapíjení potravy, návrat nestrávené potravy, pálení žáhy. Plicní postižení se projevuje zhoršující se dušností, suchým dráždivým kašlem a bolestí na hrudi. Projevy nevykonnosti, palpitace a dušnost bývají spojeny se závažným projevem plicní arteriální hypertenze. Postižení ledvin není tak časté, ale může vést až k jejich selhání. Postižení plic a plicní arteriální hypertenze jsou vedle infekčních komplikací také nejčastější příčinou smrti nemocných se SSc.

Vyšetření

V laboratorním obraze není jednoznačný ukazatel, který by přispěl k diagnóze systémové sklerodermie. Jedná se o autoimunitní postižení, pro které jsou typické specifické protilátky. Poruchy mikrocirkulace je

vhodné ověřit kapilaroskopickým vyšetřením, eventuelně termografií či bodypletysmografií. Dále se k diagnostice orgánových změn využívá zvláště zobrazení polykacího aktu, rentgenové vyšetření hrudníku, CT plic, nejlépe speciálnější HRCT plic, EKG a echokardiografie.

Léčba

Terapie je volena dle převažujících projevů. Nezbytnou součástí léčby je poučení nemocného a vysvětlení charakteru choroby a základních režimových opatření. Z farmakologické terapie se užívají imunosupresiva. Dále se jedná o symptomatickou terapii zvláště Raynaudova syndromu, lokální terapii kožních defektů. Nedílnou součástí léčby je terapie bolesti.

Žádný lék však nedokáže zastavit progresi onemocnění a zvrátit fibrotický proces.

Komplikace

Mezi komplikace řadíme zvláště infekce, je nutno pomýšlet také na atypická a plísňová agens.

Rady pro pacienta

Kdy je třeba uvažovat o diagnóze SSc?

Na toto onemocnění je třeba pomýšlet u nemocného s déletrvajícím Raynaudovým fenoménem – bělení, modránění prstů v chladu nebo při stresu. Může vznikat otok prstů a hřbetů rukou spojený s bolestmi drobných kloubů, či zvýšená tuhost kůže.

Obr. 1 Defekty konečků prstů



Zdroj: vlastní zpracování

Obr. 2 Sklerodermický obličej



Zdroj: vlastní zpracování

Literatura

1. Bečvář R. Systémová sklerodermie. In: Pavelka K., Vencovský J., Horák P., Šenol L., Mann H., Štěpán J. Maxdorf Praha 2012, s. 374-92
2. Pope J.E. et al. Report from the EULAR ACR Scleroderma Classification Criteria Committee. Rheumatology 2012;51 (suppl 2)
3. van den Hoogen et al. 2013 Classification Criteria for Systemic Sclerosis. ARTHRITIS & RHEUMATISM. Vol. 65, No. 11, November 2013, pp 2737–2747
4. Smržová A., Horák P. Raynaudův fenomén a digitální ulcerace u systémových chorob pojiva. Causa subita. 2012, roč. 15, č. 3, s. 102-105