SKLERODERMIE (Systémová sklerodermie, scleroderma)

Autor: Magdaléna Galatíková

Systémová sklerodermie je chronické onemocnění pojivové tkáně, které postihuje kůži, ale i pohybový aparát a vnitřní orgány. Typické je pro ni vazivovatění cév a orgánů.

Výskyt

Postihuje třikrát až osmkrát častěji ženy než muže. Začíná obvykle ve středním věku. Každý rok se nově zjistí onemocnění u 3 až 19 pacientů z 1 000 000 obyvatel.

Etiologie, patogeneze

Etiologie neboli příčina onemocnění není zcela jasná. Jsou známy např. genetické faktory, které přispívají k rozvoji onemocnění. Příčinou tohoto onemocnění je autoimunitní reakce. Jedná se o škodlivou (nesprávnou) reakci imunitního systému na vlastní části těla (např. jaderné struktury buněk), které mohou být mylně považovány za prvky cizí, následkem čehož dochází k jejich poškození. Tělo na poškození reaguje vznikem zánětu a spouští se také zvýšená tvorba vaziva. Tímto způsobem se tělo snaží zahojit, i když tak nemocného v důsledku poškozuje. Tato cesta vysvětluje, jakým způsobem onemocnění vzniká, neboli jaká je jeho patogeneze.

Jelikož je příčinou onemocnění porucha v rovnováze imunitního systému, je současný výzkum zaměřen na podrobný popis imunitních populací a studium jejich funkcí.

Hlavní příznaky

Sklerodermie nese oprávněně přívlastek systémová, protože nepostihuje pouze kůži (jak je patrné z řeckého názvu. „scleroderma“ - tvrdnutí kůže), ale postihuje i další orgány a cévy.

Sklerodermie se, jako řada jiných onemocnění, projevuje na začátku nespecifickými potížemi, jako jsou hubnutí, slabost a únava.

Postižení cév se projeví jako tzv. *Raynaudův fenomén* (**Obr. 1**). Jedná se o stav, kdy v chladném prostředí bělají pacientovi prsty rukou, kvůli nedostatečnému prokrvení. Barva může být od bílé až po fialovou. Tyto změny se mohou objevovat i na nose, uších a jazyku.

Obr. 1. Raynaudův fenomén

http://www.medicinenet.com/raynauds_phenomenon/page4.htm

Obr. 2. Sklerodermické změny na kůži

https://www.slideshare.net/drangelosmith/scleroderma-36382184

Změny na kůži jsou pro toto onemocnění nejtypičtější (**Obr. 2**). Nejdříve jsou patrné otoky prstů ruky, otoky na předloktích a obličeji. Kůže se postupně stává tuhou, lesklou a napnutou. Kůže může i svědit a na postižených místech se vytrácí ochlupení. Změny vnímáme i na obličeji, který se podobá masce. Kolem úst se navíc objevují drobné rýhy. Po několika letech se nemoc projevuje změkčením kůže a jejím dalším ztenčením.

Sklerodermie taktéž negativně působí na pohybový aparát a to u více než ¾ nemocných. Lidé s tímto onemocněním popisují ranní ztuhlosti a bolesti kloubů, ale i svalů.

Onemocnění postihuje i další orgány. Až u 90 % nemocných dochází v trávicím traktu k poškození jícnu. Jeho pohyblivost se omezuje, a přestává správně vykonávat své funkce, tedy posouvat sousta do žaludku. Pacient toto omezení vnímá jako obtíže při polykání a taky pociťuje pálení žáhy. Postižena mohou být i střeva. Pokud k tomu dojde, projevem může být nadýmání nebo hubnutí. Dalším postiženým orgánem mohou být plíce, ve kterých dochází k vazivovatění, jehož projevem je úporný suchý kašel a pocity dýchacích obtíží, např. neschopnost dostatečně se nadechnou nebo zrychlené dýchání. Poškozena může být také srdeční svalovina, kdy nemocný vnímá bušení srdce a bolesti na hrudi. Vzácně může dojít i k postižení ledvin a jiných orgánů.

Vyšetření

Nedílnou součástí stanovení diagnózy je rozhovor lékaře s nemocným. Lékař pátrá po výše zmíněných potížích a zjišťuje, zdali se objevují známky poškození kůže nebo orgánů. Odebírá krev, ve které sleduje především výskyt *antinukleárních* autoimunitních protilátek, cílených na

různé jaderné struktury buněk. Součástí dalších vyšetření bývá odebrání malého kožního vzorku pro mikroskopické vyšetření, chladový test pro zjištění *Raynaudova fenoménu*, rentgenové vyšetření s kontrastní látkou pro vyšetření jícnu a také rentgenové vyšetření plic, ultrazvukové vyšetření srdce, EKG a elektromyografický záznam neboli záznam aktivity svalů.

Léčba

Jelikož se jedná o závažné autoimunitní onemocnění, je léčba zaměřena na ovlivnění imunitního systému. Používanými léky jsou například cyklofosfamid, prednison a metotrexát. Dále se léčba zaměřuje na postižené orgány, podávané léky zlepšují prokrvení rukou, pohyblivost jícnu, zmírňují pálení žáhy, mírní dráždivý a vyčerpávající kašel apod.

Komplikace

Komplikace sklerodermie bývají časté a velice rozmanité.

Až 70 % pacientů může mít v důsledku sklerodermie postiženy plíce a s tím spojené problémy s dýcháním.

Postižení jícnu vede k poruchám polykání. Může se vyskytnout například pálení žáhy. Změny na střevech mohou vyvolat problém s trávením a s tím spojený průjem a úbytek váhy.

Častou komplikací je i svalová slabost, bolesti a změna pohyblivosti kloubů.

V důsledku poškození ledvin může být zvýšen krevní tlak, protože právě ledviny jsou jedním z orgánů, které krevní tlak regulují. Důsledkem zvýšeného krevního tlaku mohou být bolesti hlavy, mozková mrtvice a zvýšená zátěž srdce.

Tyto komplikace vedou k zhoršení stavu pacienta i jeho kvality života.

Praktické rady pro pacienta

Nemoc se nejčastěji projevuje ve středním věku. Není třeba se ale obávat, sklerodermie patří mezi vzácná onemocnění. Pokud jste u sebe zaznamenali změny, které byly popisovány v článku, nebo se sklerodermie vyskytuje ve vaší rodině, informujte svého lékaře. V rodinách, kde se sklerodermie vyskytla, může být výskyt u dalších členů rodiny vyšší, platí ale, že můžete zdědit předpoklady k tomuto onemocnění, ale onemocnění samotné se u vás projevit nemusí.

Seznam použité literatury

Odborné publikace

PAVELKA, Karel. *Revmatologie*. Praha: Maxdorf, 2012. Jessenius. ISBN 978-80-7345-295-7.

Internetové zdroje

Http://www.medicinenet.com/raynauds_phenomenon/page4.htm [online]. [cit. 2017-04-05].

Https://www.slideshare.net/drangelosmith/scleroderma-36382184 [online]. [cit. 2017-04-05].

Http://www.systemova-sklerodermie.estranky.cz/clanky/lecba-a-komplikace.html [online]. [cit. 2017-04-05].

Seznam obrázků, fotografií, tabulek a grafů

Obr. 1. Raynaudův fenomén

(*http://www.medicinenet.com/raynauds_phenomenon/page4.htm*)

Obr. 2. Sklerodermické změny na kůži

(*https://www.slideshare.net/drangelosmith/scleroderma-36382184*)