

# Systémová sklerodermie

**Sklerodermie** je **systémové autoimunitní onemocnění** pojivové tkáně (kolagenóza), které má chronický progredující charakter a pacienta výrazně limituje na životě. Nejprve postihuje kůži a pohybový systém, později vnitřní orgány. Etiologie je neznámá. Postihuje především mladé ženy. Vlivem specifických autoprotilátek dochází k fibrotizaci periferních i viscerálních cév.

## Klasifikace

Pro potvrzení diagnózy musí být přítomna alespoň akroskleróza (od metakarpofalangových kloubů distálně). Rozeznáváme mírnější formu lokalizovanou a formu difúzní.

### Scleroderma circumscripta

Lokalizovaná forma, orgánové postižení bývá minimální, postihuje především kůži a to v lokalizaci distálně od loktů, distálně od kolen, obličej a výstřih. Jedním z typů je **morphea**. Jedná se o ložisko velikosti mince, slonovinové barvy s fialovým lemem. Vyskytuje se kdekoli na kůži.



**Morphea** – ohraničené ložisko sklerodermie na kůži, zde na zádech

### Scleroderma diffusa

Difúzní forma, velice progresivní rozsáhlé postižení kůže i orgánů, především jícnu a plic.

### CREST syndrom

Je syndrom, kdy se sdružuje tento soubor příznaků:

<b>C</b>	Calcification, Centromere antibody	kalcifikace v podkoží, anticentromerové protilátky
<b>R</b>	Raynaud's phenomenon	Raynaudův fenomén (prsty, uši, nos)
<b>E</b>	Esophageal dysmotility	postižení motility jícnu
<b>S</b>	Sclerodactyly	sklerodaktylie (sklerodermické postižení především distálních článků prstů)
<b>T</b>	Teleangiectasias	teleangiektázie

### Sine sclerodermia

Chybí typické kožní projevy, naopak jsou vyjádřeny změny vnitřních orgánů, přítomny jsou i autoprotilátky.

### Překryvné syndromy

Kromě kritérií pro sklerodermii jsou zároveň splněna kritéria pro jiné systémové autoimunitní onemocnění, typicky **systémový lupus erythematosus** a **revmatoidní artritidu**.

## Klinický obraz

V iniciálních stádiích mohou být projevy velmi různorodé. Objevují se celkové příznaky (hubnutí, únava, reaktivní deprese). Zároveň propukají změny konkrétních orgánů. Zpravidla dominují kožní změny, ale v rámci jednotlivých typů tohoto onemocnění se vyskytují různé kombinace orgánového postižení. Pořadí jejich nástupu je variabilní (někdy onemocnění začne kožními projevy, jindy zase změnami vnitřních orgánů a kožní změny se objeví později a nebo vůbec).

### Cévní změny

Bývají podkladem **Raynaudova fenoménu** – ischemie prstů horních i dolních končetin, vznikají ulcerace až gangrény s nutností amputace článků prstů. Postiženy jsou i drobné cévy – lze vyšetřit kapilaroskopií nehtového valu (nález: neuspořádané rozšířené kapiláry, avaskulární zóny).

### Postižení kůže

Kožní změny začínají obvykle na prstech horních končetin jako atrofie kůže a otok tkáně, který se rozšiřuje proximálně, následuje sklerodermické ztlustění, pokožka je tuhá a lesklá. Typický je maskovitý obličej s radiálními rýhami kolem úst.



**Raynaudův fenomén** – konečky prstů pro nedostatečné prokrvení nejprve zanemizují, později zmodrají, může dojít až k ulceracím a vzniku gangrén.

## Postižení vnitřních orgánů

### GIT

Postižení **jícnu** (distální 2/3 jícnu – hladká svalovina), projevuje se dysfagií, regurgitací, pyrózou, což progreduje v erozivní esofagitidu, srůsty a striktury (nutnost operace). Postižení tenkého i tlustého střeva je méně časté, projevuje se nadýmáním, křečemi, průjmy a malabsorpčí.

### Muskuloskeletální systém

Projevuje se **symetrická neerozivní polyartritida** (artralgie, ranní ztuhlost), dále postižení šlach a kloubního pouzdra.

### Plíce

**Intersticiální plicní procesy** (autoimunitní alveolitida), následně vzniká plicní fibróza, která vede k plicní hypertenzi a pravostrannému srdečnímu selhání (nejčastější příčina smrti pacientů se sklerodermií). Počátečními projevy bývá dušnost a suché poslechové fenomény. Jediná terapie pokročilé plicní fibrózy je transplantace plic.

### Srdce

Nevýkonnost myokardu, palpitace, poruchy rytmu, dušnost, vzácně perikarditidy.

### Ledviny

Bývají postiženy méně často, **sklerodermická renální krize** = velice rychle progredující oligurie vedoucí k selhání ledvin.

## Laboratorní nález

Typický je nález autoprotilátek:

- **antinukleární protilátky** v 70–90 % případů;
- **anticentromerové protilátky** – u limitující formy (cca v 70 %);
- protilátky proti DNA topoizomeráze 1 (anti-Scl-70) – u 40 % pacientů postižených difuzní formou.

Dále je přítomna **trombocytopenie** na základě autoimunitního procesu, **anémie** na autoimunitním podkladě (normocytární, normochromní) nebo anémie z chronických chorob (mikrocytární hypochromní).

## Terapie

Kauzální terapie neexistuje, pouze symptomatická:

- u edematózního stádia kožních projevů – kortikoidy, D-penicilamin;
- intersticiální plicní procesy – kombinace cyklofosfamidu a kortikoidů;
- renální krize – ACE inhibitory;
- Raynaudův fenomén – blokátory kalciových kanálů, pentoxyfilin;
- plicní hypertenze – vazodilatancia.

## Odkazy

### Související články

- Systémový lupus erythematoses
- Revmatoidní artritida
- Autoimunitní onemocnění

### Použitá literatura

- KLENER, Pavel, et al. *Vnitřní lékařství*. 3. vydání. Praha : Galén, 2006. 1158 s. ISBN 80-7262-430-X.
- POVÝŠIL, Ctibor, et al. *Speciální patologie : Druhé, doplněné a přepracované vydání*. 2. vydání. Praha : Galén, 2007. 430 s. s. 395. ISBN 978-80-7262-494-2.
- ŠTORK, Jiří, et al. *Dermatovenerologie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2008. 481 s. ISBN 978-80-7262-371-6.
- GOLJAN, Edward F, et al. *Rapid Review Pathology*. 3. vydání. Philadelphia : Mosby Elsevier, 2010. 638 s. s. 299. ISBN 978-0-323-06862-8.

