

SYSTÉMOVÁ SKLERODERMIE

= generalizované onemocnění pojivové tkáně postihující kůži a vnitřní orgány fibrózou
fibrotická sklerotizace periferních a viscerálních cév
3-8x častěji u žen

patogeneze- role autoproti látek cirkulujících v oběhu a endotelií fibroblastů, buněk hladké svaloviny, lymfocytů, monocytů, eozinofilů a mastocytů a jejich složitých interakcí
aktivace imunitního systému → zánětlivé změny v cílových orgánech → fibróza
postižena hlavně mikrocirkulace

projev

1. cévní změny- RAYNAUDŮV fenomén-přes 90%

většinou trifázický- záchvaty zbělení, zfialovění a zčervenání
ischemické změny prstů (ulcerace až gangréna)
vnitřní orgány- renální krize
změny drobných cév- kapilaroskopie nehtového valu

2. kožní postižení

edematózní změny- prsty HK- artralgie, ranní ztuhlost
sklerodermické ztlustění- lesklá pokožka, maskovitý obličej, radiální rýhy kolem úst
kalcifikace- hlavně laterální strana stehen, angiektázie

CREST syndrom- Calcinóza

Raynaudův fenomén
Oesofagus
Slerodaktylie
Teleangiektázie

systémové projevy

celkové příznaky

GIT- narušena motilita kvůli porušené nervové inervaci, defektní cévní zásobení

JÍCEN- regurgitace, pyróza, striktura

nadýmání, křeče, průjem, malabsorpce

muskuloskeletální příznaky- artralgie, ranní ztuhlost

nejvíce postiženy šlachy- TENDOSYNOVITIDY

plíce- dušnost a suchý kašel, plicní fibróza, plicní hypertenze

hlavní příčina smrti

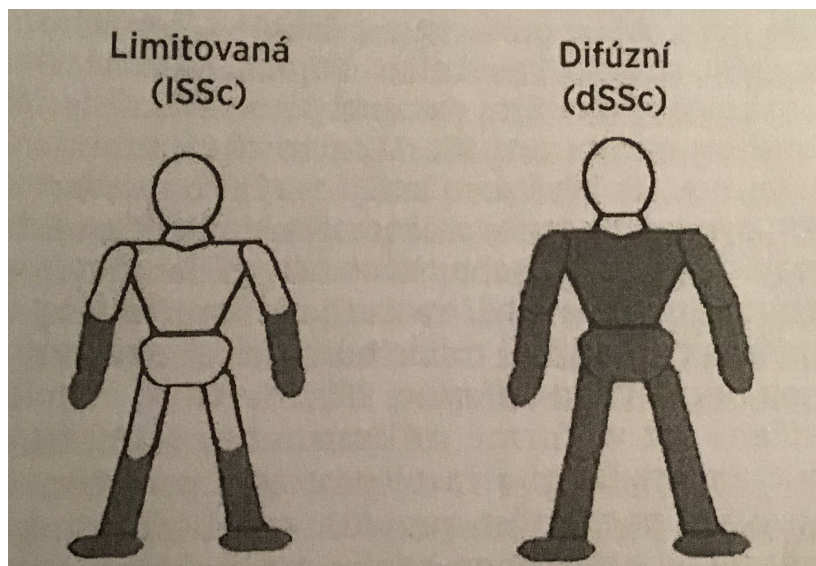
srdce- myokard- nevykonnost, palpitace a dušnost

perikarditida

ledviny- hypertenze

sklerodermická renální krize- trombotická mikroangiopatie

klasifikace



difúzní kožní - ztlustění kůže na trupu, obličeji a končetinách

časně orgánové postižení, progresivní průběh

limitovaná kožní - ztlustění kůže omezené distálně od loktů a kolen, postihující obličej

dlouhotrvající závažnějším Raynaudův fenomén

mírnější kožní příznaky, menší viscerální postižení

přítomnost častější kalcinózy, teleangiektasií a esofageálního postižení
 později: tuhnutí kůže, sklerotizace a atrofizace
sine scleroderma- bez kožních projevů kromě obličeje, změny vnitřních orgánů, cévní a
 autoprotilátky
překryvný syndrom- kritéria systémové sklerodermie jsou splněna zároveň s kritérii SLE, RA
 nebo myozitidy
nediferencované onemocnění pojivové tkáně- Raynaudův fenomén s klinickými a/ nebo
 laboratorními nálezy systémové sklerodermie - anticentromérové protilátky, změny v kapilaroskopii, edém
 prstů a jejich ischemické poškození
diagnóza
laboratorní-přítomnost antinukleárních protilátek
 mírná normocytární, normochromní anémie
 pomocná vyšetření- kožní biopsie, kapilaroskopie
 GIT- scintigrafie jícnu, fibroskopie, polykací akt, pH-metrie
 plíce- HRCT, bronchoskopie s laváží, RTG, spirometrie
 srdce-ECHO (plicní hypertenze), pravostranná srdeční katetrizace, Holter
 RTG- distální falangy- ztenčení distálních falang, akrální osteolyza, podkožní
 kalcifikace
diferenciální diagnóza- raná stádia- RA, SLE, dermatomyozitida
 všechny stavy vyvolávající Raynaudův fenomén
 odlišení primárního a sekundárního Raynaudova fenoménu-kapilaroskopie
 nehtových valů
 toxické vlivy
 onemocnění vedoucí k fibrotizaci kůže: např. skleromyxedém, amyloidóza, chronická reflexní
 sympatická dystrofie a další, mohou napodobit SSc
 DM: možno vidět změny na rukou připomínající SSc
 Lineární sklerodermie či morfea = lokalizované formy bez systémových a viscerálních změn
léčba-KAUZÁLNÍ není známa
edematózní stádium- kortikoidy, metotrexát
intersticiální proces- cyklofosfamid a kortikoidy
renální krize- ACE-I
Raynaudův fenomén- blokátory Ca kanálů typu dihydropyridinu, pentoxyfilin
 opatření- tělo i končetiny v teple, nekouřit
terapie plicní hypertenze: prostacykliny, antagonisté endotelinových receptorů a inhibitory
 fosfodiesterázy typu 5 zlepšily funkční schopnosti a prognózu
porucha polykání : prokinetické léky, H₂ antagonisté, blokátory protonové pumpy a potřeba
 ATB z důvodů přerůstání bakteriální flóry při obleněné peristaltice (metronidazol, doxycyklin, tetracyklin)

SJÖGRENŮV SYNDROM

skupina pomalu progredujících autoimunitních onemocnění postihujících exokrinní žlázy (lymfocytární
 infiltrací), manifestující se především suchostí v ústech a očích
 9x > ženy
primární
sekundární- doprovází jinou systémovou chorobu pojiva-RA, SLE, polymyositidě, systémové
 sklerodermie
 možná asociace s maligními lymfomy (5-10%)
etiologie-neznámá- nejspíš genetická predispozice v HLA v interakci s virovým onemocněním
patogeneze- lymfocytární infiltrace postupně nahrazuje funkční epitel žláz → ↓ až vymizení
 sekrece (SICCA syndrom)
 T lymfocyty destruuji buňky
 B lymfocyty hyperreaktivní, produkce autoprotilátek
projev-většinou pomalý průběh
 SUCHOST VŠECH SLIZNIC
oční symptomatologie- keratoconjunctivitis sicca
 suchost, pocit cizího tělesa (písek, štěrk)
 dráždivost, fotofobie, svědění, únava
další glandulární symptomatologie
 GIT- xerostomie, ↑ slinných žláz, dysfagie, gastritis s achlorhydií, pankreatopatie
 nedostatek slin → ↑ kazivost zubů
 ORL- suchost v nose, epistaxe, rhinopharyngitis
 DCD- chronická bronchitida, dráždivý kašel
 gynekologické záněty, dyspareunie
 kožní- xeroderma, pruritus, ekzém, hyperpigmentace
extraglandulární projevy
 celkové příznaky- ÚNAVA
 neerozivní nedeformující artritida- napodobuje RA

Raynaudův fenomén
periferní neuropatie
autoimunitní tyreoiditida
hepatomegalie, lymfadenopatie
kožní vaskulitida
intersticiální pneumonitida

diagnóza

laboratoř

monoklonální → uvažujeme o lymfomu
hypergamaglobulinémie-polyklonální charakter, pokud se začne měnit v

autoprotilátky proti Ag Ro/SSA a La/SSB

pomocná vyšetření

Schirmerův test- pozitivita nasákavost < 5mm

páska filtračního papírku měří zvlhčení slzami ve spojivkovém vaku

barvení bengálskou červení- obarvení poškozeného povrchu rohovky- není

specifický

sialometrie- detekce slin

sialografie- RTG vyšetření slinných žláz

biopsie slinných žláz- lymfocytární infiltráty

fokus score- shluk alespoň 50 lymfocytárních buněk

scintigrafie slinných žláz

diagnostická kritéria

suchá keratokonjunktivitida prokázaná objektivním testem

suchost úst- xerostomie s objektivně ↓ produkcí slin

bioptický průkaz lymfocytárních infiltrátů v drobných slinných žlázkách rtů

autoprotilátky proti Ro/SSA a La/SSB

diferenciální diagnóza

infekční parotitidy myeloproliferativní onemocnění sarkoidóza

DM II. typu

Waldenströmová makroglobulinémie

předchozí radioterapie hlavy a krku

sarkoidóza

infekce hepatitidou C či HIV

použití anticholinergních léků

léčba

glandulární projevy- SYMPTOMATICKÁ

oční kapky, časté pití, žvýkačky, lubrikační gely, zvlhčující mléka

agonisté muskarinových receptorů (pilocarpin, caviolin) → ↑ výdeje slin

extraglandulární projevy

metotrexát

prednison + cyklofosfamid

rituximab