

Postihnutie tráviaceho traktu pri zmiešanej chorobe spojivového tkaniva (Sharpovom syndróme)

Lenka Nosáková, Martin Schnierer, Peter Bánovčin, Katarína Stašková, Martin Ďuríček, Rudolf Hyrdel

Interná klinika – gastroenterologická JLF UK a UN Martin, Slovenská republika

Sharpov syndróm (mixed connective tissue diseases – MCTD) je veľmi zriedkavé autoimunitné ochorenie spájajúce klinické príznaky systémového lupusu, systémovej sklerózy, polymyozitídy a reumatoidnej artritídy. Klinické prejavy sú veľmi rôznorodé. U niektorých pacientov býva postihnutý tráviaci trakt v rôznom rozsahu. Najčastejšie býva postihnutý pažerák a pacienti sa sťažujú na dysfágiu. Morfológicky je toto postihnutie podobné postihnutiu pažeráka pri systémovej sklerodermii. V tejto kazuistike popisujeme jedinečný prípad ťažkého tráviaceho traktu manifestujúceho sa poruchami motility pažeráka, kachektizáciou, ascitom a opakovanými ileóznymi stavmi.

Kľúčové slová: ascites, kachexia, poruchy motility pažeráka, Sharpov syndróm.

Gastrointestinal tract involvement in mixed connective tissue disease (Sharp syndrome)

Mixed connective tissue diseases (MCTD) is a very rare autoimmune disease connecting clinical signs of systemic lupus, systemic sclerosis, polymyositis and rheumatoid arthritis. Clinical manifestations are very diverse. In some patients, the digestive tract is affected in varying degrees. The esophagus is affected most often, and patients are complaining of dysphagia. Morphologically, this disorder is similar to the injury in systemic scleroderma. In this case, we describe a unique case of a severe damage of digestive tract manifested by esophageal motility disorders, cachectization, ascites, and repeated ileus conditions.

Key words: ascites, cachexia, esophageal motility disorders, mixed connective tissue disease.

Úvod

Sharpov syndróm (mixed connective tissue diseases – MCTD) je veľmi zriedkavé autoimunitné ochorenie spájajúce klinické príznaky systémového lupusu, systémovej sklerózy, polymyozitídy a reumatoidnej artritídy. Prvýkrát bol tento syndróm popísaný pred zhruba 40 rokmi, napriek tomu dodnes neexistuje jednoznačný konsenzus v zmysle definície, klasifikácie a liečby tohto ochorenia (1–4). Prevalencia sa udáva zhruba 1–9 prípadov na 100 000 obyvateľov. Obyčajne postihuje mladších ľudí vo veku od 15–35 rokov, častejšie sú postihnuté ženy. Klinické prejavy sú veľmi rôznorodé, od nespecifických symptómov, ako je únava a subfebrilita po vysoko špecifické symptómy pre autoimunitné choroby, ako sú Raynaudov fenomén, artralgie, artritídy, myozitídy, periunguálne hemorágie a sklerodaktýlia. U niektorých pacientov sú prítomné poruchy motility pažeráka, pleuritída, perikarditída, pľúcna hypertenzia. Etiológia MCTD je nejasná. Diagnostika je zložitá, väčšina pacientov máva vysoké titre

anti-U1-ribonukleoproteínu (RNP) a anti-U1-70 protilátok. Liečba je podobná ako u iných autoimunitných chorôb, zahŕňa podávanie NSAID, imunosupresív alebo nízkych dávok kortikoidov. V prípadoch ťažkého systémového postihnutia viscerálnych orgánov sa v liečbe využívajú imunosupresíva. Prognóza je zvyčajne dobrá, až 80 % pacientov preživa 10 rokov. Vo všeobecnosti však prognóza závisí od viscerálneho postihnutia. Pacienti s klinickými prejavmi systémovej sklerodermie, s prítomnou pľúcnou hypertenziou mávajú horšiu prognózu.

Postihnutie tráviaceho systému pri tomto ochorení je relatívne časté a býva prítomné v rozmedzí od 66–74% (5). Z gastrointestinálneho traktu býva najčastejšie postihnutý pažerák. Pacienti sa sťažujú na dysfágiu, manometrické vyšetrenie pažeráku odhalí prítomnosť ťažkej poruchy motility, podobne ako pri systémovej sklerodermii (6–8). Z iných príznakov môže byť prítomná tzv. protein-losing enteropathia, akútna pankreatitída, perforácia čreva a. i.