

Klinické manifestace

Kůže

Sklerodermie je stav tuhnutí kůže způsobené fibrotizací podkoží. Obecně jsou rozlišovány dvě formy postižení: lokalizovaná a systémová forma. Lokalizovaná forma má širokou diferenciální diagnostiku, tento článek se jí dále nevěnuje. Systémová forma predilekčně postihuje kůži rukou, předloktí a obličeje. Podle rozsahu postižení se dále systémová sklerodermie dělí na několik podtypů (viz níže) (2). V časně fázi onemocnění může docházet k rozvoji otoku v oblasti prstů, které jsou podkladem vzniku tzv. „puffy fingers“ (Obr. 2). Následně dochází k fibrotizaci podkoží a vzniku sklerodaktylií.

Formy systémové sklerodermie

- limitovaná forma (lcSSc) – s postižením kůže distálně od loktů a kolen, případně i s postižením tváře a krku
- difúzní forma (dcSSc) – s celotělovým postižením kůže, obvykle rychleji progredující forma onemocnění, častěji asociovaná s intersticiálním plicním postižením a s horší prognózou
- SSc sine scleroderma (ssSSc) – forma onemocnění bez typického postižení kůže
- SSc v rámci překryvných syndromů – současně diagnostikovaná SSc a jiné revmatické onemocnění (SLE, revmatoidní artritida, myositida)
- nediferencované onemocnění pojiva

Cévní

Časným projevem onemocnění bývá záchvatovitá porucha prokrvení aker (nejčastěji prstů rukou, nohou) označovaná jako Raynaudův fenomén (RF) – jako první příznak SSc se projevuje u 95 % pacientů. (3). Vzniká na podkladě vazokonstrikce vyvolané chladem či stresovým podnětem, kdy v postižené oblasti dochází k barevným změnám, kůže mění barvu na bledou bílou či žlutavou, po odeznění konstrikce dochází k překrvení a zčervenání. RF může postihovat až 5 % populace (4), je proto nutné rozlišovat jeho primární a sekundární formu. Primární onemocnění vzniká pouze na podkladě zvýšené tendence k vazospasmům. Sekundární forma se rozvíjí na podkladě systémového onemocnění pojiva (nejčastěji SSc). Vzhledem k možnosti rozvoje RF jako prvního projevu SSc jsou v algoritmu časně diagnostiky osoby s výskytem RF indikovány k dalšímu došetření.

Obr. 2. Difúzní prosak prstů u 40leté ženy – puffy fingers



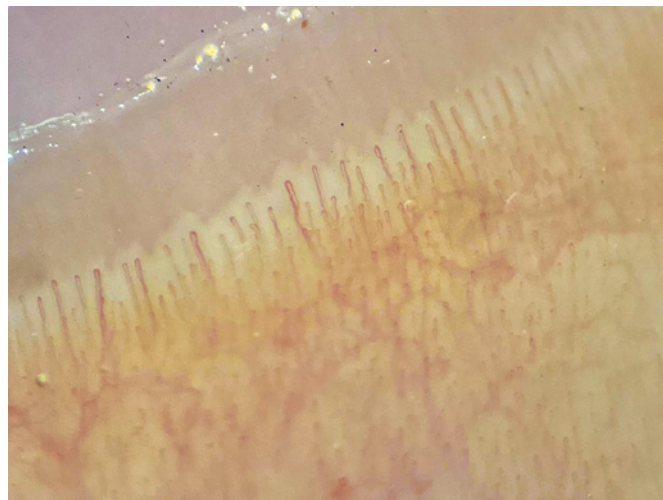
Na podkladě poruchy cévního zásobení se mohou tvořit digitální ulcerace, typické jsou ragády na koncích prstů označované jako defekty charakteru krysího kousnutí. K objektivizaci postižení malých cév se využívá kapilaroskopické vyšetření nehtových valů. Při vyšetření nacházíme typické změny: snížený počet kapilár na 1 mm pole, poruchu uspořádání a dilataci kapilár (Obr. 4), mikrohemoragie z kapilár (Obr. 5), následně avaskulární zóny a novotvorba kapilár (Obr. 6) (5). V rámci mikrovaskulárního postižení dochází také k dilataci kapilár v obličeji a vzniku teleangiektázií.

Srdce

Plicní arteriální hypertenze (PAH) při SSc významně ovlivňuje mortalitu pacientů. Vyskytuje se ve formě primární při postižení plicních cév i ve formě sekundární v rámci postižení plicního intersticia. Udávaná prevalence PAH je 10–15 %. Medián dožití pacientů se SSc a PAH je 1–3 roky, pokud se současně vyskytne i intersticiální plicní postižení, pak je prognóza ještě 5x horší (6).

K dalším možným kardiálním postižením v rámci SSc patří fibrotizace myokardu, při které může docházet k poruchám systolické i diastolické funkce srdce a k poruchám rytmu. Vyskytuje se i postižení perikardu ve formě perikarditidy a také patologie srdečních chlopní.

Obr. 3. Normální kapilaroskopický nález



Obr. 4. Kapilaroskopický nález: gigantokapiláry

