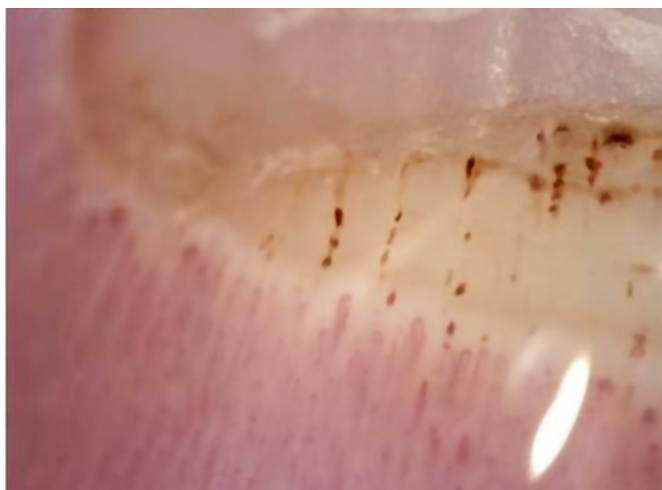
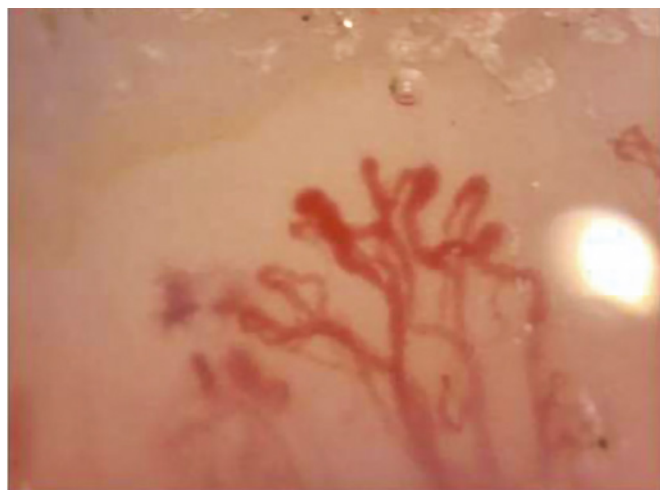


**Obr. 5.** Kapilaroskopický nález: hemoragie**Obr. 6.** Kapilaroskopický nález: neoangiogeneze

## Plíce

Plicní postižení se vyskytuje až u 80 % nemocných se SSc. Pro onemocnění je typické intersticiální plicní postižení. Spolu s plicní arteriální hypertenzí vede až k 60 % úmrtí spojených se SSc. K intersticiálnímu postižení se v poslední době obrací velká pozornost vzhledem k novým terapeutickým možnostem – použití biologické (rituximab, tocilizumab) či antifibrotické terapie (nintedanib, pirfenidone) (7, 8). Mimo postižení intersticiálním procesem jsou nemocní se SSc ohroženi aspirační pneumonií (při postižení GIT), dále pak tromboembolickou chorobou, spontánními pneumothoraxy či malignitami (9).

## Ledviny

V minulosti obávaná a relativně častá sklerodermická renální krize je v současné době vzácná díky terapii ACE inhibitory. Prevalence je 5 % u dcSSc a 2 % u lcSSc (10). Dříve příčina až 42 % úmrtí spojených

se SSc, nyní se podílí přibližně na 6 % úmrtí (6). Nicméně ve vzácných případech může být stále první manifestací choroby.

Sklerodermická renální krize je charakterizována nově vzniklou hypertenzí s hodnotami krevního tlaku nad 140/90 mm Hg či zvýšením výchozího systolického tlaku o více než 30 mm Hg (nebo více než 20 mm Hg diastolického), doprovázenou akutním renálním poškozením s elevací sérového kreatininu nebo oligoanurií. Současně se může vyskytnout hemolytická anemie. Méně často dochází pouze k izolovanému renálnímu poškození bez rozvoje hypertenze, tzv. normotenzní renální krizi. Ve zvýšeném riziku vzniku sklerodermické renální krize jsou pacienti s difúzní či rychle progredující formou onemocnění a v časně fázi onemocnění. Dalším rizikovým faktorem je užívání kortikosteroidů ve středních a vyšších dávkách (>15 mg Prednisonu či ekvivalent), proto se tyto dávky obvykle v terapii SSc nepodávají. (11). Ačkoli se ACE inhibitory u sklerodermické renální krize používají s dobrým efektem terapeu-

**Tab. 1.** Klasifikační kritéria pro systémovou sklerodermii dle ACR/EULAR z roku 2013 (14)

Kritérium	Klinický nález	Počet bodů
Ztlustění kůže prstů obou rukou od proximálních po metakarpofalangeální klouby (postačující kritérium pro klasifikaci)		9
Ztlustění kůže prstů (pokud přítomny obě manifestace, počítá se vyšší bodová hodnota)	Difúzní prosáknutí prstů	2
	Sklerodaktylie (distálně od metakarpofalangeálních kloubů, ale proximálně od proximálních interfalangeálních kloubů)	4
Léze na špičkách prstů (pokud přítomny obě manifestace, počítá se vyšší bodová hodnota)	Ulcerace na špičkách prstů	2
	Jamkovité jizvičky na špičkách prstů	3
Teleangiektázie		2
Abnormality kapilár na nehtových valech		2
Plicní arteriální hypertenze anebo intersticiální plicní proces (maximální skóre 2)	Plicní arteriální hypertenze	2
	Intersticiální plicní proces	2
Raynaudův fenomén		3
Autoprotilátky typické pro SSc (maximální skóre 3)	Proti centromerám	3
	DNA topoizoméráza I (anti-Scl-70)	3
	RNA polymeráza III	3