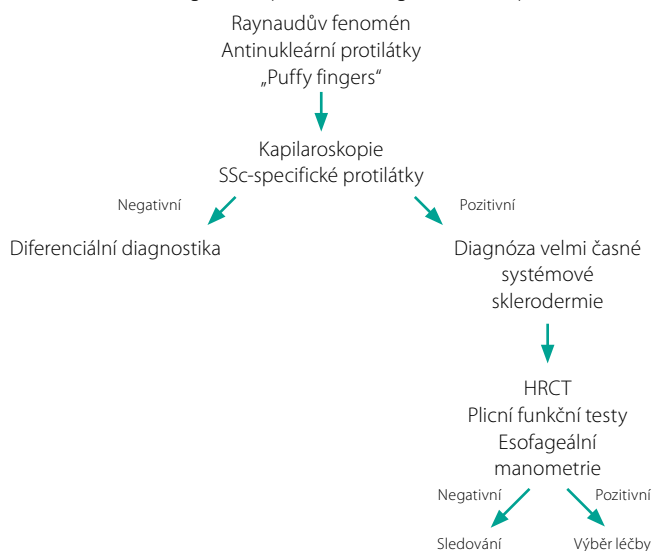


**Schéma 1.** VEDOSS algoritmus pro časnou diagnostiku SSc upraveno dle (15)

ticky pro zvládnutí samotného stavu i asociované hypertenze, jejich profylaktické podávání se nedoporučuje vzhledem k popisovanému možnému zvýšenému riziku rozvoje renální krize (12).

### Gastrointestinální trakt (GIT)

Postižení gastrointestinálního traktu je velmi časté, vyskytuje se až u 95 % nemocných a podílí se až na 12 % úmrtí při SSc. U 10 % postižených je přítomno již při stanovení diagnózy a výrazně zhoršuje kvalitu života pacientů. Může docházet k postižení všech etází zažívacího traktu. Dochází k poruše motility GIT, poruchám polykání, poruše evakuace žaludku, syndromu bakteriálního přerůstání v tenkém střevě, anorektálními poruchám. Mezi klinické projevy postižení GIT patří malabsorpce, gastroesofageální reflux, nauzea, zvracení, průjem či zácpa (13).

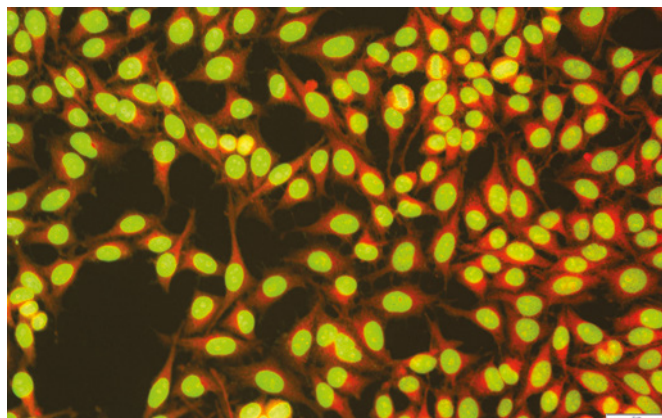
### Pohybový aparát

SSc je v 46 až 95 % doprovázena postižením muskuloskeletálního systému, což je pro nemocné se SSc výrazně omezující a invalidizující. Častěji se vyskytuje u difúzní formy SSc (14). Onemocnění bývá doprovázeno artralgiemi, méně často i artritidami, tuhostí rukou a nohou, případně i flekčními kontrakturami, a také svalovou slabostí, zejména proximálních svalových skupin (15). Můžeme se setkat i s překryvnými syndromy systémové sklerodermie a revmatoidní artritidy či myositidy (2, 14).

### Problematika časně diagnózy

Vzhledem k faktu, že rychlé zahájení terapie je důležité k zabránění progresu choroby, je nutné SSc diagnostikovat již v časně fázi onemocnění. Rozvinuté onemocnění má obvykle již typický klinický obraz, často jsou přítomné i orgánové změny. Přestože se onemocnění může zpočátku projevit širokou škálou příznaků, mezi nejčastější patří RF a GE reflux (16). Právě časná přítomnost RF vedla k vypracování doporučení pro diagnostiku časně formy systémové sklerodermie.

Pro systémovou sklerodermii doposud neexistují diagnostická kritéria, nicméně se pro tento účel využívají klasifikační kritéria

**Obr. 6.** Pozitivní nález antinukleárních protilátek (ANA)

Jedná se o skvrnitý typ imunofluorescence odpovídající pozitivitě anti Scl-70 protilátek. Vyšetřeno metodou nepřímé imunofluorescence, použita sklíčka a reagentie firmy INOVA, A Werfen Company, CA USA (Archiv Ústavu imunologie, FN a LF UP Olomouc).

Americké revmatologické společnosti a Evropské ligy proti revmatismu (American College for Rheumatology and The European League Against Rheumatism, ACR a EULAR) z roku 2013 (17). Skládají se z několika bodově ohodnocených kritérií, pro klasifikaci choroby jako SSc je třeba získání alespoň 9 bodů (Tab. 1).

Pro možnost časně diagnostiky choroby, kdy pacient nesplňuje klasifikační kritéria, byl vypracován algoritmus v rámci projektu VEDOSS (Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis) EUSTAR multicentre study (18). Tento algoritmus zdůrazňuje potřebu sledování pacientů s RF, s difúzním prosáknutím prstů (tzv. „puffy fingers“) a pozitivními antinukleárními (ANA) protilátkami. Na základě jejich přítomnosti je doporučen další postup a došetření (schéma 1, upraveno dle (18)).

Výchozím bodem algoritmu je klinické podezření na možnou diagnózu systémové sklerodermie. K tomuto podezření by měla vést přítomnost tří varovných signálů („red flags“): Raynaudůva fenoménu, „puffy fingers“, pozitivita ANA protilátek. V případě přítomnosti těchto varovných signálů je doporučeno doplnění kapilaroskopického vyšetření a vyšetření specifických protilátek (anticentromerové, anti-Scl70/ topoizomeráza I, anti-RNA polymeráza III) (Obr. 6). Pokud je pozitivní alespoň jedno z uvedených vyšetření, stav je uzavřen jako velmi časná SSc a jsou indikovány další vyšetření ke zhodnocení případného orgánového postižení. V rámci tohoto došetření je doporučeno funkční vyšetření plic, HRCT plic a jícnová manometrie. Dle výsledku provedených vyšetření zahajujeme adekvátní terapii. Pokud není zjištěno orgánové postižení, pak je pacient indikován k pravidelnému sledování. Přesná frekvence kontrol u časně sklerodermie není stanovena, nicméně při terapii sklerodermie je doporučováno opakování plicních funkčních testů (spirometrie, DLCO) každých 6 měsíců v prvních 6 letech nemoci, dle výsledku opakování HRCT plic. Provedení jícnové manometrie je indikováno na podkladě klinických příznaků postižení horního GIT a dále je doporučeno každoroční echokardiografické vyšetření. Při suspekci na PAH je doplňováno vyšetření natriuretických peptidů (BNP), ventilačně perfúzní scintigrafie plic a případně pravostranná srdeční katetrizace. K posouzení postižení plic se výběrově doplňuje i bronchoalveolární laváž (BAL). Jícnovou manometrii lze nahradit scintigrafickým vyšetřením jícnu, další vyšetření pak zahrnují pH-metrii a endoskopické vyšetření horního GIT (2).