

Sklerodermija

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
utorak, 26 avgust 2014 01:00 - Poslednje ažurirano utorak, 26 avgust 2014 21:18



Skleroze kože predstavlja zadebljalu, tvrdu kožu, koja je teško pokretljiva u odnosu na strukture ispod sebe a može biti rezultat širokog spektra autoimunih ili ne imunoloških poremećaja.

Skleroza kože koja nije autoimuna javlja se u sklopu: hroničnog GVHD (graft versus host disease, reakcija kalema protiv domaćina poslije alogene transplantacije matičnih ćelija hematopoeze), metaboličkih, genetskih ili neuroloških oboljenja, venske insuficijencije, infektivnih uzročnika, ekspozicije toksinima ili vibracionoj traumi.

Autoimuno uzrokovana skleroza kože ispoljava se u dvije osnovne grupe oboljenja: lokalizovana skleroza kože ili sistemska skleroza.

Morfea (Morphoea)

Ovaj oblik sklerodermije je oboljenje u kojem skleroza zahvata samo kožu, nema sistemskih manifestacija.

Klasična morfea in placibus je cirkumskriptan sklerotičan plak sa centrom boje slonovače i

Sklerodermija

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
utorak, 26 avgust 2014 01:00 - Poslednje ažurirano utorak, 26 avgust 2014 21:18

lividnom perifernom diskoloracijom (lilac ring, prsten boje jorgovana), veličine od nekoliko do više centimetara.

Počinje kao eritematozna makula koja se sporo širi (eritematozna faza), potom dolazi do faze skleroze i po pravilu poslije par godina (3-5) do spontane regresije (faza atrofije).

Ostali klinički oblici plak morfee su: generalizovana (multipli plakovi, konfluentni, zahvataju veće površine kože), gutatna (multiple sitne sklerotične lezije, često hipopigmentovane), bulozna morfea, atrofodermija Passini-Pierrini (površnija eritematozna varijanta bez prominentne skleroze, povlači se sa atrofijom i hiperpigmentacijama).

Linearni oblici morfee ispoljavaju se kao trakasta zona skleroze kože najčešće duž ekstremiteta ili trupa; spontana regresija nastupa poslije dužeg intervala, kao sekvele mogu ostati kontrakture zglobova. Frontoparijetalno lokalizovana linearna morfea naziva se en coup de sabre (ima izgled poput otiska udarca sabljom po čelu) može u težim slučajevima zahvatati tkiva orbite.

Progresivna facijalna hemiatrofija ili Parry-Romberg-ov sindrom je agresivni oblik linearne morfee lica sa dubokim zahvatanjem i atrofijom polovine lica, često praćen konvulzijama ili trigeminalnom neuralgijom.

Pansklerotična morfea je najteži oblik morfee, izuzetno rijedak, javlja se u dječijem uzrastu; duboka lokalizacija procesa dovodi do atrofije mišića, oštećenja kosti i gubitka funkcionalnosti zahvaćenog ekstremiteta.

Osim ovih primarno agresivnih formi morfea najčešće ima dobru prognozu i sklonost ka spontanoj rezoluciji, a rizik progresije u sistemsku sklerozu je veoma mali (ispod 1%).

Sistemska skleroza (Sclerosis systemica)

Sklerodermija

Napisao Prof. dr Bogdan Zrnić, spec. dermatovenerolog
utorak, 26 avgust 2014 01:00 - Poslednje ažurirano utorak, 26 avgust 2014 21:18

Ovaj oblik skleroze skleroza je multiorgansko oboljenje sa sklerozom vezivnog tkiva kože, pluća, gastrointestinalnog trakta, bubrega.

Po toku bolesti postoje dva tipa sistemske skleroze.

Oblik sa difuznom kutanom sklerozom ima bržu progresiju i nepovoljniji tok, sa sklerozom pluća, gastrointestinalnog trakta i renalnim krizama koje vode ka progresivnoj bubrežnoj insuficijenciji.

Sklerotična je koža lica, distalnih i proksimalnih dijelova ekstremiteta, trup.

Oblik sa ograničenom kutanom sklerozom ima sporiju progresiju; nakon godinama prisutnog Raynaud fenomena javlja se skleroza, koja zahvata kožu distalnih dijelova ekstremiteta.

Fibroza pluća i gastrointestinalnog trakta nastupaju sporije, ne dolazi do bubrežne insuficijencije. CREST sindrom (kalcinoza, Raynaud fenomen, ezofagealna bolest, sklerodaktilija, telangiektazije) je varijetet ograničene kutane skleroze.

Kod većine bolesnika Raynaud fenomen je prva manifestacija, poslije koje se razvija edem šaka, podlaktica, lica (edematozna faza, može trajati više mjeseci). Slijedi indurativna faza, koža postaje tvrda, neelastična, zategnuta.

Na šakama nastaje sklerodaktilija, gubitak jastučeta prstiju, fleksione kontrakture; bolne ulceracije na vrhovima prstima ostavljaju tačkaste uvučene ožiljke. Postoje telangiektazije proksimalnog nokatnog nabora i distrofija kutikule. Može se razviti kalcinoza kože, često sa ulceracijama i eliminacijom kalcifikovanog sadržaja.

Koža lica je zategnuta, smanjene mimike, prominentne su telangiektazije. Razvija se mikrostomija, sa radijalnim borama oko usta, sklerotičan je frenulum jezika, promjene na oralnoj sluznici slične su onima u sicca sindromu. Difuzna skleroza kože može da zahvata trup, ramena, proksimalne dijelove ekstremiteta.

U gastrointestinalnom traktu najčešće je zahvaćen distalni dio jednjaka, sa sklerozom i dilatacijom, otežanim gutanjem; u težim slučajevima hipomotilitet zahvata tanko i debelo crijevo, sa poremećenim tranzitom hrane, može nastati ileus. Intersticijalna fibroza pluća i smanjenje respiratorne pokretljivosti zbog skleroze kože trupa ometaju difuziju kiseonika.

Bubrezi mogu biti zahvaćeni nefrosklerozom, česta je hipertenzija (bubrežne krize) i progresivna bubrežna insuficijencija. Fibroza miokarda dovodi do aritmija, perikarditisa, srčane insuficijencije. Postoji povezanost sa primarnom bilijarnom cirozom i pozitivnim antimitohondrijalnim antitijelima. Na kostima se može javiti akroosteoliza. Proširenje periodontalne membrane zuba je koristan dijagnostički radiološki znak.

Dijagnoza se zasniva na kliničkom pregledu; razlike u distribuciji zona sklerotične kože su ključni činioci za razlikovanje sistemske skleroze od morfee, s obzirom na to da je histološka slika identična. Od autoantitela u morfei mogu biti prisutna ANA ili anti-ss-DNA antitijela.

Liječenje je u domenu dermatovenerologa.