

## **Sclerodermia (Scleroza sistemică progresivă)**

**Definiție:** Sclerodermia sau scleroza sistemică este o afecțiune în care pielea, articulațiile, și vasele de sânge sunt înlocuite cu țesut gros, fibros. Se crede ca sclerodermia este cauzată de sistemul imunitar al organismului, care atacă propriile țesuturi. Țesuturile apoi devin inflamate sau umflate și produc prea mult colagen (un țesut fibros, dur).

Există două tipuri de sclerodermie: localizată - care afectează în special pielea, dar poate afecta și mușchii și articulațiile; și generalizată - care afectează pielea și organe cum ar fi inima, plămânii și rinichii. Sclerodermia localizată se poate dezvolta încet și să nu determine probleme grave, dar sclerodermia generalizată se poate agrava în timp.

**Cauze:** Supraproducția de colagen și alte proteine ale țesutului conjunctiv este principala caracteristică a sclerodermiei, dar nu este clar ce provoacă această supraproducție. Defecțiuni ale sistemului imunitar pot contribui la producția de colagen în exces. De asemenea, există dovezi că sclerodermia poate rezulta din anomalii vasculare.

**Factori de risc:** Acești factori cresc riscul de dezvoltare a sclerodermiei.

- Sex: Feminin.
- Vârsta: 30-50 ani
- Expuneri ocupaționale (de exemplu, clorura de vinil sau praful de siliciu)
- Predispoziția genetică (cazuri în familie)

### **Simptome**

#### Sclerodermia localizată

Simptomele sunt de obicei limitate la piele. Afecțiunea de obicei nu progresează astfel încât să implice organele interne. Leziunile cutanate pot involucra complet în câteva luni sau câțiva ani. În unele cazuri, acestea conduc la modificări permanente. Simptomele includ: Arii de îngroșare ale pielii, cel mai adesea pe față sau pe trunchi (morfee). Linii de îngroșare a pielii, care se pot extinde la mușchii și oasele subjacente (sclerodermie sau morfee liniare).

#### Sclerodermia sistemică

Această formă a bolii este de obicei clasificată fie ca boala limitată, fie difuză. Multe cazuri de boală limitată încep treptat cu fenomenul Raynaud. Acesta implică tumefiere, furnicături, amorțeală, modificarea culorii în alb sau albastru și durere în degetele de la mâini și picioare. Declansarea are loc la rece sau stres emoțional. După ani, boala poate progresa către îngroșarea pielii.

Figura: Fenomenul Raynaud



Constricția vaselor, cu scăderea fluxului sanguin către degete, lucru care le face palide.

Secțiune longitudinală prin vasul sanguin



© 2009 Nucleus Media Medical, Inc

Sclerodermia difuză survine mai brusc și poate progresa astfel încât să implice nu doar pielea, ci și organe interne. Alte simptome de sclerodermie difuză pot include:

- Îngroșarea și întărirea difuză a pielii.
- Dureri, rigiditate și tumefacție musculară și articulară.
- Probleme cu respirația, înghițirea și digestia alimentelor din cauza îngroșării și rigidizării țesuturilor pulmonare, esofagiene și intestinale.
- Inflamarea și îngroșarea vaselor de sânge mari și mici.

Complicațiile sclerodermiei difuze pot afecta aproape fiecare sistem al organismului, iar cele importante includ:

- Sângerări
- Hipertensiune pulmonară
- Tulburări de ritm cardiac
- Insuficiență cardiacă
- Insuficiență renală
- Hipertensiune arterială
- Gangrena

### Diagnostic

Medicul va întreba despre simptomele și istoricul medical, și va efectua un examen fizic.

Diagnosticul se bazează pe modificările pielii. Alte teste pot include:

- Analize de sânge
- Studiul motilității esofagiene (tranzit cu bariu)
- Tomografie computerizată - un tip de raze X care utilizează un computer pentru a crea imagini ale structurilor din interiorul corpului.
- Biopsii ale pielii și a altor țesuturi – se „ciupește” o mostră de țesut pentru a vedea modificările
- Probe ventilatorii (vei sufla printr-un tub pentru a vedea funcția pulmonară)
- capilaroscopia (se va uita cineva la microscop la vasele de pe marginile unghiilor)

### Tratamentul

Nu există nici un tratament care să vindece sclerodermia. Tratamentele sunt menite să alinieze simptomele.

- Pentru articulații: aspirină, antiinflamatoare nesteroidiene, corticosteroizi (prednison, metil-prednicolon)
- Pentru esofag și tractul digestiv:

Medicamente pentru a limita producția de acid în stomac (omeprazol, pantoprazol etc.),  
medicamente pentru creșterea motilității (metoclopramid, dromperidonă);

Mese mici, frecvente

Dormi cu capul ridicat pentru a evita refluxul acid din stomac în esofag.

- Pentru piele și organele interne:

Corticosteroizi, imunosupresoare (medicamente care scad imunitatea): metotrexat sau  
azatioprina.

Fototerapie

- Pentru probleme renale și / sau hipertensiunea arterială:

Inhibitori ai enzimei de conversie a angiotensinei (ECA) (enalapril, perindopril etc.) și alte  
medicamente antihipertensive.

- Pentru tratamentul hipertensiunii pulmonare: bosentan, sildenafil.

- Pentru fenomenul Raynaud:

Blocante ale canalelor de calciu, cum ar fi nifedipina - pentru a dilata vasele de sânge ale  
mainilor sau picioarelor.

Adăpost și îmbrăcăminte corespunzătoare pentru a evita frigul.

Fumatul este interzis!

- Prevenția: Nu există linii directoare pentru prevenirea sclerodermiei, deoarece cauza este  
necunoscută.

RESURSE:

Fundatia pentru sclerodermie: <http://www.scleroderma.org/>

Fundatia de cercetare a sclerodermiei: <http://www.srfcure.org/>

De Rick Alan

Last reviewed August 2010 by Rosalyn Carson-DeWitt, MD

Copyright © 2010 EBSCO Publishing