

Scleroza sistemica / Sclerodermia

C Baicus

www.baicus.ro

Definitie & epidemiologie

- Sclerodermie = piele groasa, intinsa, care te strange
- Localizata:
 - Morfee: placi de piele fibroasa
 - Lineara (benzi fibrotice)
 - In taietura de sabie
- Scleroza sistemica – afectare multiorganica
 - SSP cu afectara cutanata difuza
 - SSP cu afectare cutanata localizata (sdr. CREST)
 - SSP *sine scleroderma*

Definitie & epidemiologie

- 30-50 ani
- femei > barbati
- 1-2/100.000 (LES: 40-150; AR: 800-2100)

- Afectare vasculara endoteliala (faz edematoasa)
- Ac anti receptor PDGF (*platelet derived growth factor*) → activarea expresiei genei colagenului → fibroza → faza proliferativa (indurativa) → faza atrofica

Criteria de clasificare

- MAJOR: afectarea cutanata care se extinde proximal catre articulatiile MCF sau MTF
- MINORE:
 - Sclerodactilie
 - Cicatrici in “ciupitura de pasare” (pulpa degetului)
 - Fibroza pulmonara bibazala
 - ± Raynaud (edem degete, capilaroscopie, ANA)
 - ± Modificari capilaroscopie (disparitie, dilatatie capilare)
 - ± Serologie

1 major sau 2 minore

- Alte cauze de fibroza cutanata:
 - Diabet (scleredem \neq sclerodermie)
 - Hipotiroidie
 - Dermopatie fibrozanta nefrogena
 - Fasceita eozinofilica
 - Amiloidoza
 - Rectie “gazda contra grefa”
 - Medicamente/toxine

Diagnostic

- Ac anti-Scl-70 (anti-topoizomeraza 1)
40% dintre difuze, 15% dintre limitate
- Ac anti-centromer (70% limitate, <5% difuze)
- ANA (>90%) – pattern nucleolar, FR (30%)
- Af renala: creatinina ↑, proteinurie
- Af pulmonara: Rx/CT, spirometrie, DLCO; HTP
- Histo piele

Clinic

Organ	Afectare
Piele	Piele ingrosata, intinsa (extremitati, fata, trunchi) Maini edematiatae (<i>puffy</i>), sdr canal carpian, sclerodactilie Dilatatie si rarire capilare pat unghial Facies imobil (icoana bizantina), gura punga Calcificari subcutanate; telangiectazii
Artere	Raynaud (80%); ischemie digitala
Rinichi	Criza renala (HTA, IR, AHMA cu aparitie brusca)
GI	Esofagita de reflux, eroziva Dismotilitate esofagiana → disfagie, odinofagie, aspiratie; esofag de sticla (RX) Dismotilitate gastrica → satietate precoce, stenoza pilorica Dismotilitate intestinala → balonare, diaree, malabsorbție
Reumatol	Poliartralgii & redoare; slabiciune musculara; frecaturi la nivelul tendoanelor
Cardiac	Fibroza miocardica, pericardita; anomalii de conducere
Pulmonar	Fibroza; HTP
Endocrin	Amenoree, infertilitate; fibroza tiroidiana ± hipotiroidie

Scleroza sistemica

	Limitata	difuza
Piele	Distal (membre) si fata	Distal (membre), fata si trunchi
Unghii	Capilare: disparitie \pm dilatatie	Capilare: disparitie & dilatatie
Pulmonar	HTP > fibroza	Fibroza > HTP
GI	BRGE, hipomotilitate; CBP	BRGE, hipomotilitate
Rinichi		HTA renovasculara
Inima		CMP restrictiva
Altele	Sdr CREST	
Ac	Anticentromer (70%)	Anti-Scl (40%)
Pronostic	Supravietuire >70% la 10 ani	Supravietuire 40-60% la 10 ani

Tratament

- Centrat pe organul afectat
- **Plaman**
 - Fibroza: ciclofosfamida, cortizon
 - HTP: vasodilatatoare pulmonare (bosentan, sildenafil, PGE2), atcg
- **GI**: inh pompa protoni (BRGE), antibiotice (malabs)
- **Rinichi**: monitorizare HTA, ACEinh (deces 50%)
- **Inima**: AINS sau cortizon pt pericardita
- **Artrita**: paracetamol, AINS,
- **Miozita**: MTX, AZA, cortizon
- **Piele**: PUVA pt morfee; emoliente sau cortizon pt prurit; MTX(+CS)
- **Raynaud**: blocante Ca, unguent NTG, PGE2 iv