Systémová sklerodermie, polymyozitida, dermatomyozitida

SYSTÉMOVÁ SKLERODERMIE
= generalizované onemocnění pojivové tkáně postihující kůži a vnitřní orgány
fibrotická sklerotizace periferních a viscerálních cév
patogeneze- role autoprotilátek cirkulujících v oběhu a endotelií fibroblastů, buněk hladké svaloviny, lymfocyty, monocyty, eozinofily a mastocyty a jejich složitých interakcí
aktivace imunitního systému →zánětlivé změny v cílových orgánech → fibróza
projev
1. cévní změny- RAYNAUDŮV fenomén
ischemické změny prstů (ulcerace až gangréna)
vnitřní orgány- renální krize
změny drobných cév- kapilaroskopie nehtového valu
2. kožní postižení
edematózní změny- prsty HK- artralgie, ranní ztuhlost
sklerodermické ztluštění- lesklá pokožka, maskovitý obličej, radiální rýhy kolem úst
kalcifikace- hlavně laterální strana stehen, angiektázie
CREST syndrom- **C**alcinóza
Raynaudův fenomén
o**E**sofageus
Slerodermie
Teleangiektázie
systémové projevy
celkové příznaky
GIT- JÍCEN- regurgitace, pyróza, striktura
nadýmání, křeče, průjmy, malabsorpce
muskuloskeletální příznaky- artralgie, ranní ztuhlost
nejvíce postiženy šlachy-TENDOSYNOVITIDY
plíce- dušnost a suchý kašel, plicní fibróza, plicní hypertenze
hlavní příčina smrti
srdce- myokard- nevýkonnost, palpitace a dušnost
perikarditida
ledviny- hypertenze, sklerodermická renální krize
klasifikace
difuzní-ztluštění kůže na trupu, obličeji a končetinách
limitovaná-ztluštění kůže omezené distálně od loktů a kolen, postihující obličej
sine scleroderma- bez kožních projevů kromě obličeje, změny vnitřních orgánů, cévní a autoprotilátky
překryvný syndrom- kritéria systémové sklerodermie jsou splněna zároveň s kritérii SLE? RA nebo myozitidy
nediferencované onemocnění pojivové tkáně- Raynaudův fenomén s klinickými a/ nebo laboratorními nálezy systémové sklerodermie - anticentromérové protilátky, změny v kapilaroskopii, edém prstů a jejich ischemické poškození
diagnóza
laboratoř-přítomnost antinukleárních protilátek
pomocná vyšetření- kožní biopsie, kapilaroskopie
GIT- scintigrafie jícnu, fibroskopie
plíce- HRCT, bronchoskopie s laváží
srdce-ECHO, Holter
RTG- distální falangy- ztenčení, podkožní kalcifikace
diferenciální diagnóza- raná stádia- RA, SLE, dermatomyozitida
léčba-KAUZÁLNÍ není známa
edematózní stádium- kortikoidy, metotrexát
intersticiální proces- cyklofosfamid a kortikoidy
renální krize- ACE-I
Raynaudův fenomén- blokátory Ca kanálů, pentoxyfilin
opatření- tělo i končetiny v teple, nekouřit

POLYMYOZITIDA, DERMATOMYOZITIDA

= získané zánětlivé onemocnění příčně pruhovaného svalstva neznámé etiologie

patogeneze-autoimunitní zánět

projev

na počátku- febrilní onemocnění, projevy Raynaudova fenoménu, kloubní ztuhlost až artritida

svalová slabost různého stupně

symetrický postih: *proximální* svalové skupiny končetin a svalstvo trupu a krku

postupně vývoj atrofie

postižení svalstva hltanu→může se projevit poruchou polykání, snadná aspirace tekutin a jídla, chrapot, nosní hlas

plicní postižení-intersticiální plicní onemocnění, aspirační pneumonie nebo ventilační nedostatečnost (slabost dýchacích svalů)

kardiální postižení-arytmie

neerozivní polyartritida- může se podobat RA

kožní změny

otok kolem očí a červenofialové zbarvení kůže (heliotropní raš), tmavě červená vyrážka nad drobnými klouby ruky (Gottronovy známky), vyrážka na čele, tvářích, krku, hrudníku (ve tvaru písmene V), na zádech, loktech a vnitřních kotnících, hyperémie a teleangiektázie kolem nehtových lůžek

mohou se objevit kalcifikace v kůži

antisyntetázový syndrom= myozitida + časté horečnaté stavy + intersticiální plicní fibróza + artritida + Raynaudův fenomén + prsty mechanika (rozpraskaná a olupující se kůže na radiální straně prstů rukou) + přítomnost antisyntetázových protilátek

může být asociována s maligním onemocněním

diagnóza-laboratoř-anticytoplazmatické nebo antinukleární autoprotilátky

↑sérový myoglobin

EMG- myogenní nález

biopsie svalu

diagnostická kritéria

1) převážně nebo výlučně proximální, obvykle symetrická svalová slabost po týdny a měsíce

2) ↑ hodnoty „svalových enzymů" (CK, aldolázy, AST, ALT, LD nebo myoglobinu)

3) multifokální EMG myopatické změny (malé, krátké a polyfázické potenciály) se ↑inzerční aktivitou a spontánními potenciály nebo bez nich

4) bioptický průkaz degenerace, regenerace, nekrózy a fagocytózy svalových vláken a průkaz mononukleárního zánětlivého infiltrátu (perivaskulární nebo endomyziální) s perifascikulární atrofií nebo bez ní

5) typickou vyrážku při DM, zahrnující heliotropní raš kolem očí a Gottronovy změny.

diagnóza PM = *jistá* →1. 4 kritéria

pravděpodobná→3 kritéria

diagnóza DM = *jistá* -kožní změny + 3 další kritéria

diferenciální diagnóza

léčba

relativní klid v období aktivního zánětu → postupné aktivní cvičení ke znovuobnovení svalové síly během zlepšování nemoci, i pasivní rozcvičování jako prevence rozvoje kontraktur

farmakologická-kortikoidy

metylprednison

imunosupresiva-methotrexat, azathioprin, cyklosporin A

cyklofosfamid-při rezistenci, komplikující vaskulitida