

• Uvod • Klinička slika • Dijagnoza • Prognoza

Uvod Sam naziv najbolje definiše ovo obolenje kao sistemsko obolenje vezivnog tkiva sa inflamatornim, fibroznim i degenerativnim promjenama u koži (skleroderma), sinovijama, i izvjesnim visceralnim organima: gastrointestinalnom traktu, srcu, plućima i bubrezima.

Progresivna sistemska skleroza (PSS) je naziv koji je zamijenio stari naziv skleroderma, označavajući sistemski karakter ovog obolenja. Nazivi koji se i danas sreću u literaturi mogli bi se shvatiti samo kao kliničke varijante ovog obolenja: akroskleroza - proces ograničen na distalne dijelove ekstremiteta, morphea i linearna skleroderma - proces ograničen samo na pojedine delove kože.

Etiopatogeneza Etiologija je u suštini nepoznata, a nalaz mnoštva autoantitijela govori u prilog autoimune prirode ovog obolenja. Uloga serotonina i neurovegetativnog sistema nije dovoljno dokazana.

Lezije su rasprostranjene i zahvataju kožu, potkožno tkivo, intersticijelno tkivo bubrega, pluća, srca, digestivnog trakta. Karakteristično je nagomilavanje kolagena i vaskularne promjene različitog stepena, sve do hijalinizacije i fibroze krvnog suda, zapaljenska infiltracija mononuklearnim ćelijama oko krvnih sudova i u intersticijumu viscelarnih organa koja se završava bujanjem fibroznog vezivnog tkiva.

Učestalost Nema tačnih podataka o učestalosti ovoga obolenja. Češće obolevaju žene u četvrtoj i petoj deceniji života, mada nisu rijetki izuzeci pojave obolenja u mlađih i u sasvim starih osoba.

Klinička slika Obolenje može da počne akutno i da ima fulminantan tok, ili naprotiv blago te traje desetinama godina. Prve tegobe bolesnika su obično pojave Ravnand sindroma, ili bezbolnog otoka i zadebljanja kože prstiju i šaka, ili se bolesnici odmah na početku žale na opštu ukrućenost mišića i zglobova. Znatno je manji broj bolesnika koji u početku imaju znake pravog migratornog poliartritisa, a još je manji broj onih koji nemaju nikakve simptome od strane kože ili zglobova, već se žale na dispneu, disfagiju, (nemogućnost gutanja hrane u ležećem stavu), opstipaciju ili dijareje. Ovi znaci ukazuju na ranu pojavu plućne ili miokardijalne fibroze, odnosno na promjenu u digestivnom traktu.

Kožne promjene Obično, je najviše zahvaćena koža lica, vrata i gornjih ekstremiteta, rijede koža trupa i donjih ekstremiteta. Promjene u početku edematoznog tipa, vremenom postaju fibrozne i atrofične (edematozna, fibrozna i atrofična faza). Koža postaje na kraju tvrda, neelastična pigmentisana, ili depigmentisana, sa teleangiektazijama, gubitkom dlaka i kose.

U nekim slučajevima koža i potkožno tkivo su jako atrofični. Ovakve promjene daju licu ptičiji izgled, a šakama izgled kao da su u zategnutim sjajnim rukavicama. Na vrhovima prstiju često se sreću depoziti kalcijuma, koji mogu da egzulceriraju a ove ulceracije teško zarašćuju i sklone su infekcijama. Deformacije prstiju šaka nisu posljedica zglobnih promjena, već promjena u koži

i podkožnom tkivu.

Visceralne promjene Simptomi zavise od lokalizacije i uznapredovalosti promjena, najčešće od promjena u miokardu, plućima i bubrezima. Otuda su česti simptomi: insuficijencija (plućna ventilacija, fibroza), tahikardija, aritmija, srčana insuficijencija, zatim nalazi koji govore za obolenje bubrega, ili opstipacije, distenzije, dijareje slične spruu u slučaju zahvaćenosti digestivnog trakta.

Laboratorijski nalazi U akutnim fazama obolenja povišeni su indikatori aktivnosti zapaljivog procesa (SE, fibrinogen, alfa-2 globulini). Sklerodermija je obolenje u kome se često mogu naći razna autoantitela: RF, LE ćelije i ostali ANA kao i povišenje Ig svih klasa. Nalazi u urinu zavise od zahvaćenosti bubrega.

Radiološki nalazi Mogu se naći subkutane kalcifikacije oko zglobova, u mišićima i fascijama. Na rtg šaka osteoporoza i resorpcija distalnih falangi. Proširenje periodontalne membrane smatra se karakterističnim znakom.

Radiološkim ispitivanjem digestivnog trakta u slučaju zahvaćenosti patološkim procesom viđa se: dilatiran i atoničan ezofagus, dilatacija i usporena evakuacija gornjih partija duodenuma i tankog creva a često se nalazi divertikuloza distalnog dijela (divertikuli sa širokim vratom karakteristični su za ovu bolest). Na rtg pluća i srca mogu se naći difuzna fibroza pluća izraženija u donjim partijama, proširenje sjenke, dilatacija a. pulmonalis u slučaju plućne hipertenzije.

Respiratorne funkcije Čak i u slučaju normalnog plućnog nalaza, ispitivanjem respiratornih funkcija, može se naći restriktivni tip ventilacione insuficijencije i smanjeno zasićenje arterijske krvi kiseonikom, kao posljedica smanjene plućne ventilacije (uslijed ukrućenosti grudnog koša - fibroza kože toraksa i abdomena ili intersticijalne fibroze pluća - alveolokapilarni blok).

Funkcione karakteristike PSS prema ekstenzivnosti promjena i evolutivnosti patološkog procesa može funkciono da ošteti lokomotorni aparat, (odnosno visceralne organe, srce, pluća i bubrege). Prema kliničkim nalazima potrebno je odrediti preostalu funkciju oboljelih organa, imajući u vidu mogućnost stalne progresije patološkog procesa i to:

1. Lokomotornog aparata,
2. Visceralnih organa ispitivanjem srčanih, respiratornih i bubrežnih funkcija, a u slučaju obolenja digestivnog trakta ispituje se apsorpcija hrane (u stolici se ispituje nalaz mišićnih vlakana, škroba, masti) i pojava avitaminoza («Malabsorption syndrome» ili sindrom malnutricije).

Prognoza Opštu prognozu evolucije PSS je vrlo teško dati, jer je tok ove bolesti veoma različit. Bolest je izrazito sklona spontanim remisijama i egzacerbacijama. Prognoza je bolja u bolesnika u kojih su promjene lokalizovane samo na kožu, mada se nikada ne zna ka da će proces preći u generalizovan oblik i zahvatiti srce, pluća, bubrege i intestinalni trakt.

Godinama mogu da postoje samo kožne promjene kompatibilne sa normalnim životom, mada nije rijetko da ovi bolesnici trpe od pojava Raynaud sindroma i progredirajućih kontraktura kao i restrikcija u pokretima oboljelih dijelova ekstremiteta.

Dispnea, znaci oštećenja srca i bubrega ukazuju na ozbiljnost obolenje čiji se kraj odnosi na pojavu srčane, plućne ili bubrežne insuficijencije i letalni ishod koji može ranije ili kasnije da nastupi.