

Cesta pacienta se systémovou sklerodermií (SSc)



V souladu s doporučeními EULAR a patientské organizace Revma Liga ČR

Co je systémová sklerodermie?

Systémová sklerodermie (SSc) je vzácné autoimunitní onemocnění, které postihuje pojivovou tkáň. Způsobuje ztuhnutí kůže a může ovlivnit vnitřní orgány, jako jsou plíce, srdce, ledviny a zažívací trakt. Nemoc má individuální průběh – někteří pacienti mají mírné kožní změny, jiní čelí vážným komplikacím. Včasná diagnostika a léčba jsou zásadní pro zpomalení progresu onemocnění a zlepšení kvality života.

První příznaky a podnět k vyhledání lékaře

První kontakt Praktický lékař nebo specialista



Praktický lékař je často prvním odborníkem, kterého pacient vyhledá. Ne každý lékař má zkušenosti se systémovou sklerodermií, proto je důležité otevřeně popsat všechny příznaky.

Kdy by měl lékař neprodleně odeslat pacienta k revmatologovi?

- Pokud pacient nemá typickou anamnézu pro primární Raynaudův fenomén, ale naopak pro tzv. sekundární Raynaudův fenomén (např. Raynaudův fenomén se objevil náhle v dospělosti, postihuje asymetricky jednu končetinu, postihuje palce, výrazně progreduje v čase).
- Pokud jsou přítomny kožní změny nebo otoky prstů.
- Pokud pacient začíná mít dechové potíže nebo nevysvětlitelné trávicí problémy.
- Pokud jsou v krevních testech pozitivní autoprotiátky (např. ANA, anti-Scl-70, ACA, RNA3P..).

Kdo je v riziku?

Systémová sklerodermie (SSc) je 5krát častější u žen než u mužů.

Nejčastěji se objevuje kolem menopauzy.

Zvýšené riziko mají lidé s genetickou predispozicí, zejména:

- pokud má rodinného příbuzného 1. stupně s SSc,
- pokud se v rodině vyskytují jiná autoimunitní onemocnění.

K rizikovým environmentálním faktorům patří

Expozice chladu
Vibrace
Organická rozpouštědla
Křemičitý prach
Epoxidové pryskyřice
Silikonové prsní implantáty

Pacienti často zpočátku nevěnují pozornost prvním projevům nemoci. Často si říkají: „To přece není nic vážného.“ Přesto jsou některé příznaky signálem k rychlé reakci:

Změny na kůži – otoky prstů, napětí a ztluštění kůže, zvýšená (případně okrskově i snížená) pigmentace kůže, teleangiektázie (rozšířené cévky), vřídky na konečcích prstů, podkožní kalcifikace (ukládání solí vápníku v podobě podkožních hmatných tvrdých útvarů).

Raynaudův fenomén – prsty (anebo jiné okrajové části těla) zbledají, zmodrají nebo zčervenají při chladu či stresu.

Bolest kloubů a svalová slabost – potíže s pohyblivostí prstů a jiných kloubů, únava svalů.

Dechové potíže – dušnost, kašel, únava při běžné aktivitě.

Trávicí obtíže – reflux, problémy s polykáním, nadýmání, průjmy/zácpy, necílené hubnutí, nechutenství.

Čím dříve nemoc rozpoznáme, tím větší šanci máme zpomalit její průběh.

Přítomnost výše zmíněných příznaků (jiných než Raynaudův fenomén, který bývá obvykle prvním, ale ne úplně specifickým příznakem pro SSc) po dobu 3 měsíců by měla vést k neprodlenému vyšetření revmatologem (ideálně cestou praktického lékaře, který domluví přednostní vyšetření u svého spádového revmatologa s podezřením na SSc).

Cesta pacienta se systémovou sklerodermií (SSc)

Revmatologické vyšetření

Diagnostika a klasifikace



Revmatolog provádí cílené vyšetření, aby zjistil, zda jde o systémovou sklerodermii, a pokud ano, jaký je její rozsah.

Podrobná anamnéza – jak dlouho trvají příznaky, jak ovlivňují každodenní život?

Fyzikální vyšetření – změny na kůži a cévách, kloubní a svalové postižení, známky postižení vnitřních orgánů.

Laboratorní testy – vyšetření autoprotilátek (ANA, anti-Scl-70, ACA, RNA3P), zánětlivé markery, renální parametry, krevní obraz, složky komplementu, imunoglobuliny.

Kapilaroskopie nehtového valu – hledání typických cévních změn pomocí mikroskopu.

Speciální vyšetření podle orgánového postižení



Vyšetření plicního postižení

HRCT
CT s vysokým rozlišením k hodnocení změn na plicích

DLCO
měření přestupu kyslíku z plicních sklípků do krevního oběhu

Spirometrie
jednoduché měření funkce plic

Pulzní oxymetrie
určení okysličení krve (saturace O₂)

Vyšetření srdečního postižení

ECHO (echokardiografie)
ultrazvukové vyšetření srdce

EKG
záznam elektrické aktivity srdce

Holter
dlouhodobé (24–72 h) sledování EKG

Pravostranná srdeční katetrizace
invazivní měření tlaku v pravé části srdce a plicním řečišti (např. při podezření na plicní hypertenzi)

Vyšetření trávicího traktu

Jícnová manometrie
měření tlaku a motility jícnu

Polykací akt s kontrastní látkou
rentgenové sledování průchodu potravy jícnem

Gastroskopie / kolonoskopie
endoskopické vyšetření horní a dolní části trávicího traktu

Ultrazvuk břicha
posouzení stavu břišních orgánů

Vodíkový dechový test
detekce bakteriálního přemnožení v tenkém střevě (SIBO)

Diagnóza se stanovuje na základě přítomnosti pro SSc charakteristických klinických a laboratorních změn. Po takovémto stanovení diagnózy lze ověřit, zdali pacient splňuje i klasifikační kritéria pro SSc podle EULAR/ACR 2013 kritérií (ty nejsou ale určeny pro diagnostiku). Poté je zásadní zhodnocení, jestli má pacient difuzní nebo limitovanou formu podle rozsahu kožního postižení (viz níže).

Stanovení skóre aktivity nemoci, případně skóre poškození nemocí.

Cesta pacienta se systémovou sklerodermií (SSc)

Stanovení diagnózy a komunikace s pacientem



Po vyhodnocení všech výsledků je stanovena diagnóza systémové sklerodermie. Každý pacient má jiný průběh onemocnění, proto je důležité pochopit, co tato diagnóza znamená konkrétně pro vás.

Lékař s vámi probere

Jaká je forma onemocnění (difúzní nebo limitovaná).
Jaké orgány jsou postiženy.
Jaké jsou léčebné možnosti a další kroky.
Jaký bude režim sledování a kontrol.

Kožně difúzní forma systémové sklerodermie (dcSSc)

Začíná Raynaudovým fenoménem, brzy následuje:
– difúzní otok kůže na prstech a rukou,
– postupné ztuhnutí kůže na prstech, končetinách, obličeji a trupu.
Může dojít k relativně rychlému rozvoji postižení vnitřních orgánů v prvních 5 letech.
Nejčastěji postiženy: plíce, trávicí trakt, ledviny a srdce.

Kožně limitovaná forma systémové sklerodermie (lcSSc)

Plíživý, pozvolný nástup příznaků.
Raynaudův fenomén často přítomen několik let před dalšími projevy.
Kožní změny omezeny na:
– okraje končetin (od loktů/kolen k prstům – typicky sklerodaktylie),
– obličej – rýhování kolem úst, zmenšení ústního otvoru, maskovitý výraz, špičatý nos.
Trup, paže a stehna nejsou postiženy.
Nejčastěji postižené orgány:
jícen a plíce, častá plicní arteriální hypertenze.

Dlouhodobé a pravidelné sledování



Systémová sklerodermie je chronické onemocnění, které se může v čase měnit. Proto jsou pravidelné kontroly zásadní.

Co se sleduje na kontrolách?

Vývoj kožních změn a pohyblivosti

Funkce plic (spirometrie, DLCO, HRCT plic)

Riziko srdečního postižení (ECHO, EKG, NT-proBNP (laboratorní vyšetření krve, které měří hladinu natriuretického peptidu – látky, kterou produkuje srdce při zvýšené námaze nebo přetížení, např. při srdečním selhání nebo plicní hypertenzi).

Známky renální krize (krevní tlak, urea, kreatinin, renální filtrace, vyšetření moči).

Trávicí problémy a jejich řešení.

Kvalita života a součást léčby



Podpora od patientských organizací, psychologická pomoc, rehabilitační a sociální programy, poradenství při pracovních změnách.

Cesta pacienta se systémovou sklerodermií (SSc)

Režimová opatření



Minimalizace vystavení chladu a stresu.

Omezit frekvenci, intenzitu a trvání chladu i stresu na minimum.

Vyhýbat se náhlým změnám teploty a chladnému větru.

Ochrana těla před chladem.

Teplé oblečení
rukavice, ponožky, čepice, šály, vrstvené oblečení.

Vyhřívání pomůcky
elektrické vyhřívání rukavic/bot, gelové ohřívače.

Izolace tělesného jádra
udržovat v teple krk, hrudník, břicho, pánev.

Podpora periferního prokrvení aktivním pohybem.

Pravidelný pohyb a cvičení
(pro udržení rozsahu pohybu i krevního oběhu).

Lokální zahřátí
tření rukou, krouživé pohyby paží, teplé koupele rukou.

Minimalizace stresu a úzkosti.

Relaxační techniky, psychická pohoda, vyhýbání se stresovým situacím.

Zanechání kouření, vyhýbání se i pasivnímu kouření.

Podpora v centrech pro léčbu závislosti na tabáku.

Vyhýbat se cévně škodlivým látkám

(látky, které zužují cévy: kofein, marihuana, kokain, některé léky na hubnutí a arytmie nebo hypertenzi, např. betablokátory).

Vyhýbat se práci s vibrujícími nástroji a stroji.

Ochrana před infekcemi, využívání očkování proti preventabilním infekčním onemocněním (zejména chřipka, pneumokok, Covid-19).

Vyhýbat se epidemiologicky rizikovým místům.

Používat respirátor, pokud je vyšší riziko nákazy.

Omezení kontaktu s toxickými látkami

(polyvinylchlorid, křemičitý prach, prsní implantáty, organická rozpouštědla, epoxidové pryskyřice).

Omezení mikrotraumatizace kůže (tetování, korektivní dermatologie).

V současnosti nejsou potvrzeny přínosy behaviorální terapie, výživových doplňků nebo alternativní medicíny na zmírnění Raynaudova fenoménu či obecně symptomů SSc.

Revma Liga ČR

jsme s vámi

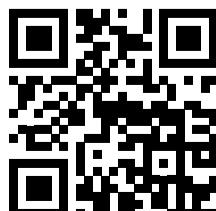
Revma Liga Česká republika je patientská organizace, která pomáhá lidem s revmatickými onemocněními.

Nabízíme

- Informační brožury a videa
- Akademii zdravotní gramotnosti (AZG)
- Programy osobní podpory
- Online poradny a rozhovory s lékaři
- Edukativní kampaně (např. Světový den sklerodermie, Revma v klidu)

Důležité je nebýt na diagnózu sám! Zkušenosti a informace můžete získat v patientské skupině Skleroderma, Revma Liga ČR.

revmaliga.cz



Více o systémové sklerodermii

