

СКЛЕРОДЕРМИЯ

Какво трябва да знаем?



ИНФОРМАЦИОННА СЕДМИЦА
ЗА РЕВМАТИЧНИТЕ ЗАБОЛЯВАНИЯ
06-12 ЮНИ 2022



Boehringer
Ingelheim

ОРГАНИЗАЦИЯ НА ПАЦИЕНТИТЕ
С РЕВМАТОЛОГИЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ
В БЪЛГАРИЯ (ОПРЗБ)

www.revmatologia.org

Съдържание

За склеродермията	3
Прогресивна системна склероза	5
Локализирани форми на склеродермия	6
Симптоми	7
Лабораторни изследвания	10
Терапия	11





Системната склеродермия е хронично прогресиращо заболяване на съединителната тъкан и малките съдове, което се характеризира с фиброзиране на кожата и вътрешните органи.

Съединителната тъкан е на практика навсякъде в организма. Тя поддържа целостта на тялото, подкрепя и свързва различни органи и системи на тялото.

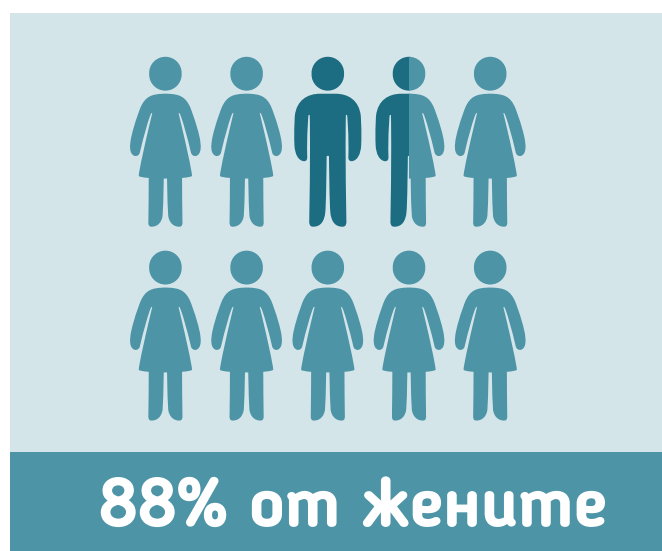
Развитието на заболяването се дължи на дефицит на имунната система, която води до аутоимунна реакция спрямо собствената тъкан на организма. Имунната система провокира прекалено силен естествен оздравителен процес, при който се образува прекомерно колаген.

Причината за заболяването е неизвестна.



Предполага се, че значение имат някои външни фактори – химични агенти като силиций, винилхлорид, медикаменти, както и бактериални и вирусни инфекции.

Упражняването на някои професии също носи риск за развитие на склеродермия. Такива са професиите, при които има излагане на токсични вещества, вибрации, престой на студено. Понякога се наблюдава фамилност, което означава, че и генетичните фактори имат значение.



Най-често заболяването възниква във възрастовата група 30-50 години. Жените са засегнати 4-7 пъти по-често от мъжете.





Различават се няколко вида склеродермия:

1. ПРОГРЕСИВНА СИСТЕМНА СКЛЕРОЗА

- **Ограничена форма** – засегнатите кожни области се ограничават до ръцете, лицето, стъпалата и предмишниците. Също така са засегнати и други органи. Наблюдават се калциноза, синдром на Рейно, езофагит, склеродактилия, телеангиектазии.
- **Дифузна форма** – кожните симптоми могат да засягат всяка част на тялото. Също така са засегнати и други органи.
- **Припокриващи се синдроми** – наличие едновременно на белези на различни системни заболявания на съединителната тъкан, например склеродермия с прояви на полимиозит или системен лупус.

2. ЛОКАЛИЗИРАНИ ФОРМИ НА СКЛЕРОДЕРМИЯ

При тях не се засягат вътрешни органи, липсва синдром на Рейно.

- **Морфея** – обикновено засяга само кожата и се наблюдават ограничени овални плаки



- **Линеарна склеродермия** – наличие на надлъжни плаки на кожна склероза. Специфични форми на линеарна склероза се срещат при ангажиране на главата и лицето, наречени „en coup de sabre”



Симптоми:



Кожни промени: Ранен симптом е появата на двустранен, симетричен оток на пръстите на ръцете. По-късно кожата се уплътнява. Най-често се засягат горните крайници, лицето, предната част на гръдния кош, коремът. В късните стадии лицето става безизразно, с радиални гънки около устата.



Съдови промени: един от най-ранните признаци на заболяването е синдромът на Рейно. Той се характеризира с побеляване и посиняване на пръстите на ръцете, понякога и на краката, както и на носът и ушите. Развива се исхемия и некроза. По върха на пръстите се появяват улцерации, понякога може да се развие и гангренозен процес.



Засягане на стомашно-чревния тракт: най-често се засяга хранопровода. Разрастването на съединителната тъкан води до неговото стесняване, затруднено преглъщане, възпаления. Стомахът се засяга рядко, по-често се наблюдават поражения по червата. Нарушава се чревната перисталтика.



Ставни прояви: ранен и чест симптом са болките в ставите. Рядко се развива артрит. Наблюдават се мускулна слабост и лесна уморяемост поради увреждането на мускулатурата.





Белогробни прояви: склеродермията може да засегне белите дробове по два начина:

- развива се фиброза на белите дробове (интерстициална белогробна болест). Проявява се със суха кашлица, задух при усилие, замаяност, болки в гърдите, чувство на тежест в гърдите, затруднено дълбоко поемане на въздух. Засяга повечето хора със склеродермия, но тежки симптоми възникват само при между 13% и 16% от болните.
- белогробна артериална хипертония – рядко усложнение, което засяга между 5% и 12% от хората със склеродермия. Симптомите са задух, чувство на умора, замаяност, болки в гърдите, отоци по краката.



Засягане на сърцето: развива се фиброза на миокарда. Може да се наблюдава тахикардия, проводни нарушения.



Засягане на бъбреците: разрастването на съединителната тъкан при тях нарушава функционирането им и води до бъбречна недостатъчност.

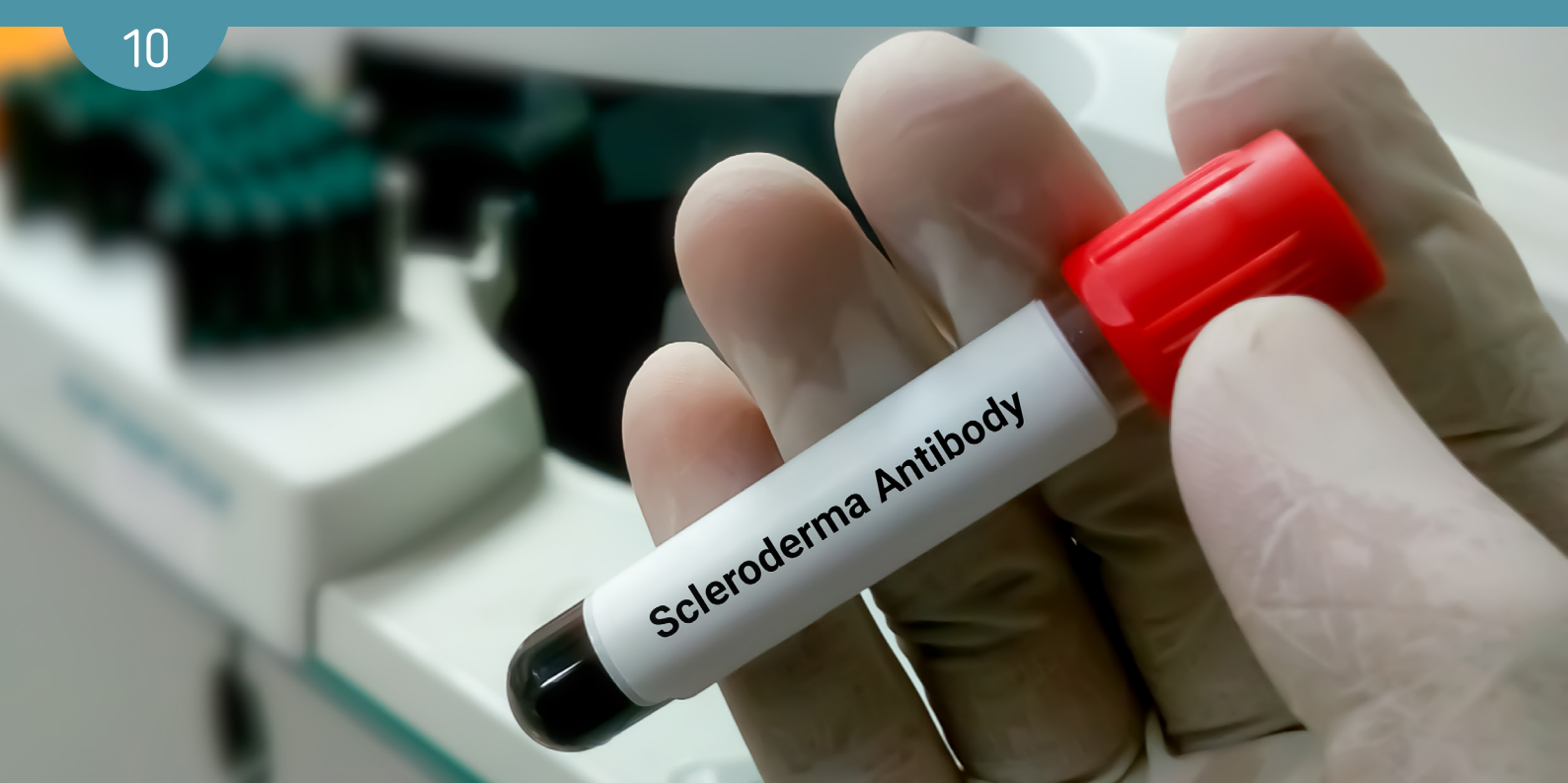




Емоционално благосъстояние: някои хора с установена вече склеродермия забелязват, че заболяването оказва влияние върху психичното им здраве. Някои хора откриват, че склеродермията променя начина, по който възприемат себе си или по който другите гледат на тях. Тя може да окаже влияние върху начина, по който вършат работата си, или върху ролята им в семейството. Приспособяването на живота към новите ограничения може да бъде трудно. Това изпълнено с неизвестни заболяване може да причини несигурност и тъга.

За да се справите, потърсете подкрепа от семейство, приятели, лекуващите ви лекари или организациите за хора с това заболяване.





Склеродермията се доказва чрез лабораторни изследвания (кръв и урина), биопсия, имунологични изследвания (най-често се наблюдават Анти топоизомераза I антитела – Scl 70; антицентромерни антитела – АСА; анти-РНК полимераза III антитела) и други методи за диагностика, например изследвания за функцията на белите дробове, сърдечното здраве, образни изследвания, капиляроскопия, изследване на дебелината на кожата и т.н.

Заболяването е аутоимунно, като може да има периоди на обостряне и ремисия с различна продължителност. Терапията при склеродермия има за цел да спре прогресията на възпалението, влошаването на симптомите и увреждането на органите.



В масовия случай терапията е консервативна, като се използват медикаменти от различни фармакологични групи в определени схеми и дози. В зависимост от състоянието и уврежданията в резултат от болестта при отделните хора могат да се приложат и други терапии. Най-често се прилагат нестероидни противовъзпалителни средства, кортикостероиди, имunosупресивни медикаменти, антиациди, H2 блокери, ензими за подобряване на храносмилането, вазодилататори, а от скоро и най новите тирозинкиназни инхибитори, които се използват при интерстициална белодробна болест, свързана със склеродермия.

**За повече информация се свържете с
Вашия лекуващ лекар!**



Контакти с други пациенти със склеродермия можете да намерите в Организацията на пациентите с ревматологични заболявания. Потърсете ни в социалните мрежи или ни пишете на revmatologia.org@gmail.com

Помнете, че не сте сами!



Склеродермията изисква много внимателен подход при поставяне на диагнозата. Опасна е с това, че може да засегне всички органи и системи на тялото. Забавянето на диагнозата може да доведе до инвалидизация и риск за живота.



ИНФОРМАЦИОННА СЕДМИЦА
ЗА РЕВМАТИЧНИТЕ ЗАБОЛЯВАНИЯ
06-12 ЮНИ 2022



Boehringer
Ingelheim

ОРГАНИЗАЦИЯ НА ПАЦИЕНТИТЕ С РЕВМАТОЛОГИЧНИ
ЗАБОЛЯВАНИЯ В БЪЛГАРИЯ (ОПРЗБ)

2022 г.

