

Szisztémás szklerózis

A szisztémás szklerózis, más néven szkleroderma, az egész szervezetre kiterjedő autoimmun betegség. A szkleroderma elnevezés szó szerint „kemény bőrt” jelent, és a bőr gyulladást követő sorvadására, majd megvastagodására utal.

A betegség két formáját különböztetjük meg, elkülönítésük a bőrtünetek jelentkezésén alapul: a behatárolt (limitált kután) forma kisebb, a diffúz kután forma jelentős bőrterületet érint.

Az autoimmun betegségekben a saját szervezetet megtámadó ellenanyagok jelennek meg. Az ellenanyagok jellemzők az egyes kórképekre, és jelentős szerepet játszanak a kialakuló károsodásokban.

Előfordulás, tünetek

Ez a nem gyakori betegség inkább a nőket érinti, alattomos lefolyású, fokozatosan romlik, a többi autoimmun rendszerbetegségben észlelhető hullámzó lefolyás nem jellemző rá. A tünetek általában a 40-es vagy 50-es évek táján kezdődnek.

Elsőként százból 90–95 betegnél az ujjak hidegre való érzékenysége, fájdalma, az ún. Raynaud-jelenség észlelhető. Emiatt elsősorban a kéz, de gyakorta a lábujjak is előbb fehérré, majd lilává, végül pirossá válnak. A folyamat általában zsibbadással, esetleg még fájdalommal is jár, kezdetben csak hideg hatására, később már anélkül is jelentkeznek.

A bőr fokozatosan elsorvad, majd megkeményedik, megvastagszik, nehezen elemelhetővé válik (ezt a tü-

netet szklerodaktíliának nevezzük). A bőr merevsége miatt az ujjak behajlítása is egyre nehezebb lesz, az ujjak vége elvékonyodhat (1. ábra), és sebek jelenhetnek meg rajtuk, melyek csillag alakú heggel gyógyulnak (2. ábra). Ugyanilyen elváltozások az orron, a ízületeken, a száj körül is kialakulhatnak, jellegzetesen megváltozik az arc (3. ábra). További gyakori bőrelváltozások a kisértágulatok, a bőr világos vagy sötét elszíneződései, a bőr alatti porc kemény csomók és a bőrfekélyek. A jellegzetes bőrtünetek miatt a „kifejlett” betegség szinte első látásra felismerhető.

A betegek kb. 30%-ánál a „szárazság szindróma” tünetei (szem- és szájszáradás) is jelentkeznek, kb. 10–15%-ban pedig izomgyengeség, izomfájdalom lép fel a társuló izomgyulladás következményeként. Nem ritka az ízületi fájdalom. Általános tünet lehet a gyengeség, fáradtság, kimerültség, fogyás.

A belső szervek megbetegedése

A belső szervek közül a tüdő érintettsége a leggyakoribb. Az elváltozás a tüdő alapállományának gyulladással kezdődik, majd az ebből eredő kötőszövetes elfajulással (fibrózissal) folytatódik, amely százból 70–80 esetben észlelhető. Ez elsősorban a tüdő bázisát érinti mindkét oldalon, de kiterjedhet a teljes tüdőre is. Csökken a tüdő kapacitása, a terhelhetőség. A másik jellegzetes tüdőelváltozás, hogy megemelkedik a tüdő ereiben a nyomás, ez megterheli a jobb

szívfelet, és rövid időn belül szívelégtelenséget okozhat.

A szklerodermás vesekrízis (veseelégtelenség) a másik súlyos, életet



Az ujjak vége elvékonyodik, a bőre nehezen elemelhetővé válik, sebek alakulhatnak ki



Az ujjbegyen kialakuló jellegzetes seb (fekély)



Az arcon kialakuló jellegzetes elváltozások

Ez a tájékoztató nem helyettesíti az orvosi kezelést. A betegek számára készített másolatoktól eltekintve felhasználása csak a kiadó írásos hozzájárulása nyomán engedélyezett.

veszélyeztető szövődmény. Mindkét esetben az érrendszer elváltozása, az érfal jelentős megvastagodása, ezzel együtt az érátmérő beszűkülése, a szervek elégtelen vérellátása áll a háttérben. A fibrózis mellett ez az éreltérés a szisztémás szklerózis döntő tényezője.

A szívburok gyulladása is előfordul, ez gyakran folyadékgyűléssel jár. Emellett a szívizomzat kötőszövetes átalakulása ritmuszavarok kialakulásához vezethet, és a szívkoszorúerek elmeszesedése, károsodása is elég gyakori. A betegek szapora szívverést, időnként egy-egy plusz ütet vagy mellkasi fájdalmat érezhetnek.

Az emésztőrendszer is érintett az esetek döntő többségében. A nyelőcsőben, de akár a teljes bélrendszerben is csökkenhet a perisztaltikus mozgás. Ilyenkor felszívódási zavar vagy bélrendszeri kitüremkedések (gurdélyok) is kialakulhatnak, amelyekben a pangó béltartalom elfertőződhet, a gyulladás fájdalmat okozhat. A nyelőcső és a gyomor határán lévő zárógyűrű rossz működése miatt refluxbetegség lép fel: a gyomorsav, illetve a gyomorsavval keveredett gyomortartalom visszaáramlik a nyelőcsőbe, ez mellkasi fájdalmat, égő érzést kelt.

Diagnózis, háttérben álló tényezők

A jellegzetes bőrtünetek miatt a kifejlesztett betegség szinte első látásra felismerhető. A szisztémás autoimmun betegségek nagyon változatos tünetcsoporttal járhatnak – olykor nagyon enyhe tünetek észlelhetők, máskor életet veszélyeztető szövődmény is létrejöhet. Ezért az ilyen betegségek igazolásához speciális kritériumrendszerek állnak rendelkezésre. A szisztémás szklerózis e tekintetben fontos tünetei:



A szkleroderma első tünete általában a Raynaud-jelenség: a beteg ujjai – főleg a kezujjak – fehér, majd lila, végül piros színt öltenek

szklerodaktília (az ujjak bőre feszes, nem emelhető), az ujjak végén kialakuló csillag alakú hegek és a tüdő kétoldali kötőszövetes elfajulása.

A szervi tünetek feltérképezése a panaszok alapján történik. A kivizsgálásban általában szerepet kap a körelőzmény részletes felvétele, fizikális vizsgálat, hasi ultrahangvizsgálat, mellkasi röntgen, nagy felbontású komputertomográfia (CT), légzésfunkciós vizsgálat, szívultrahang. Az erekre jellemző elváltozások a hajszálereken is észlelhetők, amit a körömágy vizsgálatával lehet kimutatni (kapillármikroszkópos vizsgálat). A körömágy hajszálereinek a vizsgálat a kapillárisok tágulatát és károsodását, esetleg hiányát mutatja, ezek az eltérések a Raynaud-jelenséghez társulnak.

A szisztémás szklerózis tüneteinek hátterében három jellegzetes eltérés áll: (1) a kötőszövet burjánzása (fibrózis); (2) az érrendszeri károsodások; (3) az immunrendszer aktivációja, melynek része a jellegzetes

ellenanyagok (antinukleáris antitest) termelése.

A betegség oka ismeretlen. A fogékonyság genetikai tényezőkkel magyarázható, genetikai hajlam fennállása esetén valamilyen környezeti tényező váltja ki a betegség kialakulását. A környezeti tényező vegyszer (pl. a PVC-gyártáshoz használt vinil-klorid, epoxigyanta), valamilyen gyógyszer, környezeti ártalom (szilikózis) vagy más betegség (daganatos megbetegedés) is lehet.

Kezelés

A betegséget a tudomány mai állása szerint nem tudjuk meggyógyítani. Hosszú lefolyású, meg kell tanulni együtt élni vele, alkalmazkodni a kialakult tünetekhez, korlátozottsághoz. A kezeléssel késleltethető, szerencsés esetben átmenetileg meg is állítható a tünetek kialakulása, javítható az életminőség, enyhíthető a károsodások mértéke. A gyógyszeres kezelés egyrészt a háttérben álló, fokozott kötőszövetes átalakulást kiváltó immunológiai folyamatok megfékezésére, másrészt a szervi tüneteknek megfelelően azok csökkentésére irányul. Ez utóbbit szolgálja a gyógytorna és az egyéb fizioterápiák beiktatása, a betegek megtanítása a helyes életmódra, életvezetésre (pl. az ujjak hidegtől való védelme, helyes táplálkozás, bőrpuhító krémek használata stb.).

Mivel a kialakuló tünetegyüttes nagyon változatos lehet, a beteg az állapotának megfelelő, személyre szabott kezelést kell hogy kapjon. Ehhez az kell, hogy háziiorvosi beutalóval főlkeresse a legközelebbi immunológiai központot, ahol minden feltétel adva van a betegek rendszeres, gondos nyomon követésére, gondozására.