



Debutul tipic al sclerodermiei este prin Fenomen Raynaud(alternanță de paloare-cianoză-roșeață după expunerea la rece a extremităților, însoțite de senzația de frig și amorțeli), uneori asociat cu disfagie(dificultate la înghițire), la care se pot adăuga dureri musculare, dureri articulare. Pornind de aici, simptomele evoluează fie spre o formă localizată, fie spre o formă difuză de boală. Fenomenul Raynaud are la bază un mecanism vasospastic localizat la nivelul extremităților, dar desigur-el este mereu însoțit de fenomene vasospastice cu diverse alte localizări, pe care necăutându-le în mod activ(prin anamneză și investigații), nu le poți diagnostica ca fiind prezente(ex- fenomene tranzitorii de ischemie acută cerebrală, episoade de ischemie acută renală, coronariană, gastrointestinală, etc).

De la debutul fenomenului Raynaud până la declanșarea propriu-zisă a bolii există o perioadă de latență de câteva luni până la maximum 2 ani, timp în care neexistând alte elemente de diagnostic clinic, doar un specialist avizat poate stabili diagnosticul clinic și efectua investigațiile necesare.

După această perioadă de latență, de obicei apar manifestări la nivelul tegumentelor, progresând de la periferie spre centru(de la distal spre proximal)-acestea constând inițial în infiltrarea edematoasă(umflarea, îmbibarea cu lichide) a tegumentelor. După o perioadă, infiltrările edematoase se reduc, iar locul lor este luat de fenomene atrofice(pielea își pierde elasticitatea, extremitățile se retractă în flexie, făcând imposibilă uneori extensia degetelor, apar ulcerații ale degetelor, iar uneori se produc resorbții complete ale falangelor; se pierd prin fenomene atrofice anexele cutanate-adică glande sudoripare, sebacee, și astfel, pielea devine uscată și grosolană).

Se pot produce calcificări subcutanate, iar prin atrofie, uneori, pielea de deasupra calcificărilor se poate excoria, făcând ca zonele calcare să comunice cu exteriorul.

Colagenozele în general, deci și sclerodermia au la bază depunere de collagen în derm.

Aceasta are un aspect particular în sclerodermie, la nivelul feței: comisura bucală devine mică(microstomie) (prin retracție fibroasă), piramida nazală ia aspect de cioc, iar perpendicular cu buzele, pielea se încrețește în jurul gurii. Pliurile feței dispar, ducând la pierderea expresiei feței. Cele descrise poartă numele generic de Facies în icoană bizantină specific sclerodermiei. 50% din pacienții cu sclerodermie au pe parcursul evoluției manifestări articulare non-erozive,

cel mai frecvent fiind sindromul de canal carpian(fibroza aponevrozei palmare sau a tendoanelor ce trec prin aceasta, cu compresiuni importante asupra nervilor mâinii).

Sindromul digestiv din sclerodermie este dominat de sindromul

esofagian(histopatologic-depunere de collagen în mucoasa esofagului)manifestat clinic prin disfagie(dificultate la înghițire), aceasta fiind singura manifestare viscerală ce apare și în formele localizate de sclerodermie. Infecțiile cu *Helicobacter pylori* au o prevalență mai mare la pacienții cu sclerodermie față de populația generală, unii cercetători sugerând că sindromul esofagian(și uneori gastric-reprezentat de obicei printr-o evacuare gastrică lentă) din sclerodermie nu se datorează bolii în sine ci infecției cu *H. pylori*.

Problemele respiratorii(disfuncție ventilatorie restrictivă) din sclerodermie sunt expresia fibrozei pulmonare(depuneri de collagen în plămâni) și uneori fibrozei ramurilor arterelor pulmonare(cu hipertensiune pulmonară).

Cardiomiopatia restrictivă este denumirea generică pentru o serie întreagă de manifestări cardiace extrem de grave ce apar la cca 10% din pacienți, prin fibroză endomiocardică.

Pericarditele sunt de asemenea mai frecvente la pacienții cu sclerodermie față de populația generală.

Complicațiile neurologice din sclerodermie se referă la neuropatii periferice senzitive-motorii-vegetative(prin depunere de collagen în epinerv și prin vasculita vasa nervorum).

Cea mai de temut complicație a sclerodermiei sistemice este denumită Criza renală. Ea este reprezentată de HTA „malignă” produsă printr-un vasospasm intens al circulației sistemice, cu o deteriorare brutală a funcției renale.

Am prezentat succint manifestările extrem de diverse din sclerodermia sistemică(care pot varia de la forme localizate, cu manifestări tegumentare dominante pana la forme difuze, cu manifestări multiviscerale extrem de severe) cu scopul de a îndruma orice persoană cu un astfel de tablou clinic să se prezinte la medic, dacă este posibil, încă din stadiile precoce, dominate de fenomen Raynaud. De asemenea, doresc pe aceasta cale să recomand celor ce primesc pacienți cu un astfel de tablou clinic să efectueze un screening pentru sclerodermie sistemică, format din 2 analize: ATA(Anti-topoizomerază, numită și Anti-Scl-70)-specifici formelor difuze de sclerodermie și ACA(Anti-centromeri)-caracteristici formelor localizate.

Autor: **Dr Markus Sorin**

Medic Specialist Medicină Internă

Doctor în Științe Medicale