

**CURSUL NR. 6**

**SCLERODERMIA**



Etimologic sclerodermia înseamnă “piele dură” (sclero=dur și derma=piele)  
În realitate, este o boală autoimună, cronică, caracterizată printr-o scleroză progresivă a dermului și în unele cazuri a viscerelor.

Este o boală a țesutului conjunctiv, de etiologie necunoscută, manifestându-se prin îngroșarea și îngrășarea pielii, anomalii vasculare, anomalii imunologice și modificări degenerative fibrotice.

**Etiologie**

Este o afecțiune rară, femeile fiind mai afectate decât bărbații raportul fiind de 4:1, manifestându-se între 30 și 50 ani.

Cauza bolii este necunoscută, la producerea ei concurând mai mulți factori:

- factori nervosi, boala apare frecvent după stări emotionale intense, stress;
- factori imunologici, prin prezența anticorpilor antinucleari, creșterea activității limfocitelor T helper (CD4+) și scăderea activității celulelor T supresor (CD8+);
- factori toxici;

- factori genetici - la 90% dintre bolnavi se întâlnesc malformații cromozomiale, precum și tipul HLA B8

Sclerodermia prezintă două forme clinice de manifestare:

I. Sclerodermia localizată, fără interesare sistemică:

- morfea în plăci, formează plăci cutanate, numite morfee;
- sclerodermia lineară – sclerodermia în bandă, formează benzi bine limitate de țesut scleros, tare și indurat, de un alb sidefiu limitat de o margine liliachie la nivelul membrelor, feței și pe pielea capului;
- sclerodermia în picătură – elemente rotunjite de un alb sidefiu, care afectează ceafa, gatul, umerii și partea de sus a toracelui.



Fig 1. Morfea în plăci  
[mgPrev.chm::/image\\_overview.htm](mgPrev.chm::/image_overview.htm)

- I. Sclerodermia sistemică – asociază manifestări ale sclerodermiei (Fenomen Reynaud, disfuncție esofagiană) cu manifestări clinice și serologice ale LES, Poliartritei reumatoide și Polimiozitei.
1. *forma cutanată limitată* – Sindromul Raynaud (pe vreme rece vasele sanguine se contractă brusc, degetele devin albe ca marmura, apoi violet), cu sclerodactilie (sclerodermia degetelor). Pielea devine netedă, rigidă, degete rigide, în flexie ireductibilă. Apar telangiectazii (dilatări ale micilor vase sanguine), atingerea motorie a esofagului, care duce la disfagie;
  2. *forma cutanată difuză* – se caracterizează prin extinderea sclerodermiei la plămâni, la unul sau mai multe viscere, în principal rinichi, la tubul digestiv (esofagita și malabsorbția alimentelor);

3. *scleroza sine scleroderma;*
4. *sindroame de suprapunere „overlap”*

Simptome și semne de diagnostic:

Sclerodermia generalizată are severitate și evoluție variabilă, de la îngroșarea cutanată generalizată (scleroza sistemică), cu afectare viscerală progresivă și frecvent fatală, până la o formă caracterizată prin interesarea localizată a pielii (numai la degete și la față) și cu evoluție prelungită, timp de zeci de ani, înainte de afectarea organelor interne. Această formă este denumită Sindromul CREST:

**Calcinoză, fenomen Raynaud, Esofagită, Sclerodactilie, Telangiectazie.** Există și sindroame suprapuse: sclerodermatomiozita (îngroșare cutanată și slăbiciune musculară).

Cele mai frecvente manifestări de debut în sclerodermia generalizată sunt Fenomenul Raynaud și edemul insidios al extremităților distale ale membrelor, cu îngroșarea progresivă a pielii degetelor.

Polialtralgiiile sunt, de asemenea, un simptom important. Tulburările digestive sau respiratorii reprezintă uneori prima manifestare a bolii.

Modificări tegumentare

Indurația este simetrică și poate fi limitată la degete (sclerodactilie) și la porțiunile distale ale extremităților superioare, sau poate afecta tot corpul. Pe măsură ce boala progresează, pielea devine întinsă, lucioasă și hiperpigmentată, fața ia aspect de mască (aspect de icoană bizantină). Telangiectaziile apar pe degete, torace, față, buze și limbă. Calcificările subcutanate apar, de obicei, pe vârfurile degetelor (pulpe) și la nivelul proeminențelor osoase.

În concluzie, modificările tegumentare se produc în 3 faze:

- faza edematoasă
- faza indurativă
- faza atrofică
- mobilitatea articulației interfalangiene ale mâinii scade ⇒ aspect de gheară.

Fața are aspect imobil, aspect de „icoană bizantină”, cu ștergerea pliurilor cutanate de pe frunte, nas este subțiat, buzele se strâng, ceea ce împiedică deschiderea largă a gurii și apar pliuri radiale în jurul buzelor.



Fig 1. Aspectul feței în sclerodermie (colecție personală)

Alte modificări tegumentare care apar de-a lungul evoluției bolii sunt:

- anomalii ale pigmentării
- taleangiectazii
- calcificări subcutanate
- ulcerații
- zone de necroză –scurtarea falangelor distale.

#### Sistemul osteo-muscular

Apar creptitații la nivelul articulațiilor (în special la genunchi), la nivelul tecilor tendinoase (tendinită) și burselor mari, din cauza depunerilor de fibrină pe suprafețele sinoviale.

Contracturile în flexie a degetelor, încheieturii pumnului și coatelor sunt rezultatul fibrozei sinoviale, periarticulare și tegumentare.

Ulcerele trofice sunt frecvente, în special la pulpa degetelor, deasupra articulației interfalangiene sau deasupra nodulilor calcificați

La nivelul musculaturii se remarcă astenie musculară, dureri și fibroza tendoanelor – contracturi

#### Tubul digestiv

Disfuncția esofagiană este cea mai frecventă manifestare viscerală, care în final apare la marea majoritate a pacienților și este însoțită de:

- disfagie pentru solide
- pirozis
- vărsături accentuate în decubit
- reflux gastro-esofagian

Afectarea stomacului, duodenului se manifestă prin dureri epigastrice, senzație de plenitudine, greață și sângerări la niv mucoasei.

Afectarea intestinului subțire și intestinului gros:

- sindrom de malabsorbție;
- dureri abdominale;
- meteorism, încetinirea tranzitului

Afectarea pulmonară – princ cauză de mortalitate !!! Fibroza pulmonară, manifestată prin dispnee de efort, provoacă o alterare precoce a schimburilor de gaze. Hipertensiunea pulmonară se dezvoltă ca urmare a fibrozei interstițiale și peribronhice de lungă durată.

Afectare renală – criza renală sclerodermică.

Insuficiența renală dacă nu este tratată progresează rapid, devine ireversibilă și este letală în câteva luni.

Afectare cardiacă prin aritmii, tulburări de conducere, extrasistole ventriculare (67%), ceea ce crește riscul de moarte subită.

Manifestările genito-urinare : - disfuncții erectile la bărbați și dispareunie la femei (↓ secrețiilor vaginale)

Manifestările de la nivelul articulației temporo-mandibulare

- atralgii;
- artropatii;
- vasoconstricție;
- atrofie gingivală;
- facies cu buze subțiri, rigide, cu riduri disparute, orificiul bucal redus;
- retractia buzelor , incisivii superiori sunt dezveliti în permanenta
- microstomia;
- xerostomie;
- telangiectazii

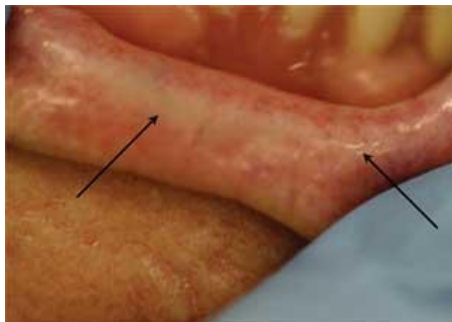


Fig.2 Țesut fibros în partea inferioară a buzei



Fig.3 Constricție tisulară orală.



Fig.4 Leziuni parodontale și retractorie gingivală

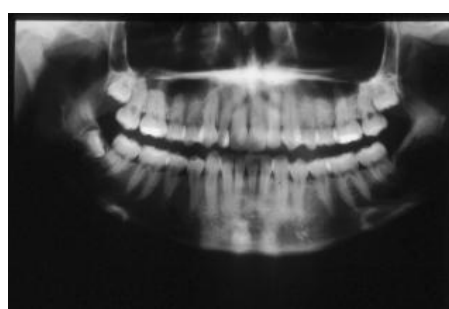


Fig.5 Resorbție osoasă

#### Investigații paraclinice

Examenle de laborator pun în evidență:

- sindromul inflamator;
- anemie;
- hipergamaglobulinemie – IgG;
- factorul reumatoid este pozitiv la 33% dintre pacienții cu sclerodermie generalizată;
- anticorpi antinucleari în 90% din cazuri;
- anticorpi anticentromer

#### Imagistică

- calcificări subcutanate

- osteoliza și resorbția falangiană distală
- artrita erozivă
- biopsie cutanată
- manometrie esofagiană
- probe funcționale respiratorii
- EKG, ecocardiografie



Fig 6. Calcificări subcutanate

### Forme clinice

În funcție de extinderea afectării tegumentare, se pot distinge forme sistemice de sclerodermie și forme localizate (Tabel 1).

Tabel 1. Formele clinice de sclerodermie (Spiera, 2006; Ionescu, 2006; Seibold, 2005; Takehara, Sato, 2005)

---

#### Sclerodermia sistemică

- *cu afectare cutanată difuză*
  - formă severă, cu afectări sistemice multiple
- *cu afectare cutanată limitată*
  - sindrom CREST (**C**alcinoză, **R**aynaud, **E**sofagiană, **S**clerodactilie, **T**eleangiectazii)
- *scleroza sine scleroderma*
  - fără afectare tegumentară
- *sindroame de suprapunere „overlap”*

---

#### Sclerodermia localizată

- *morfea*
    - plăci sclerotice circumscrie
  - *sclerodermia liniară*
    - benzi de fibroză la nivelul feței și membrelor
-

- 
- *morfeea generalizată*
    - plăci sclerotice multiple hiperpigmentate și indurate
- 

### **Diagnostic pozitiv**

Criteriile pentru diagnosticul pozitiv al sclerodermiei sunt cele stabilite de ACR în 1980 (Tabel 2).

Tabel 2. Criteriile ACR pentru diagnosticul sclerodermiei (Ionescu, 2006)

<b>Criterii majore</b> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Scleredem proximal de articulațiile metacarpofalangiene / metatarsofalangiene</li></ul>
<b>Criterii minore</b> <ul style="list-style-type: none"><li>▪ Sclerodactilie</li><li>▪ Cicatrici stelate la nivelul pulpei degetelor</li><li>▪ Fibroză pulmonară bibazală</li></ul>

### **Tratament:**

Nu există un tratament care să modifice cursul acestei afecțiuni, tratamentele instituite urmărind prevenirea afectării organelor interne, oprirea evoluției bolii și afectării organelor interne, precum și ameliorarea funcției acestor organe, prin corectarea anomaliilor vasculare, imunologice, precum și a fibrozei excesive, (Ionescu, 2006; Seibold, 2005).

Deoarece sclerodermia afectează foarte multe organe, în controlul ei sunt implicați foarte mulți specialiști: un reumatolog, dermatolog, nefrolog, cardiolog, gastroenterolog, pneumofiziolog, stomatolog și un fizioterapeut.

#### **Tratament igienico-dietetic:**

- repaus prelungit
- evitarea frigului - protecția extremităților
- evitarea introducerii mâinilor în apă rece
- mese mici la intervale frecvente în esofagita de reflux

#### **Tratament medicamentos:**

- *Tratament antifibrotic:*



Fibroza este procesul patologic cel mai evident în sclerodermie, odată constituită ea este practic imposibil de combătut, actualmente neexistând modalități terapeutice de a îndepărta excesul de colagen tisular, fără a leza structura țesuturilor. *D-penicilamina* este agentul antifibrozanț cel mai utilizat în sclerodermia sistemică. Alți agenți antifibrozanți: interferon, relaxina (ameliorarea afectării cutanate), colchicina.

- corticosteroizi – miozită, sinovită
- metotrexat – în cazuri de sclerodermie generalizată,
- Nifedipin – în sindromul Raynaud ;
- Antibiotice – inhibă proliferarea florei intestinale;

Nici un medicament nu a influențat semnificativ evoluția naturală a sclerodermiei generalizate.

*Tratament vasodilatator* – blocante de canale de calciu, Nifedipină retard

- *Tratamentul pneumopatiei interstițiale fibrozante* – Ciclofosfamida + doze mici de glucocorticoizi

- *Tratamentul disfuncției esofagiene*

Cel mai adesea este implicat esofagul inferior (80%). Se recomandă utilizarea antiacidelor și Omeprozol pentru vindecarea esofagitei de reflux.

- *Tratamentul malabsorbției*

Telangiectaziile mucoasei gastrice („stomac pepene roșu”) pot determina microhemoragii repetate cu anemie feriprivă. Ele pot fi tratate prin fotocoagulare cu laser.

- *Tratamentul crizei renale sclerodermice* – glucocorticoizi + stabilizarea tensiunii arteriale

- *Tratamentul afectării cardiace*

#### Bibliografie:

1. Dan Nemeș, Roxana Onofrei, Fizioterapia în afecțiunile musculo-scheletale - curs. LITO, Timișoara, 2010.
2. Ionescu Ruxandra, Esențialul în reumatologie, Editura Amaltea, București, 2006
3. Kraus SL. Clinics in physical therapy: Temporomandibular disorders, second edition. Churchill Livingstone, 1988

4. Frontera W.R. Essentials of physical medicine and rehabilitation. Lippincott Williams-Wilkins Publisher, 2001
5. DeLisa JA et al. Physical medicine and rehabilitation: principles and practice, 4th edition. Lippincott Williams-Wilkins Publisher, 2005
6. Klippel JH, Primer on the rheumatic diseases, thirteenth edition. Springer, New York, 2008
7. Xhardez Yves. Vade-mecum de kinesithérapie et de reeducationfonctionelle. Maloine, 2010.