Sclerodermia și afectarea pulmonară
Simptome, diagnostic și abordare terapeutică

1. Ce este sclerodermia?

Sclerodermia este o boală autoimună rară care determină o producție excesivă de colagen, ce duce la îngroșarea și întărirea (fibrozarea) pielii și, uneori, afectarea organelor interne (plămâni, inimă, rinichi, tub digestiv).

Forme de sclerodermie:

→ **Sclerodermia localizată** este o formă care afectează de obicei doar pielea, mușchii sau oasele din anumite zone, fără a implica organele interne
- Morfeele sunt pete maronii pe piele, care nu ustură, nu dor, nu mănâncă
- Sclerodermia liniară**,** se caracterizează prin benzi sau linii de piele îngroșată, de obicei pe un picior, pe un braț sau pe frunte

→ **Scleroza (sclerodermia) sistemică** este o formă mai complexă și afectează nu doar pielea, ci și vasele de sânge și organele interne (plămâni, inimă, tract digestiv, rinichi). Se împarte în următoarele subclase majore:
- Scleroza sistemică limitată *(fostul Sindrom CREST)*
- Scleroza sistemică generalizată
- Scleroza sistemică sine scleroderma
- Sindrom overlap

2. Ce este boala intersțială pulmonară?

Boala pulmonară interstițială (BPI) nu este o singură afecțiune, ci un termen umbrelă pentru un grup de câteva sute de boli cronice care afectează interstițiul pulmonar. Interstițiul este o rețea fină de țesut care înconjoară și susține micii saci de aer ai plămânilor (alveolele). În mod normal, acest țesut este elastic și subțire, permițând oxigenului să treacă ușor din alveole în vasele de sânge. În cazul BPI, acest țesut se inflamează și, în timp, se transformă în țesut cicatricial rigid (fibroză). Plămânii își pierd elasticitatea, devin rigizi, iar oxigenul pătrunde mult mai greu în vasele de sînge și implicit în organism.

3. Ce este hipertensiunea pulmonară (HP)

Hipertensiunea pulmonară (HP) este o complicație severă care afectează aproximativ 10-15% dintre pacienții cu sclerodermie. Ea apare atunci când arterele care transportă sângele de la inimă la plămâni devin rigide și îngustate, forțând ventriculul drept (inima dreaptă) să depună un efort uriaș pentru a pompa sângele. Este caracteristică pacienților cu scleroză sistemică limitată. Acești pacienți pot avea o afectare foarte ușoară a pielii timp de mulți ani, însă vasele mici de sânge din plămâni suferă modificări structurale silențioase în tot acest timp.

4. Legătura dintre sclerodermie și plămâni

Sclerodermia, în unele cazuri, afectează plămânul, țesutul elastic și sacii de aer (alveolele) unde se produce schimbul de oxigen. Acest țesut se inflamează și este înlocuit treptat de cicatrici rigide, astfel plămânul își pierde elasticitatea, iar oxigenul nu mai poate trece ușor în sânge.

Pe măsură ce fibroza avansează, ea nu distruge doar sacii de aer, ci începe să „strângă" și să distrugă rețeaua fină de vase de sânge care înconjoară acești saci. Din cauza distrugerii vaselor de către fibroză și a îngustării lor, spațiul prin care sângele poate circula liber în plămâni se micșorează foarte mult, arterele pulmonare devin rigide, înguste și blocate, astfel apare hipertensiunea pulmonară

Putem privi plămânul ca pe o structură complexă afectată de sclerodermie în două regiuni anatomice complet diferite, dar strâns legate între ele. Sclerodermia transformă mai întâi țesutul plămânului într-o cicatrice rigidă (fibroză), iar această strânsoare structurală blochează și distruge vasele de sânge din plămâni, ducând la o presiune periculoasă în sistem (hipertensiune pulmonară).

Depistarea timpurie a afectării pulmonare în sclerodermie îmbunătățește semnificativ prognosticul pacientului, deoarece permite inițierea rapidă a tratamentului, înainte ca leziunile pulmonare să devină ireversibile.

5. Simptome de urmărit

Sclerodermie:

- Sindromul Raynaud este de obicei prima manifestare care poate precede afectarea sistemică cu mulţi ani, chiar 10 ani. În Sindromul Raynaud, degetele devin albe/violacee la frig și/sau stres, cu furnicături și/sau durere. Netratat poate duce la ulceraţii, necroză şi chiar amputarea degetelor.
- Simptome gastrointestinale care se pot manifesta prin: disfuncție esofagiană manifestată inițial prin disfagie (dificultate la înghițire), reflux gastroesofagian, balonare/constipație, diaree cu malasorbtie cu deficit de vitamine şi nutrienţi.
- Simptome cutanate precum: calcificări subcutane, ulcerații digitale, edeme la nivelul pielii. Îngroșarea/întărirea pielii, luciu sau strângere a pielii pe degete/mâini.
- Simptome articulare, artrite mai des artralgii, mialgii şi senzaţie de aer între piele şi tendoane - crepitaţii Se pot dezvolta contracturi în flexie ale degetelor și articulațiilor mâinii și cotului.
- Simptome cardio-pulmonare. Fibroza pulmonară este destul de frecventă și se manifestă prin dificultăți de respirație și oboseală la efort. Hipertensiunea pulmonară și insuficiență cardiacă pot să apară și au prognostic scăzut. Pacienții mai pot prezenta pericardită sau pleurezie, tulburările de ritm cardiac sunt dese.
- Simptome renale, insuficiență renală severă debutată brusc prin criză renală sclerodermică, precipitată de obicei de hipertensiune severă bruscă. Se întâlnește mai frecvent la pacienții cu sclerodermie sistemică generalizată și cu anticorpi anti-ARN polimeraza III prezenți.

Fibroza pulmonară (boala pulmonară interstițială):

- Dispnee (lipsă de aer) la efort, apoi și în repaus. Pacientul observă că gâfâie sau își pierde suflul la activități pe care înainte le tolera ușor (de exemplu, urcatul unui etaj, mersul în ritm alert sau o pantă ușoară).
- Tuse seacă, iritativă: O tuse persistentă, care nu cedează la tratamentele obișnuite pentru răceală și care nu este însoțită de expectorație (spută).
- Oboseală accentuată, o senzație de epuizare disproporționată față de nivelul de activitate fizică, cauzată de efortul suplimentar pe care organismul îl depune pentru a oxigena țesuturile.
- Senzația de constrângere sau discomfort toracic. O apăsare sau o jenă în piept, în special în timpul respirațiilor profunde sau în momentele de efort.

Hipertensiunea pulmonară

- Dispnee de efort: Lipsă de aer care apare inițial la activități fizice intense, apoi la eforturi minime.
- Oboseală extremă și slăbiciune: Provocate de oxigenarea insuficientă a corpului.
- Amețeli sau sincope (leșin): În special în timpul unui efort fizic.
- Durere sau presiune în piept.
- Edeme: Umflarea picioarelor, gleznelor și, ulterior, a abdomenului (semn al insuficienței cardiace).

Atenție! Simptomele pot fi nespecifice. Consultați medicul pentru o evaluare medical completă.

Sfat - Chiar dacă nu aveți afectare pulmonară, faceți un consult pneumologic cel puțin o dată pe an sau ori de câte ori vă recomandă medicul reumatolog

6. Cum se pune diagnosticul?

Pentru Sclerodermie

→ Examinare clinică și istoricul pacientului.

→ Profilele imune de sclerodermie, testează anumiți anticorpi, ajută în stabilirea diagnosticului și au un rol prognostic major: ele pot prezice cu mare acuratețe ce organe vor fi afectate (dacă pacientul va dezvolta fibroză pulmonară sau hipertensiune pulmonară) și ce formă de boală se va manifesta:

- Anticorpii antinucleari (ANA) sunt prezenți în peste 90% din cazuri.
- Factorul reumatoid este pozitiv la o treime din pacienți cu sclerodermie.
- Anticorpii anticentromer (ACA) sunt prezenți în serul unei proporții mari de pacienți cu scleroză sistemică limitată.
- Anticorpi anti-Scl 70 (topoizomerază I) se intalnesc mai frecvent în sclerodermia generalizată
- Anticorpii anti-ARN polimeraza III sunt asociați cu sclerodermia sistemică generalizată, crize renale sclerodermice.

→ Pot fi recomandate și alte investigații medicale funcție de manifestările clinice

Pentru afectarea pulmonară în sclerodermie

→ Examinare clinică și istoricul pacientului.

→ Testul de mers de 6 minute, evaluează toleranța la efort și desaturarea oxigenului în timpul mersului.
→ Tomografia computerizată CT torace de înaltă rezoluție – HRCT, este cel mai sensibil test imagistic capabil să detecteze semnele timpurii de fibroză pulmonară (aspectul de „sticlă mată"), chiar și atunci când radiografia toracică clasică pare normală. Aceste teste se repetă periodic la recomandarea medicului reumatolog/pneumolog.
→ Ecocardiografie Doppler este utilizată ca instrument de screening anual pentru a detecta semnele indirecte de hipertensiune pulmonară.
→ Ecografia pulmonară, este o metodă de investigație modernă, rapidă și neinvazivă, utilizată în monitorizarea pacienților cu sclerodermie și care poate fi făcută chiar în cabinetul medicului reumatolog sau pneumolog.
→ În cazuri selectate: bronhoscopie sau biopsie pulmonară.
→ Explorări funcționale respiratorii (EFR/spirometrie, capacitate de difuziune – DLCO). Măsurarea capacității de difuziune a monoxidului de carbon (DLCO) este o investigație importantă pentru evaluarea funcției pulmonare. Scăderea DLCO poate fi un semn precoce al afectării pulmonare, inclusiv în sclerodermie unde poate sugera apariția bolii pulmonare interstițiale sau a hipertensiunii pulmonare.
→ Pot fi recomandate și alte investigații medicale funcție de manifestările clinice

7. Opțiuni de tratament

Sclerodermie:
Controlul simptomelor: imunosupresoare, vasodilatatoare pentru Sindromul Raynaud, îngrijirea pielii, tratament pentru reflux gastroesofagian.

În ***boala interstițială pulmonară*** asociată sclerodermiei (BIP-SSc), tratamentul va include :

- Antifibrotice, acestea încetinesc progresia fibrozării țesutului pulmonar
- Reabilitare pulmonară: exerciții ghidate pentru rezistență și respirație.
- Oxigenoterapie dacă saturația este scăzută.
- Vaccinări (antigripal, antipneumococic) pentru a preveni infecțiile.
- Evaluare pentru transplant pulmonar în cazuri avansate, la pacienții eligibili.

În ***hipertensiunea pulmonară***:
Este folosită o combinație de medicamente ce are ca scop reducea presiunii în arterele pulmonare și îmbunătățirea fluxului sangvin. În cazuri severe, poate fi necesară oxigenoterapia.

Atenție! Pot fi situații în care să prezentanți reacții adverse la tratamentul recomandat de către medic. Vă rugăm să le comunicați medicului cât mai repede posibil.

Sfat: Notați într-un jurnal tot ce se întâmplă între 2 vizite la medic: diferite reacții la terapie, modificări ale simptomelor, alte stări care vă pot deranja, de exemplu: insomnie, diaree, greață, etc. La următoarea vizită, comunicații medicului toate aceste schimbări.

8. Viața de zi cu zi și autoîngrijire

- Renunțați la fumat!
- Când faceți curat acasă, evitați să folosiți substanțe dezinfectante în exces, dacă este nevoie protejați-vă cu o mască,
- Protejați-vă de frig (mănuși/șosete groase) în special dacă aveți sindrom Raynaud,
- În cazul în care suferiți de reflux gastroesofagian, nu consumați alimente după ora 19 și dormiți cu capul ușor ridicat pe o pernă înaltă. Consumați alimente în porții mici și frecvente.
- Faceți activitate fizică adaptată; programe de reabilitare pulmonară.
- Respectați întocmai recomandările medicale privind monitorizare: EFR/CT, analize de sânge, tensiune arterială, greutate,
- Participați la întâniri cu alți pacienți sau la grupuri de suport.

9. Când să solicitați ajutor medical de urgență

- Când nu mai puteți vorbi în fraze ci doar în propoziții scurte
- Când tusea devine obositoare
- Dacă aveți febră mare persistentă, edeme accentuate sau amețeli/leșin.
- Când oboseala extremă se instalează brusc

Notă: Tratamentul se personalizează de medicul curant (reumatolog/pneumolog). Această broșură are scop exclusiv informativ și nu înlocuiește consultul medical de specialitate.