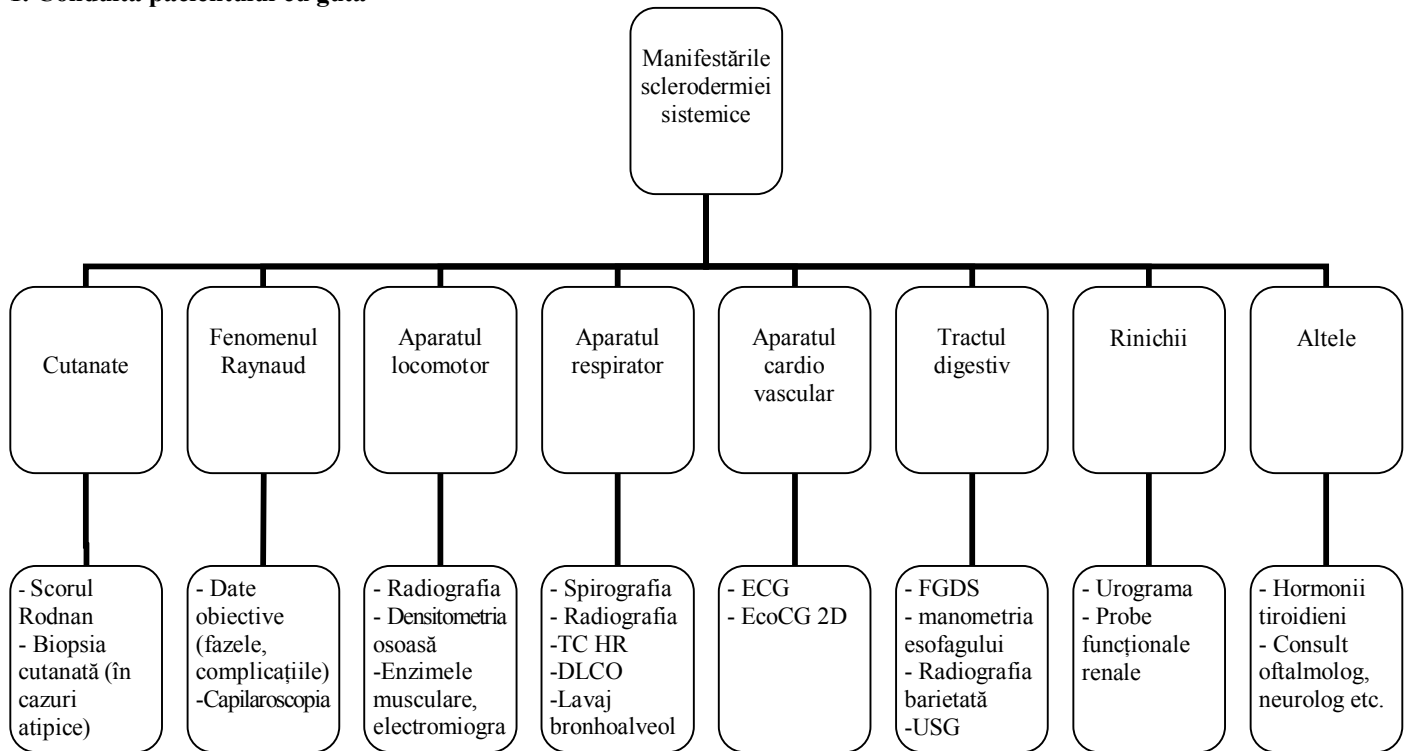


## SCLERODERMIA SISTEMICĂ

### 1. Conduita pacientului cu gută



### 2. Examenul fizic

#### Regulile examenului fizic în SS

- **Manifestări generale:** pierdere ponderală; febră; fatigabilitate.
- **Particularitățile fenomenului Raynaud în SS:**
  - prezența factorului declanșator (expunere la frig și emoții, dar și vibrație, fumat, substanțe chimice, medicamente, hormoni);
  - modificări de culoare ale pielii extremităților (atacuri recurente de ischemie digitală, cu evoluție în 3 faze de culoare - paloare, cianoză și hiperemie; mai deseori - paloarea și hiperemia);
  - paretezii în faza ischemică;
  - dureri în faza hiperemiei reactive;
  - regresarea manifestărilor spontan sau la încălzire;
  - dezvoltarea tulburărilor trofice (ulcere, gangrenă) sau sechele ale acestora (cicatrice);
  - pot fi afectate și alte extremități, cum ar fi degetele picioarelor, mâinile și picioarele în întregime, urechile, nasul, viscere (rinichi, cord, pulmoni, creier, esofag etc., așa numitul „FR visceral”).
- **Afectarea cutanată în SS:**
  - edem dur preponderent a mâinilor și feței care ulterior trece în indurare și mai tardiv în atrofia tegumentelor afectate;
  - la nivelul mâinilor modificările descrise reduc semnificativ mobilitatea articulațiilor mici, realizând aspectul „mâinii în gheară” - sclerodactilie;
  - afectarea tegumentelor feței: ștergerea pliurilor de pe frunte, nasul ascuțit, buzele strânse (microstomia), pliuri radiale în jurul buzelor;
  - telangiectazii;
  - anomalii de pigmentație: hiper- și hipopigmentare (în focar sau punctiforme cu crearea aspectul „piper cu sare”);
  - calcifieri subcutanate, periarticulare, ligamentare, a proeminențelor osoase, diverse schimbări trofice ale unghiilor, părului, hipercheratoză și uscăciunea pielii, ulceratii, tendința spre afectări pustuloase cutanate.
- **Afectarea aparatul locomotor:**
  - sindromul articular: poliartralgii și uneori artrite cu localizarea în articulațiile mici și medii cu predominarea schimbărilor fibroase periarticulare și formarea contracturilor (distrucția articulară este minimă sau absentă);
  - afectările tenosinoviale: prezența sindromului de tunel carpian și crepitației palpabile la mișcare în regiunea tendoanelor extensorii și flexorii ale degetelor, în porțiunea distală a antebrațului, genunchilor și tendonului Achille;
  - afectarea osoasă: dezvoltarea osteolizei mai frecvent a degetelor. Osteoliza cauzează resorbția osului distal și, de obicei, mult mai rar a falangii mijlocii
  - afectarea mușchilor schletici: miozită fibroasă interstițială sau polimiozită cu modificări necrotic-degenerative și dezvoltarea

ulterioară a sclerozei musculare.

• *Afectarea tractului digestiv:*

- microstomie, atrofie și scleroza mucoasei bucale și a limbii, paradontopatie, osteoliza și atrofia mandibulei, mărirea glandelor parotide (în cazul prezenței sindromului Sjogren sau fără el)
- disfuncția motorie a esofagului: disfagia în special pentru mâncarea solidă, mai tardiv și pentru lichide, regurgitații și vome. Din cauza afectării musculaturii sfincterului inferior a esofagului se crează condiții pentru dezvoltarea refluxului gastroesofagian care favorizează apariția esofagitei peptice complicată uneori cu ulcerații, stricturi și metaplazia Barret ce predispune la dezvoltarea adenocarcinomului esofagian.
- duodenul: dureri postprandiale abdominale și balonare.
- afectarea intestinului subțire: dezvoltarea hipomotilității regiunilor distale, sindromul de malabsorbție cu episoade de balonare abdominală marcată cu sau fără episoade dureroase de pseudoobstrucție, diaree și hipoponderabilitate
- afectarea intestinului gros: diverticuli largi caracteristici, constipație severă, dezvoltarea infarctelor în partea descendentă a colonului, ulcerelor, focarelor de necroză ischemică și a perforărilor
- e posibilă și afectarea pancreasului prin fibrozarea și dezvoltarea insuficienței lui exocrine
- hepatomegalie moderată sau sindrom hepatolienal, hepatită cronică și fibroză hepatică cu sindrom de hipertensiune portală. SSD poate să se asocieze cu ciroza biliară primară.

• *Afectarea pulmonilor:*

- dispnee de diferită intensitate, de obicei progresivă
- tuse seacă (este deosebit de persistentă la pacienții cu pneumofibroză avansată)
- uneori, dureri toracice legate de afectarea pleurei
- auscultativ: raluri sece la inspir, preponderent în regiunile bazale.

• *Afectarea cordului:*

- cordul se mărește în volum
- se instalează diverse dereglări de ritm și de conducere
- afectarea endocardului contribuie la formarea valvulopatiilor sclerodermice cu evoluție benignă. Se afectează mai frecvent valva mitrală, tricuspida și mai rar cea aortică cu predominarea insuficienței valvulare
- pericardita clinic manifestă apare rar, este o exprimare a poliserozitei
- dezvoltarea cordului pulmonar cronic.

• *Afectarea rinichiilor:*

- *nefropatia acută* (criză renală sclerodermică) cu debutul rapid a hipertensiunii arteriale maligne, deteriorare a funcției renale, modificarea sedimentului urinar.
- *nefropatia cronică* decurge preponderent cu schimbări funcționale sau cu simptomatologie clinică și paraclinică moderată.

• *Manifestări genitourinare:*

- disfuncții erectile la bărbați
- dispareunie la femei ca urmare a scăderii secrețiilor vaginale.

• *Alte manifestări:*

- sindromul Sjogren (cheratoconjunctivită uscată, xerostomie, mărirea glandelor parotide în volum)
- inflamația țesutului tiroidei, "tiroidita Hashimoto", și depuneri fibroase în tiroidă, ambele se asociază cu hipotiroidism
- polineurita senzitivo-motorie a n. trigemen sau alte neuropatii craniene sunt descrise, de obicei, în asociere cu leziuni cutanate limitate.

### 3. Investigații paraclinice

#### Teste pentru determinarea activității bolii și supravegherea evoluției bolii:

- Hemoleucograma, VSH, proteina C-reactivă, fibrinogenul;

*Notă: Testele se efectuează obligatoriu la nivel de asistență medicală primară și specializată.*

#### Teste pentru determinarea implicării în proces a organelor interne și efectuarea diagnosticului diferențial (la necesitate):

- Anticorpi antinucleari;
- Anticorpi antiADN;
- Factorul reumatoid;
- Analiza generală a urinei;
- Biochimia serică (ALT, AST, bilirubinemia, fosfataza alcalină, ureea, creatinina, proteinograma, Proteina c-reactivă, Glicemia a jeun și testul de toleranță la glucoză, lipidograma, calcemia;
- Probe Funcționale Renale;
- Coagulograma: protombina, fibrinogenul, activitatea fibrinolitice;
- Echilibrul acido-bazic

#### Examinări imagistice:

- Capilaroscopia;
- Radiografia pulmonară;

- Cineradiografia esofagului;
- Manometria esofagului;
- Ultrasonografia organelor interne;
- Examinarea radiologică a articulațiilor afectate și articulațiilor plantelor cu aprecierea stadiului radiologic;
- USG articulară sau tomografia computerizată (la necesitate), rezonanța magnetică nucleară articulară (la necesitate) sau scintigrafia scheletică (la necesitate);

**Alte examinări (la necesitate):**

- Electrocardiografia;
- Ecocardiografia;
- Fibroesofagogastroscoopia;
- Fibrocolonoscopia;
- Scintigrafia renală sau renografia cu izotopi

**3. Autoanticorpi in SSD.**

Autoanticorpi	Asocieri clinice
<i>Antinucleari</i>	Prezenti la 90% din cazurile cu sclerodermie
<i>Anti-centromer</i>	Sclerodermie limitata
<i>Anti-topoizomeraza I</i>	Sclerodermie difuza
<i>Anti-fibrilarina (anti-U1 RNP)</i>	Sclerodermie difuza si overlap
<i>Anti-fibrilarina (anti-U3 RNP)</i>	Sclerodermie difuza si overlap
<i>Anti-Th RNP (Antiendoribonucleaza)</i>	Sclerodermie limitata
<i>Anti-PM Scl (Anti complex nucleolar)</i>	Sclerodermie limitata si overlap (polimiozita-SS)
<i>Alții (antititulari)</i>	Diverse

**4. Clasificarea SSD****Conform formelor clinice:**

- difuză
- limitată sau CREST-sindrom
- overlap-sindrom
- viscerală juvenilă

**Conform evoluției:**

- acută
- subacută
- cronică

**Conform perioadelor clinice:**

- debutul bolii
- perioada de stare (desfășurat)
- perioada tardivă (terminală)

**Conform caracteristicii clinico-morfologice a leziunilor:**

- pielea și vasele periferice (“edem dur”, indurație, atrofie, hiperpigmentare, teleangiectazii, sindromul Raynand, cicatricii stelate, ulcerării, afectări în focare);
- aparatul locomotor (artralgii, poliartrită, leziuni exsudative sau proliferative ale articulațiilor, artrita asemănătoare cu artrita reumatoidă, miozită sclerozantă, osteoliza falangelor distale, calcinoza țesuturilor moi);
- cordul (miocardoza, cardioscleroză, valvulopatii (insuficiența mitrală, tricuspida), pericardita adezivă);
- pulmonii (pneumoscleroză (fibroza bazală sau difuză), hipertensiune pulmonară primară);
- tractul digestiv (esofagită, duodenită, colită);
- rinichi (nefrită, nefroscleroză, rinichi sclerodermic);
- sistemul nervos (polineurite, dereglări vegetative).

**5. Diagnosticul – se bazează pe criteriile de diagnostic**

Diagnosticul pozitiv a SSD se stabilește conform criteriilor propuse de Asociația Reumatologilor Americană în 1980 și include:

**Criteriul major:** afectarea sclerodermică a pielii, răspândită proximal de articulațiile metacarpofalangiene sau metatarsofalangiene

**Criterii minore:**

- sclerodactilia
- ulcerării digitale și/sau cicatrice pe falanga distală
- fibroza bazală pulmonară bilaterală.

Prezența criteriului major sau a două din cele trei minore este necesară pentru stabilirea diagnosticului de SS veridică.

**6. Diagnosticul diferențial**

- Alte maladii difuze a țesutului conjunctiv (artrita reumatoidă, lupusul eritematos sistemic, polimiozita idiopatică)
- Fasciita eozinofilă și alte boli sclerodermice (sclerodermia locală, scleroderma Buschke, fibroza multifocală, sclerodermia indusă, pseudoscleroderma)
- Sindrom paraneoplasic
- Boli cu care se asociază fenomenul Raynaud

<b>Boli cu care se asociază fenomenul Raynaud (secundar):</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Artrita reumatoidă</li> <li>• Lupusul eritematos sistemic</li> <li>• Polimiozita idiopatică</li> <li>• Sindrom Sjögren</li> <li>• Vasculite sistemice</li> <li>• Ciroza biliară primitivă</li> <li>• Sindromul de canal carpian</li> <li>• Traumă vibratorie</li> <li>• Degerătură</li> <li>• Traumatizarea repetitivă și lezarea vaselor mari</li> <li>• Compresii susținute</li> <li>• Ateroscleroză</li> <li>• tromboză</li> <li>• embolie</li> <li>• compresiuni externe</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• migrenă sau cefalee vasculară</li> <li>• angină pectorală Prinzmetal</li> <li>• sindrom paraneoplasic</li> <li>• feocromocitom</li> <li>• poliomielită</li> <li>• siringomieli</li> <li>• crioglobulinemie</li> <li>• paraproteimemie</li> <li>• policitemie</li> <li>• infecții (parvovirus B19, Helicobacter pylori)</li> <li>• substanțe chimice și medicamentoase (bleomicina, vinblastina, clorură de polivinil, betablocante, alcaloizi din seară comută, interferoni, estrogeni și progesteron, nicotina)</li> <li>• anorexie nervoasă</li> <li>• algoneurodistrofie</li> </ul>

**6. Criteriile de spitalizare a pacienților cu SSD (majoritatea criteriilor pentru spitalizare planificată).**

*Criteriile de spitalizare a pacienților cu SSD în secția reumatologie:*

- Dificultăți în stabilirea diagnosticului
- Dezvoltarea complicațiilor a bolii și/sau a tratamentului aplicat
- Boli comcomitente severe/avansate
- Determinarea gradului de incapacitate de muncă

**7. Tratamentul SSD**

*Obiectivele tratamentului*

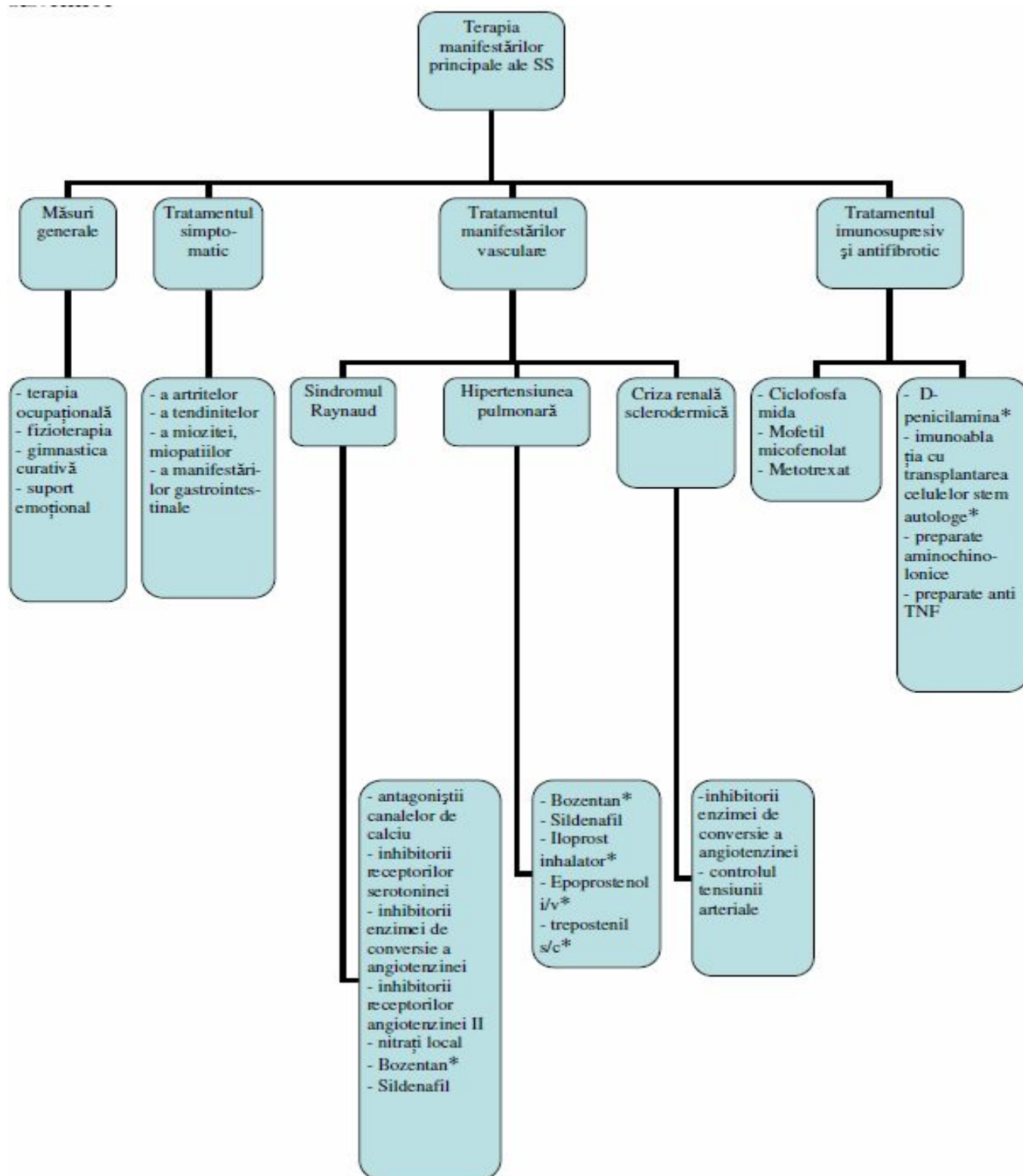
- micșorarea simptomatologiei
- prevenirea progresiei bolii
- determinarea și tratamentul precoce a complicațiilor
- minimalizarea dizabilității pacienților

*Tratamentul nefarmacologic al SS*

- Evitarea expunerii la frig și variații mari de temperatură (protecția extremităților cu mănuși, șosete din țesături naturale, evitarea contactului cu obiecte reci, limitarea timpului petrecut afară în anotimpul rece sau în incinte cu aer condiționat, evitarea băuturilor rece)
- utilizarea intermitentă a unor tehnici de încălzire (imersia mâinilor în apă caldă timp de 5 minute de câteva ori pe zi, plasarea extremităților membrelor pentru un timp în mediu cald, în vreme ce corpul este expus la rece)
- protecție împotriva stress-ului emoțional
- încetarea fumatului
- introducerea peștelui în dietă
- evitarea hiperventilației
- măsuri igienico-dietice pentru prevenirea refluxului gastro-esofagian și a complicațiilor lui (somn cu căpățul ridicat, evitarea centurilor stinse, a poziției aplicat în jos, a produselor ce scad presiunea sfincterului esofagian inferior (cafelei, tomatelor, citricelor)

**8. Supravegherea pacienților**

- Numărul vizitelor la medic depinde de forma clinică a bolii, frecvența exacerbărilor și gradul de activitate a maladiei
- După exacerbare și după inițierea sau modificarea tratamentului imunosupresiv/antifibrotic vizitele la medic se fac peste 2-4 săptămâni
- Pacienții ce administrează tratament imunosupresiv/antifibrotic necesită monitorizare continuă a efectelor adverse (hemoleucograma (monitorizată de 2 ori pe lună) și transaminazele (monitorizate o dată pe lună);
- Pacienții ce administrează tratament per os cu corticosteroizi sunt incluși în grupul de risc pentru osteoporoză (vezi protocolul respectiv)



**9. Complicațiile sclerodermiei sistemice**

- Ulcere, necroze, gangrene digitale
- Hipertensiunea pulmonară
- Hipertensiunea arterială
- Boala de reflux gastro-esofagian, reflux-esofagită
- Sindromul de malabsorbție

**10. Stările de urgență**

*Criza renală sclerodermică:*

- Nefropatie acută (criză renală sclerodermică) cu debutul rapid a HTA maligne, deteriorare a funcției renale, modificarea sedimentului urinar
- Factori de risc pentru această variantă sunt primii 5 ani de la debutul bolii, afectarea cutanată difuză, expunerea prelungită la frig, administrarea unor doze mari de corticosteroizi (inhibarea producției de prostaciclina și creșterea activității enzimei de conversie) sau a ciclosporinei
- Evoluția este severă în special la pacienți de sex masculin, cu debut la o vîrstă mai mare și cu o creatinemie la debut de peste 3mg/dl

*Manifestările clinico-paraclinice a crizei renale sclerodermice:*

- Debut acut, mai frecvent iarna, în special în forma difuză de boală
- Simptoame clinice: HTA malignă – cefalee intensă, tulburări de vedere, semne de insuficiență cardiacă (dispnee, insuficiență ventriculară stînga rapid progresivă), semne neurologice (stare confuzională, convulsii) și apariția rapidă a oliguriei
- Modificări retinale (hemoragii, exudate, edem papilar) și creșterea reninei plasmatice
- Anemie hemolitică microangiopatică (contribuie la progresia rapidă a insuficienței renale), trombocitopenie
- Proteinurie (nespecifică) până la 2g/24 ore, microhematurie, uneori și cilindri granulari
- Retenție azotată: valorile creatininei serice cresc cu o rată de 1-2 mg/dl/zi
- Hiperreninemie (valori crescute de peste 10 ori), însoțită de creșterea angiotensinei II.

**11. Scorul activității SS (EUSTAR)**

Parametrii	Scorul
Scorul Rodnan modificat >14	1
Modificări cutanate sclerodermice (în special sclerodactilia)	0,5
Agravarea modificărilor cutanate pe parcursul ultimii luni	2
Necroze digitale	0,5
Agravarea manifestărilor vasculare (fenomenul Raynaud) pe parcursul ultimii luni	0,5
Artrite (cu excepția inflamației articulare sau periarticulare cauzate de depozitarea cristalelor de hidroxiapatită)	0,5
Agravarea manifestărilor cardio-pulmonare pe parcursul ultimii luni	2
Scăderea DLCO (cu ≥ 80% de la valorile predictive)	0,5
VSH > 30	1,5
Hipocomplementemia	1

Nota: SS se consideră activă la scorul ≥ 3

**12. Scorul Rodnan modificat (se determină intensitatea modificărilor cutanate sclerodermice)**

Zona evaluată	0-normal	1-ușor	2-moderat	3-sever
Față				
Torace anterior				
Abdomen				
Braț				
	Dreapta			
	Stînga			
Antebraț				
	Dreapta			
	Stînga			
Partea dorsală a mâinilor				
	Dreapta			
	Stînga			
Degetele mâinilor				
	Dreapta			
	Stînga			
Coapsa				
	Dreapta			
	Stînga			
Gamba				
	Dreapta			
	Stînga			
Planta				
	Dreapta			
	Stînga			

Notă: scorul cutanat total este suma scorurilor individuale (max 51)

**Medicamentele principale folosite în tratamentul SS**

Exemple de medicamente	Dozaj	Doza zilnică	Numărul de administrări zilnice
Ciclofosamid	50,100, 200, 500 și 1000 mg	50-1000 mg/zi	1-2
Metotrexat	2,5 și 10 mg	7,5-15 mg/săpt	1-4 ori pe săptămână
Prednisolon	1,5, 10 mg 25, 30, 40 mg	2,5-100 mg	1-2
Metilprednisolon	4, 16, 32, 100mg 8, 20, 40, 100, 125, 250, 500 și 1000mg	2-1000 mg	1-2
Ciclosporin	25, 50, 100 mg	2-3mg/kg/zi	1-2
Mofetil micofenolat	250, 500 mg	1000-2000 mg	2
Hidroxichlorochin	200 mg	200-400 mg	1-2
Nifedipin	10, 20 mg	10-30 mg/zi	3
Amlodipin	5, 10 mg	5-20 mg/zi	1
Enalapril	2,5, 5, 10, 20 mg	5-40 mg/zi	2
Lizinopril	5, 10, 20 mg	5-20 mg/zi	1
Losartan	12,5, 50 mg	12,5-100 mg/zi	1
Eprosartan	400 mg	400-800 mg	1
Nitroglicerină (unguent)	2%	¼-1/2 cm local	1-4
Alprostadil	20 mkg	0,1-0,4 mkg/kg/min	1
Pentoxifilina	400, 600 mg	1200 mg/zi	2-3

**Formular de consultație la medicul de familie pentru pacienții cu SS**

Factorii evaluați	Data	Data	Data	Data
Scor Rodnan modificat				
Distanța de la degetul mediu până la palmă (mm)				
Prezența complicațiilor vasculare: ulcere, cicatrice, gangrene (da/nu)				
Forța musculară (0-5 puncte)				
Numărul articulațiilor dolore				
Numărul articulațiilor tumefiate				
Dispnee (da/nu)				
Disfagie (da/nu)				
FCC (constracții/minut)				
TA (mm.col.Hg)				
Hemoleucograma				
Urograma				
Urea (mmol/l)				
Creatinina (mmol/l)				
Spirografia				
Radiografia cutiei toracice în 2 incidente				
ECG				