



ΛΑΪΚΟ

ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΑΘΗΝΩΝ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΑΘΗΝΩΝ

ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ

ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗΣ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ

ΚΕΝΤΡΟ ΕΜΠΕΙΡΟΓΝΩΜΟΣΥΝΗΣ ΓΙΑ ΣΠΑΝΙΑ ΚΑΙ ΠΟΛΥΠΛΟΚΑ
ΝΟΣΗΜΑΤΑ

1. Τι είναι το Σκληρόδερμα;

Αυτοάνοσο νόσημα, που χαρακτηρίζεται από διάχυτη ίνωση (σκληρύωση) του δέρματος και των αγγείων, των αρθρώσεων και πιθανή προσβολή εσωτερικών οργάνων. Διακρίνονται δύο τύποι: το τοπικό (προσβάλλει μόνο το δέρμα) και το συστηματικό (προσβάλλει δέρμα και εσωτερικά όργανα).

2. Πόσο συχνή είναι και ποιους προσβάλλει;

- Σπάνια νόσος (ετήσια επίπτωση 1-2 περιπτώσεις ανά 100.000 άτομα).
- Στην Ελλάδα νοσούν περίπου 1500 άτομα.
- Μέση ηλικία προσβολής: 30-55 έτη
- 4 έως 8 φορές συχνότερη στις γυναίκες.

3. Τι προκαλεί τη νόσο;

- Η ακριβής αιτία παραμένει άγνωστη.
- Η υπέρμετρη ενεργοποίηση του ανοσοποιητικού συστήματος οδηγεί στην αυξημένη παραγωγή και εναπόθεση κολλαγόνου και τελικά στην ίνωση των προσβεβλημένων ιστών-οργάνων.

ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑ



4. Ποιά όργανα προσβάλλει;

Δέρμα: Φαινόμενο Raynaud (στο 90% των ασθενών), πάχυνση του δέρματος (όψη γυαλιστερή και σκληρή), οίδημα δακτύλων/δακτυλίτιδα, σκληροδακτυλία, μόνιμες παραμορφώσεις (γαμψοδακτυλία) ή και δακτυλικά έλκη.

Αρθρώσεις/Μύες: Αρθραλγίες/πολυαρθρίτιδα, μυοσίτιδα, μυϊκή ατροφία.

Οισοφάγος: Δυσφαγία, Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, Οισοφαγίτιδα.

Πνεύμονες: Διάμεση Πνευμονική Ίνωση, Πνευμονική Αρτηριακή Υπέρταση, Αναπνευστική Ανεπάρκεια

Καρδιά: Ίνωση περικαρδίου και μυοκαρδίου, Καρδιακή Ανεπάρκεια.

Νεφροί: Νεφρική Ανεπάρκεια με συνοδό αρτηριακή υπέρταση.

5. Πως γίνεται η διάγνωση;

- Ιστορικό, κλινική εξέταση
- ANA (+), Anti-Scl70 (+) ή ACA (+)
- Δοκιμασίες αναπνευστικής λειτουργίας/Απεικόνιση πνευμόνων και καρδιάς.
- Τριχοειδοσκόπηση (εντοπίζει πρώιμες αλλοιώσεις της νόσου).

6. Πως αντιμετωπίζεται;

- Σημαντική η έγκαιρη έναρξη θεραπείας.
- Θεραπεία στοχευμένη ανά σύστημα προσβολής: Πνευμονική Ίνωση (Κυκλοφωσφαμίδη, Nintedanib), Πνευμονική Υπέρταση (Μποσεντάνη, Σιλδεναφίλη, Εποπροστενόλη), Φ. Raynaud (Αποφυγή έκθεσης σε ψύχος, Γάντια, Διακοπή καπνίσματος, Αναστολείς διαύλων ασβεστίου, Ιλοπρόστη), Δερματική προσβολή (Μεθοτρεξάτη), Νεφρική Προσβολή (α-ΑΜΕΑ), Προσβολή οισοφάγου (PPIs).



LAIKO

GENERAL HOSPITAL
UNIVERSITY OF ATHENS

MEDICAL SCHOOL
PATHOPHYSIOLOGY CLINIC

CENTRE OF EXPERTISE FOR RARE AND COMPLICATED DISEASES

SCLERODERMA

1. What is Scleroderma?

Autoimmune disorder, characterized by diffuse fibrosis (sclerosis) of the skin and its vessels, joints and probable of other organs. There are two types: Local (only skin involvement) and Systemic (skin and organ involvement).

2. How frequent is Scleroderma and who is affected?

- Rare disease (1-2 new cases per year every 100.000 population).
- In Greece there are 1500 patients.
- Mean age: 30-55 years
- 4 up to 8 times more frequent in women.

3. What causes Scleroderma?

- The exact cause remain unknown.
- The upregulation of immune system leads to overproduction and deposition of collagen and finally to fibrosis of the affected organs.

4. Which organs does Scleroderma affect?

Skin: Raynaud's Syndrome (in 90% of patients), thickened skin with abnormal high stiffness, puffy fingers/dactylitis, sclerodactyly, permanent deformities (gampsodactyly) or finger ulcers.

Joints/Muscles: Arthralgias/polyarthritis, myositis, muscular atrophy.

Esophagus: Dysphagia, Gastroesophageal reflux, Esophagitis.

Lungs: Interstitial Pulmonary Fibrosis, Pulmonary Arterial Hypertension, Pulmonary failure.

Heart: Pericardial and myocardial fibrosis, Cardiac failure.

Kidneys: Kidney failure with arterial hypertension.

5. How is Scleroderma diagnosed?

- Patient's history, clinical examination
- ANA (+), Anti-Scl70 (+) ή ACA (+)
- Breath function tests/Cardiac and pulmonary imaging.
- Capillaroscopy (finds out early damages of the capillary vessels compatible with the disease).

6. How is Scleroderma treated?

- Primary induction of therapy is crucial.
- Medication according to organ involvement:
Pulmonary Fibrosis (Cyclophosphamide, Nintedanib),
Pulmonary Hypertention (Bosentan, Sildenafil, Epoprostenol), Raynaud's syndrome (Non exposure to extreme cold, Gloves, Smoking cessation, Calcium channel blockers, Iloprost), Skin involvement (Methotrexate), Kidney involvement (ACE inhibitors), Esophagus involvement (PPIs).

