

Nerki

Zajęcie nerek występuje u ponad połowy chorych na SSc. Obejmuje przerost błony wewnętrznej tętnic międzypłacikowych, martwicę włóknikową tętniczek doprowadzających oraz kłębuszka nerkowego oraz pogrubienie błony podstawnej kłębuszka. Opisywane są ogniska martwicy kory nerek i cechy stwardnienia kłębuszków nerkowych. Zmiany histopatologiczne często nie różnią się od zmian w nerkach w przebiegu złośliwego nadciśnienia tętniczego. Jednak u chorych na SSc mogą one powstawać, nawet jeśli ciśnienie tętnicze jest prawidłowe. W obrazie mikroskopii fluorescencyjnej stwierdza się przeciwciała IgM, złoży składowych dopełniacza i obecność fibrynogenu w ścianie zajętych naczyń. W angiografii nerek obserwuje się skurcz tętnic międzypłacikowych analogiczny do skurczu naczyń skóry w przebiegu objawu Raynauda. Wykazano, że podczas objawu Raynauda wywołanego zimnem równocześnie zmniejsza się przepływ krwi przez nerki.

Inne narządy

Zajęcie procesem chorobowym wątroby jest rzadko stwierdzane. Opisano przypadki pierwotnej marskości żółciowej wątroby u chorych z postacią ograniczoną twardziny układowej. Może również wystąpić zwłóknienie tarczycy, któremu nie towarzyszą objawy zapalenia.

U niektórych chorych dochodzi do zapalenia dziąseł i utraty zębów. Błona śluzowa pokrywająca wyrostki zębodołowe jest pogrubiała, zanika blaszka zbita, czego wyrazem jest poszerzenie przestrzeni wokół wyrostków widoczne w radiogramach. Zwężenie ust, ograniczenie otwierania oraz suchość w jamie ustnej utrudniają jedzenie oraz zachowanie właściwej higieny jamy ustnej.

OBJAWY KLINICZNE (TAB. 7.3)

Objaw Raynauda

Początek choroby jest zazwyczaj podstępny. Pierwsze objawy to obrzęk całych palców rąk (palce kielbaskowate) i objaw Raynauda, stwierdzany u blisko 95% chorych. Objaw Raynauda to napadowe blednięcie palców rąk, stóp, rzadziej czubka nosa lub małżowin usznych, spowodowane skurczem drobnych tętnic i tętniczek. Skurcz powstaje pod wpływem zimna, wibracji, emocji lub bez przyczyny. Objaw składa się z dwóch faz, fazy zblednięcia i/lub sinienia, po której następuje faza zaczerwienienia (ryc. 7.2). Zblednięciu



RYC. 7.2.

Objaw Raynauda. Faza zblednięcia palców charakterystyczna dla objawu Raynauda w przebiegu twardziny układowej. (Dzięki uprzejmości Soumya Chatterjee, MD).

i/lub sinieniu towarzyszy oziębienie palców, zdrętwienie i uczucie często bolesnego mrowienia. Nie u wszystkich chorych obecne są wszystkie fazy objawu, a najbardziej swoista wydaje się faza zblednięcia. Objaw Raynauda może na wiele lat wyprzedzać pojawienie się zmian skórnych, szczególnie w postaci ograniczonej twardziny układowej. W postaci uogólnionej SSc objawy skórne pojawiają się typowo w ciągu roku od wystąpienia objawu Raynauda. Natomiast spośród osób, u których objaw Raynauda w ciągu 2 lat obserwacji jest jedyną nieprawidłowością, tylko niewielki odsetek rozwinie SSc.

Zmiany skórne

Na początku choroby palce i ręce są obrzęknięte (ryc. 7.3). Obrzęk może obejmować również przedramiona, stopy, podudzia i twarz. Kończyny dolne zajęte są relatywnie rzadziej. Faza obrzękowa może trwać kilka tygodni, miesięcy, a nawet dłużej. Obrzęk



RYC. 7.3.

Obrzęk rąk i palców we wczesnym okresie twardziny układowej. Obrzęk może również zajmować przedramiona, dalsze części kończyn dolnych i twarz. Faza obrzękowa może trwać tygodnie, miesiące, a nawet dłużej.

**RYC. 7.4.**

Deformacje i stwardnienie palców rąk. Skóra na rękach sprawia wrażenie za ciasnej, jest zgrubiała. Widoczne skrócenie palców dystalnych II i III, spowodowane ich resorpcją. Owrzodzenia mogą powstawać na opuszkach palców oraz powierzchni grzbietowej nad stawami śródrečno-paliczkowymi i między-paliczkowymi bliższymi.

może być ciastowaty lub twardy, może mu towarzyszyć rumień. Zmiany skórne rozpoczynają się w odcinkach dystalnych i postępują proksymalnie. Z czasem skóra staje się stwardniała, zgrubiała i mocno związana z tkanką podskórną (faza stwardnieniowa). U chorych z uogólnioną SSc stwardnienie skóry postępuje, zajmując kolejno kończyny, twarz i tułów w ciągu od kilku miesięcy do kilku lat. Szybka progresja zmian w ciągu 1-3 lat wiąże się z wyższym ryzykiem rozwoju zmian narządowych, szczególnie zajęciem płuc, serca i nerek. W uogólnionej postaci SSc największe nasilenie zmian skórnych występuje między 3. a 5. rokiem choroby, a następnie ulega złagodzeniu. Skóra mięknie, powraca do stanu prawidłowego lub zanika. Natomiast u chorych z ograniczoną postacią SSc stwardnienie skóry postępuje wolniej, zajmuje skórę palców i dalsze odcinki kończyn oraz twarz, ale może nasilać się w miarę upływu czasu. W obu postaciach SSc stwardnienie skóry jest wyraźniejsze w częściach dalszych kończyn.

Stwardniała, ciasna skóra utrudnia, a następnie uniemożliwia zarówno pełne zgięcie, jak i pełny wyprost palców rąk, powodując zgięciowe przykurcze palców (ryc. 7.4). Najczęściej na opuszkach palców, łokciach, kostkach lub nad powierzchnią ścięgien prostowników palców powstają trudno gojące się owrzodzenia, które niejednokrotnie ulegają zakażeniu (ryc. 7.5). Na opuszkach palców tworzą się blizny, dochodzi do zaniku paznokci. Opisywano również skrócenie palców dalszych. Skóra kończyn, twarzy, tułowia ma odcień mocnej opalenizny, nawet jeśli nie była poddana działaniu promieni słonecznych. Obszary hiperpigmentacji mogą być najintensywniejsze w okolicy ścięgien i naczyń powierzchownych

**RYC. 7.5.**

Owrzodzenie ze współistniejącym zakażeniem nad powierzchnią stawu śródrečno-paliczkowego u chorego z twardziną. Widoczne są przykurcze i stwardnienie skóry pozostałych palców. (Dzięki uprzejmości Soumya Chatterjee, MD).

skóry. Przebarwieniom towarzyszą obszary hipopigmentacji, przypominające bielactwo, najwyraźniejsze nad brwiami, na granicy skóry owłosionej głowy, na tułowiu. Hipopigmentacja w okolicy mieszków włosowych nadaje skórze charakterystyczny wygląd „soli i pieprzu”. Zanikowi ulegają gruczoły łojowe, potowe i owłosienie. Skóra staje się twarda, sucha i chropowata. Występuje również suchość pochwy, która jest przyczyną bólu podczas współżycia płciowego.

U niektórych osób, zwłaszcza u chorych z ograniczoną postacią SSc, powstają zwapnienia, najczęściej w skórze palców, wyprostnych powierzchni stawów łokciowych i kolanowych, nad prostownikami przedramion. Często skóra nad zwapnieniami pęka i powstają przetoki, przez które uwalniają się złogi wapnia. Stwardnienie skóry twarzy prowadzi do zwężenia czerwieni wargowej, zaniku naturalnych bruzd i zmarszczek, co nadaje twarzy maskowaty, amimiczny wyraz. Chory nie może szeroko otworzyć ust, co utrudnia jedzenie i utrzymanie higieny jamy ustnej (ryc. 7.6). Wokół ust pojawiają się biegnące promieniście zmarszczki, zanikają skrzydełka nosa, co nadaje mu wygląd „ptasi”. Liczne teleangiektazje pojawiają się na powierzchni skóry palców, twarzy, warg, na języku i śluzówkach jamy ustnej. Są częstsze u chorych z ograniczoną postacią SSc, ale występują też w późnym okresie w postaci uogólnionej. W badaniu kapilaroskopowym wałów paznokciowych w postaci ograniczonej charakterystyczne jest występowanie olbrzymich pętli włóściczek (megaka-