

Twardzina układowa i choroby twardzinopodobne

Lidia Rudnicka

Katedra i Klinika Dermatologiczna WUM

Kolagenozy ?

**Układowe choroby
tkanki łącznej**

ZESPOŁY NAKŁADANIA



MCTD (mixed connective tissue disease)

**Twardzina
ograniczona
(morphea)**
(limited scleroderma)

Twardzina układowa
(Systemic sclerosis)

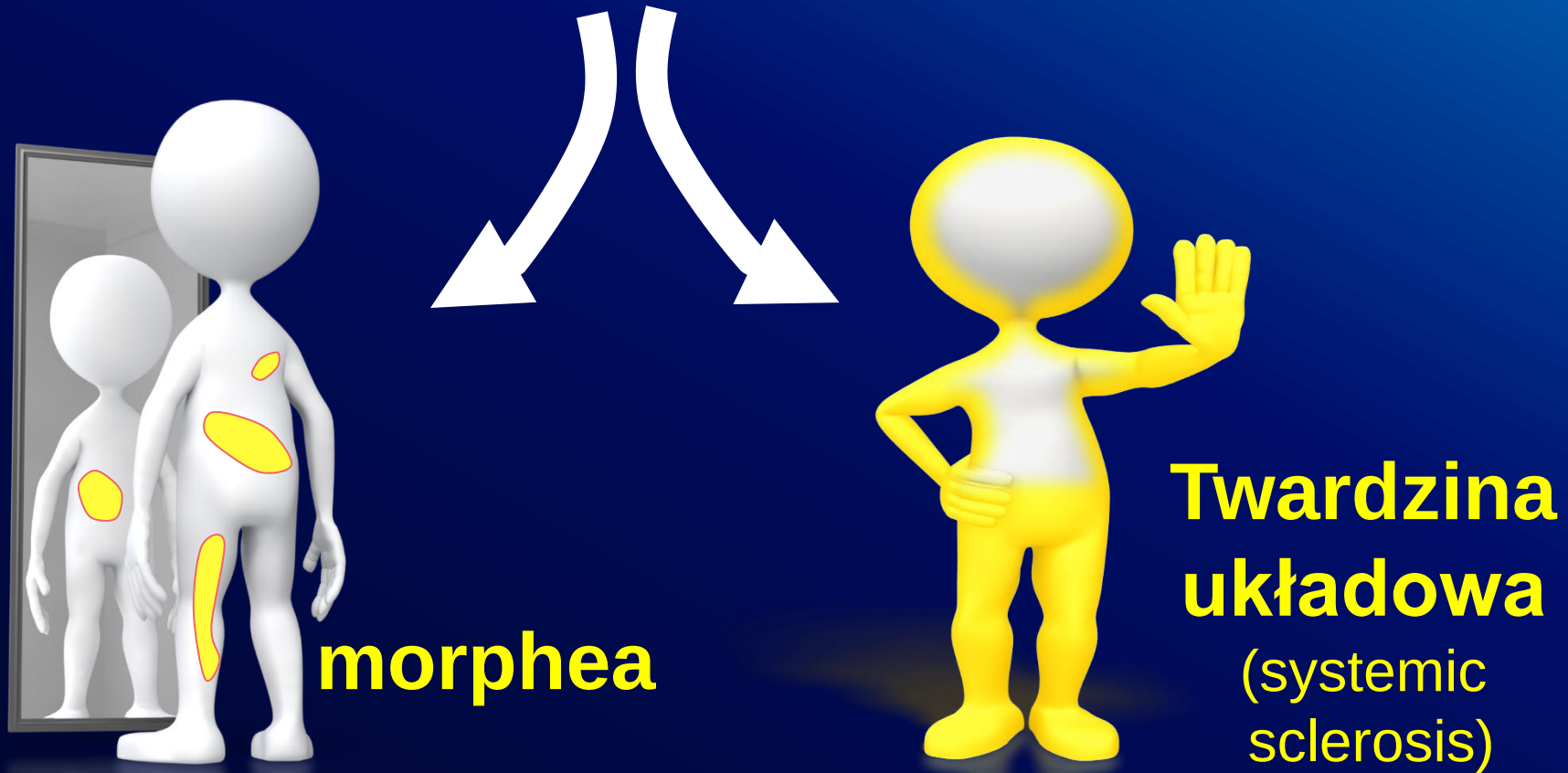
**Postać
limited**

**Postać
diffuse**

**Postać
klastyczna**

**C
R
E
S
T**

Twardzina (Scleroderma)



Twardzina

Przewlekła, autoimmunologiczna
choroba układowa przebiegająca
z włóknieniem skóry i narządów
wewnętrznych

częściej kobiety 9 : 1
początek 20 - 40 r. ż

Twardzina układowa

(Systemic sclerosis)



Twardzina – najczęstsze objawy

- Objaw Raynauda
- Stwardnienia skóry postępujące dośrodkowo
- Włóknienie płuc (ok. 60%)
- Inne narządy

Objaw Raynauda

pierwotny

wtórny



Objaw Raynauda

- **napadowy skurcz naczyń** w obrębie **rąk** (rzadziej stóp, nosa, uszu). Powstaje pod wpływem ekspozycji na niską temperaturę, stres lub samoistnie



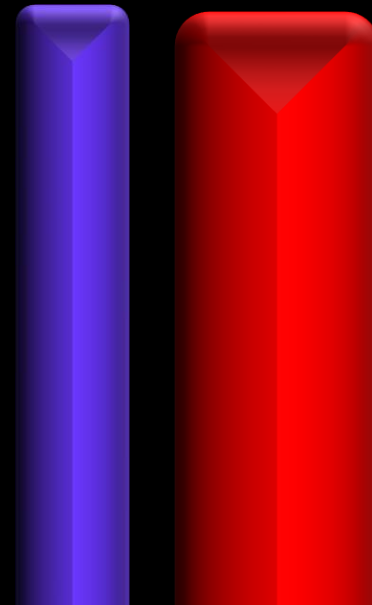
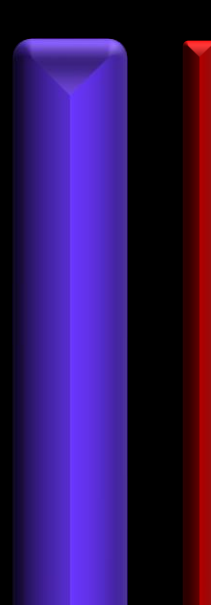
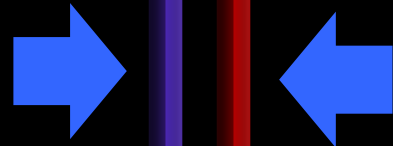
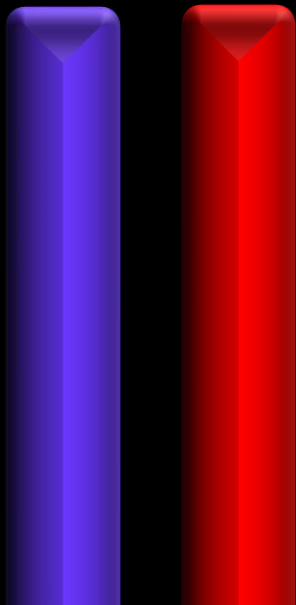
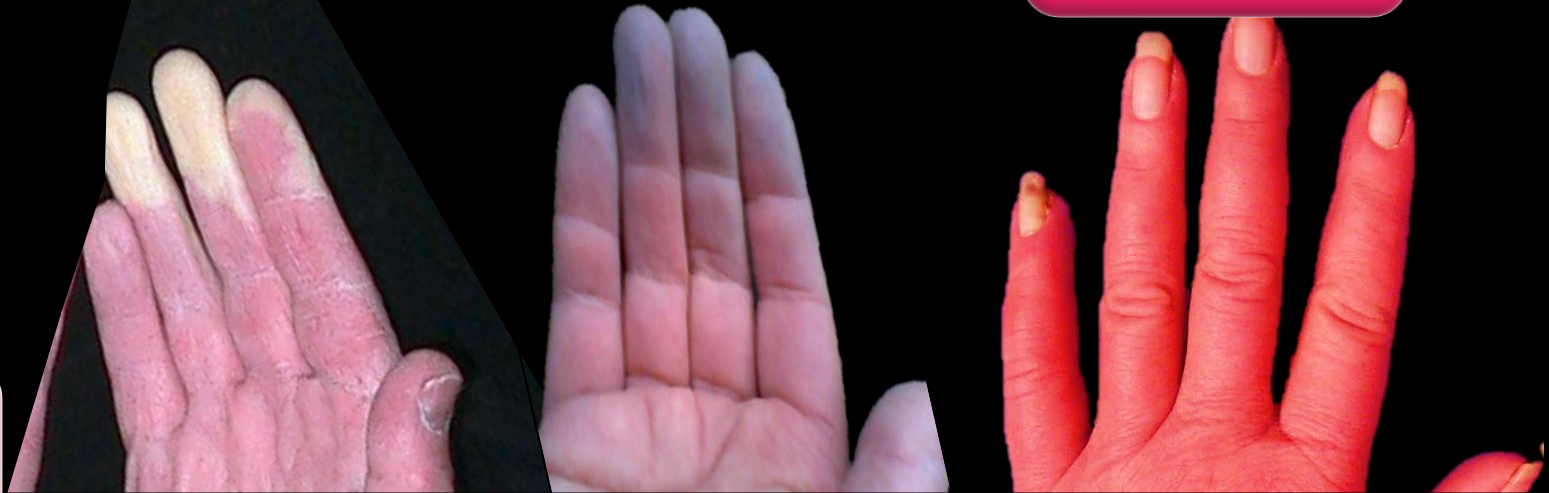


Faza I

Faza II

Faza III

Norma



Objaw Raynauda



The video player shows a red background with a geometric pattern. The title 'Objaw Raynauda' is in large white letters, and 'Lidia Rudnicka' is in smaller white letters below it. A small Polish flag is in the top right corner of the video frame. The duration '19:58' is in the bottom right corner.

Objaw Raynauda - przyczyny, objawy, leczenie

3.2K views • 1 year ago

 prof. Lidia Rudnicka

Objaw Raynauda - przyczyny, objawy, leczenie. Objaw Raynauda polega na występowaniu epizodów nagłego...

4K

Link do wideo na YouTube:

https://www.youtube.com/watch?v=e_7Ky1L4ttY

Twardzina układowa



limited



diffuse



Zaburzenia mikrokrażenia obwodowego i samoistna amputacja



Sklerodaktylia

A close-up photograph of several fingers, likely from a hand affected by scleroderma. The skin on the fingers appears thickened, shiny, and has a mottled appearance with areas of redness and yellowish discoloration. The texture looks abnormal, possibly due to the disease's effects on the skin and underlying tissues.

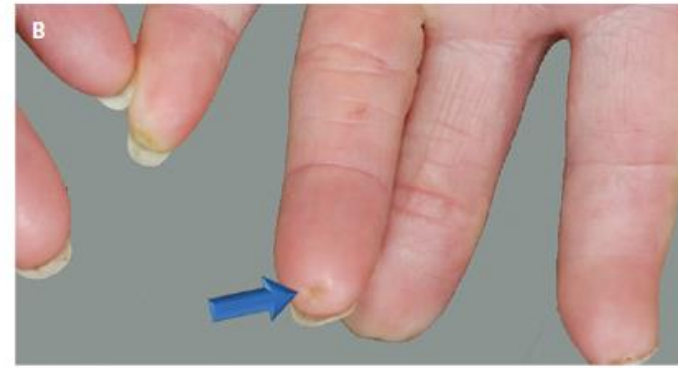
stwardnienia i przykurcze palców rąk



**Nadżerki wynikające z zaburzeń
mikrokrążenia obwodowego**

Nadżerki wynikające z zaburzeń mikrokrążenia obwodowego







bruzdy wokół ust

**zwężenie czerwieni
wargowej**

**Mikrostomia -
ograniczenie otwieraniu
ust**

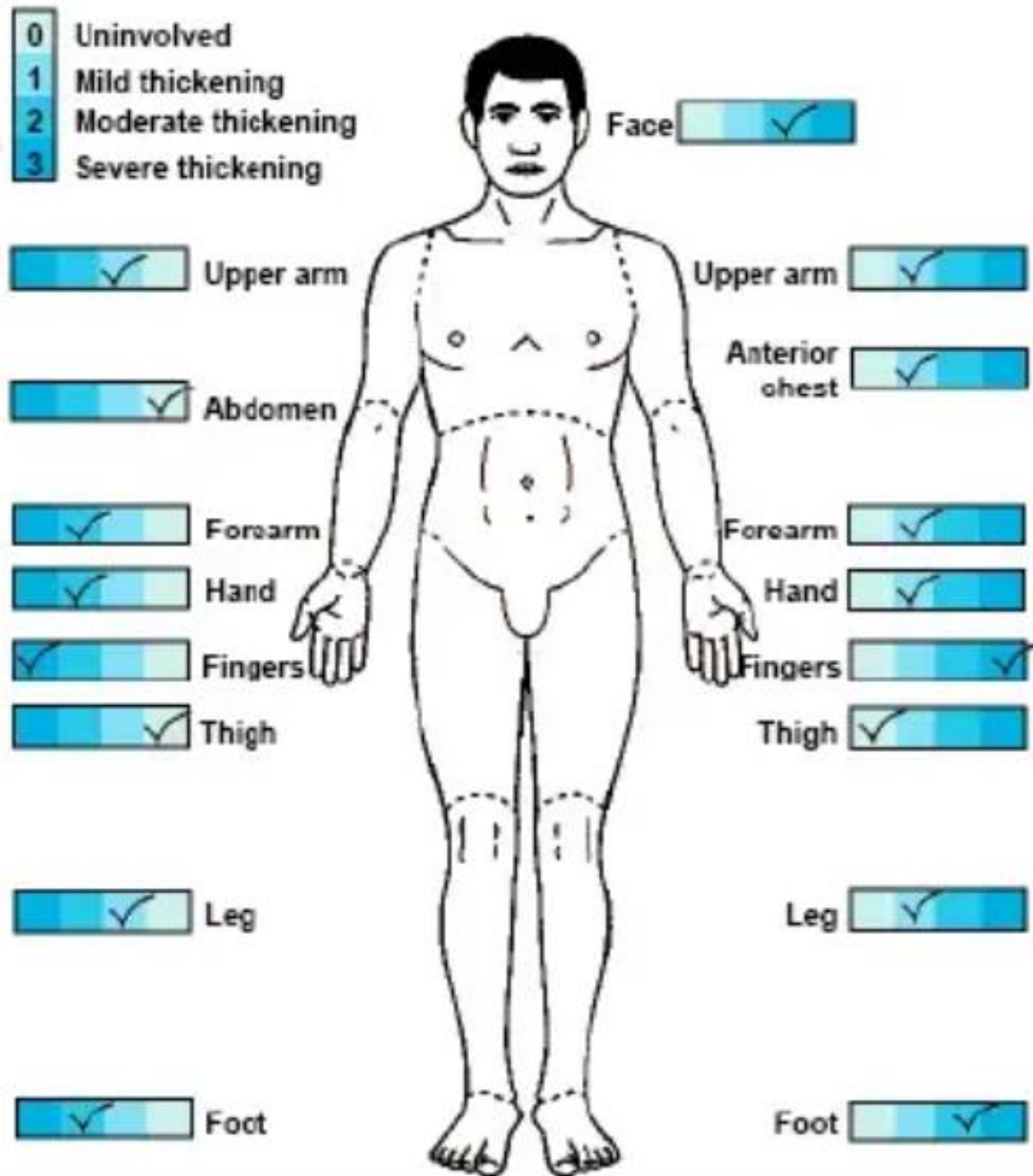
teleangiectazje



Zwężenie skrzydełek nosa







Skala Rodnana

17 lokalizacji

po 0-3 pkt

Min: 0

Max: 51

Z filmu: The Teresa Nadeau story

23 rž



33 rž



Zespół CREST

postać szczególna *limited systemic sclerosis*



Calcinosis

Raynaud

Esophagus

Sclerodactylia

Telangiektisia



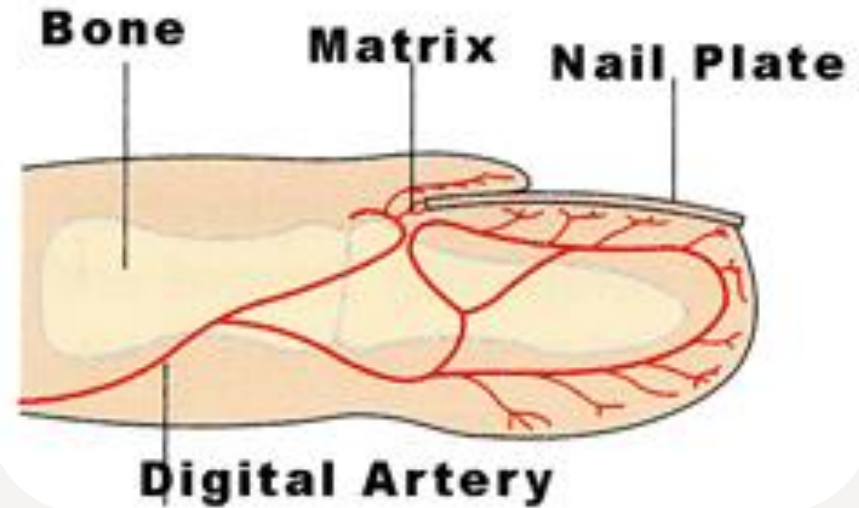
DIAGNOSTYKA

Kapilaroskopia
ANA

.....



Kapilaroskopia



Trichoskopia w twardzinie układowej

The diagnostic value of trichoscopy in systemic sclerosis

Małgorzata Kwiatkowska¹, Adriana Rakowska², Irena Walecka¹, Lidia Rudnicka^{2,3}



Przeciwciała przeciwjądrowe

Przeciwciała skierowane przeciwko składnikom jądra komórkowego

m.in. DNA, histony, rybonukleoproteiny, RNA jądrowe, białka niehistonowe).

ANA (antinuclear antibodies)

PRZECIWCIAŁA PRZECIWJĄDROWE

Antinuclear antibodies (ANA): 95-97% pacjentów

Anty-topoizomeraza I (Scl70)

Rozległe zajęcie skóry
Często szybki przebieg

Antycentromerowe (ACA)

Dystalne zajęcie skóry
Powolna progresja

Anty-RNA polymeraza-III

Rozległe zajęcie skóry
Nowotwory złośliwe (OR >7)

Anty-fibrylaryna

(U3RNP)
Zajęcie narządów wewn

Przeciwciała przeciwjądrowe w twardzinie układowej



Markery immunologiczne - zespoły nakładania

- Przeciwciała **PM-Scl** – marker zespołu nakładania twardziny układowej z zapaleniem wielomięśniowym (*scleromyositis*)
- Przeciwciała **RNP** (anty -U1RNP) marker MCTD

Kryteria Klasyfikacyjne twardziny układowej (ACR/EULAR 2013)

- Stwardnienie skóry rąk (9 punktów)
- Stwardnienie palców rąk (2-4)
- Nadżerki/owrzorzenia palców rąk (2-3)
- Teleangiektazje (2)
- Nieprawidłowa kapilaroskopia (2)
- Włóknienie płuc / PAH (2)
- Objaw Raynauda (3)
- Markery immunologiczne SSc (3)

≥ 9

Leczenie twardziny układowej





Unikanie ekspozycji na niską temperaturę

**Bezwzględnie przeciwwskazane
palenie papierosów**



Leki wpływające na mikrokrażenie

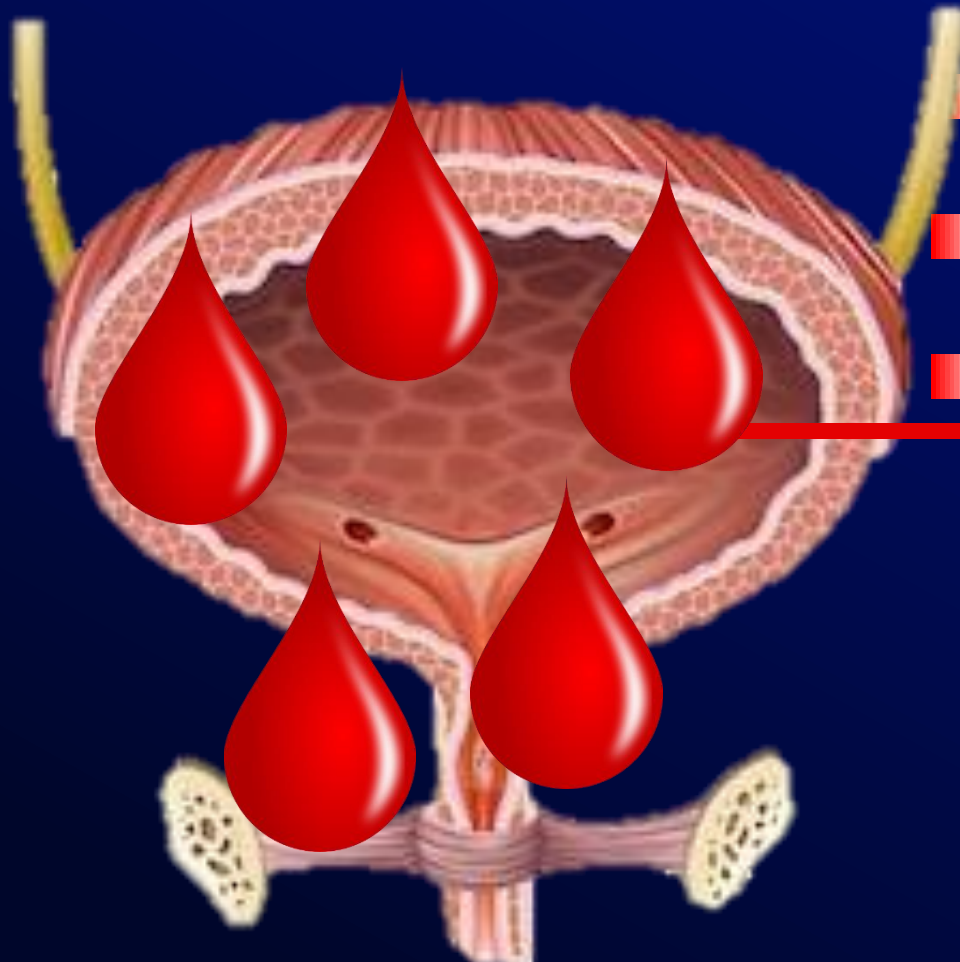


sildenafil
amlodipina
sulodeksyd



epoprostenol
iloprost
alprostacyl
sulodeksyd

Leki immunosupresyjne w twardzinie układowej

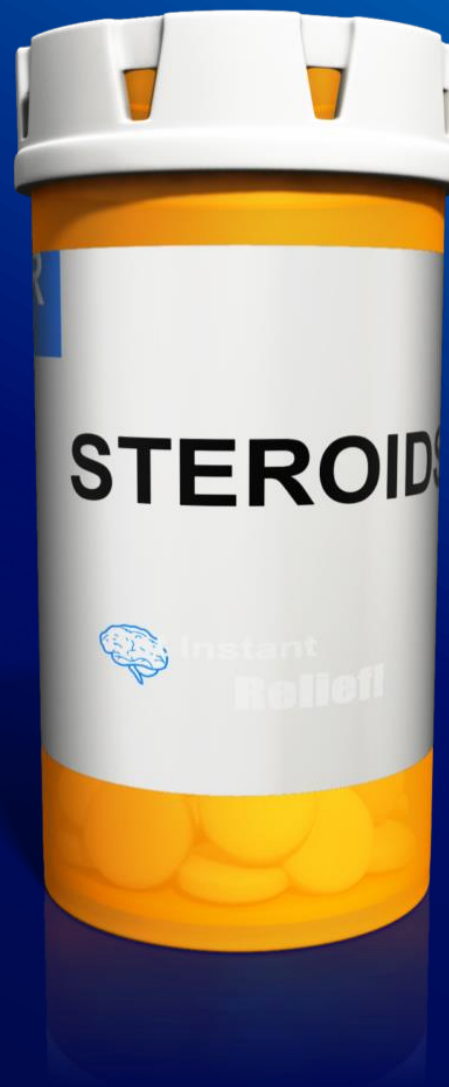


■ **Metotreksat**

■ **Mykofenolan mofetylu**

■ **Cyklofosfamid**

**Glikokrtykosteroidy
nie zmniejszają
stwardnień skóry
/ mają niekorzystny
wpływ na krążenie
obwodowe**



Twardzina

- **Przewlekła choroba ogólnoustrojowa z włóknieniem indukowanym immunologicznie**
- **Stwardnienia rozpoczynają się od palców rąk i postępują proksymalnie**
- **Zmiany są często poprzedzone objawem Raynauda**
- **Swoiste przeciwciała są markerami różnych manifestacji klinicznych i rokowania**

Choroby twardzinopodobne

Rozległe stwardnienia
skóry
w przebiegu innych
chorób niż
twardzina układowa



Choroby twardzinopodobne

Zazwyczaj bez:

- Przeciwciał przeciwnędrowych
- Objawu Raynauda
- Nieprawidłowości w kapilaroskopii

Scleredema

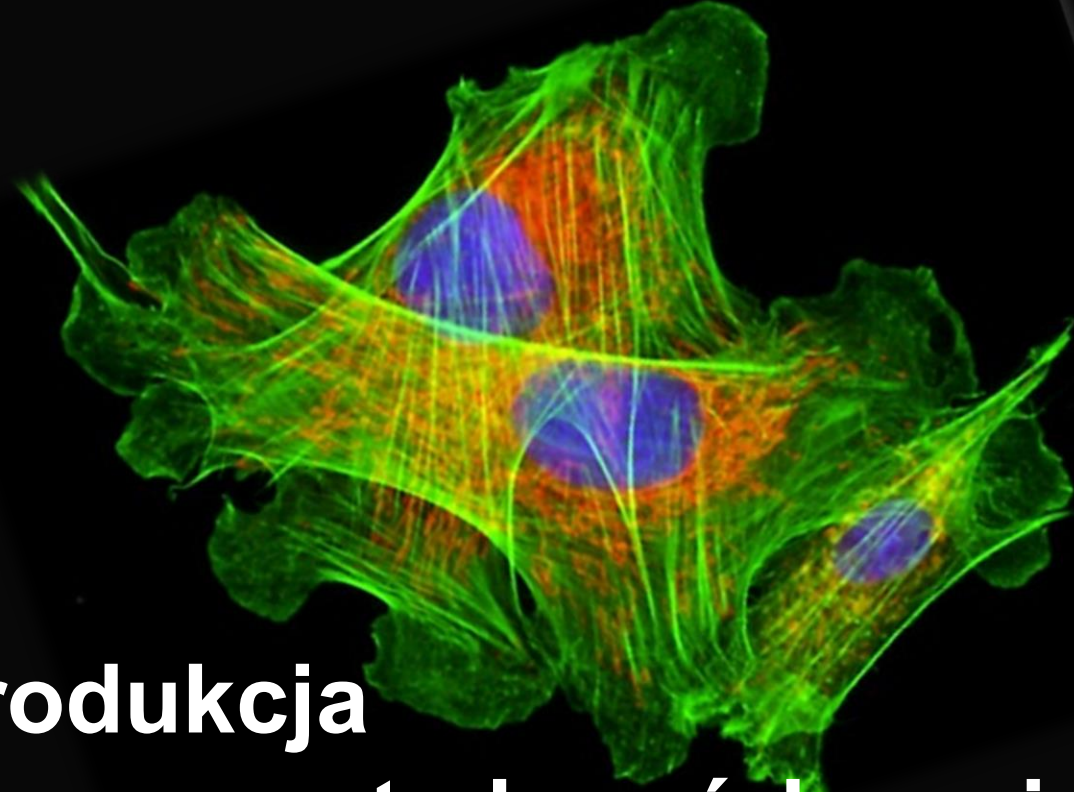
(obrzęk twardzinowy skóry)

SKLER-ÖDEM

TWARDY

OBRZEK





**Zwiększona produkcja
białek macierzy zewnątrzkomórkowej
szczególnie mucyny**

Nie ma zaburzeń mikrokrażenia

scleredema



scleredema



"objaw sztywnej szyi"
(stiff neck sign)



scleredema

(objaw sztywnej
szyi)

Mohanasundaram et al. 2012



Scleredema

–choroby towarzyszące

Typ 1

- infekcje paciorkowcowe
- grypa
- odra
- ropnie okołożębowe

Typ 2

- paraproteinemia
- szpiczak
- amyloidozą

Typ 3

- cukrzyca
- Insulinooporność

A close-up photograph of human skin, likely on the neck or face, showing numerous small, raised, white, papular lesions characteristic of scleromyxedema. The skin has a reddish-orange hue. A green rounded rectangle with a thin orange border is overlaid on the lower half of the image, containing the text.

scleromyxedema

liszaj śluzowaty twardzinowy

scleromyxedema

- pierwotnie skórna mucynozą z uogólnionymi stwardnieniami
- twarde grudki

Szpiczak mnogi !





scleromyxedema



głowa
szyja

klatka
piersiowa

uda

scleromyxedema

- Zmniejszenie ruchomości palców rąk i kończyn górnych



Nie ma zaburzeń mikrokrażenia



scleromyxedema

Objaw Shar pei



scleromyxedema



Objaw donata
(donought)



AMERICA RUNS ON DUNKIN'
AMERICA RUNS ON DUNKIN'...



Pacjent, lat 68
Scleromyxedema od 4 lat
szpiczak mnogi od 2 lat



Inne choroby przebiegające ze stwardnieniami



Nerkopochodne włóknienie układowe
(nephrogenic fibrosing dermopathy)



**eozynofilowe
zapalenie powięzi**



porfirie



GVHD
(choroba przeszczep
przeciwko gospodarzowi)



anoreksja



Podsumowanie

– choroby twardzinopodobne

**Wszystkie choroby
twardzinopodobne
są dermatologiczną manifestacją
zaburzeń ogólnoustrojowych**

■ Scleredema

- Infekcje (1), rozrosty limfoproliferacyjne (2), cukrzyca (3)

■ Scleromyxedema

- rozrosty limfoproliferacyjne