

# Fakta o systémové sklerodermii

- Systémová sklerodermie je vzácné onemocnění charakterizované zbytněním a zjizvením pojivové tkáně různých tělesných orgánů<sup>1,2</sup>
- Systémová sklerodermie je autoimunitní onemocnění,<sup>3</sup> při kterém dochází ke zintenzivnění přirozených imunitních pochodů a nadměrné tvorbě kolagenu
- Systémová sklerodermie postihuje kolem 2,5 milionu osob na celém světě, většinou žen ve věku od 25 do 55 let<sup>3,4</sup>
- Systémová sklerodermie postihuje pojivové tkáně, příznaky se proto mohou vyskytnout v jakémkoliv tělesném orgánu včetně kůže, plic a jiných orgánů<sup>5</sup>
- Systémová sklerodermie se obtížně diagnostikuje, protože postihuje celou řadu orgánových systémů a příznaky se podobají příznakům jiných autoimunitních onemocnění<sup>2</sup>
- Systémová sklerodermie může zároveň vést ke zjizvení tkáně plic, srdce a ledvin, které může ohrožovat život pacienta<sup>1,2</sup>
- Přibližně u 1 ze 4 pacientů dochází do 3 let od stanovení diagnózy systémové sklerodermie k výraznému plicnímu postižení<sup>1,6</sup>
- Jestliže systémová sklerodermie postihne plíce s následným zjizvením, jedná se o tzv. systémovou sklerodermii s intersticiálním plicním onemocněním (SSc-ILD)<sup>1</sup>
- Tento druh plicního postižení se zjizvením se zároveň označuje jako plicní fibróza<sup>7</sup>
- Plicní postižení, jako je intersticiální plicní onemocnění, je hlavní příčinou úmrtí pacientů se systémovou sklerodermií<sup>1,8</sup>

## ČASTÉ PŘÍZNAKY SYSTÉMOVÉ SKLERODERMIE:

- U více než 90 procent pacientů se systémovou sklerodermií se vyskytne určitá forma kožních příznaků<sup>9</sup>
- Jedním z nejčastějších časných příznaků systémové sklerodermie je Raynaudův fenomén.<sup>10,11</sup>  
Vyskytuje se u více než 90 procent pacientů se systémovou sklerodermií<sup>9,12</sup>
- U více než poloviny pacientů se systémovou sklerodermií se dříve či později objeví problémy s klouby nebo svaly<sup>9</sup>
- Přibližně u 90 procent pacientů se systémovou sklerodermií se vyskytnou příznaky související s trávicím systémem<sup>9</sup>
- Až u 90 procent pacientů se systémovou sklerodermií se může v různé míře rozvinout intersticiální plicní onemocnění<sup>13</sup>

**Boehringer Ingelheimtrvale usiluje o zlepšení života pacientů se závažnými devastujícími onemocněními, a to díky výzkumu založenému na širokých zkušenostech s léčbou onemocnění dýchací soustavy.**

### Literatura:

**1.** Solomon JJ, Olson A L, Fischer A, et al. European Respiratory Update: Scleroderma lung disease. *Eur.Respir. Rev.* 2013; 22: 127, 6-19. **2.** Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *Lancet.* 2017 Apr 13. **3.** Scleroderma Foundation. What is scleroderma? Available at: [www.scleroderma.org/site/PageNavigator/patients\\_what-is.html#VhgSaPIViko](http://www.scleroderma.org/site/PageNavigator/patients_what-is.html#VhgSaPIViko). Accessed February 2019. **4.** World Scleroderma Foundation. What is Scleroderma? Available at: <http://www.worldsclerofound.org/what-is-ss/>. Accessed February 2019. **5.** Varga J, Abraham D. Systemic sclerosis: a prototypic multisystem fibrotic disorder. *J Clin Invest.* 2007;117:557-67. **6.** McNearney T et al. Pulmonary involvement in systemic sclerosis: Associations with genetic, serologic, sociodemographic, and behavioural factors. *Arthritis Rheum.* 2007;57(2):318-26. **7.** Scleroderma & Raynaud's UK. Lung Fact Sheet. Updated March 2016. [https://www.sruk.co.uk/media/filer\\_public/ac/74/ac749333-b083-4046-b688-366fd01ef19b/lungs\\_factsheet\\_v2\\_rgb.pdf](https://www.sruk.co.uk/media/filer_public/ac/74/ac749333-b083-4046-b688-366fd01ef19b/lungs_factsheet_v2_rgb.pdf) Accessed February 2019. **8.** Vega CP, Solomon JJ, Brown KK, et al. Management of interstitial lung disease in systemic sclerosis. *Int. J. Clin. Rheumatol.* (2011) 6(5),503-515. **9.** Allanore Y et al. Systemic sclerosis. *Nat Rev Dis Primers* 2015;1:1-21. **10.** BMJ Best Practice. Systemic Sclerosis (scleroderma): Diagnostic approach. <http://bestpractice.bmj.com/best-practice/monograph/295/diagnosis/step-by-step.html> Accessed May 2017. **11.** Minier T et al. Preliminary analysis of the Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis (VEDOSS) EUSTAR multicentre study: evidence for puffy fingers as a pivotal sign for suspicion of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2014;73:2087-93. **12.** Silver R. Clinical aspects of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 1991;50:854-861. **13.** Herzog EL, et al. Review: Interstitial Lung Disease Associated With Systemic Sclerosis and Idiopathic Pulmonary Fibrosis: How Similar and Distinct? *Arthritis & Rheumatology.* 2014;66:1967-1978.