SISTEMSKA SKLEROZA

Sudskomedicinsko veštačenje u medicini rada

Ass.dr sci.med. Predrag Ostojić

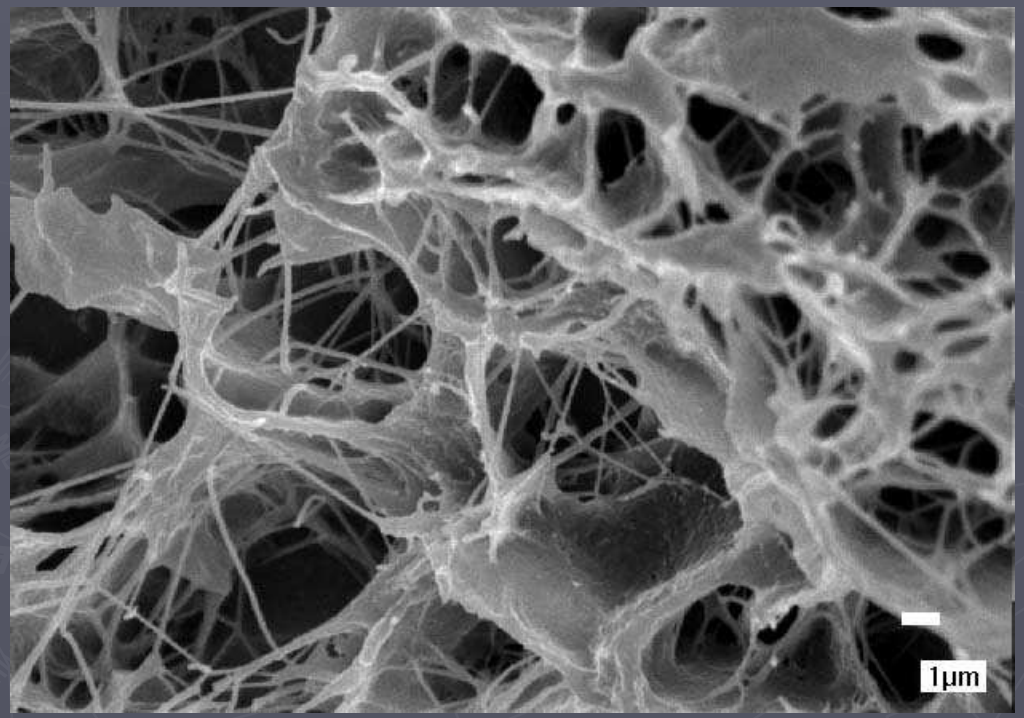
Institut za reumatologiju, Medicinski fakultet,
Univerzitet u Beogradu

Šta je sistemska skleroza ?

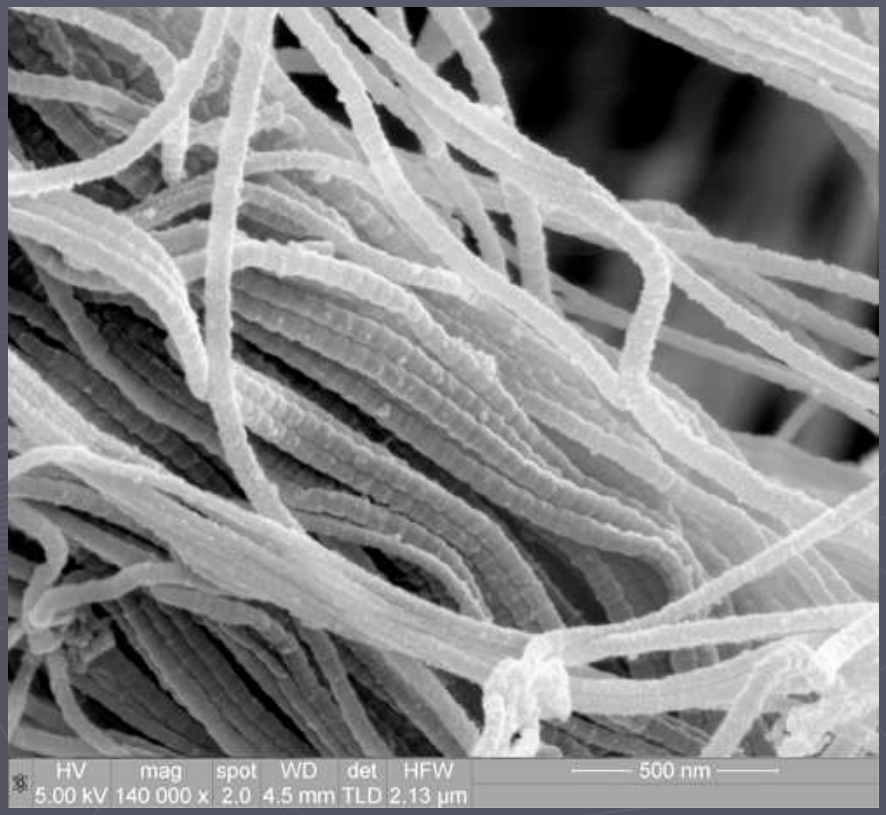
Sistemska skleroza
(defincija)

Hronično sistemsko oboljenje vezivnog tkiva koje se karakteriše povećanim stvaranjem i nagomilavanjem vlakana vanćelijskog veziva (KOLAGENA) u zidove krvnih sudova, kožu i unutrašnje organe

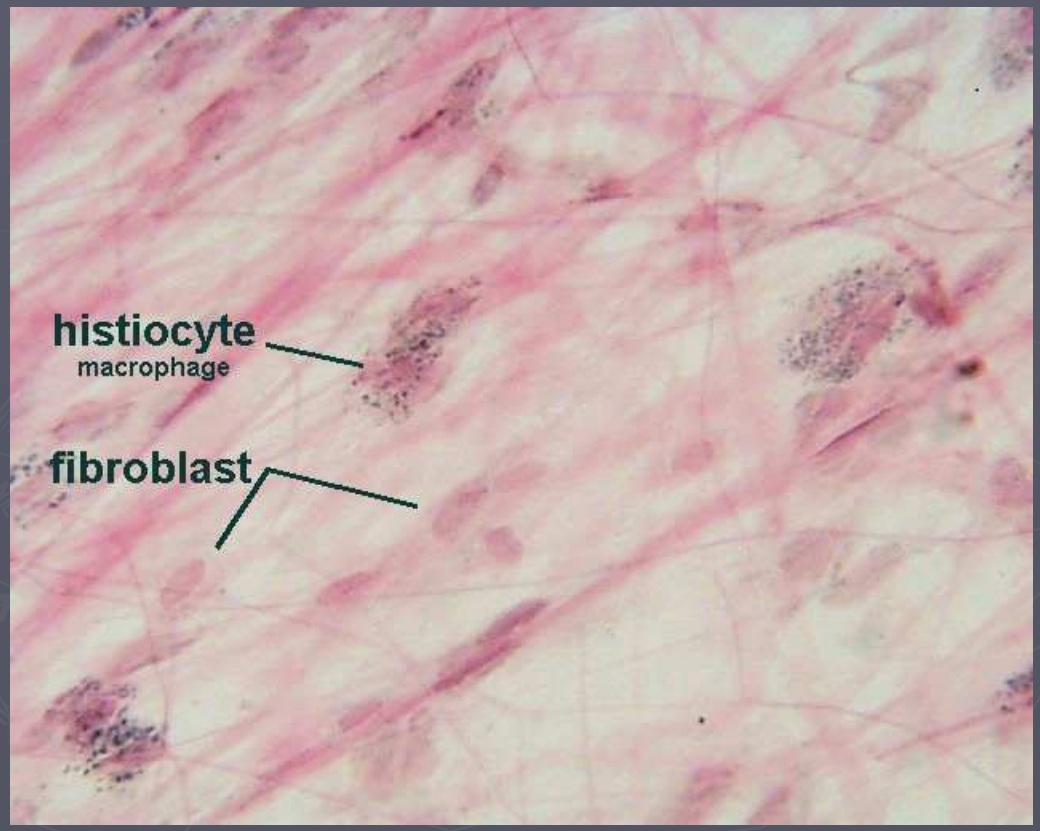
Kolagena vlakna u vezivnom tkivu kože (elektronska mikroskopija)



Kolagena vlakna u vezivnom tkivu zglobne kapsule (elektronska mikroskopija, uvećanje 140000x)

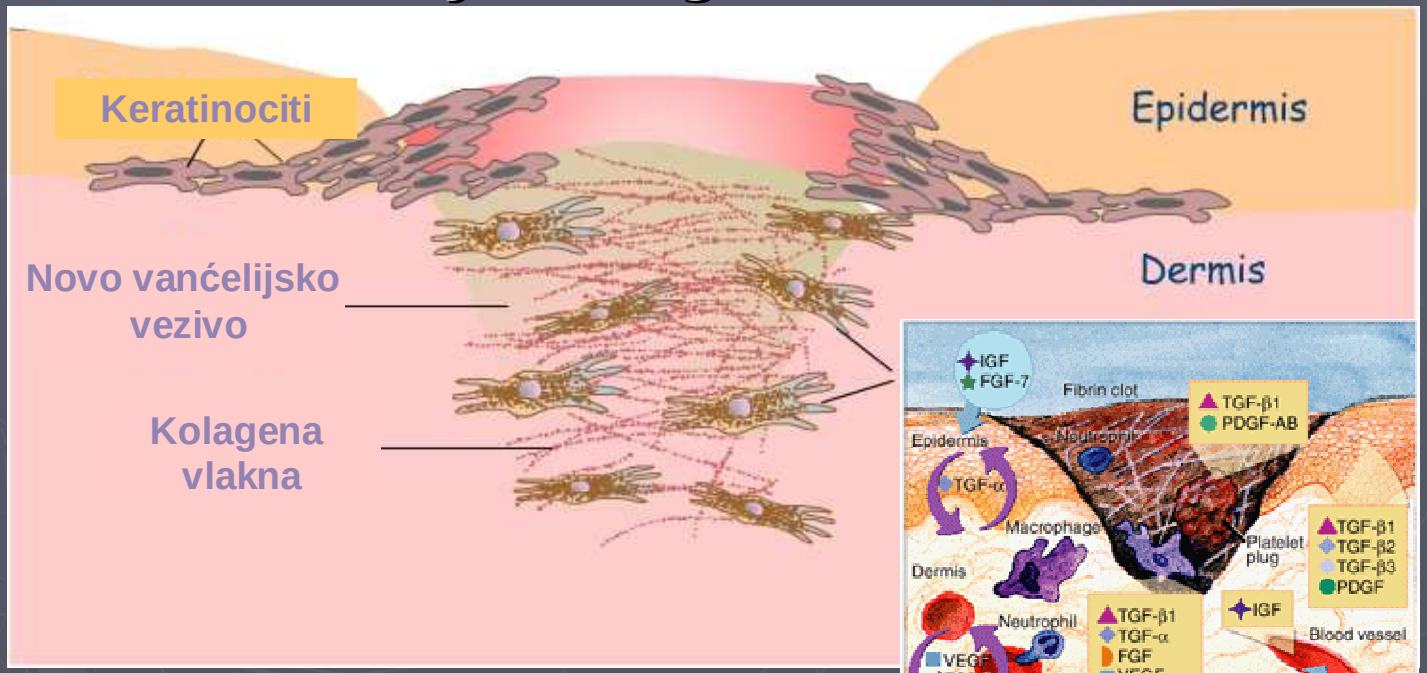


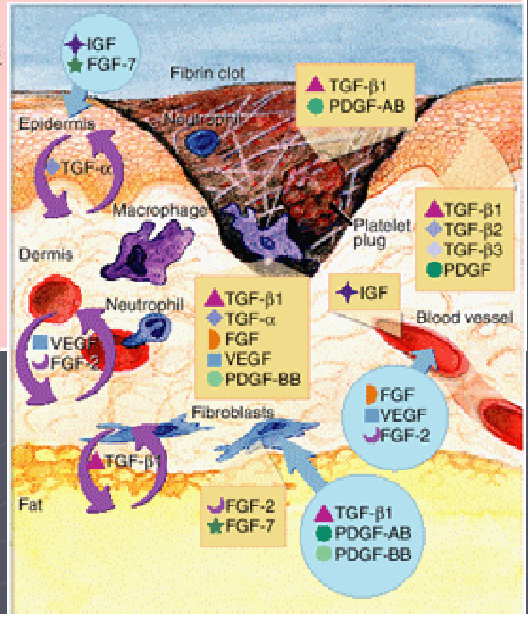
Kolagen stvaraju fibroblasti



Kada se povredite ...

U rani se nagamilavaju fibroblasti koji stvaraju kolagena vlakna....





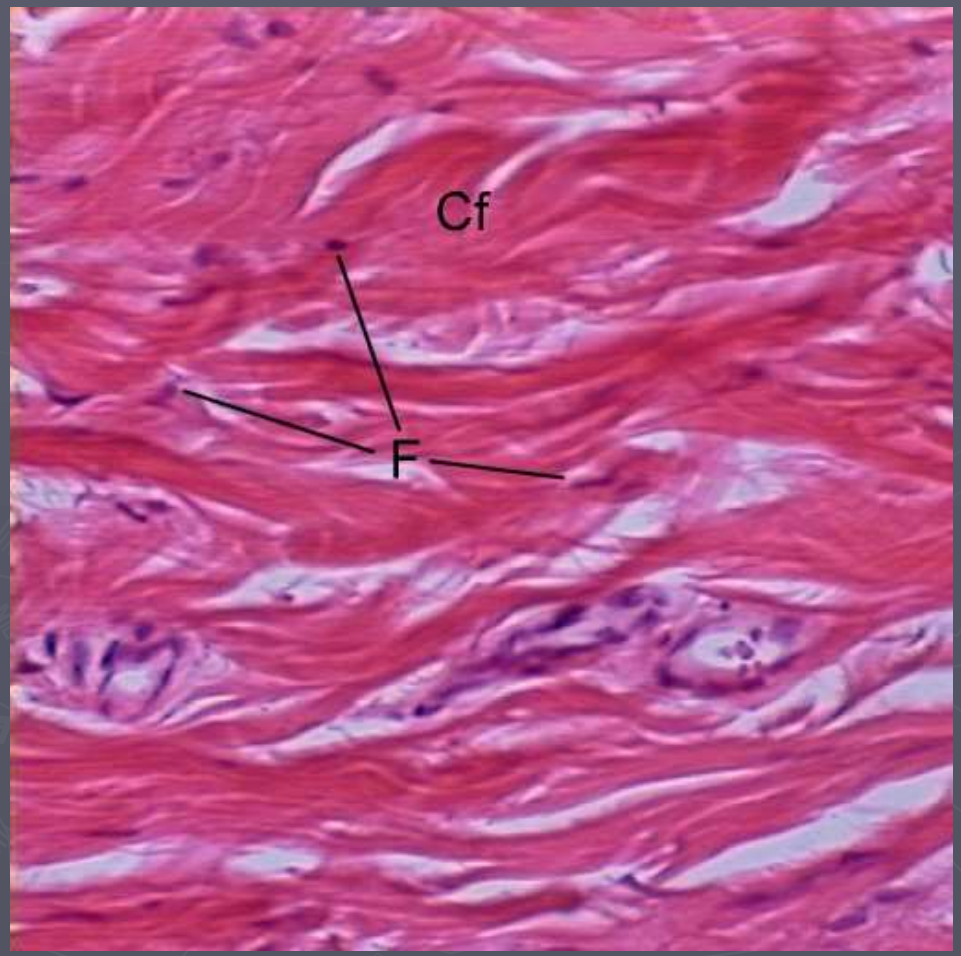
Ćelije imunskog sistema kontrolišu aktivaciju fibroblasta pomoću citokina (faktora rasta)

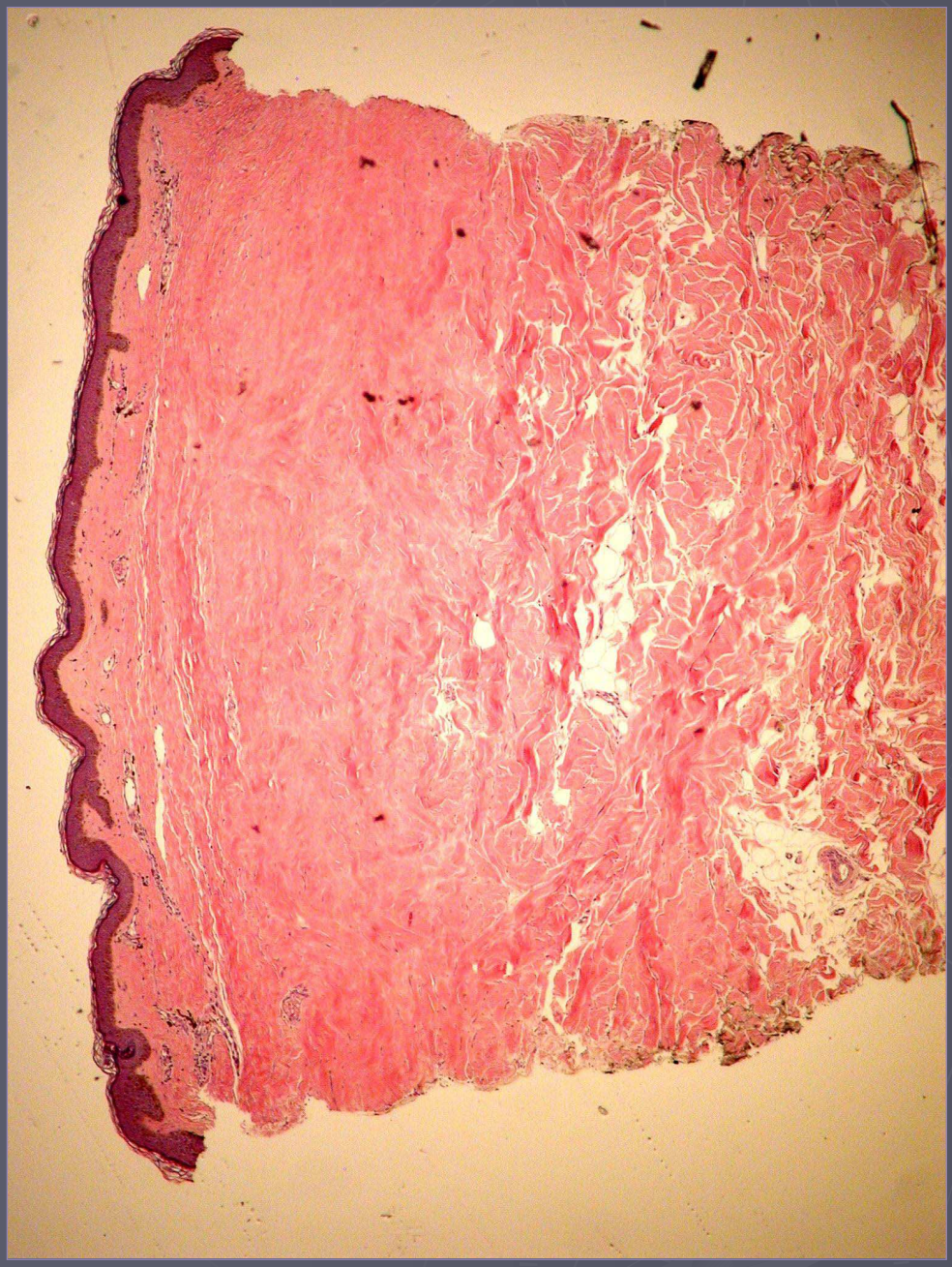
Citokini uključeni u proces zarastanja rane

- TGF – transforming growth factor
  (transformišući faktor rasta)
- PDGF – plattelet derived growth factor
  (trombocitni faktor rasta)
- VDGF – vascular derived growth factor
  (vaskularni faktor rasta)
- FDF – fibroblast derived growth factor
  (fibroblastni faktor rasta)

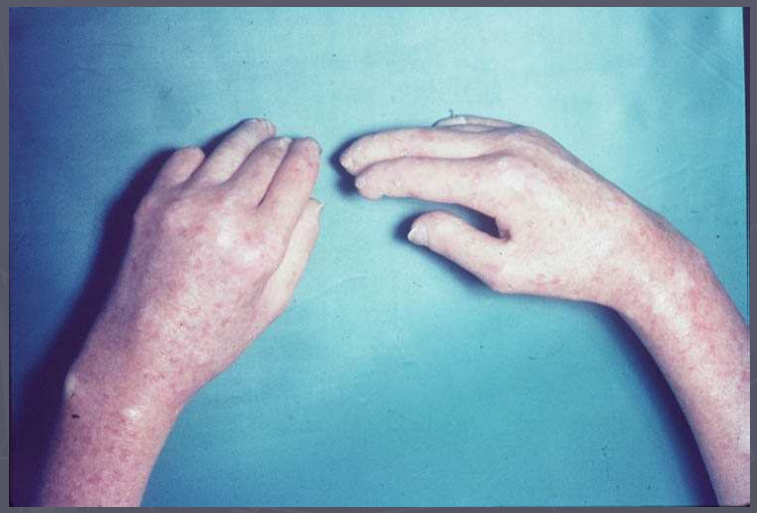
Istaložen kolagen - ožiljak

U sistemskoj sklerozi fibroblasti prekomerno i nekontrolisano stvaraju kolagen


Cf
F



Sklerodermija



Skleros – tvrdo

Derma - koža

Tkiva i organi koji mogu biti oštećeni u sistemskoj sklerozi

- Koža
- Krvni sudovi
- Organi za varenje
- Pluća
- Srce
- Bubrezi
- Zglobovi
- Mišići
- Tetive
- Nervni sistem

Oštećenje krvnih sudova

Raynaudov fenomen

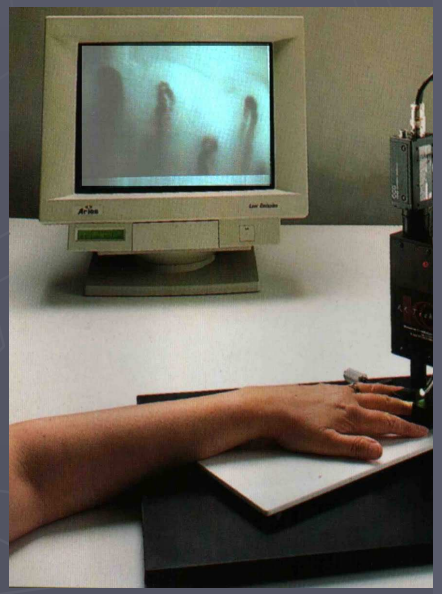
Raynaudov fenomen

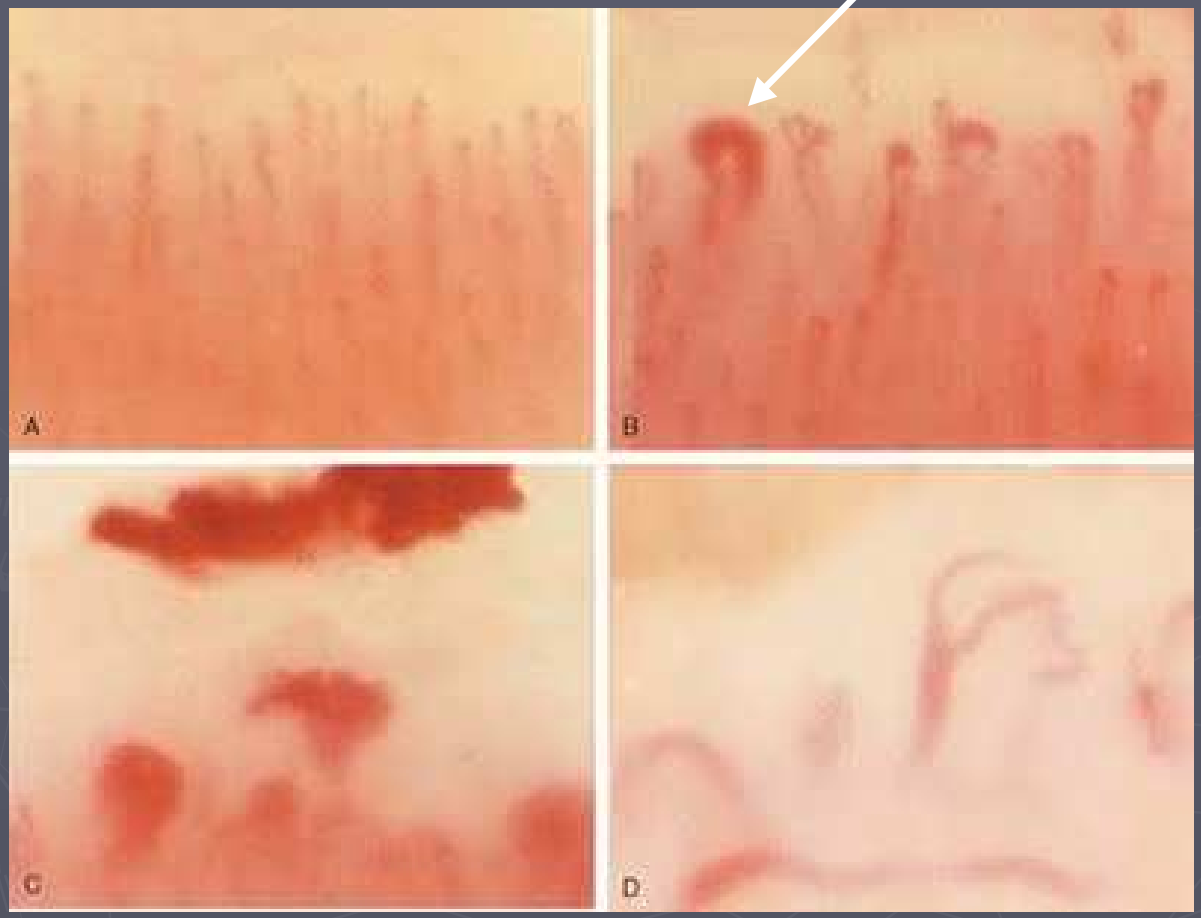
- učestalost u opštoj populaciji: 7-9%
- kod 10-25% mlađih žena

Primarni – nije udružen sa drugim bolestima

Sekundarni – udružen sa drugim (sistemskim) bolestima vezivnog tkiva

Kapilaroskopija

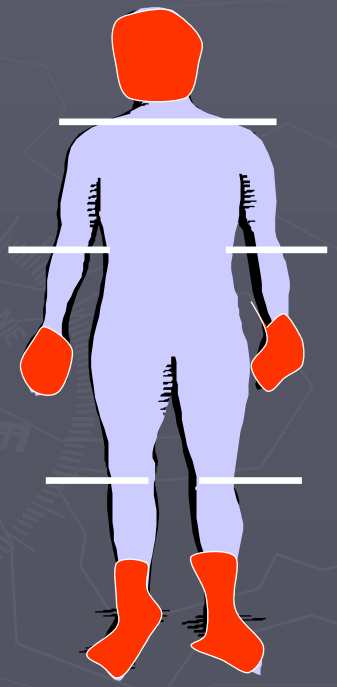



megakapilari
A
B
C
D

Ishemijske promene na šakama

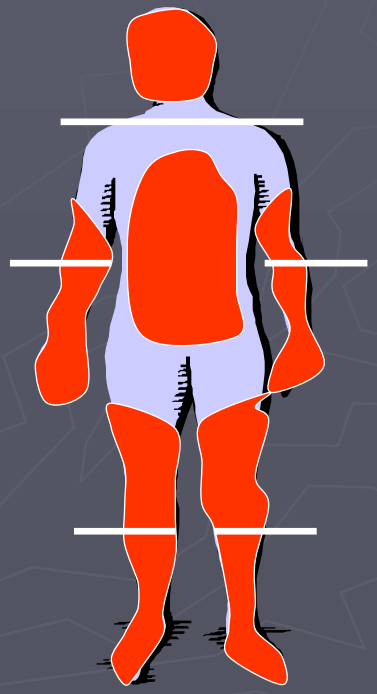
Oblici sistemske skleroze na osnovu rasprostranjenosti sklerodermnih promena

Lice i ekstremiteti distalno od laktova i kolena



Ograničena SSc

Lice, trup i ekstremiteti distalno i proksimalno od laktova i kolena



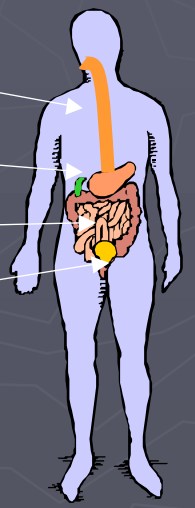
Difuzna SSc

Oštećenje digestivnog trakta

- Atrofija glatkih mišića
- Taloženje kolagena u zidove šupljih organa
- Poremećaj peristaltike
- Poremećaj sekretorne funkcije
- Poremećaj apsorpcione funkcije

Učestalost oštećenja pojedinih delova crevnog trakta

- Jednjak (75-90%)
- Želudac (50%)
- Tanko crevo (20-50%)
- Debelo crevo (50-70%)

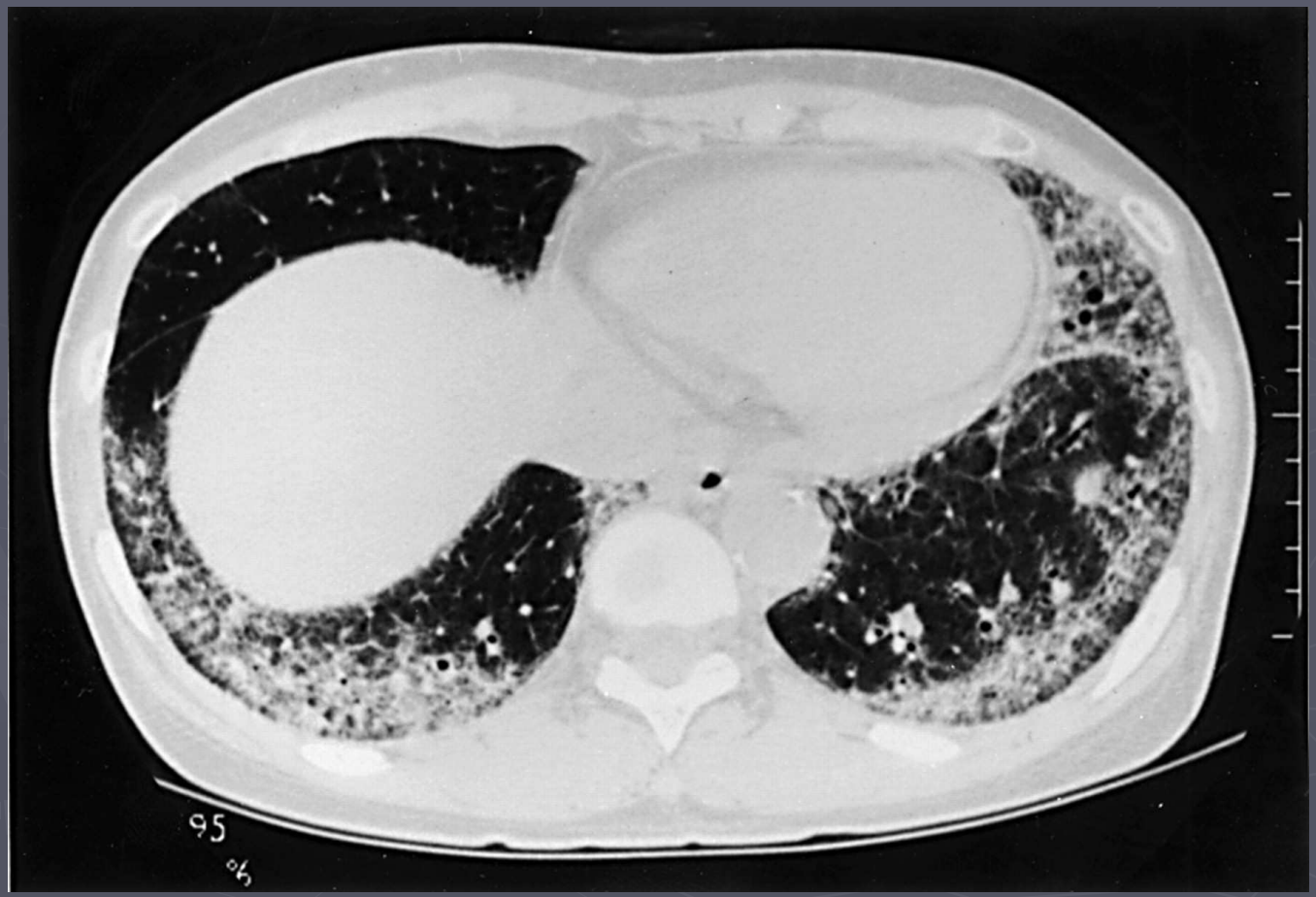


PLUĆA

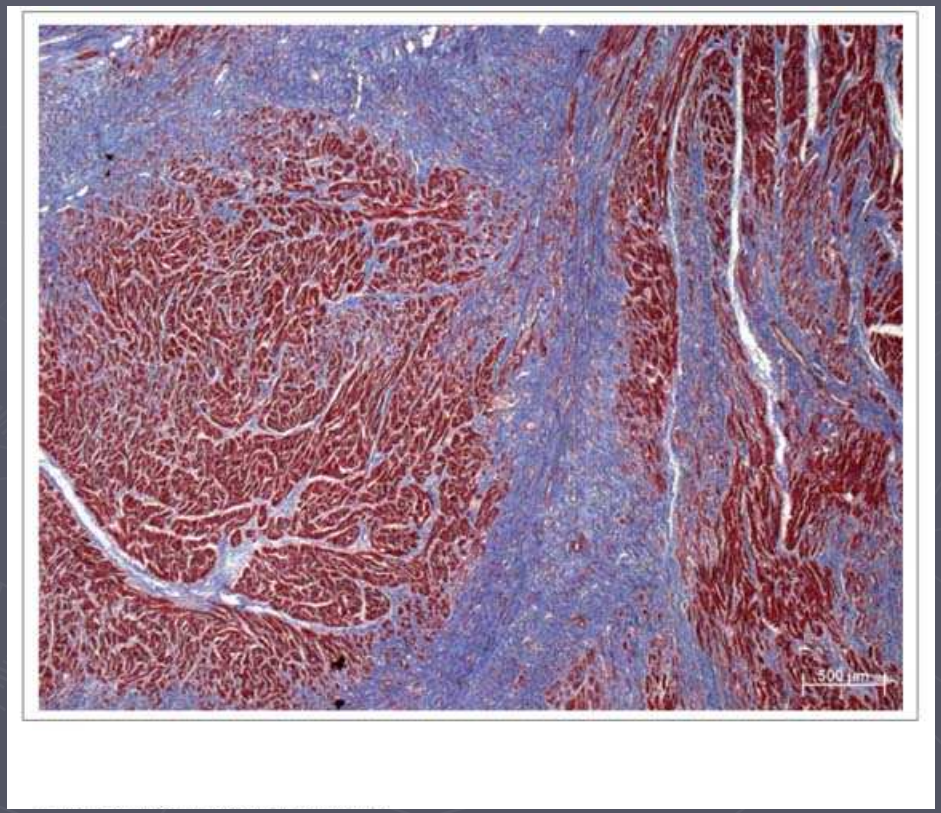
Intersticijska fibroza (70%)
Plućna hipertenzija (15-20%)

- Osećaj nedostatka vazduha pri naporu
- Suv i nadražajni kašalj

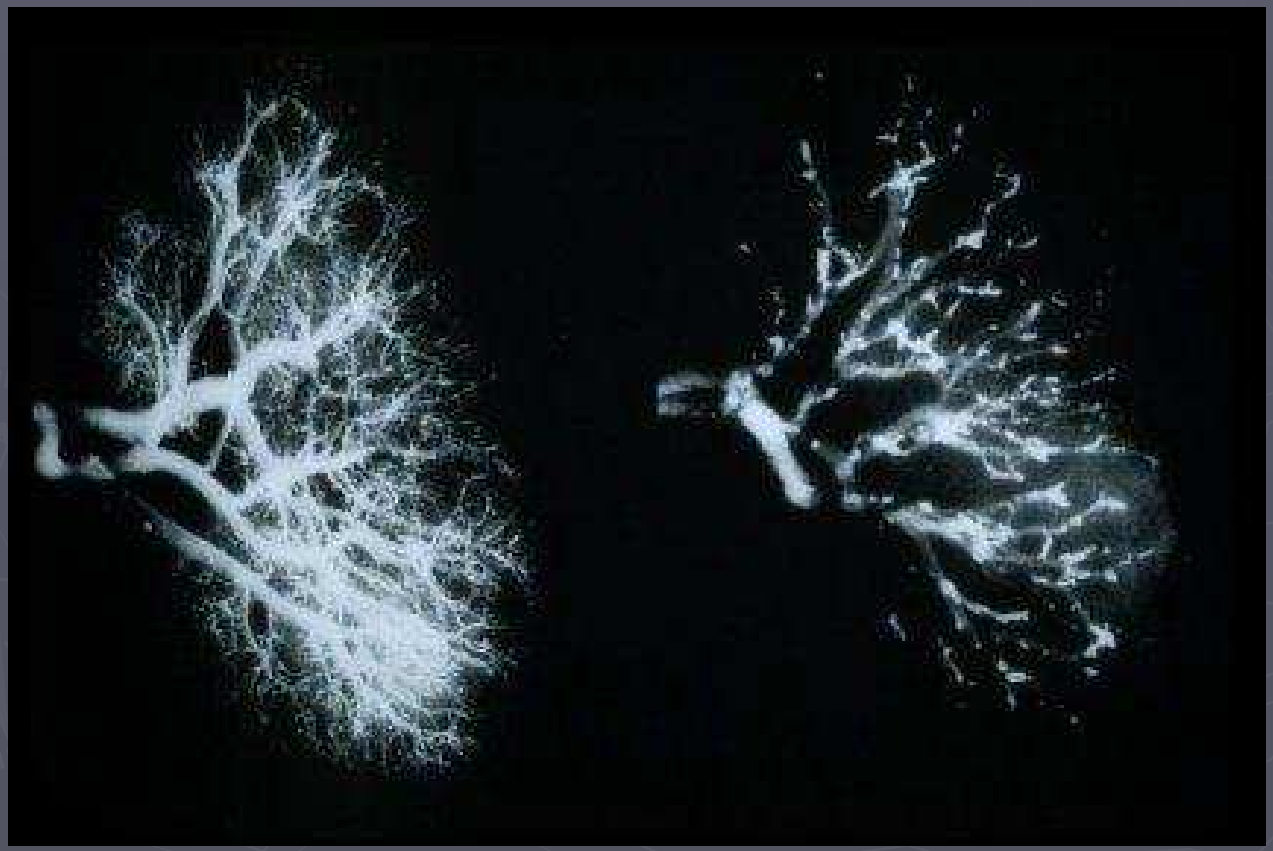
Fibroza pluća u sistemskoj sklerozi



Fibroza miokarda u sistemskoj sklerozi



Oštećenje bubrega u SSc



Lokomotorni sistem

- Zglobovi
  - ✓ bolovi u zglobovima
  - ✓ zapaljenje zglobova

- Tetive (fibrozni tenosinovitis)
  - ✓ fleksione kontrakture

Zapamti poruku!

- Sistemska skleroza je hronično oboljenje u kom dolazi do fibroze (prekomernog stvaranja i ireverzibilnog taloženja kolagena u skoro sva tkiva i organe).

Šta uzrokuje sistemsku sklerozu ? Da li činioci iz radne sredine utiču na nastanak bolesti ?

Epidemiološki podaci

- najčešće između 30. i 50. godine
- žene obolevaju 4-5 puta češće
- prevalencija: 10-20/100.000
- incidencija: 1-2/100.000 godišnje
- Etiologija bolesti je nepoznata
- nasleđe: HLA-A1, B8, DR2, DR3, DR5, DRw53
- infekcija: retrovirusi, CMV

Činioci iz radne sredine i ispoljavanje sistemske skleroze

- Izloženost vibracijama
- Izloženost prašini SiO_2
- Izloženost organskim rastvaračima

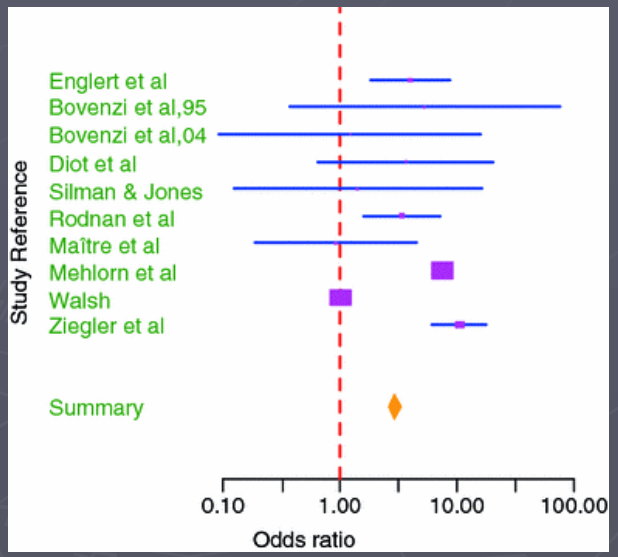
Izloženost vibracijama i SSc

- Raynaudov fenomen kod 50% radnika [1]
- Odnos šansi (OR) za razvoj SSc 1.5-2.0 [2]

[1] Belch J. Curr Opin Rheumatol 1990; 2:937–941
[2] Bevonzi i sar. Int Arch Occup Environt Health 2001; 74: 579-82

Izloženost prašini SiO_2 i SSc

- Odnos šansi (OR) za razvoj SSc 2.4-15.5 [1]



- Duže izlaganje SiO_2 povećava rizik [2]

[1] McCormic 2010. Int Aech Occup Environ Helath 2010; 83: 763-9

[2] Sluis-Cremer i sar. Br J Ind Med 1985; 42(12): 838-43

Organski rastvarači i SSc

- Meta analiza (11 studija)
- 1291 osoba izložena organskim rastvaračima i 3435 osoba (kontrolna grupa)
- Odnos šansi (OR) 3.0 za muškarce i 1.8 za žene

Ketaneh i sar. J Rheumatol 2007; 34:97–103.

Patogeneza sistemske skleroze

- Oštećenje endotela
- Aktivacija imunskog sistema
- Aktivacija fibroblasta i sinteza vlakana vančelijskog veziva

Kolagen I i III

Glikozaminoglikani

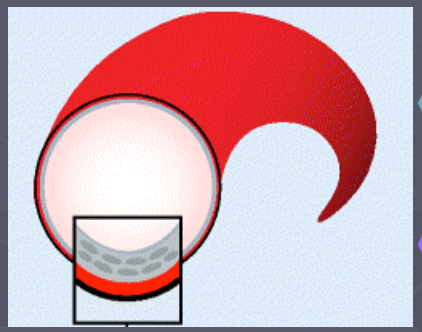
Fibronektin

Oštećenje endotela u SSc

Hemijske supstance

(SiO_2, org.rastvarači, vinil-hlorid, benzen, toluen, bleomicin)

Infekcija (CMV)



Citokini (IL-1, TNF-α)

Anti-endotelna antitela

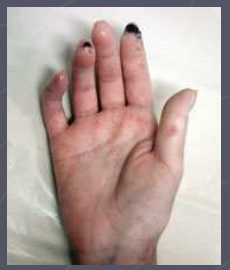
Zapamti poruku!

- Rudari, kamenoresci i radnici koji su izloženi organskim rastvaračima imaju povećan rizik za oboljevanje od sistemske skleroze
- Oboleli radnik potencijalno može da krivi poslodavca za razvoj bolesti, ukoliko ovaj nije obezbedio sprovođenje adekvatnih mera zaštite na radu

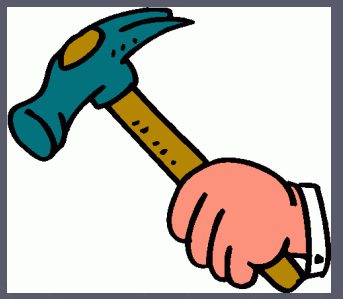
Koji činioci iz radne sredine nepovoljno utiču na bolesnike sa SSc ?

Niska temperatura

- Učestali napadi Raynaudovog fenomena
- Ishemija i nekroza hladnoći izloženih akralnih delova tela
- Ishemija unutrašnjih organa (napredovanje visceralnih manifestacija)



Teže manuelne aktivnosti



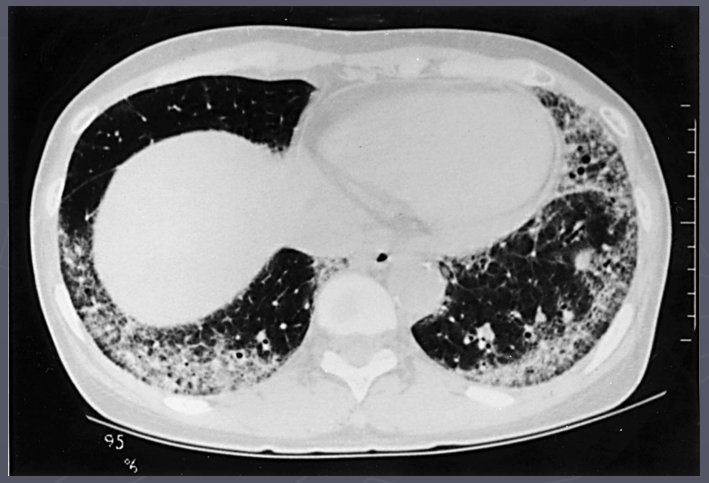
- Kod bolesnika sa artritisima pogoršava zglobne tegobe
- Kod bolesnika sa tenosinovitisima ubrzava razvoj fleksionih kontraktura prstiju šaka

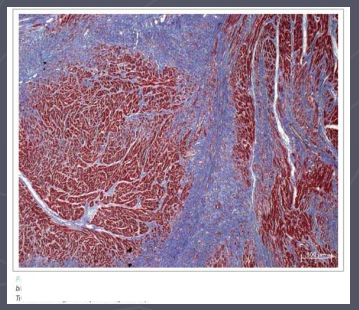
Mikrotraume

- Zbog oštećene mikrocirkulacije ranice teško zarastaju
- Infekcija
- Gangrena

Smanjen kapacitet pluća i srčana slabost

- Bolesnici ne podnose veće fizičko opterećenje





Zapamti poruku!

- Bolesnik sa SSc ne treba da radi u hladnim mikroklimatskim uslovima, da obavlja teže fizičke aktivnost, a naročito manuelne, kao i poslove u kojima mogu da nastanu mikrotraume na koži prstiju šaka
- IK najčešće predlaže promenu radnog mesta
- Oboleli radnik bi mogao da tuži poslodavca, ukoliko ga ovaj zadržava u radnoj sredini, koja nepovoljno utiče na tok njegove bolesti