

Raynaudův fenomén

J. Novák

34letá pacientka začátkem tohoto roku byla odeslána do imunologické ambulance pro Raynaudův fenomén v oblasti prstů horních končetin k dovyšetření a posouzení přítomnosti případného imunologického faktoru ve vztahu k primární sterilitě (snaha o koncepci čtyři roky).

Problémy s prokrvením rukou se objevily cca před 2 lety. Zpočátku pouze v zimním období, posléze i v létě v chladu. Dle popisu pacientky je přítomen typický klasický třífázový průběh Raynaudova fenoménu na rukou (tj. vazokonstrikce, vazodilatace, hyperémie) postihující 2. - 5. prst, někdy i palce. Fáze blednutí trvá cca 15 minut, dokud se nezahřeje, při trvání chladu i déle. Současně přítomnost parestézií a dysestezií v prstech rukou. Poslední dobou ataky Raynaudova fenoménu několikrát denně v závislosti na chladu. Občas pocit napětí v kůži rukou a mírného otoku, ruce schopna do pěsti sevřít. Z dalších subjektivních symptomů je přítomna v posledním roce námahová dušnost doprovázená pokašláváním. Z gastrointestinálních symptomů občasná pyróza, bez poruchy polykání, tendence k obštipaci. Intermitentní otoky kolem kotníků.

Z anamnestických údajů je patrná subklinická hypothyreóza v léčbě levothyroxinem, bez alergické diatézy, bez operačního zákroku. Nekuřačka, dříve pracující jako kuchařka, v současné době žena v domácnosti, s chemikáliemi nepřicházela do kontaktu. V rodinné anamnéze není přítomno imunopatologické onemocnění včetně revmatologického, u obou rodičů léčba hypertenzní nemoci. U sourozenců jedna ze sester zemřela v 39 letech na rakovinu prsu, ostatní zdraví.

Ve fyzikálním obraze patrný mírný edém distálních článků prstů rukou, normálního koloritu a teploty, bez ulcerací. Na pažích a horní části zad patrný skvrnitý depigmentace, tužší kůže v oblasti bérců, bez přítomnosti otoků. Kloubní nálezy v normě. Dýchání čisté, base suché, bez krepitace, bez patologických fenoménů. Akce srdeční pravidelná, bez šelestů.

V imunologických laboratorních testech hladiny imunoglobulinů v referenčním intervalu, orgánově specifické a nespecifické autoprotílátky (ANA IgG IF, anti-tTg IgA, anti-TPO, APLA screening IgM/IgG, anti fosfatidylserin/ protrombin IgM/IgG, anti annexin V IgM/IgG, izoprotílátky proti spermii, AOA, AZPA) s významnou pozitivitou antinukleárních protílátek v titru 1:2560 s fluorescencí

centroméry, v blottu silně pozitivní protílátky proti centroméře B. V oblasti buněčné imunity normální zastoupení periferních imunocytů. Krevní obraz bez pozoruhodností.

Doplněna kapilaroskopie s nálezem četných apikálně dilatovaných klíčků s četnými mikrohemorhagiemi, ojedinele obraz intrakapilární trombózy. Dle nálezů se jedná o patologický kapilaroskopický obraz typu early scleroderma pattern.

Vzhledem k přítomnosti námahové dušnosti bylo nutno doplnit vyšetření k vyloučení případného systémového postižení.

Echokardiografické vyšetření srdce s normální nevětšenou levou komorou, bez přítomnosti hypertrofie, kinetika bez omezení, normální diastolická a systolická funkce, ejekční frakce 64 %. Levá síň nevětšná. Pravostranné oddíly nedilatovány, systolická funkce pravé komory bez omezení. Tenze v plicnici normální. Chlopně bez patologie, perikard bez výpotku.

CT/HRCT hrudníku s nálezem apikální pachypleury oboustranně, kalcifikovaný mikronodulus v pravém plicním vrcholu. Přiměřený nálezy na hrudníku včetně plicního parenchymu (plicní kresba pravidelná, bez infiltrativních změn), intersticiu bez patologie, bronchiectázie nepřítomny. Subfrenia bez patologického nálezu.

Kompletní spirometrické vyšetření s normálními hodnotami ventilace, difuze bez snížení, křivka objem/průtok bez známek obstrukce.

Závěr: Raynaudův fenomén s patologickým kapilaroskopickým obrazem typu early scleroderma pattern a v. s. kožními projevy sklerodermie s významnou pozitivitou antinukleárních a anticentromerových protílátek, toho času bez orgánových manifestací, avšak vývoj stavu směřující k systémové sklerodermii. Anti-centromerové protílátky jsou sdruženy se sníženou plodností a vyšším rizikem těhotenských komplikací (např. časné těhotenské ztráty, ale i předčasný odtok plodové vody nebo preeklampsie).

Případná imunointervenční terapie kortikoidy v rámci koncepce se nejeví přínosná včetně snížení možných těhotenských komplikací. Toho času jsou zásadní režimová opatření (tj. udržovat ruce v teple, vyhnout se styku kůže s chemikáliemi včetně čisticích prostředků, užívat mastné krémy na ruce, nekouřit) a pravidelné klinické kontroly.

Pozn.: systémová sklerodermie je chronické celkové onemocnění pojivové tkáně postihující kůži pohybové ústrojí a některé vnitřní orgány (zejména plíce, srdce, ledviny a gastrointestinální trakt). Je charakterizována-

na fibrotickou sklerotizaci periferních a viscerálních cév, fibroproduktivními změnami v pojivových tkáních, změnami mikrocirkulace. K časným a velmi

častým příznakům systémové sklerodermie (97%) patří Raynaudův fenomén, jenž může předcházet rozvoji nemoci o několik let.