

KORRELACIONI I PREKJES PULMONARE DHE GASTROEZOFAGEALE TE SKLERODERMIA SISTEMIKE



Afërdita Kurtaj

Asistent,
Alma Mater Europaea Campus
College “Rezonanca”

Specializant në Endokrinologji,
Qendra Klinike Universitare e
Kosovës

Sklerodermia sistemike është sëmundje autoimune sistemike, karakterizohet nga depozita të tepërta të kolagjenit dhe makromolekulave të indit lidhor në lëkurë dhe organe të brendshme, ndryshime të dukshme dhe shpesh të rënda fibroproliferative mikrovaskulatore, si dhe anomali imunologjike humorale dhe qelizore.

Termi scleroderma vjen nga greqishtja që do të thotë scleros (e fortë) derma (lëkurë).

Sklerodermia përveç lëkurës ndikon në sisteme të shumta të organeve të brendshme më së shumti në mushkëri, sistemin gastrointestinal, zemër dhe veshkat. Patogjeneza e sklerozës sistemike është komplekse sepse ka ndërveprimin midis faktorëve mjedisorë dhe gjenetikë, me një mekanizëm rregullator epigjenetik që përfshin ndryshime në shprehjen e ADN-së dhe mikro-ARN të cilat shkaktojnë dëmtime mikrovaskulare të karakterizuara nga anomali të qelizave strukturore dhe funksionale të qelizave endoteliale.

1.1 Epidemiologjia

SSc është një sëmundje sporadike e fituar në mbarë botën, moshë, gjinia, dhe etnia janë faktorë të rëndësishëm që përcaktojnë ndjeshmërinë e sëmundjes, më e shpeshtë është nga 30-50 vjeç. Në vendin tonë raca e bardhë ka incidencë më të lartë të shfaqjes së sëmundjes sesa raca e zezë, si dhe predispozitat tek femrat janë 3-4 herë më të mëdha sesa tek meshkujt.

1.2 Etiologjia

Etiologjia e saktë e sklerozës sistemike nuk dihet, nuk trashëgohet, edhe pse ka një predispozitë gjenetike që luan një rol të rëndësishëm në zhvillimin e saj. Studimet e fenotipeve të HLA me teknika serologjike kanë evidentuar lidhje të sëmundjes me HLA-A1, B8, DR3 ose DR3/DR52.

Faktorët e mjedisit të njohur si një ndër shkaktarët

e sklerodermisë: ekspozimi ndaj pluhurave të silicit, ndaj tretësit (klorur vinil, trikloretilen, toluene, benzene), rrezatimi, radioterapia, pacientët e trajtuar me pembrolizumab (frenues të kontrollit imunitar për melanoma metastatike), Cytomegalovirus, herpesvirusi i njeriut 5 dhe parvovirusi B19 janë propozuar si faktorë përshpejtues viralë të shfaqjes së sëmundjes.

1.3 Klinika

Sklerodermia sistemike është një sëmundje komplekse dhe heterogjene me 2 forma klinike që variojnë nga përfshirja e kufizuar e lëkurës:

1. **Forma e lokalizuar (e kufizuar)** lcSSc përfshin lëkurën e fytyrës, duart, këmbët.

2. **Forma difuze (e shpërndarë)** dcSSc përfshin ato dhe, përveç kësaj, mund të përparojë në organet e brendshme, duke përfshirë veshkat, zemrën, mushkëritë dhe traktin gastrointestinal.

Një nëngrup i pacientëve me SSc kanë lëkurë të spikatur me calcinosis, fenomen i Raynaud, dismotilitet ezofageal, sclerodactyly, dhe telangiectasi i quajtur sindromi CREST. Përfshirja e organeve të brendshme në lcSSc tenton të tregojë përparim të fshehtë të ecurisë së sëmundjes. Hipotiroidizmi dhe ciroza biliare primare mund të zhvillohet në fazën e vonë të lcSSc.

Fenomeni Raynaud është një vazokonstruksion episodik që ndodh në pothuajse çdo pacient me SSc në gishta dhe në këmbë, majën e hundës dhe të veshëve. Sulmet shkaktohen nga ekspozimi ndaj të ftohtit, rënie e temperaturës, situata emocionale, stresi dhe vibrimi.

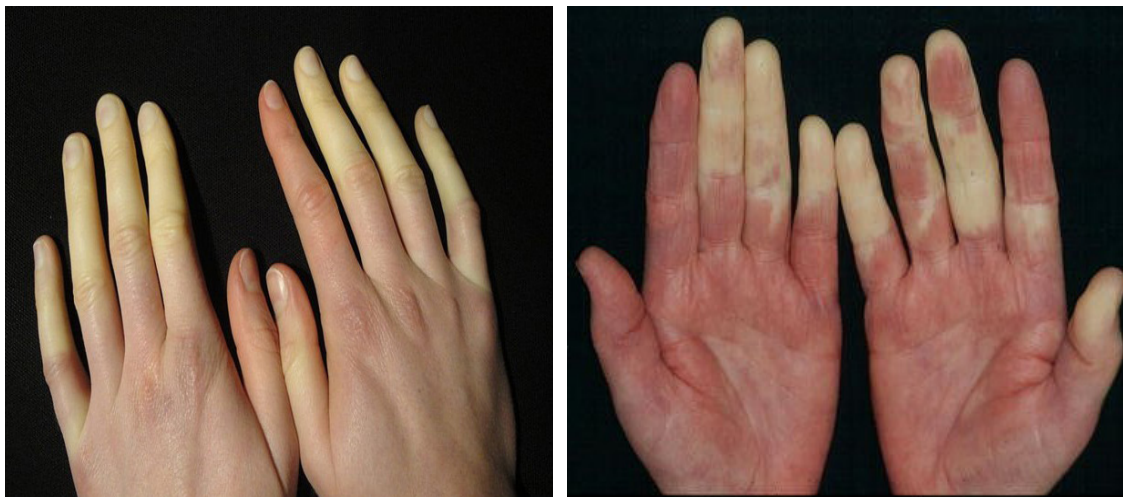
II. Prezantimi dhe paraqitja e studimit të rasteve

Qëllimi i studimit ishte vlerësimi i shpeshtësisë së të dhënave klinike specifike për patologjinë dhe studimi i korrelacionit mes prekjes pulmonare dhe

Tabela 1.2 Format e sklerodermisë sistemike dhe karakteristikat.

Karakteristikat	Forma e lokalizuar cutane	Forma difuze cutane
Prekja e lëkurës	Fillim indolent, i kufizuar në gishta (sklerodactyly), bërryla, fytyrë. Lëkurë e trashë, e fortë. Progresion i ngadaltë	Fillim i shpejtë, difuz, gishta, ekstremitete, fytyrë, trung. Progresion i shpejtë
Fenomeni Raynaud	Përfshirja e lëkurës e lidhur me isheminë kritike	Përfshirja e lëkurës përkon me fillimin e sëmundjes
Sistemi muskuloskeletal	Arthralgji e hershme, lodhje	Arthralgji e rëndë, sindroma e tunelit të kyçit të dorës, fërkimet e tendinit
Fibrozë pulmonare	E moderuar	E hershme, shpeshtë dhe e rëndë
Hipertension arterial pulmonar	E shpeshtë, kronike, e izoluar	Mbivendosje me fibrozën pulmonare
Kriza renale	Shumë rrallë	Ndodh në 15% të rasteve
Calcionza cutane	Ndodh shpesh	Manifestim i dukshëm i lehtë
Antitruapat karakteri stikë	Anticentromera	Antitopoizomeraza I (Scl-70) Anti-RNA polymerazë III

Korrespondenca:
aferdita.kurtaj@rezonanca-rks.com



Sulmet tipike fillojnë me zbehje, e ndjekur nga cianoza me kohëzgjatje të ndryshueshme pastaj zhvillohet eritema në mënyrë spontane.

Figura 1.2. Fenomeni Raynaud vlerësohet me anë të Capilaroscopisë. (Fotografi e duarve të dy nga pacientëve në studim).



Fytyra merr një pamje karakteristike "pamja mauskopf" me tendosje dhe me shkëlqim të lëkurës, humbjen e rrudhave, dhe herë pas here pa shprehje të fytyrës për shkak të lëvizjes së reduktuar të qepallave, faqeve, dhe gojës. Hollimi i buzëve dhe reduktimi i hapjes së gojës (mikrostomia) ndërhyr tek të ushqyerit dhe higjiena e gojës. Hunda merr pamjen si një gjilpërë e ngjashme.

Figura 1.3. Formimi i plikave radiale dhe hollimi i buzëve në hapjen e gojës. Burimi: Sticherling M. Systemic sclerosis-dermatological aspects. Part 1: Pathogenesis, epidemiology, clinical findings. J Dtsch Dermatol Ges. 2012 Oct;10(10):705-18

Tabela 1.3 Format më të shpeshta të prekjës së organeve të brendshme:

Pulmonare	Sëmundja e intersticiumit të mushkërisë Hipertensioni pulmonar
Gastrointestinale	Refluks gastroezofageal, ezofagiti i rëndë erozive, zhdukje të motilitetit, konstipacion, keqpërthithje të vitaminës B12, vitaminës D.

gastroezofageale, gjatë periudhës 2012-2017 (studim retrospektiv).

Në studim u përdorën si burim i të dhënave dokumentacioni i marr nga Departamenti i Statistikës së Qendrës Spitalore "Nënë Tereza" Tiranë, për vitet 2012 - 2017 i pacientëve të hospitalizuar në Shërbimin e Reumatologjisë dhe nga kartelat klinike të tyre, të cilat gjendeshin të arkivuara në Shërbimin e Statistikës.

Objektivat:

- Shpërndarja e sëmundjes sipas gjinisë dhe grupmoshave.
- Simptomat më të shpeshta në klinikën e SS.

•Ekzaminimet specifike imazherike dhe laboratorike që na orientojnë drejt shkallës së prekjës pulmonare dhe gastroezofageale.

•Shpërndarja e rasteve sipas prekjës së organeve.

•Korrelacioni mes prekjës pulmonare dhe gastroezofageale.

Rezultatet

Gjatë studimit janë analizuar të dhënat e 34 rasteve të pacientëve të trajtuar pranë Shërbimit të Reumatologjisë në vitet 2012-2017, me diagnozën Sklerodermia sistemike me prekje pulmonare dhe gastroezofageale, dhe u arritën këto rezultate:

•Me diagnozën përfundimtare Sklerodermia sistemike me prekje pulmonare dhe gastroezofageale u gjetën 34 pacientë të paraqitur nga viti 2012 deri në vitin 2017.

•Studimi ynë përfshinë 6 vite dhe piku më i lartë i paraqitjes së pacientëve ishte viti 2015 me 24% të totalit.

•Nga 34 raste të marra në studim femrat përkën 94% kundrejt meshkujve 6%.

•Raporti femra : meshkuj rezultoi afërsisht 16:1. Grupmosha më e prekur i përket moshës 51-60 vjeç (68% e rasteve). Moshë mesatare e rasteve të studiuara ishte 54 vjeç.

•Shenjat kryesore klinike më të shpeshta te

pacientët e marr në studim përfshijnë:

Fenomeni Raynaud i cili është i ndarë në 3 faza nga i cili rezultoi:

1 fazë nxirje ose zverdhje ishte prezente në 32 % , 2 faza nxirje dhe zverdhje në 29% dhe dominon ulcera dhe cikatrice me 38% të rasteve të mara në studim.

Prekja e lëkurës së fytyrës u nda në 4 karakteristika prej të cilave dominante ishte induracioni i lëkurës me 82%, pastaj plikat radiale me 56%, telangiektazia në 52% dhe me shpeshtësi më të ulët rezultoi hollimi i buzëve në hapjen e gojës me 35 %.

•Me vështirësi në frymëmarrje ankojnë të gjitha rastet dhe dominon me përqindje më të lartë vështirësia në frymëmarrje në gradën e mesme me 44%, e lehtë 35% dhe vështirësi të theksuar kishin vetëm 21 %.

•Nga të dhënat laboratorike hemogrami ka një rëndësi shumë të madhe pasi na tregon për mal-absorbim nga prekja gastro-efozageale. Në studimin tonë rezultoi se dominon anemia mikrocitare e cila është shfaqur në 31 pacientë respektivisht 91% dhe përqindje më të ulët ka anemia makrocitare e shfaqur në 8 pacient respektivisht 8%.

•Nga të dhënat e bilancit elektrolitik dominon hipocalcemia në 85% të rasteve.

•Azotemi/kreatinemi rezultoi të jetë i lartë në 53% të pacientëve.

•Serologjia/antitruapat kanë rëndësi për të verifikuar për sëmundjen autoimune. Ne analizuam testin ANA: a) dominon forma pozitive (++) 44%, b) pozitive e lehtë (+) 26%, c) pozitive shumë e shprehur (+++++) 21 % , dhe d) pozitive e shprehur (++++) 9%.

Karakteret e antitruapave rezultoi: SCL70 në 68% nga 34 raste të studiuara, centromere 24 % , dhe homojene 21 %.

•Proteina C reaktive CRP rezultoi e rritur në 80% të rasteve e cila është dominante ndaj Eritrosedimentit me 32%. Vlerë më të madhe të paraqitjes në vlera normale ka SE në 68% të rasteve, e cila korrelohet me koeficient R= -1 çka do të thotë se janë të korreleuara negativisht ndërmjet tyre.

•Ekzaminimet specifike që tregojnë për prekje gastroefozageale janë:

RTG skopi me kontrast barium e cila na tregon për kalueshmërinë e ezofagut, peristaltikën dhe rregullshmërinë e sfinkterit të poshtëm ezofageal. Rastet u paraqitën me 3 kategori të ndryshimeve prej të cilave dominante ishte ezofagu i zgjeruar me humbje të peristaltikës dhe mbetje kontrasti në 56%, e ndjekur nga ezofagu me peristaltikë të ruajtur por me refluks në 29%, dhe ezofagu me peristaltikë të ruajtur pa refluks në 15 % të rasteve. Fibrogastroskopia rezultoi dominante pa ndryshime endoskopike në 74% të rasteve, ndërsa 26% paraqesin ndryshime endoskopike.

•Prekja pulmonare dokumentohet nëpërmjet ekzaminimeve:

Ro grafi pulmoni është detektues i vonë i prekjes

pulmonare. Në studimin tonë sipas përshkrimit imazherik rezultoi të jetë me prekje pulmonare 47 % e rasteve të studiuara e cila karakterizohet nga theksimi i vizatimit pulmonar bilateral (bazal/difuz), fibrozë pulmonar, sinuset e lira.

CT/HRCT e analizuar rezultoi të jetë me prekje pulmonare në 65% e rasteve të karakterizuara nga opaciteti periferik (ground glass) dhe vizatim reticular endotelial dhe fibrozë pulmonare.

Prova funksionale respiratore (spirometria) dominon disfunktion respirator me predominim të a) restriksionit në 53% b) mix në 26% dhe ventilim normal në 21 %.

•Shpërndarja e rasteve të analizuar rezultoi me dominim të prekjes pulmonare në 32% të rasteve, e ndjekur nga prekja ezofageale në 26%, fibrozë pulmonare në 18%, prekje ezofagopulmonare në 15% dhe ulcera gastrike në 9%.

•Korrelacioni i prekjes pulmonare dhe gastro-efozageale ka koeficient R=1, çka do të thotë se prekja pulmonare dhe gastroefozageale janë të korreleuara pozitivisht ndërmjet vete.

Referencat:

1. Zsuzsanna H. McMahan, Subhash Kulkarni, Joan Chen, Jiande Z. Chen, Ramnik J. Xavier, P. Jay Pasricha & Dinesh Khanna. Systemic sclerosis gastrointestinal dysmotility: risk factors, pathophysiology, diagnosis and management; *Nature Reviews Rheumatology* volume 19, pages166-181 (2023).

2. Maurizio Cutolo & Vanessa Smith ; *Detection of microvascular changes in systemic sclerosis and other rheumatic diseases; Nature Reviews Rheumatology* volume 17, pages665-677 (2021).

3. Anthony S. Fauci, Carol A. Langford; *Harrison's Rheumatology*, 3E; McGraw Hill Professional, 2013 M03 22 - 368 pages.

4. Richard A. Watts, Philip G. Conaghan, Christopher Denton, Helen Foster, John Isaacs, and Ulf Muller -Landner. *Oxford text book of Rheumatology* fourth edition; OUP Oxford, 2013 M10 31 - 1552 pages.

5. Ade Adebajo; *ABC of Rheumatology*, 4th Edition; ISBN: 978-1-444-31683-4 September 2009 BMJ Books 192 pages.

6. Johnson SR. *Advanced Epidemiologic Methods for the Study of Rheumatic and Musculoskeletal Diseases*. *Rheum Dis Clin North Am*. 2018 May;44(2):xv-xvi.