

Scleroderma - egy ritka és komplex autoimmun betegség

Prof. dr. Czirják László - aki nem sokkal orvostudományi tanulmányait követően kezdett el sclerodermában szenvedő betegekkel foglalkozni - számol be a betegséggel kapcsolatos tapasztalatairól, tünetekről, a diagnózis nehézségeiről, és arról, hogy a betegség miként változtatja meg a betegek életminőségét.

Miként került az érdeklődési területei közé az immunológia?

dr. Czirják László: Az orvosi egyetemet követően az akkoriban alakult III-as számú Belgyógyászati Klinikán kezdtem el dolgozni, ahol egy fiatal és dinamikus csapat jött össze. A klinika többnyire egy krónikus autoimmun betegség, a szisztémás lupusz kezelésére specializálódott, én azonban szerettem volna más autoimmun betegségekkel is foglalkozni. Ekkoriban került be egy súlyos szisztémás sclerodermában szenvedő beteg az osztályra, de nem igazán tudtunk vele mit kezdeni. Bementem a főnökömhöz, aki engedélyezte, hogy ezzel a problémás kórképpel hosszabb távon is foglalkozzak. Az ezt követő fél évben 50-60 sclerodermás beteget vettem gondozásba - kollégáim segítségével - és elkezdtem dokumentálni a kezeléseket. Itt kezdődött a történet.

A scleroderma egy autoimmun betegség, de mit is jelent ez pontosan?

dr. Czirják László: Ennek megértéséhez kezdjük ott, hogy az immunrendszerünknek az a feladata, hogy megkülönböztesse a saját és a nem saját, vagyis az idegen anyagokat. Ha idegen anyaggal találkozik, akkor távolítsa el, semmisítse meg azt. Az immunrendszer bonyolult rendszer és könnyű kisiklania, ilyenkor a saját sejtek ellen kezd el védekezni - ellenanyagot termel, és az immunsejtek akár el is pusztíthatják az adott sejtet. Ezt nevezzük autoimmun folyamatnak.

Az autoimmun betegségeknek két fő formája van. Az egyik a szervspecifikus autoimmun betegség, amikor az immunrendszer reakciója egyetlen szerv ellen irányul - ez elég gyakori forma. A kezelést - attól függően, hogy melyik szerv betegedett meg - az adott szakorvos veszi gondozásba. Például lehet a májnak, tüdőnek, idegrendszernek is autoimmun betegsége. A másik forma esetén az immunrendszer saját szervezet elleni válasza több szerv ellen irányul és változatos tüneteket produkál. Ide tartoznak például a gyulladásos izombetegségek, a nyálkahártyát érintő Sjögren-szindróma és a szisztémás scleroderma is.

Azt lehet tudni, hogy mi okozza a szisztémás autoimmun betegségeket?

dr. Czirják László: A tapasztalatok alapján lehet szó genetikai hajlamról, munkahelyi vagy környezeti ártalmakról (például vegyszerekről), fertőzésekről - egyetlen kiváltó okot nem lehet meghatározni, mert maguk a betegségek is egyediek és változatosak.

Rátérve a szisztémás sclerodermára, milyen jellemző tünetekről beszélhetünk?

dr. Czirják László: A betegséget alapvetően két csoportra oszthatjuk. A limitált cután szisztémás szklerózis esetében sokféle tünet jelentkezik, de a belső szerveket érintő tünetek kevésbé súlyosak, akár évtizedek is eltelhetnek a legelső bőrtünettől számítva a többi szerv érintettségéig. Fontos azonban idejében felismerni a betegséget, mert idővel olyan eltérések alakulnak ki, amelyeket már nem lehet visszafordítani. A betegség lefolyása lassabb, a prognózisa kedvezőbb, a 10 éves túlélés szintje 90% felett áll. A diffúz cután szisztémás szklerózis esetén 1-2 éven belül megjelennek a belső szervek tünetei és egy súlyos, kiterjedt állapot jön létre. Az elmúlt években itt is javulás észlelhető, az

5 éves túlélés 90%-os.

A kezdeti tünetek megnehezítik a gyors a diagnózist. Azt elmondhatjuk, hogy a legjellemzőbb tünet az ún. Raynaud-szindróma. A beteg ujjában átmenetileg elzáródnak a verőerek, így az ujjvégek elfehérednek, majd lilák lesznek, végül kitégúlnak ez erek, az ujjak ismét pirosak lesznek. Az ér elzáródásakor hideg hatására az ujjvégek fájdalmassá válnak. Azért is nehéz a diagnózis felállítása, mert a populációt tekintve kb. 600.000 magyarnak van Raynaud-szindrómája, de a legtöbb esetben ez primer szindróma, azaz más betegség nem igazolható a későbbiekben sem. Aki ezzel a problémával felkeresi az orvosát, azok körében kell megnézni, hogy a Raynaud-szindróma autoimmun betegséget jelez-e, ugyanis ez a tünet minden sclerodermás beteg esetében fennáll. Antitest vizsgálattal és speciális körömágy kapilláris vizsgálattal (kapillármikroszkópia) lehet ezt diagnosztizálni.

Jellemzően kiket érint a betegség?

dr. Czirják László: A statisztikák szerint a világszerte 5:1 és 6:1 között van a megbetegedések aránya a nők terhére. Magyarországon ez a szám 9:1-hez, aminek az okát nem tudjuk. Fiatalabb korban ritka a megbetegedés, inkább idősebb korban fordulhat elő. Nőknél jellemzően a menopauza környékén jelentkezhet a betegség. Nagyon fontos ilyenkor – lévén aktív korú betegekről van szó –, hogy a beteg megőrizhesse munkaképességét és aktivitását, és minél előbb kezdődjön el a kezelés.

A terápia felállításánál mi a cél, mire lehet törekedni?

dr. Czirják László: Amikor látok egy korai esetet, a legfontosabb, hogy megállapítsuk, hogy milyen típusú szervi, mozgásszervi tünetek várhatóak, és melyek azok az előrejelző tényezők, amelyekre figyelünk kell. Különösen fontos ez a szív és a tüdő esetében, hogy az érintett szervek kezelését időben el tudjuk kezdeni.

A legfontosabb, hogy a diagnózis minél korábban álljon fel, mert mire a markáns tünetek jelentkeznek, addigra a terápia már elkésett. A diagnózist követően erős gyógyszerekkel először megállítjuk a gyulladást, majd kezeljük a beteget a szervi érintettségnek megfelelően. Sok esetben az izmok is sorvadnak, illetve az ízületek is sérülnek a gyulladás miatt, így mozgásszervi rehabilitáció, gyógytorna is szükséges lehet.

Sajnos, sok betegnél késik a diagnózis, nem csak Magyarországon, ez világszerte általános jelenség. De Magyarországon belül is változó, hogy melyik régióban működik jól a rendszer, elég egyenetlen az ellátás. Nagy kérdés, hogy a családorvos továbbküldi-e a beteget, és hogy a reumatológusnál felmerül-e a kezdeti tüneteknél, hogy szisztémás autoimmun betegség állhat a háttérben. Azonban az a tapasztalatom, hogy az utóbbi években javul a betegkiemelés aránya. Mindenesetre fontos a családorvosok, reumatológusok folyamatos képzése.

Miért nem gyógyíthatóak az autoimmun betegségek? Mi jelenti a nehézséget?

dr. Czirják László: Elég sok autoimmun betegség van, ami nem gyógyítható véglegesen, a cél ezen krónikus betegségek esetében, hogy javítsuk a beteg életminőségét és az életkilátásait. Sajnos, ami tönkrement, azt már nem lehet javítani, de az immunrendszer elnyomásával, a gyulladós folyamat megállításával a beteg élhet teljes életet tartós gyógyszeres kezelés mellett. Mindeközben rendszeresen ellenőrizni kell a belső szervek működését, hogy nem jelenik-e meg eltérés, mert mire panaszt okozna, ahogy fentebb említettem, már elkésett a kezelés, ezért észre kell venni a korai, panaszt még nem okozó változásokat. A kisiklott immunrendszer megnyugtatósa évekbe telik, a kóros szabályozási körök lassan állnak le.

Megelőzhető-e az autoimmun betegségekhez társuló ILD?

dr. Czirják László: Az ILD a tüdő érintettségét jelenti (intersticiális tüdőbetegség), és sajnos nem előzhető meg. Reumatoid artritiszben nem ritka az ILD kialakulása, ilyenkor gyulladás vagy hegesedés keletkezik a tüdő köztes szöveteiben, az interstitiumban. Szisztémás szklerózis esetében, ha kellő időben észreveszik és kellően agresszívan kezelik, akkor a súlyos ILD aránya csökkenni fog. ILD esetén a jellemző tünetek a fizikai terhelhetőség csökkenése, a száraz köhögés és a nehézlégzés, hiszen a hegesedés rontja a légcserét, ezért nehezebben jut oxigénhez a szervezet.

Mit tehet a beteg és a család a sclerodermában szenvedő beteg állapotjavulása érdekében?

dr. Czirják László: Nagyon fontos, hogy a beteg értse a betegségét - ami a sikeres orvos-beteg együttműködés alapja -, és legyen proaktív a betegségét illetően. Fontos, hogy amikor a kezelőorvos kikérdezi a beteget, a rengeteg kérdést ne érezze feleslegesnek. Ezen kívül érdemes felvenni a kapcsolatot egy betegszervezettel, ahol sokat tudnak segíteni a megbízható információk terjesztésében. Például scleroderma esetében a betegszervezetek az elmúlt 20 év alatt nagyon jó minőségű tájékoztatókat készítettek, amelyek orvosok által ellenőrzött anyagok, a [Facebookon](#) elérhető a szervezet.

A hozzátartozók is sokat tudnak segíteni: a család újragondolhatja a családi programokat, a beteg hidegérzékenysége tekintettel segíthet a megfelelő otthoni hőmérséklet beállításában, a megfelelő táplálkozás kialakításában, az otthoni teendők újrafelosztásában - így a családot is edukálni kell arról, hogy mi várható a betegség lefolyását, kimenetelét illetően.

A betegség ugyanis nagy lelki terhet ró a betegre: megváltoznak az életkörülményei, a mindennapjai, a külseje is előnytelenül változhat, esetleg a beszéd is nehezebbé válhat. Meg kell tanulni ezzel megharcolni, amihez pszichológus segítségére is szükség lehet.

A beteg életminőségének és életkilátásának javítása érdekében minden segítséget meg kell adnunk.

Prof. Dr. Czirják László 1954-ben született Budapesten. A Debreceni Orvostudományi Egyetemen végzett 1978-ban és a DOTE III-as számú Belgyógyászati Klinikáján dolgozott 1995-ig. Ekkor kinevezték a PTE II-es Belgyógyászati Klinikájára társprofesszornak. A PTE Reumatológiai és Immunológiai Klinikáját 2002-ben alapította, igazgatta.

Sajtókapcsolat:

- Oláh Csilla
- Action Heller Consulting
- +36 20 436 7101
- olah.csilla@hellercom.hu

Eredeti tartalom: Boehringer Ingelheim

Továbbította: Helló Sajtó! Üzleti Sajtószolgálat

Ez a sajtóközlemény a következő linken érhető el:

<https://hellosajto.hu/7852/scleroderma-egy-ritka-es-komplex-autoimmun-betegseg/>