

# Sine syndróm pri systémovej skleróze

prof. MUDr. Jozef Rovenský, DrSc., FRCP<sup>1</sup>, doc. MUDr. Martina Vašáková, Ph.D.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Národný ústav reumatických chorôb, Piešťany

<sup>2</sup> Pneumologická klinika 1. LF UK, Fakultní Thomayerova nemocnice s poliklinikou, Praha

Diagnóza výskytu systémovej sklerózy bez sklerodermie si vyžaduje starostlivý anamnestický rozbor, pátranie po orgánových prejavoch, pretože hlavne pri nediferencovaných chorobách spojiva môže dôjsť k ťažkým orgánovým zmenám (srdce, pľúca, obličky), pričom kožný nález nemusí byť prítomný alebo sa vyskytne neskôr. Analýza protilátok proti RNA I a III môže pomôcť pri nozografickom ohraničení tejto vzácnej podskupiny systémovej sklerózy.

**Kľúčové slová:** sine syndróm pri systémovej skleróze, klinický obraz, imunologické parametre.

## Sine syndrome in systemic sclerosis

The diagnosis of systemic sclerosis without scleroderma requires careful analysis of the medical history, tracing the organ manifestations, mainly because the undifferentiated connective tissue diseases may cause severe changes in organ (heart, lungs, kidneys), and skin lesions may be present or occur later. Analysis of antibodies to RNA I and III can help to specify nozographic of this rare subgroup of systemic sclerosis.

**Key words:** sine syndrome in systemic sclerosis, clinical picture, immunological parameters.

Via pract, 2010, 7 (6): 262–265

## Úvod

**Systémová skleróza (SSc – systemic sclerosis)** je zriedkavé, chronické autoimunitné ochorenie s neznámou príčinou vzniku. Charakterizuje ho difúzna fibróza, degeneratívne zmeny a vasikulárne abnormality, ktoré postihujú kožu, kĺby a vnútorné orgány (obzvlášť pažerák, gastrointestinálny trakt, pľúca, srdce a obličky).

V roku 1954 publikoval Abrams a spol. (1) a v 1962 Rodnan a Fennel (2) prvé spojenie medzi progresívnou **systémovou sklerózou bez prítomnosti sklerodermie (ssSSc – systemic sclerosis sine scleroderma)**. Išlo sa o 4 pacientov, muža vo veku 51 rokov a 3 ženy vo veku 59, 69 a 70 rokov, ktorí zomreli na systémovú sklerózu bez prítomnosti kožných prejavov. Neskôr sa opísali ďalšie prípady (3, 4, 5, 6).

## Poznanky o ssSSc z klinickej praxe

Molina a spol. (7) opísali prípad pacientky so systémovou sklerózou *sine scleroderma*, u ktorej sa vyskytla **renálna kríza**, pričom orgánové zlyhanie nebolo spojené s kožným nálezom. U pacientky sa vyskytla až po 6 mesiacoch **symetrická polyartritída**, pričom nasledovalo rýchle progresívne obličkové zlyhanie bez kožných zmien. Diagnóza renálnej sklerodermickej krízy bola potvrdená histologicky. Systémová skleróza bez sklerodermie bola suspektná a potvrdená histologicky a neskôr sa zjavili tiež typické kožné zmeny. Napriek agresívnej antihypertenznej liečbe, ktorá zahŕňala ACE inhibítory a hemodialýzu, jej ochorenie pokročilo do konečného renálneho štádia a pacientka zomrela. Z laboratórných

nálezov treba uviesť protilátky Anti-RNAP III, ktoré boli pozitívne. Záverom tejto kazuistiky je možné skonštatovať, že išlo o 50-ročnú ženu, u ktorej bola polyartritída podobná reumatoidnej artritíde (RA), u ktorej sa následne vyvinula renálna kríza pri sklerodermii s malígnou hypertenziou, kardiálnym zlyhaním a rýchlym obličkovým zlyhaním.

Z literárneho prehľadu vyplýva, že renálna kríza u sklerodermie sa môže vyskytnúť u pacientov, u ktorých nie je kožné postihnutie (2, 3, 4, 5, 8). Všeobecne je známe, že pred objavením ACE inhibítorov renálna kríza progredovala do konečného štádia a spolu s pľúcnym a kardiálnym postihnutím bola najväčšou príčinou úmrtia pacientov so sklerodermiou (9, 10, 11).

Phan a spol. (12) opísali význam protilátok proti RNA polymeráze III pri diagnóze sklerodermie u dvoch pacientov, u ktorých sa vyskytla renálna kríza bez iných klinických prejavov. U oboch bola prítomná **akcelerovaná hypertenzia, rýchle progresívne renálne zlyhanie, mikroangiopatická hemolytická anémia a trombocytopenia**. U jedného pacienta sa vyvinuli infarkty na prstoch na začiatku jeho choroby. Avšak nebolo evidentné zhrubnutie kože, kapilaroskopia nechtového lôžka bola normálna u jedného pacienta, u druhého bol náznak poruchy prietoku kapilármi nechtového lôžka. Renálna biopsia ukázala u oboch trombotickú mikroangiopatiu a obaja mali pozitívitu anti-RNA polymerázy III protilátok.

Lomeo a spol. (6) opísal prípad pacientov so systémovou sklerodermiou *sine scleroderma*,

u ktorých ako prvá manifestácia ochorenia sa dokázala **pľúcna intersticiálna fibróza**.

**Diagnóza systémovej sklerózy bez kožného postihnutia** môže byť **veľmi ťažká**.

Z laboratórných parametrov Okano a spol. (13) našli protilátky Anti-RNA polymerázy III u 57 pacientov z 252, to je 22%, išlo o pacientov so systémovou sklerózou a toto vyšetrenie bolo vysoko špecifické. Neskoršie sa táto autoprotilátka detekovala u 50 zo 111 pacientov s difúznym kožným postihnutím (45 pacientov) u 7 zo 114 (6%) pozitívnych na prítomnosť protilátok proti RNA polymeráze.

V skupine 555 sledovaných pacientov bez prítomnosti kožného nálezu malo 49 pacientov (9%) systémovú sklerózu bez sklerodermie a 507 (91%) malo sklerózu len na distálnych oblastiach horných a dolných končatín (po laktové kĺby, po kolenné kĺby) alebo v oblasti tváre. Išlo o limitovanú formu SSc. Pacienti so systémovou sklerózou bez sklerodermie mali priemerné trvanie choroby 18,6 roka a nevyvíjali limitovanú formu systémovej sklerózy alebo inú difúznou chorobu spojiva.

**V klinickom a laboratórnom obraze** sa pacienti so systémovou sklerózou bez sklerodermie nelíšili v orgánovom postihnutí, v laboratórných parametroch a ani v prítomnosti autoprotilátok alebo v priemernom prežívaní pri porovnaní s limitovanou formou systémovej sklerózy. U pacientov s pľúcnym postihnutím mali pacienti so systémovou sklerózou bez sklerodermie preukazne vyššiu frekvenciu dyspnoe pri miernej záťaži, ale aj v pokoji. Tak isto bola

aj tendencia v redukcii difúznej kapacity CO<sub>2</sub> pod 70% predpokladanej normálnej hodnoty a tiež bola zvýšená frekvencia primárnej pľúcnej arteriálnej hypertenzie. Pacienti s limitovanou formou systémovej sklerózy mali preukazne viac individuálnych kožných manifestácií, ako sú digitálne ulcerácie a jazvy na končekoch prstov, teleangiektázie, opuchnuté prsty a kožné kontraktúry na drobných kĺboch rúk (14).

Z ďalších opísaných kazuistík je potrebné spomenúť prácu Horna a spol. (15), ktorý poukázal na prekrytý syndróm systémovej sklerózy bez sklerodermie a systémoveho lupus, prezentovaný ako **akcelerovaná hypertenzia a neuro-psychologický deficit s epileptickými kŕčmi**. Renálna biopsia ukázala ťažkú intimálnu hyperpláziu malých renálnych artérií bez prítomnosti glomerulonefritidy. Počas liečby ACE inhibítormi prednizolom a cyklofosfamidom sa dosiahla kompletná remisia, ostalo minimálne poškodenie mozgu a normálna obličková funkcia. V protilátkovom obraze sú prítomné protilátky proti RNA polymeráze I, a III, ktoré ostali pozitívne počas dvoch rokov a ktoré svedčili pre vzťah k diagnóze sklerodermickej renálnej krízy bez sklerodermie a prítomnosti protilátok proti RNA polymeráze

G. Slobodin a spol. (16) charakterizovali túto nozologickú entitu – systémovú sklerózu bez sklerodermie – ako variant klinicky veľmi variabilný, ktorého priebeh je vo väčšine prípadov veľmi benigný, ale aj môže sa vyskytnúť rýchlo progredujúca a mutilujúca forma systémovej sklerózy bez sklerodermie.

V roku 2007 Park a spol. (17) opísali prípad 59-ročnej pacientky s WPW syndrómom a SSc bez sklerodermie. V klinickom obraze bol prítomný Raynaudov fenomén, prítomnosť antinukleárných protilátok, anti-topoizomerázová protilátková pozitivita, vývoj intersticiálnej pľúcnej fibrózy, suspektná pľúcna hypertenzia, porucha pasáže ezofágu, nález na koži bol normálny. V anamnéze sa vyskytovala prítomnosť paroxysmálnej tachykardie spolu s Raynaudovým fenoménom a námahovou dyspnoe. Elektrofyziologicky sa potvrdila prítomnosť WPW syndrómu. Po vykonaní kateterovej ablácie v oblasti bypassu sa podarilo stav zlepšiť.

### Zhrnutie opísaných prípadov

Z doterajších opísaných 28 prípadov **systémová skleróza bez sklerodermie** môže byť diagnostikovaná ako **nediferencovaná choroba spojiva, alebo ako prekrytý syndróm**. Tento variant sa manifestuje pozitivitou ANA, pažerá-

kovou poruchou motility, čiastočnou kalcinózou, Raynaudovým fenoménom, sklerodaktýliou, telangiektáziami (CREST syndróm) bez sklerodaktýlie. Ide o inkompletný CREST syndróm, často bez poruchy pažerákovkej motility alebo bez kalcinózy. Takíto pacienti sú častí v dennej praxi a diagnóza ochorenia nie je ťažká a prognóza je benigná.

SSc bez sklerodermie sa však môže vyskytnúť aj u nediferencovanej choroby spojiva. Táto podjednotka je ťažšie diagnostikovaná a u pacientov sa môže vyvinúť ťažká systémová skleróza s orgánovým postihnutím predtým, než sa objaví stuhnutosť a napätosť kože. **Neskorý vývoj kožných zmien** sa vyskytuje **v 57% prípadov**, orgánové prejavy sa vyskytujú od 1 mesiaca do 7 rokov; priemer je 2,3 roka. Predpokladá sa, že systémová skleróza bez sklerodermie sa môže vyskytnúť bez kožných prejavov alebo niekedy sa vyskytuje pred objavením sa kožného postihnutia.

### Pôvodná kazuistika: pacientka s intersticiálnym pľúcny procesom


V nasledujúcej kazuistike je opísaný **prípad pacientky s intersticiálnym pľúcny**


## **Accuzide**® = výborné riešenie pre hypertenzičky po 50-ke

quinapril+ hydrochlorothiazid

 **účinne znižuje TK<sup>1</sup>**

 **zlepšuje funkciu endotelu<sup>2,3,4</sup>**

 **reguluje hospodárenie obličiek so soľou<sup>5</sup>**

 **pomáha chrániť pred osteoporózou<sup>6</sup>**

**Strátená informácia o lieku. Názov: ACCUZIDE® 10 resp. ACCUZIDE® 20.**

**Zloženie:** ACCUZIDE® 10: kvinapril 10 mg/ hydrochlorotiazid 12,5 mg. ACCUZIDE® 20: kvinapril 20mg/ hydrochlorotiazid 12,5 mg v 1 filmom obalené tablete. **Indikácie:** esenciálna hypertenzia. **Kontraindikácie:** Precitlivosť na kvinapril, tiazidy alebo sulfónamidy alebo na pomocné látky, angioneurotický edém v anamnéze, závažné poškodenie renálnych funkcií (klírens kreatíninu menej ako 0,5 ml/s), u chronicky dialyzovaných pacientov: stenóza renálnej artérie (bilaterálna alebo u solitárnej obličky), stav po transplantácii obličky, závažná aortálna alebo mitrálna stenóza, hyperτροφická kardiomyopatia, dekompenzované srdcové zlyhanie, primárny hyperaldosteronizmus, závažné poškodenie funkcie pečene (hepatálna prekóma alebo kóma) alebo primárne ochorenie pečene, gravidita, dojčenie, klinicky významná elektrolytová dybalancia, deti. **Špeciálne upozornenia:** Počas liečby ACCUZIDom sa nesmie robiť dialýza alebo hemofiltrácia s použitím polyakrylonitril, natrium-2-metylsulfoniát-high-flux membrány (napr. AN 69) vzhľadom na možnosť vzniku anafylaktoidných reakcií až život ohrožujúceho šoku. Ak je nevyhnutná LDL aferéza alebo deszenzibilizácia na toxíny hmyzu, ACCUZIDE® musí byť nahradený iným liekom. U žien vo fertilnom veku musí byť pred zahájením liečby ACCUZIDom vylúčené tehotenstvo a počas liečby musia užívať vhodnú antikoncepciu. Ak dôjde k otehotneniu, musí sa pacientka za lekárskej kontroly previesť na inú hypotenzívnu liečbu. Ak je nutné liečiť dojčiacu matku, dieťa musí byť odstavené. NU: Pri nedostatku soli a tekutín je možný výrazný pokles tlaku krvi s prejavmi nevoľnosti, slabosti, rozmazaného videnia. Príležitostne: poruchy obličkových funkcií, suchý, dráždivý kašeľ, bronchitída, zriedkavo pocit nedostatku vzduchu, sinusitída, rinítida, bronchospazmus, glossitis, pocit sucha v ústach a smäd. Liečba sa musí prerušiť pri objavení sa ktoru alebo pri výraznom vzostupe pečenejých enzýmov. Pri liečbe prípravkom ACCUZIDE® môže dôjsť k zníženiu pozornosti pri vedení motorových vozidiel alebo obsluhu strojov. Interakcie: pri súčasnom podávaní: s kuchynskou soľou, s analgetikami, antiflogistikami: zníženie hypotenzívneho účinku lieku ACCUZIDE®. Naopak, pri súčasnom podaní s alkoholom, s neuroleptikami, imipramínom, s orálnymi antiidiabetikami (deriváty sulfonylurey/biguanidy), inzulínom, s narkotikami, anestetikami: potenciácia hypotenzívneho účinku lieku ACCUZIDE®. Súčasné podanie kálium Sretiacich diuretik môže viesť k výraznejšiemu vzostupu kália v sére; alopurinolu, cytosiatik, imunosupresív, systémových kortikoidov, prokain-amidu; k leukopénií. Hydrochlorotiazid znižuje účinok perorálnych antiidiabetík a inzulínu, potencie a predlžuje účinok myorelaxancií (kurareformného typu). **Dávkovanie:** 1 filmom obalená tableta ACCUZIDE 10 (zodpovedajúca 10 mg kvinaprilu a 12,5 mg hydrochlorotiazidu) ráno. Ak je to nutné, dávkovanie sa môže zvýšiť po 2 – 3 týždňoch na 1 filmom obalenú tabletu ACCUZIDE® 20 denne ráno. Maximálna denná dávka 20 mg kvinaprilu a 25 mg hydrochlorotiazidu (2 filmom obalené tablety ACCUZIDE 10) by sa nemala prekročiť. **Balenie:** ACCUZIDE® 10 resp. ACCUZIDE® 20:30 filmom obalených tabliet. **Dátum poslednej revízie textu:** júl 2005. Pred podaním lieku si, prosím, prečítajte „Súhrn charakteristických vlastností lieku ACCUZIDE®10“ (na požiadanie k dispozícii: Pfizer Luxembourg SARL, Pribinova 25, 811 09 Bratislava).

**Literatúra:** 1. Bronáték J. et al. Sledování léčby hypertenzie kombinovaným preparátem Accuzide - Quis. Practicus 2007; 7:14-19 2. Mancini GBJ et al. Angiotensin - Converting Enzyme Inhibition With Quinapril Improves Endothelial Vasomotor Dysfunction in Patients with Coronary Artery Disease. The TREND (Trial on Reversing Endothelial Dysfunction) Study. Circulation 1996; 94: 258-265 3. Anderson, T.J et al. Comparative Study of ACE - Inhibition, Angiotensin II Antagonism, and Calcium Channel Blockade on Flow-Mediated Vasodilation in Patients With Coronary Disease (BANFF Study). JACC 2000; 35:60-66. 4. Kovacs I. et al.: Correlation of flow mediated dilation with inflammatory markers in patients with impaired cardiac function. Beneficial effects on inhibition of ACE. European Journal of Heart Failure 8 (2006) 451-459. 5. SPC Accuzide, dátum poslednej revízie textu júl 2005. 6. Doporučení diagnostických a léčebných postupu u arteriální hypertenzie - verze 2004. Doporučení České společnosti pro hypertenzie, [http://www.kardiologickarevue.cz/pdf/kr\\_05\\_01\\_07.pdf](http://www.kardiologickarevue.cz/pdf/kr_05_01_07.pdf)



procesom, ktorý bol následne uzavretý ako pľúcne postihnutie pri systémovom ochorení – sklerodermii bez prejavov kožného postihnutia.

Šesťdesiattriročná pacientka k nám bola prvýkrát poslaná v auguste roku 2007 s anamnézou progredujúcej dýchavice od februára toho istého roku.

Rodinná anamnéza ohľadne pľúcnych ochorení a imunopatií bola negatívna. Pacientka pracovala ako učiteľka, teraz je už v starobnom dôchodku. Expozíciu organickým a anorganickým prachom neguje, zvieratá doma nechová. Celý život nefajčila. Pri prvom vyšetrowaní negovala akékoľvek choroby, iba udávala začínajúcu osteoporózu, na ktorú užívala Combical a Bonvivu. Na cieľnú otázku potom pripustila bolesti kolenných kĺbov a členkov, bola dokonca vyšetrená reumatológom a systémové ochorenia spojiva nebolo potvrdené. Alergiu na potraviny, lieky, zvieratá, prach či peľ nemá.

Od februára 2007 má pacientka progredujúcu námahovú dýchavicu, horšie sa jej ide do kopca, chôdzu po rovine zvláda. Kašeľ neguje, teploty nemala, záha ju nepáli, ťažkosti s prehĺtaním nemá. Na skiagrame hrudníka v auguste 2007 je viditeľné zmoženie pľúcnej kresby a obojstranne bazálne zastretie podozrivé z difúzneho pľúcneho procesu; podľa CT hrudníka s vysokou rozlišovacou schopnosťou je opísaný obraz hmlovitých opacít svedčiaci o aktívnej alveolítide, s drobnými bronchiectáziami a s mierne zväčšenými uzlinami v aortopulmonálnom okne a v pravom pľúcnom hile (obrázok 1).

Objektívne je pacientka štíhla, bez deformít kĺbov, bez kožných vyrážok, bez sklerodaktýlie, bez radiálnych rýh okolo úst, bez vyhladených vrások a stuhnutého podkožia. Posluchovo je na pľúcach rozoznateľný jemný krepitus obojstranne bazálne, viac vpravo. Funkčne je zistená ľahká reštriktívna ventilačná porucha, difúzia je znížená na 59% N.H., v krvných plynách sa ukazuje ľahká hypoxémia ( $pO_2$  8,52) bez hyperkapnie. Pacientke bola indikovaná bronchoskopia s bronchoalveolárnou lavážou (BAL). V bunkovom rozpočte získanom BAL sú príznaky zmiešanej alveolítidy: 47% alveolárných makrofágov, 22% lymfocytov, 30% neutrofilov a 1% eozinofilov. Imunoregulačný index CD4+/CD8+ T lymfocyty bol 0,56. Echokardiograficky je prítomný normálny nálež, bez príznakov pľúcnej hypertenzie. Pacientka bola indikovaná na videotorakoskopickú pľúcnu biopsiu s odberom tkaniva z P horného a P dolného pľúcneho laloku. Súčasne navzdory predchádzajúcemu záveru reumatológa z miesta bydliska odoberáme imunologické laboratórne

**Obrázok 1.** HRCT hrudníka u pacientky s obrazom NSIP pri systémovej sklerodermii bez kožného postihnutia.



parametre – bunkovú a protilátkovú imunitu, cytometriu a autoprotilátky. Pacientka podstúpila videotorakoskopickú pľúcnu biopsiu bez komplikácií a po nej k nám prichádza na kontrolu s výsledkami. Z imunologických laboratórnych náleзов je zrejme mierne zníženie CD4+ (538 bb/ml) i CD8+ lymfocytov (210 bb/ml), bez klinického korelátu imunodeficitu; imunoglobulíny sú v norme. V autoprotilátkach vychádza pozitívne ANA 1:1280 s bodkovaným typom fluorescencie, RF v triede IgM, pozitívna ENA anti-Jo1, anticentromerové protilátky a anti SSA-Ro 52. Ostatné autoprotilátky sú negatívne. Histopatologický nálež z pľúcnej biopsie a biopsie mediastinálnej uzliny znie nasledovne: Architektúra pľúcneho tkaniva je zachovaná, v obidvoch vzorkách sú zmeny ložiskovo rôzne intenzívne, ale temporálne homogénne. Alveolárne septá sú vo všeobecnosti rozšírené, miestami výrazne s rôzne intenzívne chronickou zápalovou infiltráciou, so zastúpením prevažne lymfocytov a plazmatických buniek a čiastočne aj makrofágov. V úsekoch s masívnou infiltráciou, zvlášť v bronchiolách, je i prítomnosť neutrofilných granulocytov. Výstelka alveol je zachovaná, miestami je hyperplastická, v lumene alveol sú okrem deskvamovaných epitelov miestami aj početné makrofágy, v malom úseku boli nájdené aj cholesterolové kryštály. V ojedinelých alveolách je bronchializácia epitelu. Fibróza je v septách prevažne mierneho stupňa, iba v niekoľkých ložiskách je väčšieho rozsahu. V menej postihnutých úsekoch je dilatácia alveol, vyplnených edémovou tekutinou, miestami sú aj pneumorágie. Pleura je miestami spojivo zhrubnutá. Na cievach podstatnejšie zmeny nie sú. V lymfatickej uzline je antrakóza pri zachovanej štruktúre a mierna hyperplázia folikulov. Záver: uvedené zmeny spadajú do rámca nešpecifickej intersticiálnej pneumónie zmiešaného typu (NSIP).

Po dohode s reumatológom v našej nemocnici uzatvárame prípad pacientky ako **systémovú sklerodermiu bez kožného postihnutia s artritídou a s pľúcny m postihnutím typu zmiešanej NSIP**.

Vzhľadom na anti-Jo autoprotilátkym ešte naberáme myoglobín, ten je však v norme, svalové postihnutie, či *overlap* syndróm s myozitídou nepotvrďujeme. Nasadzujeme **metylprednizolón** (Medrol) v dávke 32 mg denne a **azatioprin** (Imuran) 50 mg 2x1. Po dvoch mesiacoch liečby prichádza pacientka na kontrolu výrazne zlepšená, bez bolestí kĺbov a bez dýchavičnosti. Rádiologicky je zrejme regresia intersticiálnych zmien a zlepšenie ventilácie do normy, difúzia zostáva stredne ťažko znížená. Pretrváva pozitívita anti-Jo a anticentromerových protilátok, anti-SSA-Ro 52 je už negatívny. Pacientka je naďalej bez kožných prejavov ochorenia, nemá ťažkosti s prehĺtaním ani zažívacie ťažkosti.

Na záver možno povedať, že prípad vyššie uvedenej pacientky nám poukazuje na nutnosť komplexného pohľadu na pacienta s intersticiálnym pľúcny m procesom a na dôležitosť pátrania po hoci aj minimálnych príznakoch systémového ochorenia. Skriningové laboratórne vyšetrenia zamerané na autoimunity považujeme u intersticiálnych pľúcnych procesov za samozrejme.

## Záver

**Systémová skleróza bez prítomnosti sklerodermie** predstavuje pomerne vzácnu nozologickú jednotku z oblasti reumatológie. Pre všeobecného praktického lekára vyplýva pri monitoringu pacienta so systémovým ochorením, resp. hlavne pacienta s doposiaľ nediferencovaným difúznym ochorením spojiva špeciálna úloha. Mnohí pacienti dovtedy, kým nemajú klinické ťažkosti a kým nemajú ešte stanovenú jasnú diagnózu, nechodia k reumatológovi pravidelne (aj z vlastnej viny). To môže byť pri rýchlej (a z klinického pohľadu asymptomatickej) progresii orgánového postihnutia (obličky, pľúca ...) dôvodom pomerne neskorého záchytu orgánového postihnutia. Sú však nezriedka sledovaní (spravidla skôr pre iné ochorenia) u svojho praktického lekára, ktorý by mohol v pravidelných intervaloch skontrolovať niektoré vybrané základné laboratórne parametre (napr. močový nálež, kreatinín, obličkové funkcie...), ktoré by pomohli včas odhaliť rozvíjajúce sa zatiaľ asymptomatické orgánové postihnutie a predísť tak ireverzibilnému postihnutiu orgánov.

## Literatúra

1. Abrams HL, Carnes WH, Eaton J. Alimentary Tract in Disseminated Scleroderma with Emphasis on Small Bowel, Arch Intern Med 1954; 94: 61–81.
2. Rodnan G. P; Fennel R.H.: Progressive Systemic Sclerosis Sine Scleroderma. JAMA 1962; 180: 665–670.

3. Gouge SF, Wilder K, Welch P a spol.: Scleroderma renal crisis prior to scleroderma. *Am J Kidney Dis* 1989; 14: 236–238.
4. Zwettker, U, Andrassy K, Walherr R a spol. Scleroderma renal crisis as a presenting feature in the absence of skin involvement. *Am J Kidney Dis* 1993; 22: 53–56.
5. Gonzales EA, Schmulbach E, Bastani B: Scleroderma renal crisis with minimal skin involvement and no serologic evidence of systemic sclerosis. *Am J Kidney Dis* 1994; 23: 317–319.
6. Lomeo RM, Cornella RJ, Schabel SI a spol. Progressive systemic sclerosis sine scleroderma presenting as pulmonary interstitial fibrosis. *Am J Med* 1989; 87: 525–527.
7. Molina J F, Anaya JM, Cabrera GE a spol. Systemic Sclerosis Sine Scleroderma: An Unusual Presentation in Scleroderma Renal Crisis. *J Rheumatol* 1995; 22: 557–560.
8. Canon PJ, Hassar M. Case DB a spol. The relationship of hypertension and renal failure in scleroderma (progressive systemic sclerosis) to structural and functional abnormalities of the renal cortical circulation. *Medicine (Baltimore)* 1974; 53: 1–46.
9. Wefuan J. Pericardial disease in scleroderma: prognosis and clinical associations. *Clin Exp Rheumatol* 1993; 11: 582–583.
10. Lee P, Langevitz P Alderice CA a spol. Mortality in systemic sclerosis (scleroderma). *Q J Med* 1992; 82: 139–148.
11. Steen VD, Constantino JP, Shapiro AP a spol. Outcome of renal crisis in systemic sclerosis relation to availability of angiotensin converting enzyme (ACE) inhibitors. *Ann Intern Med* 1990; 113: 352–357.
12. Phan TG, Cass A, Gillin A a spol. Anti-RNA Polymerase III Antibodies in the Diagnosis of Scleroderma Renal Crisis Sine Scleroderma. *J Rheumatol* 1999; 26: 2489–2492.
13. Okano Y, Steen VD, Medsger TA Jr. Autoantibody reactivity with RNA polymerase III in systemic sclerosis. *Ann Intern Med* 1993; 119: 1005–1013.
14. Poormoghimi H, Lucas M, Fertig N a spol. Systemic Sclerosis Sine Scleroderma. *Arthritis & Rheumatism* 2000; 43: 444–451.
15. Horn H, Ottosen P and Junker P. Renal crisis in asclerodermic scleroderma-lppus overlap syndrome. *Lupus* 2001; 10: 886–888.
16. Slobodin G, Rosner I, Rozenbaum M a spol. Systemic sclerosis sine scleroderma: is it always the same disease? Report of three patients and discussion. *Rheumatol Int* 2002; 22(4): 170–172.
17. Park YW, Woo H, Yoon HJ a spol. Systemic sclerosis sine scleroderma associated with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Scandinavian Journal of Rheumatology* 2007; 36: 68–70.

**prof. MUDr. Jozef Rovenský, DrSc. FRCP**

Národný ústav reumatických chorôb  
Nábřežie Ivana Krasku 4, 921 12 Piešťany  
rovensky.jozef@nurch.sk



## Tlačová správa

# Spolk slovenských lekárov v Bratislave oslávil svoje 90. výročie

V Zrkadlovej sieni Primaciálneho paláca v Bratislave sa pod záštitou prezidenta SR Ivana Gašparoviča uskutočnila slávnostná jubilejná schôdza **Spolku slovenských lekárov v Bratislave (SSL)** pri príležitosti jeho 90. výročia založenia. Udelili na ňom ocenenia vo forme čestného členstva v SSL alebo pamätnej medaily až 70-tim významným osobnostiam našej súčasnej medicíny a predstaviteľom kultúrno-spoločenského života na Slovensku.

Na tlačovom podujatí k schôdzi vystúpil súčasný predseda SSL (od roku 1998) **prof. MUDr. Igor Riečanský, PhD.**, ďalej dlhoročný vedecký sekretár SSL a redaktor Bratislavských lekárskeho listov **doc. MUDr. Marián Bernadič, CSc.**, a **prof. MUDr. Pavel Babal, CSc.**, zástupca prednostu Ústavu patologickej anatómie LF UK a UNB. SSL vznikol v roku 1920 z iniciatívy profesorského zboru Lekárskej fakulty UK s cieľom vytvoriť podmienky pre rozvoj vedeckej práce, vybudovať priestor na prezentovanie odborných prác, diskusie a riešenie vedeckých problémov. SSL je prvým a najväčším všeobecným spolkom lekárov na Slovensku s nepretržitou existenciou a v súčasnosti má viac ako 3500 členov. Od jeho vzniku už sa konalo viac ako 2900 schôdzí, prednieslo sa na nich 12 000 vedeckých prednášok a zúčastnilo sa na nich 180 000 lekárov. V súčasnosti sa každý rok koná 30 – 33 stretnutí. Za 90 rokov svojej existencie pomáhal SSL pri výchove a vzdelávaní lekárov, poskytoval priestor na odborné prednášky, diskusie, priniesol lekárom možnosť



publikovať svoje práce vo „vlastnom“ slovenskom časopise a umožnil výmenu informácií aj so zahraničnými lekármi a výskumníkmi. Zohral významnú úlohu pri zvyšovaní vedeckej úrovne na Slovensku a vychoval prakticky všetkých medicínskych odborníkov u nás. Jeho prínos bol neoceniteľný najmä v časoch, keď bol nedostatok zdrojov informácií, boli ťažko dostupné a len málo lekárov mohlo cestovať do zahraničia. SSL stál pri vzniku **Bratislavských lekárskeho listov**

**(BLL)**, ktoré začal vydávať v roku 1921 ako vôbec prvý lekárskeho časopis na Slovensku. Uverejňovali sa v nich prednášky, protokoly, ako aj plné znenia súhrnných správ z rozsiahlejších prác, ktoré boli prezentované na pravidelných schôdzach SSL. Dodnes bolo uverejnených viac ako 2100 prednesených prác; často to boli habilitačné práce, prednostovia kliník v nich zase pravidelne informovali o svojich zahraničných cestách a o novinkách v medicíne. V súčasnosti sa už uverejňovanie súhrnov prednášok z podujatí SSL zmenilo na formu tzv. short communication, ktoré majú formálnu i obsahovú úroveň odborných informácií a sú akceptované aj vo svetových informačných lekárskeho databázach, ako je Medline, BioMedNet a iné. BLL sa stali medzinárodným a etablovaným vedeckým periodikom, ktoré prináša práce slovenských i zahraničných lekárov a v anglickom jazyku je dostupné pre odborníkov na celom svete. Celkove bolo doteraz v BLL publikovaných 16 000 príspevkov.

Slávnostnú jubilejnú schôdzu pri príležitosti 90. výročia SSL podporila spoločnosť sanofi-aventis a Zentiva.

Viac informácií nájdete na

[www.solen.sk](http://www.solen.sk)