



Convegno Sclerodermia Un percorso tra corpo e anima
3 Ottobre 2009
Bologna

ABSTRACT INTERVENTO

SCLERODEROSI SISTEMICA: SEGNI, SINTOMI E MECCANISMI PATOGENETICI DELLA MALATTIA

N. Malavolta

La Sclerosi Sistemica (SSc) viene distinta classicamente, in base all'estensione delle lesioni cutanee, in due forme, diffusa e limitata, ma più aderente all'evidenza clinica è la classificazione che comprende anche la così detta forma intermedia. La SSc esordisce nella maggior parte dei casi con il fenomeno di Raynaud, che può manifestarsi solo pochi mesi prima della comparsa della sclerosi cutanea, come nella forma diffusa di malattia, ma che può precedere anche di anni le lesioni cutanee, come nella forma limitata. Modalità di esordio inconsuete sono una mono oligoartrite acuta, una miosite o una manifestazione viscerale (dispnea, disfagia). In questi casi la diagnosi di sclerodermia è necessariamente successiva, anche se la positività di alcuni markers bioumorali la può far sospettare. Clinicamente la SSc è caratterizzata da lesioni cutanee, vascolari, a carico dell'apparato locomotore e viscerali. Nella SSc gli esami bioumorali servono a evidenziare le molteplici alterazioni immunologiche che caratterizzano la malattia. L'ipergammaglobulinemia è abbastanza comune, ma generalmente di modesta entità. Gli anticorpi antinucleo sono positivi in oltre il 95% dei pazienti spesso anche in fase preclinica. Vi sono anche anticorpi specifici della SSc quali l'anticentromero e l'anti-Sc170. Sono ampiamente accettati i criteri rivisti dell'ACR in base ai quali la presenza di sclerodermia prossimale alle dita (criterio maggiore) è già sufficiente, oppure devono essere soddisfatti due dei tre criteri minori: sclerodattilia, fibrosi bilaterale delle basi polmonari, ulcere necrotiche alle dita o perdita di sostanza alle falangi distali.