

:: Σκληρόδερμα

Αριθμός Orphanet: 801

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το σκληρόδερμα είναι μια σπάνια αυτοάνοση διαταραχή του συνδετικού ιστού που χαρακτηρίζεται από ανώμαλη σκλήρυνση του δέρματος και μερικές φορές και άλλα όργανα. Ταξινομείται σε δύο κύριες μορφές: εντοπισμένο σκληρόδερμα και συστηματική σκλήρυνση (SSc), με την τελευταία να περιλαμβάνει τρία υποσύνολα: τη διάχυτη δερματική SSc (dcSSc), τη περιορισμένη δερματική SSc (lcSSc) και την περιορισμένη SSc (lSSc) (δείτε αυτούς τους όρους). Ο επιπολασμός εκτιμάται σε περίπου 1-9/100.000 για το τοπικό σκληρόδερμα και 1/6.500 ενήλικες για τη συστηματική σκλήρυνση. Επηρεάζονται κατά κύριο λόγο οι γυναίκες (αναλογία φύλου Θ / Α περίπου 4:1). Το εντοπισμένο σκληρόδερμα είναι η δερματική μορφή του σκληροδέρματος που χαρακτηρίζεται από ίνωση του δέρματος, προκαλώντας δερματικές πλάκες (μορφέα/ περιγεγραμμένο σκληρόδερμα) ή λωρίδες (γραμμικό σκληρόδερμα). Η συστηματική σκλήρυνση (SSc) είναι μια γενικευμένη διαταραχή που χαρακτηρίζεται από ίνωση και αγγειακή απόφραξη στο δέρμα και στα όργανα, ιδιαίτερα, στους πνεύμονες, στην καρδιά, και στην πεπτική οδό. Η ακριβής αιτιολογία του σκληροδέρματος είναι άγνωστη. Η νόσος προέρχεται από μια αυτοάνοση αντίδραση που οδηγεί σε εντοπισμένη υπερπαραγωγή κολλαγόνου. Σε ορισμένες περιπτώσεις, η κατάσταση αυτή σχετίζεται με την έκθεση σε χημικές ουσίες. Άλλες προτεινόμενες αιτίες περιλαμβάνουν γενετικούς και λοιμογόνους μηχανισμούς.

Ειδικός εμπειρογνώμων:

- Pr Eric HACHULLA

Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Κοσμά Κωνσταντίνα, MD. Κλινική Γενετίστρια
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet

Τελευταία ενημέρωση: Ιούλιος 2010

Μετάφραση: Ιούλιος 2014



Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.



Βρείτε περισσότερες πληροφορίες σχετικά με την ασθένεια στο www.orpha.net 1