



www.printo.it/pediatric-rheumatology/BA/intro

Skleroderma

Verzija

1. ŠTA JE SKLERODERMA?

1.1 Šta je to?

Naziv skleroderma potječe iz Grčkog jezika i može se prevesti kao "tvrda koža". Koža postaje sjajna i tvrda. Postoje dva različita tipa skleroderme: lokalizovana skleroderma i sistemska skleroza.

Kod lokalizovane skleroderme, bolest je ograničena na kožu i tkiva locirana ispod. Može obuhvatiti oči i prouzrokovati uveitis, kao i zglobove i prouzrokovati artritis. Može se pojaviti u obliku kruga (morfea) ili uskih traka (linearna skleroderma).

Kod sistemske skleroze, proces je rasprostranjen i uključuje ne samo kožu nego i neke unutrašnje organe tijela.

1.2 Koliko je uobičajena?

Skleroderma je rijetka bolest. Procjene njene učestalosti nikad ne prelaze 3 nova slučaja na 100.000 osoba godišnje. Lokalizovana skleroderma je najuobičajenija forma kod djece i uglavnom pogađa djevojčice. Samo 10% ili manje djece sa sklerodermom su pogodjeni sistemskom sklerozom.

1.3 Koji su uzroci ove bolesti?

Skleroderma je upalna bolest, ali razlog upale još uvijek nije otkriven. Vjerovatno je autoimuna bolest, što znači da imunoloski sustav reaguje protiv sebe. Upala prouzrokuje otok, toplotu a zatim prekomjernu produkciju fibroznog tkiva (ožiljka).

1.4 Da li je nasljedna?

Ne, za sada ne postoji dokaz genetske veze skleroderme, iako postoje primjeri ove bolesti unutar porodica.

1.5 Može li se spriječiti?

Ne postoji poznata prevencija za ovo stanje. Što znači da Vi kao roditelj ili pacijent niste mogli učiniti ništa kako biste spriječili početak ove bolesti.

1.6 Da li je zarazna?

Ne. Neke od infekcija mogu djelovati kao okidač za početak bolesti, ali bolest po sebi nije zarazna i djeca pogođena ovom bolešću se ne moraju izolovati od drugih.

2. RAZLIČITI TIPOVI SKLERODERME

2.1 Lokalizovana skleroderma

2.1.1 Kako se dijagnosticira lokalizovana skleroderma?

Pojava tvrde kože sugeriše pojavu lokalizovane skleroderme. U ranim fazama mrlje imaju crveni, ljubičasti ili depigmentirani obod. Ova pojava oslikava upalu kože. U kasnim fazama, koža postaje smeđa, a zatim bijela kod bijelaca. U ne-bijelaca može izgledati kao ogrebotina u ranim fazama, prije nego postane bijela. Dijagnoza se bazira na tipičnom izgledu kože.

Linearna skleroderma izgleda poput linearne pruge na ruci, nozi ili trupu. Proces može utjecati na potkožna tkiva uključujući mišiće i kosti. Linearna skleroderma povremeno zahvata lice i skalp. Pacijenti kod kojih su zahvaćeni lice i skalp imaju povećan rizik od razvoja uveitisa. Analize krvi daju obično normalne rezultate. Značajna zahvaćenost unutrašnjih organa se ne dešava kod lokalizovane skleroderme. Često se vrši biopsija kože radi dijagnosticiranja.

2.1.2 Šta je tretman za lokalizovanu sklerodermu?

Lijek ima za cilj što brže zaustavljanje upale. Dostupni lijekovi imaju neznatan uticaj na fibriozno tkivo, kad je već formirano. Fibrozno tkivo predstavlja krajnju fazu upale. Cilj lijeka je kontrolisati upalu kao i minimizirati nastajanje fibroznog tkiva. Kad upala prođe, tijelo je u stanju ponovo absorbovati neka od fibrioznih tkiva te se koža može opet omekšati.

Upotreba lijekova varira od netretmana do upotrebe kortikosteroida, metotreksata ili imuno-modulirajućih lijekova. Istraživanja pokazuju pozitivne rezultate (efikasnost) ovih lijekova kod dugoročne terapije. Tretman mora biti pod nadzorom i propisan od strane pedijatrijskog reumatologa i/ili pedijatrijskog dermatologa.

Inflamatorni proces prolazi sam od sebe kod velikog broja pacijenata, ali to može trajati nekoliko godina. Kod nekih pojedinaca, inflamatorni proces može trajati godinama, a kod drugih može postati neaktivan a zatim se može ponoviti. U slučajevima sa ozbiljnom zahvaćenosti tkiva, može biti potreban agresivniji oblik liječenja.

Fizioterapija je važna, naročito u slučaju linearne skleroderme. Kad se zategnuta koža nalazi preko zgloba, važno je pokretati zglob uz rastezanje i, gdje je prikladno, primjeniti duboku masažu potpornog tkiva. Kod zahvaćenosti noge, može doći do nejednake dužine nogu, uzrokujući šepanje i dodatni napor za leđa, kukove i koljena. Umetak za cipele se može koristiti kod kraće noge što čini da noge budu funkcionalno iste dužinu, uklanja napor pri hodu, stajanju ili trčanju. Masiranje zahvaćenih područja sa hidratantnom kremom pomaže da se uspori otvrdnjavanje kože.

Kamuflaža kože (kozmetikom i bojenjem) pomaže kod neuglednog izgleda (promjena pigmentacije kože), naročito na licu.

2.1.3 Kakva je dugoročna evolucija lokalizovane skleroderme?

Napredovanje lokalizovane skleroderme je obično ograničeno na nekoliko godina. Stvrdnjavanje kože obično prestaje nekoliko godina od početka bolesti, ali može biti aktivno i nekoliko godina. Ograničena morfea najčešće ostavlja samo kozmetičke nedostatke kože (promjene pigmenta), i nakon izvjesnog vremena tvrda koža može čak omekšati i izgledati normalno. Neke mrlje mogu postati primjetljivije čak i nakon što je inflamatorni period prošao, zbog promjene boje.

Linearna skleroderma može ostaviti posljedice kod djeteta zbog nejednakog rasta pogodjenih i zdravih dijelova tijela, nastalog usljed

gubitka mišićne mase i smanjenog rasta kostiju. Linearna lezija iznad zglobova može prouzrokovati artritis I, ako nije kontrolisana, dovodi do kontraktura.

2.2 Sistemska skleroza

2.2.1 Kako se dijagnosticira sistemska skleroza? Koji su glavni simptomi?

Dijagnoza skleroderme je prije svega klinička dijagnoza - to jest, simptomi pacijenta i fizički pregled su najvažnije forme pregleda. Ne postoji odredjen laboratorijski test kojim se uspostavlja dijagnoza skleroderme. Laboratorijski testovi se koriste radi eliminacije drugih, sličnih bolesti, da bi se izmjerio nivo aktivnosti skleroderme i kako bi se utvrdilo da li su, osim kože, zahvaćeni drugi organi. Rani znaci su promjene boje prstiju ruku i nogu koji se pojavljuju sa promjenom temperature od vrućeg u hladno (Raynaud fenomen) i ranice na vrhovima prstiju. Koža vrhova prstiju ruku i nogu često postaje tvrda i glatka/sjajna. Ovo se takodje može pojaviti i na koži nosa. Otvrđnula koža se proširuje i u težim slučajevima može zahvatiti cijelo tijelo. Oticanje prstiju i bolni zglobovi se mogu pojaviti u ranoj fazi bolesti. U toku bolesti, dešavaju se dalje promjene na koži poput vidljivih proširenja manjih krvnih sudova (telangiektazije), gubitka kože i potkožnog tkiva (atrofija) i potkožnih naslaga kalcija (kalcifikacije). Unutrašnji organi mogu biti zahvaćeni i dugoročna prognoza zavisi od tipa i ozbiljnosti zahvaćenosti unutrašnjih organa. Važno je provjeriti sve unutrašnje organe (pluća, stomak, srce, itd.) radi moguće zahvaćenosti bolešću kao i obaviti analizu funkcije svakog organa.

Kod većine djece jednjak je zahvaćen, često u ranoj fazi bolesti. Ovo može uzrokovati gorušicu, usljed ulaska stomačne kiseline u jednjak i teškoće gutanja odredjenih vrsta hrane. Kasnije, cijeli probavni trakt može biti pogodjen nadutošću trbuha (natečen trbuh) kao i slabim metabolizmom hrane. Zahvaćenost pluća je česta pojava i čini važnu determinantu dugoročne prognoze. Zahvaćenost drugih organa, poput srca i bubrega, je takodje važna za prognozu. Ipak, ne postoji specifično testiranje krvi za sklerodermu. Ljekar koji vodi slučajeve sa sistemskom sklerodermom će redovno provjeravati funkcije organa radi provjere proširenosti skleroderme kao i ukoliko se stanje zahvaćenosti pogoršalo ili poboljšalo.

2.2.2 Kako se liječi sistemska skleroza kod djece?

Izbor odgovarajućeg tretmana vrši pedijatrijski reumatolog koji ima iskustvo sa liječenjem skleroderme, u kombinaciji sa drugim specijalistima koji vode računa o drugim sistemima poput srca i bubrega. Kortikosteroidi se koriste kao i metotreksat ili mikofenolat. U slučaju zahvaćenosti pluća ili bubrega, može se koristiti ciklofosamid. Radi izbjegavanja Raynaudovog fenomena, od kritične važnosti je dobro voditi računa o cirkulaciji stalnim održavanjem tjelesne toplote radi izbjegavanja pucanja ili ulceracije kože. Ponekad je neophodno korištenje lijeka radi dilatacije krvnih sudova. Ne postoji terapija koja se pokazala efikasna kod svih pojedinaca sa sistemskom sklerozom. Potrebno je, upotrebom lijekova koji su bili efikasni kod liječenja drugih pacijenata sa sistemskom sklerozom, odrediti najefikasniji program za svakog pojedinca. Druge forme liječenja se trenutno istražuju i postoji konkretna nada da će više efikasnih terapija biti dostupno u budućnosti. Kod veoma teških slučajeva, transplantacija autologne koštane srži se može uzeti u obzir.

Fizioterapija i njega tvrde kože su neophodni tokom bolesti radi pokretljivosti zglobova i zidova grudnog koša.

2.2.3 Kakva je dugoročna evolucija sistemske skleroderme?

Sistemska skleroza je potencijalno smrtonosna bolest. Step en zahvaćenosti unutrašnjih organa (srca, bubrega, pluća) se razlikuje od pacijenta do pacijenta i glavna je determinanta dugoročne evolucije. Kod nekih pacijenata, bolest može ostati stabilna dug vremenski period.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1 Koliko dugo će bolest trajati?

Progresija lokalizovane skleroderme je uglavnom ograničena na nekoliko godina. Otvruće kože se često zaustavi nakon nekoliko godina od početka bolesti. Ponekad može trajati do 5-6 godina, a neke mrlje mogu čak postati vidljivije nakon završetka procesa upale usljed promjene pigmentacije. Bolest se može učiniti pogoršanom usljed nejednakog rasta između oboljelih i zdravih dijelova tijela. Sistemska

skleroza je dugotrajna bolest i može trajati godinama. Ipak, pravovremen i odgovarajući tretman može skratiti tok bolesti.

3.2 Da li je moguć potpuni oporavak?

Djeca sa lokalizovanom sklerodermom se obično oporave. Nakon određenog vremena čak može doći i do omekšanja tvrde kože i samo hiperpigmentirana područja mogu ostati. Oporavak od sistemske skleroze je manje vjerovatan, ali se mogu postići značajna poboljšanja ili barem stabilizacija bolesti, koja omogućava dobar kvalitet života.

3.3 Nekonvencionalne/komplementarne forme liječenja?

Dostupne su mnoge komplementarne i alternativne terapije što može biti zbunjujuće za pacijente i njihove porodice. Pažljivo razmislite o rizicima i prednostima ovih terapija pošto postoji malo dokazane koristi, a mogu biti zahtjevne u smislu potrošenog vremena, novca i dodatnog tereta za dijete. Ako želite razmotriti mogućnosti komplementarnih i alternativnih terapija, razgovarajte o ovoj opciji sa vašim pedijatrijskim reumatologom. Neke od ovih terapija mogu pozitivno djelovati u kombinaciji sa konvencionalnim lijekovima. Većina doktora se neće protiviti ukoliko slijedite ljekarski savjet. Od velike je važnosti da ne prestanete uzimati prepisane lijekove. Kada je neophodno kontrolisati bolest lijekovima, može biti veoma opasno prestati uzimati ih, ako je bolest još uvijek aktivna. Molimo vas da razgovarate sa ljekarom vašeg djeteta o svim brigama koje imate vezano za lijekove.

3.4 Kakav je utjecaj bolesti na svakodnevni život djeteta i porodice i kakvi periodični pregledi su neophodni?

Kao i kod drugih hroničnih bolesti, skleroderma ima utjecaja na dnevni život djeteta i porodice. Ukoliko je bolest blaga, bez značajnije zahvaćenosti vitalno važnih organa, dijete i porodica uglavnom vode normalan život. Važno je zapamtiti da se djeca sa sklerodermom mogu često osjetiti umornom ili biti manje otporna na napor kao i da možda često trebaju promijeniti poziciju tijela zbog slabe cirkulacije. Periodični pregledi su potrebni radi procjene napredovanja bolesti i potrebe za korekcijom načina liječenja. Zbog moguće zahvaćenosti važnih unutrašnjih organa (pluća, gastrointestinalnog trakta, bubrega, srca) u

različitim vremenskim razdobljima u toku sistemske skleroze, redovne procjene funkcije organa su bitne radi pravovremenog otkrića mogućih pogoršanja.

Kod korištenja lijekova, nuspojave takođe treba pratiti tokom periodičnih kontrolnih pregleda.

3.5 Škola?

Bitno je nastaviti obrazovanje djece sa hroničnim bolestima. Nekoliko faktora može uzrokovati probleme kod pohađanja škole, te je važno učiteljima objasniti moguće potrebe djeteta. Kad god je moguće, pacijenti bi trebali učestvovati u tjelesnom odgoju; u tom slučaju, ista razmatranja objašnjena u nastavku u odnosu na sport se trebaju uzeti u obzir. Nakon što je bolest dobro kontrolisana, što se uglavnom postiže upotrebom trenutno dostupnih lijekova, dijete ne bi trebalo imati bilo kakvih problema kod učestvovanja u svim aktivnostima svojih zdravih vršnjaka. Škola je za djecu isto što je posao za odrasle: mjesto gdje uče kako postati nezavisni i produktivni pojedinci. Roditelji i učitelji trebaju učiniti sve što su u stanju kako bi dopustili djetetu da normalno učestvuje u školskim aktivnostima, ne samo da bi dijete bilo uspješno akademski nego i da bude prihvaćeno od strane vršnjaka i odraslih.

3.6 Sport?

Bavljenje sportom je bitan aspekt svakodnevnog života svakog djeteta. Jedan od ciljeva liječenja je da dopusti djeci da vode normalan život i da se ne smatraju različitim od svojih vršnjaka. Dakle, opšta preporuka je dopustiti pacijentu da učestvuje u sportu kojeg izabere i da će prestati ukoliko se jave ograničenja zbog bola ili nelagodnosti. Ovo pravo na izbor je dio uobičajenog stava koje psihološki ohrabruje dijete da postane samostalno i sposobno da se nosi sa ograničenjima koja nameće bolest.

3.7 Ishrana?

Nema dokaza da ishrana može utjecati na bolest. Općenito, dijete treba da slijedi balansiranu, normalnu ishranu za svoj uzrast. Preporučuje se zdrava, balansirana ishrana uz dovoljnu zastupljenost proteina, kalcijuma i vitamina za dijete u rastu.

3.8 Može li klima utjecati na razvoj bolesti?

Nema dokaza da klima može utjecati na pojavu ove bolesti.

3.9 Može li dijete biti vakcinisano?

Pacijenti koji imaju sklerodermu bi se uvijek trebali konsultovati sa svojim ljekarom prije vakcinacije bilo koje vrste. Ljekar će odlučiti koje vakcine dijete smije primiti, od slučaja do slučaja. Općenito, ne čini se da vakcinacije povećavaju aktivnost bolesti i ne uzrokuju ozbiljne neželjene reakcije kod pacijenata sa sklerodermom.

3.10 Kako utječe na seksualnu aktivnost, trudnoću, kontrolu rađanja?

Ne postoje restrikcije na seksualnu aktivnost ili začeća zbog bolesti. Ipak, pacijenti koji uzimaju lijekove bi uvijek trebali biti oprezni od mogućih efekata ovih lijekova na fetus. Pacijentima se savjetuje da se konsultuju sa svojim ljekarom u vezi sa kontrolom rađanja i trudnoćom.