



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

Σκληροδερμα

Έκδοση από 2016

2. ΟΙ ΔΙΑΦΟΡΟΙ ΤΥΠΟΙ ΣΚΛΗΡΟΔΕΡΜΑΤΟΣ

2.1 Τοπικό σκληρόδερμα

2.1.1 Πώς διαγιγνώσκεται το τοπικό σκληρόδερμα;

Η εμφάνιση του σκληρού δέρματος είναι ενδεικτική της νόσου. Συχνά, κατά τα πρώιμα στάδια, υπάρχει μια περιοχή του δέρματος με κόκκινη ή μωβ ή αποχρωματισμένη παρυφή. Αυτό υποδηλώνει φλεγμονή του δέρματος. Στα μετέπειτα στάδια, το δέρμα γίνεται καφέ και μετά λευκό στα άτομα της Καυκάσιας φυλής. Στους μη Καυκάσιους, οι καφέ πλάκες μπορεί να μοιάζουν με μελανιές, πριν γίνουν λευκές ουλές. Η διάγνωση βασίζεται στην τυπική εικόνα του δέρματος.

Το ταινιοειδές σκληρόδερμα εμφανίζεται ως επιμήκης ταινία στα άνω ή στα κάτω άκρα ή στον κορμό. Η διεργασία της νόσου μπορεί να προσβάλει τους ιστούς κάτω από το δέρμα, συμπεριλαμβανομένων των μυών και των οστών. Μερικές φορές το ταινιοειδές σκληρόδερμα μπορεί να προσβάλει το πρόσωπο και το κρανίο. Οι ασθενείς που έχουν προσβολή του δέρματος του προσώπου ή του κρανίου έχουν αυξημένο κίνδυνο ραγοειδίτιδας. Οι εξετάσεις αίματος είναι συνήθως φυσιολογικές. Στο τοπικό σκληρόδερμα δεν εμφανίζεται σημαντική προσβολή εσωτερικών οργάνων. Συχνά, γίνεται βιοψία δέρματος για να βοηθήσει τη διάγνωση.

2.1.2 Ποια είναι η θεραπεία του τοπικού σκληροδέρματος;

Η θεραπεία αποσκοπεί στο να σταματήσει η φλεγμονή όσο το δυνατόν νωρίτερα. Οι θεραπείες που υπάρχουν έχουν πολύ μικρή επίδραση στον ινώδη ιστό που έχει ήδη σχηματιστεί. Ο ινώδης ιστός είναι το

τελευταίο στάδιο της φλεγμονής. Στόχος της θεραπείας είναι να ελέγξει τη φλεγμονή και, κατά συνέπεια, να ελαχιστοποιήσει το σχηματισμό ινώδους ιστού. Από τη στιγμή που θα σταματήσει η φλεγμονή, ο οργανισμός είναι ικανός να απορροφήσει ένα μέρος του ινώδους ιστού και το δέρμα μπορεί να γίνει ξανά απαλό.

Η αντιμετώπιση κυμαίνεται από το να μη χορηγηθεί καμιά αγωγή μέχρι τη χρήση κορτικοστεροειδών, μεθοτρεξάτης ή άλλων ανοσοτροποποιητικών φαρμάκων. Υπάρχουν μελέτες που δείχνουν τα ευεργετικά αποτελέσματα (αποτελεσματικότητα) καθώς και την ασφάλεια της μακροχρόνιας χορήγησης αυτών των φαρμάκων. Αυτές οι θεραπείες πρέπει να επιβλέπονται και να χορηγούνται από παιδορευματολόγο ή και παιδοδερματολόγο.

Σε πολλούς ασθενείς, η φλεγμονώδης διεργασία υποχωρεί από μόνη της. Σε μερικά άτομα, η φλεγμονώδης διεργασία μπορεί να επιμένει για πολλά χρόνια και σε μερικά άλλα μπορεί να καταστεί ανενεργή και μετά να ξαναεμφανιστεί. Στους ασθενείς με πιο σοβαρή προσβολή, απαιτείται επιθετικότερη θεραπεία.

Η φυσιοθεραπεία είναι σημαντική, ειδικά στην περίπτωση του ταινιοειδούς σκληροδέρματος. Όταν το τεταμένο δέρμα βρίσκεται πάνω από μια άρθρωση, είναι σημαντικό να διατηρείται η κινητικότητα της άρθρωσης κάνοντας εκτάσεις και, αν απαιτείται, μαλάξεις του εν τω βάθει συνδετικού ιστού. Σε περιπτώσεις που έχει προσβληθεί μόνο το ένα κάτω άκρο, μπορεί να παρατηρηθεί ανισοσκελία (το πάσχον άκρο γίνεται κοντότερο), που οδηγεί σε χωλότητα και δημιουργεί συσπάσεις και πόνους στην πλάτη, στους μηρούς και στα γόνατα. Ένα ένθετο (πάτος) μέσα στο παπούτσι του βραχύτερου σκέλους, θα εξισώσει το λειτουργικό μήκος των ποδιών και θα επιτύχει την αποφυγή του πόνου κατά το περπάτημα, την ορθοστασία ή το τρέξιμο. Οι μαλάξεις των προσβεβλημένων περιοχών με ενυδατικές κρέμες βοηθούν στην υποχώρηση της σκληρότητας.

Ειδικά στο πρόσωπο, το μακιγιάζ μπορεί να βοηθήσει στο να καλυφθεί η δύσμορφη εμφάνιση.

2.1.3 Ποια είναι η μακροχρόνια εξέλιξη του τοπικού σκληροδέρματος;

Η εξέλιξη του τοπικού σκληροδέρματος περιορίζεται συνήθως σε μερικά χρόνια. Η σκλήρυνση του δέρματος συχνά σταματά λίγα χρόνια μετά την έναρξη της νόσου, αλλά μπορεί να παραμείνει ενεργή για

αρκετά χρόνια. Η περιγεγραμμένη μορφή συνήθως αφήνει μόνο κοσμητικές αλλοιώσεις του δέρματος (χρωματικές αλλαγές) και μετά από κάποιο χρονικό διάστημα το σκληρό δέρμα γίνεται απαλότερο και φαίνεται φυσιολογικό. Μερικές βλάβες, λόγω των χρωματικών αλλαγών, μπορεί να είναι πιο εμφανείς ακόμη και μετά από την πάροδο της φλεγμονής.

Το ταινιοειδές σκληρόδερμα μπορεί να αφήσει στο παιδί προβλήματα, λόγω της άνισης ανάπτυξης μεταξύ των προσβεβλημένων και των μη προσβεβλημένων περιοχών του σώματος, που είναι αποτέλεσμα της απώλειας μυϊκής μάζας και της μειωμένης ανάπτυξης των οστών. Η ταινιοειδής βλάβη πάνω από μια άρθρωση μπορεί να προκαλέσει αρθρίτιδα και, αν παραμείνει ανεξέλεγκτη, μπορεί να οδηγήσει σε συσπάσεις.

2.2 Συστηματική σκλήρυνση

2.2.1 Πώς διαγιγνώσκεται η συστηματική σκλήρυνση; Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Η διάγνωση του σκληροδέρματος είναι, κατά κύριο λόγο, μια κλινική διάγνωση, τα συμπτώματα δηλαδή του ασθενούς και η φυσική εξέταση είναι οι πιο σημαντικές δοκιμασίες. Δεν υπάρχει καμιά εργαστηριακή δοκιμασία που να είναι διαγνωστική του σκληροδέρματος. Οι εργαστηριακές δοκιμασίες γίνονται για να αποκλειστούν άλλα νοσήματα, για να εκτιμηθεί η ενεργότητα του σκληροδέρματος και για να προσδιοριστεί αν έχουν προσβληθεί άλλα όργανα εκτός από το δέρμα. Τα πρώτα σημάδια είναι αλλοιώσεις στο χρώμα των δαχτύλων των χεριών και των ποδιών με τις αλλαγές της θερμοκρασίας από το ζεστό στο κρύο ή και το αντίθετο (φαινόμενο Raynaud) και έλκη στις άκρες των δαχτύλων. Το δέρμα στις άκρες των δαχτύλων των χεριών και των ποδιών συχνά σκληραίνει γρήγορα και γίνεται γυαλιστερό. Αυτό μπορεί να συμβεί και στο δέρμα πάνω από τη μύτη. Το σκληρό δέρμα στη συνέχεια εξαπλώνεται και, στις βαριές περιπτώσεις, μπορεί να προσβάλλει τελικά όλο το σώμα. Στα πρώτα στάδια της νόσου, μπορεί να εμφανιστούν πρησμένα δάχτυλα και πόνος των αρθρώσεων. Κατά την πορεία της νόσου, οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν περαιτέρω δερματικές βλάβες, όπως εμφανείς διατάσεις των μικρών αγγείων (τηλαγγειεκτασίες), φθορά του δέρματος και των υποδορίων ιστών (ατροφία) και υποδόριες εναποθέσεις ασβεστίου

(αποτιτανώσεις). Μπορεί να προσβληθούν τα εσωτερικά όργανα και η μακροχρόνια πρόγνωση εξαρτάται από τον τύπο και τη βαρύτητα της προσβολής των εσωτερικών οργάνων. Είναι σημαντικό να ελεγχθούν όλα τα εσωτερικά όργανα (πνεύμονες, έντερο, καρδιά κ.λπ.) για τυχόν προσβολή από τη νόσο και να διενεργηθούν και άλλου είδους εξετάσεις για τη λειτουργία του κάθε οργάνου.

Ο οισοφάγος προσβάλλεται στην πλειονότητα των παιδιών, σχετικά νωρίς κατά τη πορεία της νόσου. Αυτό μπορεί να προκαλέσει αίσθημα καύσου που οφείλεται στην είσοδο των οξέων του στομάχου στον οισοφάγο. Στη συνέχεια, μπορεί να προσβληθεί ολόκληρος ο γαστρεντερικός σωλήνας, με αποτέλεσμα διάταση της κοιλιάς (πρησμένη κοιλιά) και κακή πέψη της τροφής. Η προσβολή των πνευμόνων είναι επίσης συχνή και είναι σημαντικός παράγοντας για την μακροχρόνια πρόγνωση της νόσου. Η προσβολή άλλων οργάνων, όπως η καρδιά και οι νεφροί, είναι επίσης πολύ σημαντική για την πρόγνωση. Δεν υπάρχει, όμως, καμιά ειδική εξέταση αίματος για το σκληρόδερμα. Οι γιατροί που παρακολουθούν ασθενείς με συστηματική σκλήρυνση εκτιμούν τη λειτουργία των οργανικών συστημάτων κατά τακτά χρονικά διαστήματα, για να βλέπουν αν το σκληρόδερμα έχει επεκταθεί στα όργανα ή αν η προσβολή χειροτερεύει ή βελτιώνεται.

2.2.2 Ποια είναι η θεραπεία της συστηματικής σκλήρυνσης στα παιδιά;

Η επιλογή της καταλληλότερης θεραπείας γίνεται από παιδορευματολόγο με εμπειρία στο σκληρόδερμα, σε συνεργασία με άλλους ειδικούς που ασχολούνται με συγκεκριμένα συστήματα, όπως η καρδιά και οι νεφροί. Χρησιμοποιούνται κορτικοστεροειδή καθώς και μεθοτρεξάτη ή μυκοφαινολικό. Στις περιπτώσεις με πνευμονική ή νεφρική προσβολή, μπορεί να χρησιμοποιηθεί κυκλοφωσφαμίδη. Στο φαινόμενο Raynaud, η καλή φροντίδα της κυκλοφορίας των άκρων, διατηρώντας τα συνεχώς ζεστά, είναι πολύ σημαντική για την πρόληψη κοψιμάτων και εξελκώσεων του δέρματος. Μερικές φορές απαιτείται φαρμακευτική αγωγή για τη διαστολή των αιμοφόρων αγγείων. Δεν υπάρχει κάποια θεραπεία που να είναι αποδεδειγμένα αποτελεσματική για όλα τα άτομα με συστηματική σκλήρυνση. Για κάθε άτομο, το αποτελεσματικότερο πρόγραμμα θεραπείας είναι ανάγκη να καθορίζεται χορηγώντας φάρμακα που έχουν δειχθεί αποτελεσματικά σε άλλους ασθενείς με συστηματική σκλήρυνση, ώστε να ελέγχεται

κατά πόσο είναι αποτελεσματικά και στο συγκεκριμένο ασθενή. Τα τελευταία χρόνια γίνεται έρευνα για άλλα φάρμακα και υπάρχουν βάσιμες ελπίδες ότι στο άμεσο μέλλον θα βρεθεί πιο αποτελεσματική θεραπεία. Σε πολύ σοβαρές περιπτώσεις, εξετάζεται η αντιμετώπιση με αυτόλογη μεταμόσχευση μυελού των οστών.

Η φυσιοθεραπεία και η φροντίδα του σκληρού δέρματος κατά τη διάρκεια της νόσου είναι απαραίτητες για να διατηρήσουν την κινητικότητα των αρθρώσεων και του εύρους των αναπνευστικών κινήσεων.

2.2.3 Ποια είναι η μακροχρόνια εξέλιξη της συστηματικής σκλήρυνσης;

Η συστηματική σκλήρυνση είναι μια νόσος που δυνητικά μπορεί να απειλήσει τη ζωή. Ο βαθμός προσβολής των εσωτερικών οργάνων (καρδιά, νεφροί και πνεύμονες) ποικίλλει μεταξύ των ασθενών και είναι ο κυριότερος παράγοντας που καθορίζει τη μακροχρόνια πρόγνωση. Η νόσος μπορεί να σταθεροποιηθεί σε μερικούς ασθενείς για μεγάλα χρονικά διαστήματα.