



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro>

Sklerodermie

Verze č 2016

2. RŮZNÉ TYPY SKLERODERMIE

2.1 Lokalizovaná sklerodermie

2.1.1 Jak se lokalizovaná sklerodermie diagnostikuje?

Objevení ložisek ztuhlé pokožky je typické pro lokalizovanou sklerodermii. V ranném stadiu mají skvrny často červené nebo depigmentované, které odrážejí stupeň zánětu kůže. Později kůže zhnědne a v případě bělochů pak zesvětlí. Na kůži tmavých etnik mohou skvrny nejdříve vypadat jako modřiny a pak teprve blednou. Diagnóza se tak opírá o typické projevy na pokožce.

Lineární sklerodermie má tvar rovného pruhu na paži, noze nebo trupu. Může postihnout podkožní tkáň, svaly, kosti, někdy i obličej a vlasatou část hlavy. Pacienti s postižením kůže v obličeji nebo na hlavě mají větší riziko očního zánětu (uveitidy). Krevní testy jsou obvykle normální.

Významné postižení vnitřních orgánů nebývá u lokalizované sklerodermie pozorováno. Ke stanovení diagnózy může pomoci kožní biopsie.

2.1.2 Jak se lokalizovaná sklerodermie léčí?

Léčba je namířena na co nejčasnější zastavení zánětu. Jakmile se již vytvoří vazivová tkáň, je efekt léčby už velmi malý. Vazivová (fibrozní) tkáň je posledním stupněm zánětu. Hlavním úkolem léčby je potlačení zánětu a tím i zamezení tvorby fibrozní tkáň. Po odeznění zánětu je tělo schopno část vzniklého vaziva vstřebat a kůže opět zjemní.

Možnosti léčby jsou rozmanité od žádných léků po kortikosteroidy a metotrexát nebo další imuno-modulační léky. Lékové studie ukazují

příznivé účinky a bezpečnost této léčby i při dlouhodobm podávání. Léčba musí být předepisovaná a kontrolovaná dětským revmatologem a/nebo dětským dermatologem.

U mnoha pacientů se se zánětlivý proces upraví sám, ale může to trvat několik let. U některých jedinců proces trvá řadu let a v jiných případech se zastaví a znovu se objevuje. U pacientů s těžším postižením je nutná více důrazná (agresivní) léčba.

Zejména v případě lineární sklerodermie je důležitá fyzioterapie. Obepíná-li tuhá kůže kloub, je nutno s ním cvičit, případně použít hloubkovou masáž. Je-li zasažena jedna končetina, může dojít k jejímu postupnému zkrácení a v případě nohy pak dojde k nerovnoměrné zátěži kolen, kyčlí a zad a ke kulhání. vyrovnání rozdílů v délce končetin např. podražením nebo vložkou do bot na kratší straně zlepší funkční postavení a pomůže zabránit přetížení při stoji, chůzi i běhu. Tuhnutí pokožky zpomalují masáže s použitím zvlhčujících krémů.

Vzhledem k tomu, že se postižená místa kůže neopálí, je vhodné u používat sluneční krémy s vysokým fitrem. Použití make-upu pomůže zakrýt nerovnoměrnou pigmentaci zejména v obličeji.

2.1.3 Jaký je dlouhodobý vývoj lokalizované sklerodermie?

Progrese limitované formy sklerodermie je obvykle omezená na několik let. Tuhnutí kůže za několik roků od počátku onemocnění přestává, ale zánět může zůstat aktivní i několik let. Tzv. cirkumskriptní morfea zanechává pouze kosmetické defekty (změny pigmentace) a obvykle po nějaké době kůže změkne a vypadá normálně. Některá ložiska však mohou být více vidět i po ústupu zánětu díky změnám barvy kůže. Lineární sklerodermie může postiženým dětem způsobit růstové rozdíly mezi postiženou nebo nepostiženou částí těla s výsledkem zkrácení kosti a postižením svalů. Lineární sklerodermická jizva nad kloubem může být příčinou kontraktury kloubu.

2.2 Systémová sklerodermie

2.2.1 Jak se systémová sklerodermie diagnostikuje? Jaké jsou hlavní příznaky ?

Diagnóza systémové sklerodermie je postavena v první řadě na klinických projevech, tedy na výsledku prohlídky pacienta. Žádné

jednotlivé laboratorní vyšetření není pro sklerodermii diagnostické. Laboratorní testy napomáhají vyloučit jiná onemocnění, zhodnotit aktivitu zánětlivého procesu a určit přítomnost postižení jiných orgánů než pouze kůže. Prvním znamením je obvykle změna barvy prstů rukou a nohou při přechodu do chladu (Raynaudův fenomen). Na špičkách prstů se mohou objevit omrzliny a vřídky. Kůže na koncích prstů často rychle tuhne a stává se lesklou. Podobné změny mohou postihnout i špičku nosu. Ztuhlá kůže se pak šíří a může postihnout celé tělo. Již na počátku choroby se mohou objevovat oteklé prsty a bolavé klouby. V průběhu onemocnění se mohou vyvinout další kožní změny jako viditelné změny malých cév (teleangiektázie), atrofie kůže a podkožního vaziva a podkožní depozita vápníku (kalcifikace). Onemocnění může postihnout i vnitřní orgány a dlouhodobá prognóza je pak ovlivněna typem a závažností orgánového poškození. Proto je důležité, aby byla provedena příslušná vyšetření ke zhodnocení funkce nejčastěji postižených orgánů (plíce, zažívací ústrojí, srdce atd). V počátku onemocnění bývá u většiny dětí postižen jícen. Žaludeční kyselina, která se sem dostává, může působit pálení žáhy a obtíže s polykáním určitých jídel. Později se může rozvinout postižení celé trávicí trubice, objevují se bolesti břicha s pocity nadmutí a špatné trávení. Pro dlouhodobou prognózu je významná tíže postižení plic, srdce a ledvin. Pro sklerodermii neexistují žádné speciální krevní testy. Lékař sledující pacienta se systémovou sklerodermií bude kontrolovat funkci jednotlivých orgánů v pravidelných intervalech a zhodnotí případné zhoršení nebo zlepšení jejich postižení.

2.2.2 Jaká je léčba dětské systémové sklerodermie?

O volbě vhodné léčby musí rozhodnout dětský revmatolog se zkušeností v léčbě sklerodermie ve spolupráci s dalšími specialisty (zejména s kardiologem a nefrologem). Používají se jak kortikosteroidy, tak metotrexát nebo mykofenolát. V případě postižení plic nebo ledvin může být doporučeno použití cyklofosfamidu. U Raynaudova syndromu je nutno pečovat o dobrou cirkulaci krve zejména udržováním končetin v teple, které předejde tvorbě vředů z nedostatečného přívodu krve. Někdy je nutné podávat léky rozšiřující cévy. Pomocí léků, které byly pro ostatní se systémovou sklerodermií účinné, lze sestavit nejúčinnější léčebný program pro každého jednotlivce. Ve velmi závažných případech může být navržena autologní transplantace kostní dřeně. U

systemové sklerodermie však žádný z uvedených léčebných postupů není účinný jednoznačně. Lze jen doufat, že průběžně prováděné výzkumy účinnější léčbu záhy objeví.

Během onemocnění se velmi uplatňuje fyzioterapie udržující pohyblivost kloubů I hrudníku a péče o ztuhlou pokožku.

2.2.3 Jaký je dlouhodobý vývoj systemové sklerodermie?

Systemová sklerodermie je závažným, život ohrožujícím onemocněním. Míra postižení vnitřních orgánů (srdce, ledviny a plíce) se u jednotlivých pacientů liší a je současně hlavním faktorem určujícím dlouhodobé výhledy. U některých pacientů může být nemoc ve stabilizovaném stavu (t.j. bez zhoršování) po dlouhá období.