



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

## Sklerodermija

Verzija 2016

### 1. ŠTO JE SKLERODERMIJA?

#### 1.1 Što je to?

Ime sklerodermija potječe iz grčkog jezika i prevodi se kao "tvrda koža". Koža postaje sjajna i tvrda. Postoje dva različita tipa sklerodermije: lokalizirana sklerodermija i sistemna skleroza.

U lokaliziranoj sklerodermiji bolest je ograničena na kožu te tkiva pod kožom. Može biti zahvaćeno i oko, uzrokujući uveitis, te zglobovi, uzrokujući artritis. Može biti u formi plaka (morphea) ili vrpčasta (linearna sklerodermija).

U sistemnoj sklerozi bolest je proširena te su osim kože zahvaćeni i unutarnji organi.

#### 1.2 Koliko je bolest česta?

Sklerodermija je rijetka bolest. Smatra se da se godišnje otkrije do 3 nova slučaja na 100.000 ljudi. Lokalizirana sklerodermija je najčešći tip bolesti u djece koja zahvaća pretežno djevojčice. Sistemna skleroza je rjeđa i od nje oboli do 10% djece sa sklerodermijom.

#### 1.3 Koji je uzrok bolesti?

Sklerodermija je upalna bolest, ali uzrok nastanka upale zasad nije poznat. Vjerojatno je autoimuna bolest što znači da djetetov imunološki sustav počne reagirati protiv sebe. Upala uzrokuje otok, toplinu te zatim preveliko stvaranje vezivnog (ožiljnog) tkiva.

---

### **1.4 Je li bolest nasljedna?**

Ne, zasad ne postoji dokaz o genetičkoj podlozi bolesti, iako postoji nekoliko izvješća o češćoj pojavi bolesti u pojedinim obiteljima.

### **1.5 Može li se bolest spriječiti?**

Ne postoji poznat način prevencije bolesti. To znači da vi kao roditelj ili pacijent niste mogli učiniti ništa kako bi spriječili nastanak bolesti.

### **1.6 Je li bolest zarazna?**

Ne. Neke infekcije mogu djelovati kao okidač bolesti, ali sama bolest nije zarazna i nema potrebe za izolaciju oboljele djece od zdrave.

## **2. RAZLIČITI OBLICI SKLERODERMIJE**

### **2.1 Lokalizirana sklerodermija**

#### **2.1.1 Kako se dijagnosticira lokalizirana sklerodermija?**

Izgled tvrde kože sugerira lokaliziranu sklerodermiju. U ranijim je stadijima rub plaka često crveno ili ljubičasto obojen, ili je depigmentiran. U kasnijim stadijima koža u oboljelih koji su bijele rase postaje najprije smeđe, a zatim bijele boje. U pripadnika drugih rasa u ranim fazama oboljelo područje može izgledati poput modrice, a zatim pobijeli. Dijagnoza se postavlja na temelju tipičnog izgleda kože. Linearna sklerodermija izgleda kao pruga na ruci, nozi ili trupu. Bolest može zahvatiti i tkiva ispod kože poput mišića ili kosti. Ponekad bolest može zahvatiti i područje lica ili tjemena. Ti pacijenti imaju veći rizik za nastanak uveitisa. Nalazi krvnih pretraga obično su uredni. U lokaliziranoj sklerodermiji nema značajnijeg oštećenja unutarnjih organa. Kako bi se postavila dijagnoza, često se radi biopsija kože.

#### **2.1.2 Kako se liječi lokalizirana sklerodermija?**

Cilj liječenja je što prije zaustaviti upalni. Kad se jednom stvori ožiljno tkivo, dostupno liječenje ima malo utjecaja. Stvaranje ožiljnog tkiva je zadnja faza upalnog procesa. Cilj liječenja je kontrolirati upalni proces te na taj način minimalizirati stvaranje ožiljnog tkiva. Kad upalni proces

---

prestane, tijelo je sposobno resorbirati dio ožiljnog tkiva i koža može ponovno omekšati.

Terapija varira od nikakve do upotrebe glukokortikoida, metotreksata ili drugih imunomodulatornih lijekova. Istraživanja su pokazala da su ti lijekovi učinkoviti i sigurni tijekom dugotrajne primjene. Terapija se mora davati pod nadzorom te po preporuci pedijatrijskog reumatologa i/ili pedijatrijskog dermatologa.

U mnogih pacijenata upalni proces prestaje sam od sebe, ali zato može biti potrebno nekoliko godina. U nekih pacijenata upalni proces može trajati godinama, a u nekih se mogu izmjenjivati razdoblja aktivnosti i neaktivnosti bolesti. U pacijenata s proširenijom bolesti može biti potrebna agresivnija terapija.

Fizikalna terapija je važna, pogotovo u slučaju linearne sklerodermije. Kad je zahvaćena koža nad zglobovima, važno je zglob održavati pokretnim rastezanjem te, ako je to potrebno, primijeniti masažu dubokog vezivnog tkiva. Ako je zahvaćena noga, može doći do pojave nejednakosti duljine ekstremiteta što uzrokuje šepanje te se povećava opterećenje leđa, kukova i koljena. U tom slučaju u cipelu se postavlja umetak koji izjednačava duljinu nogu te se izbjegava krivljenje prilikom hodanja, stajanja ili trčanja. Masaža zahvaćenih područja hidratantnim kremama pomaže usporavanju otvrdnuća kože.

Kamuflaža kože (kozmetikom ili bojama) može pomoći kod pojave nejednake boje kože, posebno na licu.

### **2.1.3 Kakva je dugotrajna prognoza lokalizirane sklerodermije?**

Progresija lokalizirane sklerodermije obično traje par godina. Otvrdnuće kože obično prestaje nekoliko godina nakon početka bolesti, ali može biti aktivno nekoliko godina. Vrpčaste promjene kože obično ostavljaju samo kozmetički defekt u smislu promjene pigmenta, a nakon nekog vremena tvrda koža može čak i omekšati te se doimati normalna. Neki plakovi mogu biti izraženiji nakon što je upalni proces gotov, zbog promjene boje kože.

Linearna sklerodermija može ostaviti posljedice na zdravlje bolesnog djeteta zbog nejednakog rasta zahvaćenih i nezahvaćenih dijelova tijela, koji nastaju zbog gubitka mišićne mase i smanjenja rasta kosti. Linearna lezija na koži iznad zgloba može uzrokovati artritis koji, ako je nekontroliran, može dovesti do kontraktura zglobova.

---

## **2.2 Sistemska skleroza**

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

Dijagnoza sklerodermije je primarno klinička - simptomi i klinički pregled najvažnije su pretrage. Ne postoji laboratorijska pretraga kojom se može dijagnosticirati sklerodermija. Laboratorijski nalazi služe za eliminaciju drugih, sličnih bolesti, za procjenu aktivnosti bolesti te da se utvrdi je li zahvaćen i neki drugi organ osim kože. Rani znakovi bolesti su promjena boje kože prstiju ruku i nogu s promjenom vanjske temperature (Raynaudov fenomen) te ulceracije na vrškovima prstiju. Koža na vrškovima prstiju često otvrdne i postane sjajna. To se može dogoditi i na koži nosa. Otvrdnuće kože se širi i u težim slučajevima može zahvatiti i čitavo tijelo. Otečeni prsti i bolni zglobovi mogu se javiti rano u tijeku bolesti.

Tijekom razvoja bolesti pacijenti mogu razviti daljnje promjene kože poput proširenja malih krvnih žila (teleangiektazije), propadanja kože i potkožnog tkiva (atrofija) te potkožne naslage kalcija (kalcifikate). Mogu biti zahvaćeni i unutarnji organi, a o tipu i jačini zahvaćenosti organa ovisi dugoročna prognoza. Važno je procijeniti zahvaćenost svih unutarnjih organa (pluća, crijeva, srce, itd.) primjenom pretraga specifičnih za pojedini organ.

Jednjak je zahvaćen u većine djece, često vrlo rano u tijeku razvoja bolesti. To može uzrokovati žgaravicu zbog ulaska želučane kiseline u jednjak te otežano gutanje pojedine vrste hrane. Kasnije cijeli probavni trakt može biti zahvaćen uzrokujući distenziju abdomena (oteklinu trbuha) te lošu probavu hrane. Često su zahvaćena pluća, što je jedan od glavnih čimbenika koji utječu na prognozu. Zahvaćenost drugih organa, poput bubrega ili srca, također je vrlo važna za prognozu bolesti. Međutim, ne postoji krvna pretraga specifična za sklerodermiju. Liječnik koji vodi pacijenta oboljelog od sistemske skleroze redovito će procjenjivati funkciju pojedinih organa kako bi utvrdio je li se bolest proširila te jesu li zahvaćeni organi bolje ili gore.

### **2.2.2 Kako se liječi sistemna skleroza?**

Pedijatrijski reumatolog s iskustvom u liječenju sklerodermije izabire najpogodniju metodu liječenja u suradnji s drugim specijalistima koji se

---

bave pojedinim zahvaćenim organima poput srca ili bubrega. U terapiji se koriste glukokortikoidi te metotreksat ili mikofenolat. U slučaju zahvaćenosti pluća ili bubrega može se koristiti i ciklofosamid. Za liječenje Raynaudovog fenomena potrebna je kvalitetna njega cirkulacije kako bi se spriječile ogrebotine i ulceracije kože, a ponekad su potrebni i lijekovi za proširenje krvnih žila. Ne postoji lijek koji je pokazao nedvojbenu učinkovitost u liječenju svih oboljelih od sistemske skleroze. Najučinkovitiji terapijski program za pojedinca određuje se koristeći lijekove koji su se kod drugih bolesnika pokazali učinkovitima. Drugi lijekovi se trenutno istražuju te postoji nada da će se u budućnosti pronaći učinkovitija terapija. U vrlo ozbiljnim slučajevima može se razmisliti o autolognoj transplantaciji koštane srži. Fizikalna terapija i njega otvrdnule kože potrebna je tijekom bolesti kako bi se sačuvala pokretljivost zglobova i prsnog koša.

### **2.2.3 Kakva je dugotrajna prognoza sistemske skleroze?**

Sistemska skleroza je bolest koja može ugroziti život djeteta. Stupanj zahvaćenosti organa (srca, bubrega i pluća) varira od pacijenta do pacijenta i najviše utječe na dugoročnu prognozu. Bolest se u nekih pojedinaca može stabilizirati tijekom dužih vremenskih razdoblja.

## **3. SVAKODNEVNI ŽIVOT**

### **3.1 Koliko dugo bolest traje?**

Progresija sistemske skleroze obično prestaje za nekoliko godina. Proces otvrdnuća kože obično prestaje nekoliko godina nakon početka bolesti. Nekad je potrebno i 5-6 godina te neke kožne promjene mogu postati vidljivije zbog promjena u boji kože nakon što je gotov upalni proces, ili bolest može izgledati gore zbog nejednakog rasta zahvaćenih i nezahvaćenih dijelova tijela. Sistemska skleroza je dugotrajna bolest koja može trajati godinama. Međutim, rana i prikladna terapija može skratiti tijek bolesti.

### **3.2 Je li moguć potpuni oporavak od bolesti?**

Djeca oboljela od lokalizirane sklerodermije obično se oporave. Nakon nekog vremena tvrda se koža može čak i povući, a zaostaju samo

---

područja hiperpigmentacije. Oporavak od sistemske skleroze je manje vjerojatan, ali se mogu postići značajna poboljšanja ili barem stabilizacija bolesti te omogućiti dobra kvaliteta života.

### **3.3 Što je s nekonvencionalnim/ komplementarnim oblicima liječenja?**

Dostupne su mnoge komplementarne i alternativne metode liječenja što može biti zbunjujuće za pacijenta i njegovu obitelj. Treba pažljivo razmisliti o mogućim rizicima i koristi od ovih vrsta liječenja jer nisu dokazani značajniji učinci a sami postupci mogu oduzeti vrijeme i novac te biti teret djetetu. Ako želite pokušati s komplementarnim i alternativnim liječenjem, molimo vas da najprije razgovarate s vašim pedijatrijskim reumatologom. Neki oblici terapije mogu imati interakcije s konvencionalnim lijekovima. Većina liječnika neće se protiviti ako se slijede dati medicinski savjeti. Kada su lijekovi potrebni za držanje bolesti pod kontrolom prestanak njihova korištenja može biti vrlo opasan u slučaju da je bolest još aktivna. Molimo vas da raspravite pitanja o liječenju s liječnikom vašeg djeteta.

### **3.4 Kako bolest utječe na svakodnevni život djeteta i njegove obitelji i koliko često su potrebni kontrolni pregledi?**

Kao i svaka kronična bolest, sklerodermija utječe na svakodnevni život djeteta i njegove obitelji. Ako je bolest blaga, tj. nisu zahvaćeni glavni organi, dijete i njegova obitelj uglavnom vode normalan svakodnevni život. Međutim, važno je zapamtiti da se djeca oboljela od sklerodermije često mogu osjećati umorno i ubrzano se zamarati, te mogu biti potrebne česte promjene položaja tijela zbog loše cirkulacije. Potrebni su redoviti kontrolni pregledi kako bi se procijenila progresija bolesti i potreba za modifikacijom terapije. S obzirom da kod sistemske skleroze pojedini organi mogu biti zahvaćeni u različito vrijeme, potrebne su česte procjene organske funkcije kako bi se na vrijeme prepoznalo eventualno oštećenje.

Ako se koriste određeni lijekovi, tada se na kontrolama mora voditi računa i o njihovim nuspojavama.

### **3.5 Što je sa školom?**

---

U djece oboljele od kroničnih bolesti izuzetno je bitno nastaviti s edukacijom. Nekoliko je čimbenika koji mogu utjecati na izostanke iz škole te je vrlo bitno objasniti djetetove potrebe učiteljima. Kadgod je to moguće pacijenti bi trebali sudjelovati u nastavi tjelesnog odgoja te u tom slučaju treba voditi računa o dolje navedenim preporukama u vezi bavljenja sportom. Kada je bolest dobro kontrolirana, što je uglavnom slučaj kada se koristi trenutno dostupna terapija, dijete može sudjelovati u istim aktivnostima kao njegovi zdravi vršnjaci. Škola je za djecu ono što je posao za odrasle: mjesto gdje uče biti samostalni i produktivni pojedinci. Roditelji i učitelji moraju učiniti sve što je u njihovoj moći kako bi dijete normalno sudjelovalo u školskim aktivnostima, ne samo kako bi bila akademski uspješna, već i kako bi bili prihvaćeni i cijenjeni od strane svojih vršnjaka ali i odraslih.

### **3.6 Što je sa sportom?**

Sport je esencijalni dio svakodnevnog života djeteta. Jedan od ciljeva terapije je dozvoliti djetetu da vodi što normalniji život i da se ne smatra drugačijim od svojih vršnjaka. Zbog toga je preporučljivo da se bolesnici bave sportom po želji, ali i da stanu u slučaju pojave bolova ili nelagode. Djetetovo pravo izbora dio je generalnog stava da se dijete psihološki ohrabri kako bi bilo samostalnije i sposobno nositi se sa ograničenjima koje nosi bolest.

### **3.7 Što je s prehranom?**

Nema dokaza da prehrana može utjecati na bolest. Dijete bi trebalo imati uravnoteženu, za dob primjerenu ishranu. Za dijete koje raste preporučuje se zdrava, dobro uravnotežena prehrana s dovoljno bjelančevina, kalcija i vitamina. Treba se izbjegavati prejedanje u pacijenata koji se liječe glukokortikoidima jer ti lijekovi pojačavaju apetit.

### **3.8 Može li klima utjecati na tijek bolesti?**

Nema dokaza da klima utječe na bolest.

### **3.9 Može li se dijete cijepiti?**

---

Pacijenti oboljeli od sklerodermije uvijek se moraju konzultirati s liječnikom prije dobivanja ikakvog cjepiva. Liječnik će od slučaja do slučaja odrediti koja cjepiva dijete može primiti. Sve u svemu, čini se da cjepiva ne povećavaju aktivnost bolesti te ne uzrokuju neželjene učinke u pacijenata oboljelih od sklerodermije.

### **3.10 Što je sa seksualnim životom, trudnoćom, kontracepcijom?**

Nema ograničenja u seksualnom životu ili u trudnoći vezanih uz samu bolest. Međutim, pacijenti koji uzimaju lijekove moraju biti oprezni zbog mogućeg utjecaja lijekova na razvoj fetusa. Pacijente se savjetuje da konzultiraju svog liječnika o kontracepciji i trudnoći.