



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

Szkleroderma

Verzió 2016

2. A SZKLERODERMA KÜLÖNBÖZŐ TÍPUSAI

2.1 Lokalizált szkleroderma

2.1.1 Hogyan diagnosztizálható a lokalizált szkleroderma?

A bőr megkeményedése lokalizált szklerodermára utal. A folt széle gyakran piros, lilás vagy depigmentált a kezdeti időszakban. Ez a bőr gyulladását mutatja. A későbbi stádiumokban a bőr először barna, majd fehér lesz (a fehérbőrű embereknél). A színes bőrű embereknél a korai szakaszában úgy néz ki, mint egy zúzódás, mielőtt kifehéredik. A betegség a jellegzetes bőrtünetek alapján diagnosztizálható.

A lineáris szkleroderma egyenes sávban jelenik meg a karon, a lábszáron vagy a törzsön. A folyamat érintheti a bőr alatti szöveteket, beleértve az izmot és a csontot is. Esetenként a lineáris szkleroderma megtámadhatja az arcot vagy a hajas fejbőrt is. Fokozott az uveitisz kockázata azoknál a betegeknek, akiknél a betegség az arcbőrt vagy a hajas fejbőrt is érinti. A vérvizsgálati leleteken az értékek általában nem mutatnak rendellenességeket. Lokalizált szklerodermánál jelentős belső szervi érintettség nem fordul elő. A diagnózis felállításához gyakran bőrbopsziát végeznek.

2.1.2 Hogyan kezelik a lokalizált szklerodermát?

A kezelés a gyulladás minél előbbi megszüntetésére irányul. A rendelkezésre álló kezelések igen kis hatást fejtenek ki a hegszövetre, miután az kialakul. A hegszövet a gyulladás végső stádiuma. A kezelés célja a gyulladás enyhítése, ezáltal a hegszövet-képződés csökkentése. Amint a gyulladás megszűnik, a szervezet képes a hegszövetek egy

részének abszorbeálására (felszívására), így a bőr újra puhává válik. A gyógyszeres kezelés keretében alkalmazhatnak kortikoszteroidokat, metotrexátot vagy más immunmoduláns szereket, de az is lehet, hogy semmilyen gyógyszert nem használnak. Vizsgálatokban igazolták ezeknek a gyógyszereknek a jótékony hatásait (hatásosságát) és biztonságosságát hosszú távú terápia esetén. A kezelést gyermekreumatológusnak és/vagy gyermekbőrgyógyásznak kell felírnia és felügyelnie.

Sok betegnél a gyulladós folyamat magától megszűnik, de ez akár néhány évig is eltarthat. Egyes betegeknél a gyulladós folyamat sok évig fennállhat, másoknál inaktívvá válik, majd kiújul. A súlyosabb esetekben agresszívabb kezelésre lehet szükség.

Fontos a fizioterápia, különösen lineáris szkleroderma esetén. Amikor a feszes bőr egy ízület felett van, fontos, hogy az ízületet nyújtásokkal mozgásban tartsuk, és amikor indokolt, mély kötőszöveti masszázst is alkalmazhatunk. A lábszár érintettsége esetén eltérés jelentkezhet a két láb hossza között, ami sántítást okozhat, tovább terhelve ezzel a hátat, a csípőt és a térdet. A rövidebb lábon cipőbetét használatával kiegyenlíthető a lábak funkcionális hossza, ezzel elkerülhető az esetleges meghúzódnás járáskor, álláskor, illetve futáskor. Az érintett területek hidratáló krémmel való masszírozása lelassíthatja a bőr keményedését.

A bőrfelület elfedése (kozmetikumokkal és bőrfestékekkel) segíthet a visszatetszést keltő külső jelek (bőrpigment-elváltozások) eltakarásában, különösen az arcbőrön.

2.1.3 Hogyan alakul hosszú távon a lokalizált szkleroderma?

A lokalizált szkleroderma lefolyása általában néhány évre korlátozódik. A bőr keményedése gyakran a betegsége kezdete után pár évvel abbamarad, de akár sok évig is eltarthat. A körülírt morfea általában csak kozmetikai bőrhibákat (pigmentváltozást) hagy maga után, bizonyos idő elteltével pedig a bőrkeményedés is puhulhat, és a bőr is egészségesnek tűnhet. Az elszíneződések miatt néhány folt láthatóvá válhat a gyulladós folyamat befejeződése után.

A lineáris szkleroderma következtében a beteg gyermeknél problémák merülhetnek fel az érintett és a nem érintett testrészek egyenlőtlen növekedése miatt, amit az izomtömeg csökkenése és a csontnövekedés lelassulása okoz. Az ízület feletti lineáris elváltozás ízületi gyulladást

idézhet elő, amely – ha nem kezelik – izomzsugorodáshoz vezethet.

2.2 Szisztémás szklerózis

2.2.1 Hogyan diagnosztizálható a szisztémás szklerózis? Mik a fő tünetei?

A szkleroderma elsősorban klinikailag diagnosztizálható, vagyis a beteg által jelentett tünetek és a fizikális vizsgálat alapján állapítható meg leginkább. A szkleroderma diagnózisát nem lehet egyetlen laboratóriumi vizsgálat alapján felállítani. A laborvizsgálatok alapján kizárhatók más, hasonló betegségek, felmérhető a szkleroderma aktivitása, valamint megállapítható, hogy a bőrön kívül más szervek érintettek-e. Korai tünet a kéz- és lábujjak elszíneződése a hőmérséklet-változás (meleg után hideg) hatására (Raynaud-jelenség), valamint az ujjbegyeken megjelenő fekélyek. Az ujjbegyeken és a lábujjakon a bőr gyakran gyorsan megkeményedik és kifényesedik. Ez az orrbőrön is előfordulhat. A bőrkeményedés ezután elterjed, és súlyosabb esetekben végül az egész testet érintheti. Az ujjak megduzzadása és az ízületi fájdalom már a betegség kezdeti szakaszában jelentkezhet.

A betegség lefolyásának ideje alatt további bőrelváltozások alakulhatnak ki, például a hajszálerek láthatóan kitágulnak (telangiectázia), a bőr és a bőr alatti szövetek elsovadnak (atrófia), és a bőr alatt kalcium halmozódik fel (meszesedés). A betegség a belső szerveket is érintheti, és a hosszú távú prognózis ennek típusától és súlyosságától függ. Fontos, hogy minden belső szerv (tüdő, belek, szív stb.) érintettségét megvizsgálják, és működésüket egyéb tesztekkel is felmérjék.

A gyermekek többségénél a betegség a nyelőcsőre is kiterjed, sokszor már a kezdeti szakaszban. Ez gyomorégést okozhat a nyelőcsőbe kerülő gyomorsav hatására, és bizonyos típusú táplálékok lenyelése nehézséget jelenthet. A későbbiekben a teljes béltraktus érintetté válhat, ami haspuffadásban és emésztési zavarokban nyilvánul meg. Gyakori a tüdő érintettsége, ami jelentősen befolyásolja a hosszú távú prognózist. Más szervek érintettsége, mint például a szívé vagy a veséké, szintén nagyon fontos a prognózis szempontjából. Nincs azonban kifejezetten a szkleroderma jelenlétét kimutató vérvizsgálat. A szisztémás szklerodermában szenvedő beteg kezelőorvosa rendszeresen ellenőrzi a szervek működését, hogy megállapítsa, a

betegség áterjedt-e azokra, vagy hogy a szervek érintettsége rosszabbodott vagy javult.

2.2.2 Hogyan kezelik a szisztémás szklerózist gyermekeknél?

A legmegfelelőbb kezelésről a szkleroderma gyógyításában tapasztalt gyermekreumatológus dönt más, például a szív- és vesebetegségek területén jártas szakorvosokkal együttműködve. A betegnek kortikoszteroidokat, valamint metotrexátot vagy mikofenolátot szoktak adni. A tüdő vagy a vese érintettsége esetén ciklofoszfamidot is alkalmazhatnak. Ami a Raynaud-jelenséget illeti, kulcsfontosságú a megfelelő vérkeringés fenntartása állandó melegen tartással, amivel megelőzhető a bőr felrepedése és fekélyesedése, valamint bizonyos esetekben értágító gyógyszeres kezelésre is szükség lehet. Nincs olyan terápia, amelyről egyértelműen bebizonyosodott, hogy hatásos lenne minden szisztémás szklerózisos beteg kezelésében. Az egyes betegeknél a leghatásosabb kezelést úgy kell meghatározni, hogy olyan gyógyszereket alkalmaznak, amelyek hatásosak voltak más szisztémás szklerózisos betegeknél, és annak alapján megállapítják, hogy az hatásos-e az adott betegnél is. Egyéb kezelési módok vizsgálata jelenleg is tart, és megalapozott a remény, hogy hatásosabb terápiás szereket is felfedeznek a jövőben. Nagyon súlyos esetekben mérlegelhető az autológ csontvelő-átültetés. A fizioterápia és a bőrkeményedés kezelése a betegség folyamán végig szükséges, hogy az ízületek és a mellkasfal mozgékonyága megmaradjon.

2.2.3 Hogyan alakul hosszú távon a szisztémás szkleroderma?

A szisztémás szklerózis életveszélyes betegség lehet. A belső szervek (szív, vese, tüdő) érintettségének foka változó az egyes betegek esetében, és leginkább ez határozza meg a betegség hosszú távú alakulását. A betegség egyes betegeknél hosszú időszakokra stabilizálódhat.