



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

## Szkleroderma

Verzió 2016

### 1. MI A SZKLERODERMA

#### 1.1 Mi ez?

A „szkleroderma” név a görög nyelvből származik, jelentése „kemény bőr”. A bőr fényessé és feszesé válik. Két különböző típusú szkleroderma létezik: lokalizált szkleroderma és szisztémás szklerózis. Lokalizált szkleroderma esetén a betegség a bőrre és a bőr alatti szövetekre korlátozódik. Átterjedhet a szemre, és uveitist okozhat, valamint érintheti az ízületeket is, ahol artritist (ízületi gyulladást) idézhet elő. Foltokban (morfea) vagy sávokban (lineáris szkleroderma) jelenhet meg.

Szisztémás szklerózis esetén a folyamat kiterjedt, és nem csak a bőrt érinti, hanem a test belső szerveinek egy részét is.

#### 1.2 Milyen gyakori?

A szkleroderma ritka betegség. Becslések szerint az új esetek száma évente nem haladja meg a 3-at 100 000 ember közül. Gyermekeknél a lokalizált szkleroderma a leggyakoribb forma, amely főként lányokat érint. A szklerodermás gyermekeknek csak legfeljebb 10 százalékát érinti a szisztémás szklerózis.

#### 1.3 Mi a betegség oka?

A szkleroderma gyulladáshoz vezető betegség, de a gyulladás oka még nem ismert. Valószínűleg autoimmun betegség, ami azt jelenti, hogy a gyermek immunrendszerének működésesaját maga ellen irányul. A gyulladás duzzanatot, melegséget, majd hegesedést idéz elő.

---

## **1.4 Örökletes ez a betegség?**

Nem. A szklerodermának mindezidáig nincs bizonyított genetikai tényezője, bár néhány esetben beszámoltak a betegség családon belüli előfordulásáról.

## **1.5 Megelőzhető?**

Ennek a kórképnek nincs ismert megelőzési módja. Ez azt jelenti, hogy sem szülőként, sem betegként nem tudtunk volna semmit tenni a betegség kialakulásának megelőzésére.

## **1.6 Fertőző-e a betegség?**

Nem. Néhány fertőzés ugyan előidézhetheti a betegség kialakulását, de maga a betegség nem fertőző, és az érintett gyermeket nem kell elkülöníteni a többiektől.

# **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 betegeknél, 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

---

bőrbiopsziát 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 gyulladásos folyamat magától megszűnik, de ez akár néhány évig is eltarthat. Egyes betegeknél a gyulladásos 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 gyulladásos 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 hőmérsékletváltozás (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 szkleroderma 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 kezeléssel 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 betegeknek a leghatásosabb kezelést úgy kell meghatározni, hogy olyan gyógyszereket alkalmaznak, amelyek hatásosak voltak más szisztémás szklerózisos betegeknek, és annak alapján megállapítják, hogy az hatásos-e az adott betegnek 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 mozgékonyasága 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.

### **3. MINDENNAPI ÉLETVITEL**

#### **3.1 Mennyi ideig tart a betegség?**

A lokalizált szkleroderma lefolyása általában néhány évre korlátozódik. A bőr keményedése gyakran abbamarad néhány évvel a betegség kialakulása után. Ez néha 5-6 évig is eltarthat, sőt néhány folt még inkább láthatóvá válhat a gyulladáson alapuló folyamat megszűnése után az elszíneződések miatt. A betegség súlyosabbnak is tűnhet amiatt, hogy az érintett és a nem érintett testrészek nem egyformán fejlődnek. A szisztémás szklerózis tartós betegség, amely évekig tarthat. Korai megfelelő kezeléssel azonban le lehet rövidíteni a betegség lefolyását.

#### **3.2 Lehetséges-e a teljes felépülés?**

A lokalizált szklerodermás gyermekek általában felépülnek a betegségből. Egy bizonyos idő után még a megkeményedett bőr is felpuhulhat, és esetleg csak a hiperpigmentált bőrfelület marad tartós. A szisztémás szklerózisból való felépülés sokkal kevésbé valószínű, de jelentős javulás, vagy legalábbis a betegség stabilizálása és ezáltal az életminőség javítása elérhető itt is.

#### **3.3 Mi a helyzet a nem konvencionális (nem szokványos), illetve kiegészítő terápiákkal?**

Számos kiegészítő és alternatív terápia létezik, ami összezavarhatja a betegeket és családtagjaikat. Körültekintően gondolja át e terápiák kipróbálásának kockázatait és előnyeit, mivel a jótékony hatás nem kellően igazolt, és ezek a kezelések megterhelők lehetnek időben, anyagilag és a gyermek számára is. Ha kiegészítő vagy alternatív terápiákat szeretne kipróbálni, beszélje meg ezeket a lehetőségeket a gyermekreumatológussal. Bizonyos terápiák és a hagyományos gyógyszerek között kölcsönhatások léphetnek fel. A legtöbb orvosnak nincs ellenvetése abban az esetben, ha továbbra is követik a szakmai

---

tanácsaikat. Nagyon fontos, hogy nem szabad abbahagyni az orvos által felírt gyógyszerek szedését. Amennyiben gyógyszerek szükségesek a betegség ellenőrzés alatt tartásához, nagyon veszélyes lehet hirtelen leállni ezekkel, amíg a betegség még aktív. Ha bármilyen aggálya van a gyógyszerekkel kapcsolatosan, beszélje meg gyermeke kezelőorvosával.

### **3.4 Hogyan befolyásolhatja a betegség a gyermek és családja mindennapi életét, és milyen rendszeres vizsgálatok szükségesek?**

Mint minden krónikus betegség, a szkleroderma is befolyásolja a gyermek és családja mindennapi életét. Ha a betegség enyhe, és nem érinti jelentős mértékben a szerveket, akkor a gyermek és családja normális életet élhet. Fontos azonban megjegyezni, hogy a szklerodermás gyermekek gyakran fáradtak, fáradékonyabbak és esetleg sűrűn kell testhelyzetet váltaniuk vérkeringési problémák miatt. Rendszeres vizsgálatok azért kellene, hogy meg lehessen állapítani a betegség előrehaladását, valamint a kezelés módosításának szükségességét. Mivel a szisztémás szklerózis a lefolyása különböző időpontjaiban fontos belső szerveket (tüdő, gyomor-bél traktus, vese, szív) érinthet, rendszeresen meg kell vizsgálni a szervek működését az esetleges károsodás korai kimutatása érdekében. Lehetséges mellékhatásaik miatt bizonyos gyógyszerek használatát is rendszeresen felül kell vizsgálni.

### **3.5 Mi a helyzet az iskolával?**

Nagyon fontos, hogy a krónikus betegségben szenvedő gyermekek taníttatása folytatódjon. Van néhány tényező, amely gondokat okozhat az iskolába járást illetően, ezért lényeges, hogy elmagyarázzuk a tanároknak a gyermek esetleges szükségleteit. Amikor csak lehetséges, a betegek vegyenek részt a testnevelésórákon. Az alábbiakban ismertetett szempontokat figyelembe kell venni a sportolásnál is. A betegség megfelelő kontrollálása után – ami a jelenlegi gyógyszerekkel általában megoldható – a gyermeknek semmilyen problémát nem okozhat, hogy részt vegyen az összes olyan tevékenységben, amelyben az egészséges társai is. Az iskola a gyermeknek olyan, mint a munka a felnőtteknek: az a hely, ahol megtanulhatja, hogyan legyen önálló, tette

---

kész egyén. A szülőknek és a pedagógusoknak minden tőlük telhetőt meg kell tenniük annak érdekében, hogy a gyermek számára lehetővé tegyék az akadálytalan részvételt az iskolai tevékenységekben, nem csupán azért, hogy sikeres legyen a tanulásban, hanem azért is, hogy a társai és a felnőttek egyaránt elfogadják és becsüljék.

### **3.6 Mi a helyzet a sportolással?**

A sport nélkülözhetetlen eleme a gyermek mindennapi életének. A terápia egyik célja, hogy a gyermekek amennyire csak lehetséges, normális életet éljenek, és ne gondolják, hogy különböznek társaiktól. Ennek megfelelően az általános javaslat az, hogy a betegeknek hagyni kell, hogy azt a sportot űzzék, amelyet szeretnek, valamint bízni kell bennük, hogy abbahagyják, ha fájdalom vagy kellemetlenség korlátozza őket a sportolásban. Ez a döntés egy általánosabb nézet része, amely szerint pszichésen bátorítani kell a gyermeket, hogy önálló legyen, és képes legyen egyedül megbirkózni a betegségéből adódó korlátokkal.

### **3.7 Milyen étrendet kell követni?**

Nincs bizonyíték arra vonatkozóan, hogy az étrend befolyásolná a kór lefolyását. A gyermeknek azonban általánosságban a korának megfelelő, kiegyensúlyozott étrendet kell követnie. A kellő mennyiségű fehérjében, kalciumban és vitaminokban gazdag, egészséges, kiegyensúlyozott étrend minden, növésben lévő gyermek számára ajánlott. A túlevést kerülnie kell azoknak a betegeknek, akik kortikoszteroidokat szednek, mivel ezek a gyógyszerek fokozhatják az étvágyat.

### **3.8 Befolyásolhatja-e az éghajlat a betegség lefolyását?**

Nem bizonyított, hogy az éghajlatnak hatása lenne a betegség megnyilvánulási formáira.

### **3.9 Kaphat-e védőoltást a gyermek?**

Szklrodermás betegeknél mindig egyeztetni kell a kezelőorvosukkal, mielőtt bármilyen védőoltást kapnának. Az orvosnak kell minden esetben eldöntenie, hogy a gyermek milyen védőoltásokat kaphat.



---

Általában véve a védőoltások nem fokozzák a betegség aktivitását, és nem idéznek elő súlyos nemkívánatos hatásokat a szklerodermás betegeknél.

### **3.10 Mi a helyzet a nemi élettel, a terhességgel és a fogamzásgátlással?**

A nemi életet és a terhességet illetően nincsenek korlátozások a betegség miatt. A gyógyszeres kezelés alatt álló betegeknek ugyanakkor különösen elővigyázatosnak kell lenniük ezeknek a gyógyszereknek a magzatra kifejtett esetleges hatásai miatt. Tanácsos, hogy a betegek egyeztessenek kezelőorvosukkal a fogamzásgátlás és a terhesség kérdésében.