

https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL_IL/intro

סקלרודרמה

גרסת 2016

2. הסוגים השונים של סקלרודרמה

2.1 סקלרודרמה ממוקמת

2.1.1 כיצד מאבחנים סקלרודרמה ממוקמת?

מראה העור הנוקשה אופייני למחלה. לעיתים קרובות, בשלבים הראשונים ישנה טבעת אדומה/סגלגלה/בהירה מסביב לנגע. מצב זה מעיד על דלקת בעור. בשלבים מאוחרים, העור הופך חום ולאחר מכן ללבן בחולים שהם בני גזע לבן. בחולים שאינם לבנים, הנגעים עלולים להיראות כפצעים בשלב הראשון, לפני שהעור הופך ללבן. האבחנה נעשית על סמך מראה העור האופייני.

סקלרודרמה לינארית (קווית) נראית כפס ישר על היד, הרגל או הגו. התהליך עלול לערב את הרקמות שמתחת לעור, כולל השריר והעצם. לעיתים סקלרודרמה קווית פוגעת בפנים ובקרקפת. בחולים עם מעורבות של העור בפנים או בקרקפת קיימת שכיחות יתר של אובאיטיס. בדיקות הדם יהיו לרוב תקינות. בסקלרודרמה מסוג זה לא מתרחשת מעורבות משמעותית של איברים פנימיים. לעיתים קרובות לוקחים ביופסיית עור כדי לעזור להגיע לאבחנה.

2.1.2 מהו הטיפול לסקלרודרמה ממוקמת?

מטרת הטיפול היא לעצור את הדלקת בהקדם האפשרי. לטיפולים הקיימים יש השפעה קטנה מאוד על הרקמה הפיברוטית מרגע שנוצרה. הרקמה הפיברוטית היא התוצאה הסופית של הדלקת. מטרת הטיפול היא לשלוט בדלקת וכך להפחית את יצירת הרקמה הפיברוטית. מרגע שנעלמה הדלקת, לגוף יש יכולת לספוג חלק מהרקמה הפיברוטית שנוצרה והעור יכול להתרכך שוב.

חלק מהחולים לא יטופלו תרופתית, ואילו חלקם יטופלו בסטרואידים, מטוטרקסט, או תרופות אחרות בעלות השפעה על מערכת החיסון (אימונו-מודולטוריות). ההשפעות המיטיבות (היעילות) והבטיחות של תרופות אלו בטיפול ארוך טווח הוכחו מחקרית. רישום התרופות והמעקב אחר השפעות הטיפול צריכים להתבצע על-ידי ראומטולוג

ילדים ו/או דרמטולוג (רופא עור) ילדים.
בחולים רבים התהליך הדלקתי חולף מעצמו, אך הדבר עשוי לקחת מספר שנים. אצל חלק אחר מהחולים, התהליך הדלקתי יכול להמשך במשך שנים רבות, או להפסיק ואז לחזור. בחולים עם מחלה קשה יותר, יתכן שיהיה צורך בטיפול אגרסיבי יותר. פיזיותרפיה היא בעלת חשיבות, במיוחד במקרה של סקלרודרמה לינארית. כאשר העור הנגוע נמצא מעל מפרק, חשוב לשמור על תנועתיות המפרק באמצעות מתיחות, ובמידת הצורך לבצע עיסוי עמוק לרקמות החיבור באזור. במקרים בהם הרגל נפגעת, עלול להיווצר חוסר שוויון באורך הרגליים שיגרום לצליעה ועומס על הגב, המותניים והברכיים. מדרס בנעל של הרגל הקצרה יותר ישווה את האורך התפקודי של הרגליים וימנע לחץ בעת הליכה, עמידה או ריצה. עיסוי האזורים הנגועים בקרם לחות יעזור להאט את תהליך התקשות העור.
תכשירי איפור (תכשירי קוסמטיקה וצבעים שונים) יכולים לשפר את מראה העור, בעיקר בפנים.

2.1.3 מה התחזית לטווח ארוך של סקלרודרמה ממוקמת?

התקדמות המחלה לרוב מוגבלת למספר שנים. התקשות העור בדרך כלל מפסיקה לאחר מספר שנים מהופעת המחלה. מורפיאה ממוקמת משאירה בדרך כלל פגמי עור קוסמטיים בלבד (שינויי צבע), ולאחר זמן מה העור הקשה יכול להתרכך ולהראות נורמלי. חלק מהכתמים יכולים להראות בולטים יותר גם לאחר הפסקת התהליך הדלקתי, בשל שינויי צבע.

סקלרודרמה לינארית עשויה להותיר את הילד עם בעיות בשל גדילה לא שווה של חלקים נגועים בגוף לעומת חלקים שאינם נגועים, בעקבות אובדן שריר וגדילת עצם מופחתת. נגע לינארי על גבי מפרק יכול לגרום לדלקת של המפרק, ובמקרים לא מטופלים, יכול לגרום לקונטרקטורות (כיווץ והתקשות של המפרק).

2.2 סקלרודרמה מפושטת

2.2.1 כיצד מאבחנים סקלרודרמה מפושטת? מהם התסמינים העיקריים?

האבחנה של סקלרודרמה היא קלינית בעיקרה - כלומר, תסמיני המטופל והבדיקה הגופנית הם הבדיקות החשובות ביותר. אין בדיקת מעבדה אחת שיכולה לאבחן בודאות סקלרודרמה. תפקידן של בדיקות המעבדה הוא לשלול מחלות דומות אחרות, להעריך את פעילות המחלה ולקבוע אם יש מעורבות של איברים נוספית מלבד העור. הסימנים המוקדמים של המחלה הם שינויי צבע באצבעות הידיים והרגליים בזמן שינויי טמפרטורה מחום לקור (תופעת "ריינו") והופעת כיבים על קצות האצבעות. העור בקצות האצבעות בידיים וברגליים הופך לנוקשה במהירות ונעשה מבריק. תהליך זה עשוי להתרחש גם בעור שעל גבי האף. העור הנוקשה מתפשט ובמקרים קשים עשוי להשפיע על כל הגוף. אצבעות נפוחות ומפרקים כואבים עשויים להופיע בשלב מוקדם של המחלה.

במהלך המחלה עשויים החולים לפתח שינויים נוספים בעור, כגון התרחבות נראית לעין של כלי דם קטנים (טלנגיאקטזיות), דלדול של העור והרקמות התת-עוריות (אטרופיה) ומשקעי סידן תת-עוריים (הסתיידויות). תיתכן מעורבות של איברים פנימיים, והפרוגנוזה (תחזית המחלה לטווח הארוך) תלויה בסוג וחומרת מעורבות זו. חשוב להעריך את מעורבות כל האיברים הפנימיים במחלה (ריאות, מעיים, לב וכו'), וכן לבצע בדיקות להערכת תפקודם.

ברוב הילדים החולים קיימת מעורבות של הושט, לעיתים קרובות בשלבי המחלה המוקדמים. דבר זה עלול לגרום לצרבת בשל חדירת מיצי קיבה חומציים לתוך הושט, ולקשיים בבליעה של סוגי מזון מסוימים. מאוחר יותר, תיתכן מעורבות של כל מערכת העיכול המלווה בנפיחות בטנית ופגיעה בעיכול. פגיעה ריאתית שכיחה אף היא, ויש לה משמעות פרוגנוסטית חשובה לטווח הרחוק. מעורבות איברים אחרים, כגון לב וכליות, בעלת חשיבות גדולה גם כן בקביעת הפרוגנוזה. עם זאת, לא קיימת בדיקות דם ספציפית לאבחון סקלרודרמה. הרופא המטפל בחולי סקלרודרמה מפושתת יעריך את תפקוד המערכות והאיברים במרווחים סדירים, כדי לבדוק האם המחלה התפשטה לאיברים נוספים או האם המעורבות השתפרה.

2.2.2 מהו הטיפול לסקלרודרמה מפושתת בילדים?

ההחלטה לגבי סוג הטיפול הדרוש צריכה להיעשות על-ידי ראומטולוג ילדים בעל ניסיון בטיפול בסקלרודרמה, בשיתוף עם מומחים למערכות אחרות כמו הלב והכליות. החולים מטופלים בסטרואידים, מטוטרקסט או מיקופנולט. כאשר ישנה מעורבות ריאתית או כליתית ניתן לטפל בציקלופוספאמיד. לטיפול בתופעת "ריינו", חשוב מאוד לשמור על זרימת דם טובה על-ידי שמירה על חום הגוף בכל עת, כדי למנוע חתכים וכיבים בעור ולפעמים יש צורך בתרופות שמרחיבות כלי דם. אין תרופה שהוכחה כיעילה בכל המקרים של סקלרודרמה מפושתת. יש לקבוע את תכנית הטיפול היעילה ביותר עבור כל מטופל לפי תרופות שהראו יעילות במטופלים אחרים עם המחלה, ולראות האם הן משפרות את מצבו. טיפולים אחרים נמצאים כעת בשלב מחקרי, וקיימת תקווה ממשית שבשנים הבאות ימצא טיפול יעיל יותר למחלה. במקרים קשים מאוד של המחלה, ניתן לשקול השתלת מח עצם עצמית. פיזיותרפיה וטיפול בעור הנוקשה דרושים בכדי לשמור על תנועתיות המפרקים ובית החזה.

2.2.3 מהי התחזית לטווח ארוך של סקלרודרמה מפושתת?

סקלרודרמה מפושתת היא מחלה שעשויה להיות מסכנת חיים. דרגת המעורבות של האיברים הפנימיים במחלה (לב, כליות וריאות) משתנה מחולה לחולה, והיא בעיקר זו שקובעת את מהלך המחלה בטווח הארוך. בחלק מהחולים, המחלה יכולה להיות יציבה במשך תקופות ארוכות.