

## اسکلرودرمی

نسخه 2016

### 2. انواع گوناگون اسکلرودرمی

#### 1.2 اسکلرودرمی موضعی

##### 1.1.2 اسکلرودرمی موضعی چگونه تشخیص داده میشود؟

مشاهده پوست سفت به نفع اسکلرودرمی موضعی است. اغلب در مراحل اولیه بیماری، یک حلقه قرمز یا متمایل به بنفش یا فاقد رنگدانه در اطراف لکه وجود دارد که نمایانگر التهاب در پوست است. در مراحل دیررس، در نژاد قفقازی پوست قهوه ای و سپس سفید میشود. در افراد دیگر در مراحل زودرس ضایعه قبل از رفتن به سمت سفید شدن میتواند شبیه خون مردگی به نظر برسد. تشخیص بر مبنای ظاهر تیپیک پوست است. اسکلرودرمی خطی به صورت رگه های خطی بر روی بازوها، ساق پاها یا تنه ظاهر می یابد. روند بیماری ممکن است بافت های زیر پوستی شامل عضله و استخوان را درگیر کند. گاهی نیز پوست صورت و سر میتواند گرفتار شود که در اینصورت احتمال یوئیت (التهاب اتاقک چشم) بالاتر میرود. آزمایشات خون معمولاً طبیعی هستند. در اسکلرودرمی موضعی درگیری قابل توجه اعضای داخلی اتفاق نمی افتد. اغلب برای کمک به تشخیص یک نمونه برداری پوست انجام میشود.

##### 2.1.2 چه درمانی برای اسکلرودرمی موضعی وجود دارد؟

هدف از درمان متوقف کردن روند التهابی در اسرع وقت است. درمان های رایج اثر بسیار ناچیزی بر بافت فیروز - در صورت تشکیل شدن - دارند. بافت فیروز مرحله انتهایی التهاب است. هدف از درمان، کنترل التهاب و بنابر این به حداقل رساندن تشکیل بافت فیروز می باشد. هرگاه التهاب فروکش کند، بدن قادر به بازجذب مقداری از بافت فیروز است و در نتیجه پوست می تواند مجدداً نرم شود. برنامه درمانی میتواند از عدم استفاده از دارو تا تجویز کورتیکواستروئیدها، متوترکسات یا دیگر داروهای تعدیل کننده ایمنی متفاوت باشد. مطالعاتی وجود دارد که اثربخشی این داروها را در کنار بی خطریشان در مصرف طولانی مدت نشان می دهد. درمان باید تحت نظارت و یا تجویز مستقیم پزشک روماتیسم کودکان و یا پوست کودکان باشد.

در بسیاری از بیماران، فرایند التهابی بخودی خود از بین میرود، اما ممکن است چند سالی طول بکشد. در برخی بیماران، فرایند التهابی میتواند سالهای بسیاری پایدار بماند در برخی نیز ممکن است غیر فعال شده و مجدداً فعال گردد. در بیماران دچار گرفتاری شدیدتر، ممکن است نیاز به درمان تهاجمی تر باشد.

فیزیوتراپی جزئی مهم از درمان بخصوص در موارد اسکلوئودرمی خطی است. هرگاه پوست سفت روی یک مفصل باشد، حفظ حرکت مفصل با کشش و، بکار بستن ماساژ عمقی بافت همبند، در صورت امکان، اهمیت ویژه ای دارد. وقتی یکی از پاها درگیر باشد، ممکن است عدم تقارن طول دو اندام در کودک لنگش ایجاد کرده کشش بیش از حد بر پشت، لگن و زانوها وارد گردد. استفاده از یک کفی در کفش پای کوتاهتر سبب اصلاح عملکردی تفاوت طول دو پا شده و از ایجاد هرگونه کشش بیش از حد حین راه رفتن، ایستادن یا دویدن جلوگیری خواهد کرد. ماساژ ناحیه درگیر با کرمهای مرطوب کننده به کاهش سفتی پوست کمک خواهد کرد.

استفاده از گرمهای پوستی (مواد آرایشی و رنگها) میتواند به استتار نمای ناخوش آیند پوست (تغییرات رنگدانه ای پوست)، بویژه در صورت کمک کند.

### **3.1.2 سیر تکاملی طولانی مدت اسکلوئودرمی موضعی چگونه است؟**

معمولاً پیشرفت اسکلوئودرمی موضعی محدود به چند سال اول است. اغلب اوقات سفت شدن پوست طی سالهای اندکی از شروع بیماری متوقف میشود، اگرچه ممکنست تا سالها فعال بماند. مورفه ای حلقوی معمولاً فقط مشکلات زیبایی بدنال دارد (تغییرات رنگدانه ای)، اما ممکنست پوست با کاهش سختی، پس از مدتی حتی نمای طبیعی پیدا کند. برخی لکه ها ممکن است حتی پس از پایان یافتن فرایند التهابی، بدلیل تغییرات رنگی آشکارتر شوند.

اسکلوئودرمی خطی میتواند کودک را دچار مشکلات ناشی از عدم تقارن طول اندامهای درگیر و غیر درگیر کند که این امر خود بدلیل از دست رفتن عضله و کاهش رشد استخوانی اندام درگیر است. یک ضایعه خطی روی مفصل می تواند منجر به آرتريت، و در صورت عدم کنترل، جمع شدگی مفصل شود.

## **2.2 اسکروز سیستمیک**

### **1.2.2 اسکروز سیستمیک چگونه تشخیص داده میشود؟ علایم اصلی آن**

#### **چیست؟**

تشخیص اسکلوئودرمی بیشتر یک تشخیص بالینی است به این معنا که علایم بیمار و معاینه فیزیکی مهمترین تست های تشخیصی هستند. هیچ تست تشخیصی منفردی برای اسکلوئودرمی وجود ندارد. تستهای آزمایشگاهی برای رد سایر بیماریهای مشابه، ارزیابی نحوه فعالیت بیماری و تعیین درگیر بودن سایر اعضای بدن در جریان بیماری اسکلوئودرمی است. نشانه های زودرس عبارتند از تغییراتی در رنگ انگشتان دست و پا حین تغییر حرارت از دمای داغ به سرد (پدیده رینود) و زخمهایی در نوک انگشتان. اغلب پوست نوک

انگشتان دست و پا بسرعت سفت و براق میشود. این تغییر میتواند در پوست روی بینی نیز اتفاق بیفتد. بتدریج سختی پوست گسترش پیدا میکند بطوریکه در موارد شدید در نهایت ممکن است تمام بدن را گرفتار سازد. انگشتان متورم و مفاصل دردناک ممکن است در مراحل زودرس بیماری اتفاق بیفتد.

در سیر بیماری، بیماران ممکن است دچار تغییرات بیشتر پوست، نظیر گشاد شدن قابل مشاهده عروق کوچک (تلائزکتازی)، تخریب پوست و بافت زیر جلدی (آتروفی) و رسوبات زیر جلدی کلسیم (کلسیفیکاسیون) شوند. اعضای داخلی ممکن است درگیر شوند و پیش آگهی طولانی مدت بستگی به نوع و شدت درگیری اعضای داخلی دارد. نکته حایز اهمیت اینست که همه اعضای داخلی نظیر ریه ها، روده، قلب و غیره از نظر درگیری بررسی شوند و تستهای مربوط به عملکرد هر یک از آنها انجام گردد.

در تعداد زیادی از کودکان بیمار، مری درگیر میشود و این درحالیست که در مراحل اولیه بیماری این درگیری اغلب بی سروصداست. این درگیری ممکن است سبب سوزش سر دل، ناشی وارد شدن اسید معده به درون مری، و اشکال در بلع برخی غذاها شود. بعداً، تمام روده ها ممکن است درگیر شود و بیمار دچار اتساع شکمی و هضم ضعیف غذا گردد. درگیری ریه شایع است و یک تعیین گر عمده در پیش آگهی طولانی مدت است. همچنین درگیری دیگر اعضا نظیر قلب و کلیه ها برای پیش آگهی بیماری بسیار مهم است. بهر حال هیچگونه تست اختصاصی خونی برای اسکلوودرمی وجود ندارد. پزشک درمانگر بیمار دچار اسکلوودرمی سیستمیک، در فواصل منظم، عملکرد سیستمها و اعضا را از جهت امکان درگیری و یا در صورت درگیری قبلی بررسی بهبود یا بدتر شدن، مورد ارزیابی قرار خواهد داد.

## 2.2.2 درمان اسکلوودرمی سیستمیک در کودکان چیست؟

انتخاب مناسبترین درمان توسط روماتولوژیست کودکان با تجربه در اسکلوودرمی، به همراه دیگر متخصصان - بسته به عضو درگیر شده نظیر قلب و کلیه - صورت میگیرد. کورتیکواستروئیدها همراه متوترکسات یا مایکوفنولات استفاده میشوند. در موارد درگیری ریه یا کلیه، ممکن است از سیکلوفسفاماید استفاده شود. برای پدیده راینود، مراقبت خوب از گردش خون با گرم نگهداشتن در تمامی اوقات برای پیشگیری از بریده شدن و زخمی شدن اهمیت اساسی دارد و گاهی نیز نیاز به مصرف داروهایی است تا عروق خونی را گشاد کند. درمانی که در تمامی بیماران دچار اسکلوودرمی سیستمیک به وضوح موثر باشد وجود ندارد. موثرترین برنامه درمانی برای هر فرد نیازمند اینست که از داروهایی که در دیگران موثر بوده است داده شود و تعیین شود که آیا در این بیمار نیز تاثیر میکند یا خیر. درمانهای دیگر در حال پژوهش است و این امید وجود دارد که درمانهای موثرتری در آینده کشف شود. در موارد بسیار شدید، پیوند اتولوگ مغز استخوان ممکن است مدنظر قرار گیرد.

فیزیوتراپی و مراقبت از پوست سفت در سیر بیماری مورد نیاز است تا حرکت مفاصل و قفسه سینه حفظ شود.

---

### **3.2.2. فرجام طولانی مدت اسکارودرمی سیستمیک چیست؟**

اسکلروز سیستمیک یک بیماری بالقوه تهدید کننده حیات است. میزان درگیری اعضای داخلی بدن (قلب، کلیه و ریه) از بیماری به بیماری دیگر فرق میکند و یک تعیین کننده اساسی در فرجام طولانی مدت است. در برخی بیماران ممکن است بیماری برای مدتهای طولانی باقی بماند.