

اسکلرودرمی

نسخه 2016

1. اسکلرودرمی چیست؟

1.1 این بیماری چیست؟

اسکلرودرمی یک واژه یونانی است و میتوان آنرا به عنوان "پوست سخت شده" ترجمه کرد. در این بیماری پوست براق و سفید می شود. دو نوع اسکلرودرمی وجود دارد: اسکلرودرمی موضعی و اسکلرودرمی سیستمیک. در اسکلرودرمی موضعی، بیماری به پوست و بافت‌های زیرین پوست درگیرشده محدود می شود. این بیماری می تواند به شکل لکه ای (مورفه آ) یا به شکل یک نوار سخت شده (اسکلرودرمی خطی) باشد. در نوع سیستمیک، فرایند گسترده است و نه تنها پوست بلکه دیگر اعضای داخلی بدن را درگیر میکند.

2.1 بیماری چقدر شایع است؟

اسکلرودرمی یک بیماری نادر است. تخمینهای موجود از فراوانی آن هرگز از 3 مورد جدید در سال به ازای هر یکصد هزار نفر فراتر نمی‌رود. اسکلرودرمی موضعی، شایعترین شکل بیماری در کودکان است و اغلب دخترها را گرفتار میکند. فقط حدود 10 درصد یا کمتر از کودکان دچار اسکلرودرمی، دچار نوع سیستمیک بیماری میشوند.

3.1 علل ایجاد بیماری کدامند؟

اسکلرودرمی یک بیماری التهابی است ولی تاکنون علت این التهاب ناشناخته مانده است. احتمال دارد این بیماری یک بیماری خود التهابی باشد بدین معنا که سیستم ایمنی فرد علیه خودش واکنش نشان دهد. این التهاب می تواند سبب تورم، گرمی، و سپس تولید مقادیر بیش از حد بافت فیروز (جوشگاهی) شود.

4.1 آیا این بیماری ارثی است؟

نه خیر، تا امروز مدرکی دال بر ارتباط اسکلوودرمی با زمینه ژنتیک وجود ندارد، هر چند گزارشات اندکی از موارد فامیلی بیماری وجود دارد.

5.1 آیا این بیماری قابل پیشگیری است؟

هیچ راه شناخته شده ای برای پیشگیری از بیماری وجود ندارد. این بدان معناست که شما بعنوان یکی از والدین یا خود بیمار هیچ کاری برای پیشگیری از شروع بیماری نمی توانید انجام دهید.

6.1 آیا بیماری عفونیست؟

خیر. برخی عفونتها ممکن است باعث تحریک آغاز بیماری شوند، اما بیماری بخودی خود مسری نیست و نیازی به جدا کردن کودکان بیمار از سایرین نیست.

2. انواع گوناگون اسکلوودرمی

1.2 اسکلوودرمی موضعی

1.1.2 اسکلوودرمی موضعی چگونه تشخیص داده میشود؟

مشاهده پوست سفت به نفع اسکلوودرمی 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. اسکلوودرمی خطی به صورت رگه های خطی بر روی بازوها ، ساق پاها یا تنه تظاهر 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 معمولا طبیعی هستند. در اسکلوودرمی موضعی درگیری قابل توجه اعضای داخلی اتفاق نمیفتد. اغلب برای کمک به تشخیص یک نمونه برداری پوست انجام میشود.

2.1.2 چه درمانی برای اسکلوودرمی موضعی وجود دارد؟

هدف از درمان متوقف کردن روند التهابی در اسرع وقت است. درمانهای 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 فیرومی باشد. هرگاه التهاب فروکش کند، بدن قادر به بازجذب مقداری از بافت فیروز است و در نتیجه پوست می تواند مجددا 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 مجددا 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؟

معمولا 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 معمولا 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

اسکلرودرمی وجود ندارد. تستهای آزمایشگاهی برای رد سایر بیماریهای مشابه، ارزیابی نحوه فعالیت بیماری و تعیین درگیر بودن سایر اعضای بدن در جریان بیماری اسکلرودرمی 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 اسکلرودرمی وجود ندارد. پزشک درمانگر بیمار دچار اسکلرودرمی 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 اسکلرودرمی سیستمیک در کودکان چیست؟

انتخاب مناسبترین درمان توسط روماتولوژیست کودکان با تجربه در اسکلرودرمی، به همراه دیگر متخصصان - بسته به عضو درگیر شده نظیر قلب و کلیه - صورت میگیرد. کورتیکواستروئیدها به 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 داروهای است تا عروق خونی را گشاد کند. درمانی که در تمامی بیماران دچار اسکلرودرمی سیستمیک به وضوح موثر باشد وجود ندارد. موثرترین برنامه درمانی برای هر فرد نیازمند اینست که از داروهای 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.

3. زندگی روزمره

بیماری چقدر طول خواهد کشید 3.1

معمولا پیشرفت اسکلرودرمی موضعی به چند سال اول بیماری محدود است. خیلی از اوقات سخت شدن پوست بعد از گذشت چند سال از شروع بیماری متوقف میشود. گاهی ممکن است تا 5-6 سال طول بکشد و برخی لکه ها ممکن است حتی بعد از فروکش کردن التهاب بدلیل تغییرات رنگی واضح تر شوند، یا اینکه بیماری ممکن است بیماری بدلیل عدم تقارن رشد در عضو درگیر و غیر درگیر بدتر هم به نظر برسد. اسکلرودرمی سیستمیک یک بیماری طولانی مدت است که می تواند برای سالها طول بکشد. هرچند یک درمان زودرس و متناسب می تواند دوره بیماری را کوتاهتر کند.

3و2 آیا امکان بهبود کامل وجود دارد؟

کودکان دچار اسکلرودرمی لوکالیزه معمولا بهبود پیدا میکنند. بعد از مدتی حتی ممکن است پوست سخت هم نرم شود و فقط مناطق با رنگدانه بیش از حد باقی بمانند. بهبود اسکلروز سیستمیک کمتر محتمل است، اما ممکن است بطور قابل توجهی بهبود پیدا کند و یا حداقل بیماری به ثبات برسد و اجازه یک زندگی با کیفیت مناسب را بدهد.

3.3 درمانهای غیر متعارف و درمانهای مکمل چیست؟

درمانهای غیر متعارف و درمانهای طب مکمل بسیاری در دسترس هستند و این میتواند برای بیماران و خانواده آنها گیج کننده باشد. راجع به فواید و مضرات این درمانها بخوبی فکر کنید زیرا مزایای اثبات شده اندکی دارند و میتوانند هم باعث اتلاف وقت و هم پول شما شود. در صورتیکه قصد استفاده از ایننوع درمانها را دارید لطفا از قبل با پزشک روماتولوژیست کودکان خود مشورت کنید. ممکن است برخی از این درمانها با درمانهای سنتی موجود تداخل داشته باشند. بسیاری از پزشکان مخالفت نخواهند کرد و فقط ادامه داروهای طبی را توصیه خواهند کرد. نکته حایز اهمیت متوقف نکردن درمانهای تجویز شده فعلیست. وقتیکه داروها برای نگهداشتن بیماری تحت کنترل ضروری باشند، قطع آنها در

صورت فعال بودن بیماری میتواند بسیار خطرناک باشد. لطفا درباره نگرانی های دارویی با دکتر فرزندتان صحبت کنید.

4.3 بیماری چگونه میتواند بر زندگی روزمره کودک و خانواده اش اثر بگذارد؟ چه نوع چک آپ های دوره ای ضروری هستند؟

همانند هر بیماری مزمنی، اسکلوئودرمی روی زندگی روزانه کودک و خانواده وی تاثیر میگذارد. اگر بیماری خفیف باشد، کودک و خانواده وی یک زندگی نرمال را سپری خواهند کرد. بهر حال باید به خاطر داشت که بیمار مبتلا به اسکلوئودرمی بدفعات احساس خستگی یا کم طاقتی نسبت به خستگی نشان دهد و ممکن است نیاز به تغییر دادن مکرر وضعیت خود بدلیل خونرسانی نامناسب داشته باشند. چک آپ های دوره ای برای ارزیابی پیشرفت بیماری و نیاز به تعدیل دارویی مورد نیاز است. بدلیل امکان درگیری اعضای مهم داخلی در زمانهای مختلف در جریان سیر بیماری اسکلوئودرمی سیستمیک (ریه ها، دستگاه گوارش، کلیه ها، قلب) ، ارزیابی منظم عملکرد اعضا برای کشف زودرس اختلال احتمالی ضروری است.

در صورت مصرف داروهای خاص، پیگیری عوارض بالقوه آنها در فواصل دوره ای نیز باید انجام شود.

5.3 بیماری چه تاثیری بر مدرسه کودک دارد؟

ادامه تحصیل کودکان با بیماریهای مزمن ضروری است. عوامل اندکی وجود دارند که ممکن است مشکلاتی برای حضور کودک در مدرسه ایجاد کنند و بنابراین توضیح نیازهای احتمالی کودک برای معلمان از اهمیت ویژه ای برخوردار است. هرگاه ممکن باشد بیماران باید در کلاسهای ورزش شرکت کنند؛ در این مورد، همان ملاحظات بحث شده در زیر با توجه به ورزش مورد بحث باید در نظر گرفته شود. هرگاه بیماری کاملاً تحت کنترل باشد، و این حالت بطور کلی در مورد کودکیست که داروهای در دسترس را استفاده میکند، کودک میتواند بدون مشکلی در همان فعالیتهایی که همسن و سالان خود شرکت میکنند مشارکت داشته باشد. مدرسه رفتن برای کودکان نقش کار کردن برای بزرگسالان را دارد؛ جایی که در آن یاد میگیرند که مستقل باشند و افرادی مولد باشند. والدین و معلمان باید آنچه را در توان دارند را بکار گیرند تا زمینه حداکثر مشارکت در فعالیتهای مدرسه را بگونه ای نرمال برای کودک فراهم آورند، بطوریکه کودک نه تنها از نظر تحصیلات آکادمیک موفق باشد بلکه هم توسط همسن و سالان خود و هم توسط بزرگسالان مورد پذیرش و قدردانی قرار گیرند.

6.3 در مورد ورزش چگونه؟

ورزشهایی که بصورت بازی انجام میشوند جزئی اساسی از زندگی روزمره کودکان را تشکیل میدهند. یکی از اهداف درمان امکان ایجاد زندگی تا حد ممکن نرمال برای کودکان است و اینکه این کودکان خود را متفاوت از هم سن و سالان خود در نظر نگیرند. بنابراین،

توصیه کلی اینست که به بیماران اجازه مشارکت در ورزشهای دلخواه آنها داده شود و مطمئن بود از اینکه آنها در صورت محدودیتهایی ناشی از درد یا ناراحتی ورزش را خود متوقف خواهند کرد. این انتخاب بخشی از یک دیدگاه کلیست که تمایل به تقویت روانشناختی کودک دارد تا او مستقل بار بیاید و بتواند خود را با محدودیتهای ناشی از بیماری سازگاری دهد.

7.3 در مورد تغذیه چی؟

در مورد تاثیر تغذیه بر بیماری مدرکی وجود ندارد. بطور کلی کودک باید از نظر داشتن تغذیه ای متعادل و نرمال تحت نظر باشد. یک رژیم تغذیه ای سالم و متعادل با پروتئین، کلسیم و ویتامین کافی برای یک کودک در حال رشد توصیه میشود. از پرخوری در کودکی که کورتیکواستروئید دریافت میکند باید اجتناب شود زیرا این داروها ممکن است سبب افزایش اشتها شوند.

8.3 آیا آب و هوا میتواند روی سیر بیماری اثر بگذارد؟

هیچ مدرکی دال بر تاثیر آب و هوا روی تظاهرات بیماری وجود ندارد.

9.3 آیا میتوان به کودک دچار اسکلوئرمی واکسن زد؟

بیماران مبتلا به اسکلوئرمی قبل از هرگونه واکسیناسیونی باید با پزشک معالیشان مشورت کنند. پزشک معالج تصمیم خواهد گرفت که بسته به هر بیمار کدام واکسنها ئی را میتواند دریافت کند. بطور کلی زدن واکسن نمیتواند فعالیت بیماری را افزایش دهد و نمیتواند عوارض شدیدی در این بیماران در پی داشته باشد.

10.3 در مورد فعالیتهای جنسی، بارداری و جلوگیری از بارداری چطور؟

در مورد فعالیت جنسی یا باردار شدن محدودیتی بخاطر خود بیماری وجود ندارد. با این وجود بیمارانی که دارو مصرف میکنند باید از نظر اثرات احتمالی این داروها روی جنین بسیار مراقب باشند. به بیماران توصیه میشود در مورد جلوگیری از بارداری و باردار شدن با پزشک معالج خود مشورت کنند.