



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

Skleroderma

Versija 2016

2. SKIRTINGI SKLERODERMOS TIPAI

2.1. Lokali skleroderma

2.1.1. Kaip lokali skleroderma diagnozuojama?

Atsirandantys odos sukietėjimai turėtų sukelti įtarimų dėl šios ligos. Pradinėse ligos stadijose odoje atsiranda dėmelių su raudonu ar rožiniu krašteliu. Tai rodo odos uždegimą. Vėlesnėse stadijose baltosios rasės atstovams, oda paruduoja, tamsesnės odos atstovams - gali atrodyti kaip mėlynė, vėliau įgauna balkšvą spalvą. Diagnozė nustatoma remiantis tipiniais odos pakitimais.

Linijinei sklerodermai būdingi linijiniai rankų, kojų ir liemens odos pakitimai. Pažeidimas dažniausiai būna gilus - apima odą, poodį, raumenis ir po jais esančius kaulus. Kartais linijinė skleroderma išplinta ant veido ar plaukuotosios galvos dalies odos. Tokiais atvejais vaikams dažniau išsivysto uveitas. Kraujo tyrimai paprastai būna nepakitę. Lokali skleroderma vidaus organams stipriai nepakenkia. Diagnozei patvirtinti dažnai atliekama odos biopsija.

2.1.2. Kaip lokali skleroderma gydoma?

Gydymo tikslas - kuo greičiau nuslopinti uždegimą. Kai atsiranda fibrozinis pakitimas, gydymas tampa nelabai efektyvus. Fibrozinis audinys yra galutinė uždegimo stadija. Taigi gydymo tikslas yra kontroliuoti odos uždegimą ir neleisti formuotis fibroziniam audiniui. Kai uždegimas nuslopinamas, organizmas dalį fibrozinio audinio reabsorbuoja ir oda vėl suminkštėja.

Gydymas, priklausomai nuo ligos išplitimo, gali būti neskiriamas visai

arba skiriami gliukokortikoidai (prednizolonas), metotreksatas ir kiti imuninę sistemą veikiantys vaistai. Įrodyta, kad šie vaistai saugūs ir veiksmingi, tačiau nėra nustatyta, koks gydymo metodas efektyviausias. Gydymą turi skirti pediatras reumatologas arba pediatras dermatologas.

Židininė skleroderma kartais savaime išnyksta po kelių metų. Kai kuriems pacientams odos uždegimas gali tęstis metų metais arba esant pagerėjimui recidyvuoti. Linijinei sklerodermai reikalingas agresyvesnis gydymas.

Sergant linijine skleroderma, labai svarbi fizioterapija. Jeigu linijinis odos pažeidimas apima sąnarį, svarbu išlaikyti gebėjimą judėti. Labai padeda giliųjų audinių masažas. Jeigu pažeidžiamos apatinės galūnės, gali atsirasti šlubumas, kontraktūros, todėl padidėja nugaros, klubų ir kelių apkrova. Tokiu atveju padeda batų įdėklai, kurie sumažina kojų ilgio skirtumą ir leidžia normaliai vaikščioti, stovėti ir bėgioti, papildomai neapkraunant stuburo ar klubų. Odą rekomenduojama nuolat minkštinti – tepti drėkinamaisiais kremais ir masažuoti.

Būnant saulėje odą reikėtų pridengti ir tepti UV filtrą turinčiais kremais. Įdegus ryškiau matosi odos pažeidimas. Taip pat padeda maskuojamosios priemonės (kosmetika).

2.1.3. Kokia lokaliai ligos ilgalaikė prognozė?

Lokali skleroderma paprastai tęsiasi keletą metų. Liga dažnai progresuoja keletą metų nuo jos pradžios, tada nusilpsta, tačiau gali likti aktyvi. Persirgus židinine skleroderma paprastai lieka odos defektų (pigmento pokyčių), o po keleto metų oda suminkštėja, netgi gali tapti normali. Kai kurie plotai ilgainiui gali paryškėti, net jeigu odos uždegimas neaktyvus, – taip atsitinka dėl odos pigmento pokyčių. Dėl linijinės sklerodermos pažeistos ir nepažeistos kūno dalys auga netolygiu greičiu, nes pažeistos dalies raumenų masė mažesnė ir kaulų augimas sutrikęs. Jeigu linijinė skleroderma vystosi ties sąnariais, ji gali sukelti artritą ir ateityje – sąnarių kontraktūrą.

2.2. Sisteminė sklerozė

2.2.1. Kaip sisteminė sklerozė diagnozuojama? Kokie pagrindiniai simptomai?

Sisteminės sklerozės diagnozė nustatoma iš klinikinių požymių ir ištyrus fizinę būklę. Nėra jokio specialaus kraujo tyrimo, kuris patvirtintų šią diagnozę. Laboratorinių tyrimų paskirtis – atmesti kitus galimus susirgimus ir įvertinti vidaus organų pažeidimus, jeigu jų yra. Pirmasis ligos požymis yra rankų pirštų ir kojų pirštų spalvos pasikeitimas keičiantis temperatūrai (Reino fenomenas), galūnių šalimas ir opelės pirštų galuose. Kojų ir rankų pirštų galiukų oda sukietėja, pradeda blizgėti, pakinta ir nosies oda. Sukietėjimai odoje plečiasi ir gali išplisti visame kūne. Ligos pradžioje gali pradėti tinti pirštai ir atsirasti sąnarių skausmas.

Ligai progresuojant, atsiranda kitų odos pokyčių, tokių kaip matomi smulkių kraujagyslių atsipalaidavimo ir pralaidumo padidėjimo požymiai (teleangektazės), odos ir poodžio suplonėjimas (atrofija) ir poodinės kalcio sankaupos (kalcifikatai). Vystantis ligai pažeidžiami vidaus organai (plaučiai, žarnynas, širdis ir kt.). Nuo jų pažeidimo laipsnio priklauso ligos ilgalaikė prognozė. Vidaus organų pažeidimams nustatyti reikia atlikti daug tyrimų, parodančių organų funkcijos pokyčius ir ligos padarytą žalą.

Daugeliui vaikų liga pažeidžia stemplę, dažniausiai labai ankstyvoje stadijoje. Tada sukyla rėmuo – tai skrandžio turinio užmetimo į stemplę sukeltas graužimo jausmas ir skausmas. Vėliau gali sutrikti virškinimo procesas ir maisto medžiagų įsisavinimas, atsiranda pilvo pūtimas (ištinęs pilvas). Dažnai pažeidžiami plaučiai, ir tai lemia ilgalaikę prognozė. Širdies ir inkstų pažeidimai taip pat labai svarbūs tolesnei ligos prognozei. Tačiau specifinio kraujo tyrimo sklerodermai nustatyti nėra. Sergant sisteminė skleroze labai svarbu reguliariai stebėti ir įvertinti vidaus organų veiklą, t. y. kontroliuoti, ar sisteminė sklerozė progresuoja ir ar organus apėmęs uždegimas mažėja ar didėja.

2.2.2. Kaip gydoma vaikų sisteminė sklerozė?

Kokį gydymą pasirinkti, turi nuspręsti patyręs šios srities pediatras reumatologas, pasitaręs su kitų sričių specialistais (kardiologais, nefrologais, pulmonologais, gastroenterologais). Pagrindiniai vaistai, skirti sisteminė sklerodermai gydyti: gliukokortikoidai, metotreksatas arba mikofenolatas. Jeigu pažeista inkstai ar plaučiai, skiriamas ciklofosfamidai. Reino fenomenai palengvinti skiriami vaistai, plečiantys periferines kraujagysles ir gerinantys kraujotaką. Siekiant pagerinti kraujotaką, reikia užtikrinti galūnių šilumą ir taip apsaugoti odą nuo

išopėjimo. Nėra nustatyta griežtų sisteminės sklerozės gydymo schemų. Efektyviausias gydymas kiekvienam asmeniui turi būti nustatomas pagal vaistus, kurie buvo veiksmingi kitiems sergantiems sisteminė skleroze asmenims, įvertinus jų poveikį šiam konkrečiam pacientui. Daugelis gydymo metodų dar tik tiriama. Manoma, kad efektyviausias ligos gydymas bus nustatytas artimiausiu metu. Svarstant labai sunkios eigos ligos gydymą, reikėtų pagalvoti apie autologinę kaulų čiulpų transplantaciją.

Būtina fizioterapija ir odos pažeidimų gydymas (įvairiais odą minkštinančiais kremais), taip pat sąnarių ir liemens srities mankšta.

2.2.3. Kaip vystosi sisteminė sklerozė (kokia jos ilgalaikė eiga)?

Sisteminė sklerozė yra liga, potencialiai pavojinga gyvybei. Skirtingų pacientų vidaus organai (širdies, inkstų ir plaučių sistemos) pažeidžiami nevienodai, o tai yra pagrindinis veiksnys, lemiantis ligos eigą. Kai kuriems pacientams ligos eiga stabilizuojasi, tačiau ji neišgydoma.