



www.printo.it/pediatric-rheumatology/LV/intro

Sklerodermija

Versija 2016

2. SKLERODERMIJAS DAŽĀDIE VEIDI

2.1 Lokalizētā sklerodermija

2.1.1 Kā diagnosticēt lokalizētu sklerodermiju?

Ādas sabiezēšana ir viens no simptomiem. Bieži vien slimības agrīnā stadijā sabiezēto ādas rajonu apjož sarkanas vai purpura krāsas joslas. Tā norāda uz radušos iekaisumu ādā. Kaukāziešu cilvēkiem āda vēlākās stadijās kļūst brūna un tad balta. Citiem, tā sākumā izskatās kā zilums un tad kļūst balta. Diagnozi nosaka pēc tipiskām ādas pārmaiņām. Lineārās sklerodermijas gadījumā novēro gareniskas svītras uz rokām, kājām vai ķermeņa. Slimība var skart zemādas audus, kā arī muskuļus un kaulus. Dažkārt lineārā sklerodermija skar sejas un galvas matainās daļas ādu. Pacientiem, kuriem slimība skārusi sejas ādu vai galvas mataino daļu, ir paaugstināts uveīta risks. Asins analīzes parasti ir normas robežās. Lokalizētas sklerodermijas gadījumā nav novērota nozīmīgu iekšējo orgānu saslimšana. Bieži vien diagnozes uzstādīšanai izmanto ādas biopsiju.

2.1.2 Kāda ir lokalizētas sklerodermijas ārstēšana?

Ārstēšanas mērķis ir pēc iespējas slimības agrīnākā stadijā apturēt iekaisumu. Pieejamajiem medikamentiem ir novērota zema efektivitāte uz fibrozajiem audiem, kuri jau ir paspējuši izveidoties. Fibrozie audi ir iekaisuma augstākā pakāpe. Ārstēšanas mērķis ir kontrolēt iekaisumu un samazināt fibrozo audu veidošanos. Kad iekaisums ir izārstēts, ķermenis absorbē daļu fibrozo audu un āda atkal var kļūt mīkstāka. Ārstēšana variē no bezmedikamentozas līdz kortikosteroīdu ,

metotreksāta vai citu imūnsistēmu ietekmējošu preparātu izmantošanas. Pastāv pētījumi, kas pierāda ārstēšanas efektivitāti, kā arī garantē drošību ilgas terapijas nepieciešamības gadījumā. Šo terapiju nozīmē uz uzrauga pediatrs – reimatologs vai pediatrs-dermatologs.

Daudziem pacientiem iekaisums izzūd pats, taču tas var vilkties vairāku gadu garumā. Dažiem indivīdiem iekaisuma process var ilgt vairākus gadus, taču dažiem tas var izzust un pēc kāda laika atkal atkārtoties. Ielaistai slimībai var tikt pielietotas organismam agresīvākas ārstēšanas metodes.

Fizioterapija ir īpaši svarīga lineārās sklerodermijas gadījumā. Kad blīvā āda pārklāj locītavas, svarīgi saglabāt locītavu kustīgumu un izpildīt stiepšanās vingrinājumus, kā arī praktizēt dziļo saistaudu masāžu, ja tas nepieciešams. Ja slimība ir skārusi vienu kāju, tad kāju garums var atšķirties un izraisīt klibošanu, kā arī attīstīt mugurkaula, gurnu un ceļgalu deformāciju. Ortopēdiskās zoles ievietošana īsākās kājas apavos kompensē kāju garumu atšķirību un pasargā no kāju deformācijas iešanas, stāvēšanas un skriešanas laikā. Mitrinoša krēma masāža slimības skartajai ādai aizkavē ādas sacietēšanu.

Bojāto sejas ādu iespējams nomaskēt, lietojot atbilstošus kosmētiskos līdzekļus.

2.1.3 Kāda ir lokalizētas sklerodermijas attīstība ilgtermiņā?

Lokalizētas sklerodermijas progresēšana parasti ilgst dažus gadus. Ādas sacietēšana bieži vien beidzas pāris gadus pēc slimības sākuma, bet tā var arī ilgt vairāku gadu garumā. Daļējā morphea parasti atstāj tikai kosmētiskus ādas defektus (pigmenta izmaiņas) un pēc dažiem gadiem āda var kļūt mīkstāka un atgriezties tās normālajā stāvoklī. Daži plankumi uz ādas var kļūt redzamāki sejas krāsas izmaiņu dēļ tikai pēc kāda laika, pat ja iekaisuma process ir beidzies.

Lineārās sklerodermijas sekas uz bērna ķermeņa var izraisīt atsevišķu ķermeņa daļu garumu izmaiņas, kas radušās muskuļu masas samazinājuma un kaulu augšanas tempa samazinājuma dēļ. Lineārie ievainojumi var izraisīt artrītu un tā neārstēšanas gadījumā novest līdz kontraktūrām.

2.2 Sistēmiskā skleroze

2.2.1 Kā tiek diagnosticēta sistēmiskā skleroze? Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Sklerodermijas diagnoze galvenokārt ir klīniska, pacienta simptomiem un fizikālai pārbaudei ir noteicošā loma diagnozes uzstādīšanā.

Sklerodermiju nevar diagnosticēt pēc viena asins ainas izmeklējuma.

Šie izmeklējumi tiek veikti, lai izslēgtu līdzīgu slimību kļūdainu diagnosticēšanu un novērotu slimības aktivitāti, noteiktu ne tikai slimības skartās ādas apjomus, bet arī slimības skartos orgānus.

Slimības agrīnās pazīmes vērojamas roku un kāju pirkstu ādas krāsas izmaiņās un temperatūras pazemināšanās no augstas uz zemu (Reino fenomēns), kā arī čūlas pirkstu galos. Āda uz roku un kāju pirkstiem strauji kļūst cietāka un spīdīgāka. Šie simptomi var tikt novēroti arī uz deguna ādas. Ādas sabiezēšana izplatās un var spēcīgi skart visu ķermeni. Pietūkušie pirksti un sāpīgās locītavas ir slimības agrīnās pazīmes.

Slimības laikā pacientiem vērojamas ādas izmaiņas, kā piemēram, mazo asinsvadu paplašināšanās (teleangiektāzija), zemādas tauku slāņa (atrofija) un kalcija depozītu samazināšanās zemādas slānī (kalcifikācija). Ilgstošas sklerodermijas gadījumā var tikt skarti svarīgi iekšējie orgāni, taču tas atkarīgs no slimības pakāpes smaguma. Iekšējo orgānu regulāra pārbaude (plaušu, zarnu, sirds utt.) ir ļoti svarīga, lai prognozētu slimības tālāko attīstību.

Vairumam bērnu slimība jau agrīni skar barības vadu. Tas var izraisīt dedzināšanas sajūtu, kas radusies no kuņģa skābes nokļūšanas barības vadā un rada sarežģījumus ēdiena norīšanā. Vēlāk vēdera uzpūšanās un vājā ēdiena pārstrāde var ietekmēt visu gremošanas traktu. Bieži vērojams, ka slimība skar plaušas, kas savukārt nosaka slimības tālāko attīstības gaitu. Arī pēc citu orgānu – sirds un nieru bojājumiem iespējams prognozēt slimības gaitu. Pēc asins analīzēm nav iespējams diagnosticēt sklerodermiju. Pacientiem ar sistēmas sklerodermiju ārsts regulāri veic pārbaudes, lai noteiktu cik plaši slimība skārusi orgānus, kā arī, lai noteiktu vai pacientam vērojama veselības stāvokļa pasliktināšanās vai uzlabošanās.

2.2.2 Kāda ir ārstēšana bērniem ar sistēmisko sklerozi?

Lēmumu par piemērotu ārstēšanas veidu pieņem pediatrs-reimatologs ar pieredzi sklerodermijas terapijā, konsultējoties ar citiem speciālistiem

par specifiskiem citu sistēmu un orgānu, piemēram, sirds un nieru bojājumiem. Ārstēšanā izmanto kortikosteroīdus, metotreksātu vai mikofenolātu. Ja slimība skārusi plaušas vai nieres, ārstēšanā izmanto ciklofosfamīdu. Reīno fenomena gadījumā svarīgi ir rūpēties par asinsriti un uzturēt ķermenī siltumu, tādējādi pasargājot ādu no čūlu rašanās; dažkārt asinsvadu dilatācijai nepieciešama medikamentu lietošana. Nepastāv tāds ārstēšanas veids, kas būtu efektīvs visiem sistēmas sklerozes pacientiem. Lai noteiktu visefektīvāko ārstēšanas metodi konkrētam pacientam, nepieciešams lietot medikamentus, kas palīdzējuši citiem pacientiem, kas sirgst ar sistēmisko sklerodermiju. Citi ārstēšanas veidi tiek pētīti un ir cerības, ka dažu nākamo gadu laikā tiks atklāta efektīvāka terapija. Smagas saslimšanas gadījumos, kā terapija var tikt nozīmēta autologā kaulu smadzeņu transplantācija. Visu slimības laiku ir nepieciešama fizioterapija un biežās ādas īpaša aprūpe, lai saglabātu kustību locītavās un krūšu kurvī.

2.2.3 Kāda ir sistēmiskās sklerodermijas ilgtermiņa prognoze?

Sistēmiskā skleroze ir potenciāls apdraudējums dzīvībai. Skarto iekšējo orgānu smaguma pakāpes pacientiem ir atšķirīgas (sirds, nieru un plaušu) un tām ir noteicoša loma slimības ilgtermiņa attīstībā. Dažiem pacientiem slimība var normalizēties uz ilgāku laiku.