



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

Sklerodermija

Versija 2016

1. KAS IR SKLERODERMIJA?

1.1 Kas tas ir?

Vārds sklerodermija cēlies no grieķu valodas un tulkojumā nozīmē „cieta āda”. Āda kļūst spīdīga un cieta. Izšķir divus sklerodermijas veidus: lokalizētā sklerodermija un sistēmiskā sklerodermija.

Lokalizētas sklerodermijas gadījumā slimība skar ādu un audus zem tās. Tā var skart acis un izraisīt uveītu, kā arī skart locītavas un izraisīt artrītu. Āda var būt plankumaina (morphea) vai parādīties kā blīvas josliņas (lineārā sklerodermija).

Sistēmiskā sklerodermija izplatās daudz straujāk un var skart ne tikai ādu, bet arī iekšējos orgānus.

1.2 Cik bieži slimība sastopama?

Sklerodermija ir reta slimība. Saslimstība ar šo slimību ik gadu nepārsniedz 3 jaunus gadījumus uz 100 000 cilvēku. Lokalizētā sklerodermija ir biežāk sastopamā sklerodermijas forma bērniem un galvenokārt to novēro meitenēm. Tikai aptuveni 10% vai vēl mazāk no visām sklerodermijas formām bērniem ir sistēmiskā sklerodermija.

1.3 Kādi ir slimības cēloņi?

Sklerodermija ir iekaisuma procesa izraisīta slimība, bet iekaisuma cēloņi vēl joprojām nav atklāti. Tā ir autoimūna slimība, kas nozīmē bērna imūnsistēmas pretdarbību pret paša organismu. Iekaisums izraisa pietūkumu, temperatūras paaugstināšanos, un tas izraisa pārmērīgu fibrozo audu veidošanos.

1.4 Vai slimība ir iedzimta?

Nē, nav pierādīts, ka slimību varētu pārmantot ģenētiski, taču pastāv daži ziņojumi par slimības novērošanu paaudzēs.

1.5 Vai var izvairīties no slimības?

Šīs slimības preventīvie pasākumi nav zināmi. Tas nozīmē, ka bērna vecāki vai pacients nevar kaut ko darīt vairāk vai mazāk, lai izsargātos no šīs slimības.

1.6 Vai tā ir lipīga?

Nē. Dažas infekcijas var attīstīt slimības sākšanos, bet pati slimība nav infekcioza un slimos bērnus nav nepieciešams izolēt no citiem.

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.

3. IKDIENAS DZĪVE

3.1 Cik ilgi slimo?

Lokalizēta sklerodermija parasti noris pāris gadus. Bieži vien ādas sabiezēšana apstājas pāris gadus pēc slimības sākuma. Dažreiz tas aizņem 5 - 6 gadus un daži sabiezētās ādas plankumi kļūst pamanāmāki tikai pēc tam, kad iekaisuma process izraisījis ādas krāsas pārmaiņas vai slimība izpaužas kā viena ķermeņa daļas neatbilstība otrai, kuru

izraisījis nevienāda augšanas temps. Sistēmiskā skleroze ir ilgstoša slimība, kas var ilgt gadiem. Slimības agrīna diagnosticēšana un atbilstoša ārstēšana var samazināt slimības ilgumu.

3.2 Vai ir iespējams izārstēties pilnībā?

Bērni ar lokalizēto sklerodermiju parasti izārstējas pilnībā. Pēc kāda laika sabiezētā āda var kļūt mīkstāka un saglabāties tikai vietās, kur to skārusi hiperpigmentācija. Atveseļošanās no sistēmiskās sklerozes ir vērtējama kā mazāk iespējama, taču iespējams sasniegt nozīmīgus uzlabojumus vai vismaz panākt stabilu veselības stāvokli, kas uzlabo dzīves kvalitāti.

3.3 Kā ir ar netradicionālo/papildu ārstēšanu?

Pastāv dažādas netradicionālās un alternatīvās ārstēšanas terapijas, kuras var būt mulsinošas pacientiem un viņu ģimenēm. Pirms to uzsākšanas rūpīgi jāpadomā par terapijas riskiem un ieguvumiem, jo to efektivitāte ir maz pierādīta un tā var dārgi maksāt gan pazaudētā laika, gan naudas ziņā, kā arī tā var būt pārāk smaga bērnam. Ja esat nolēmis ārstēties ar netradicionālo jeb alternatīvo terapiju, pārrunājiet to ar savu pediatru-reimatologu. Dažas no terapijām var atstāt iespaidu uz ierastajiem medikamentiem. Lielākā daļa ārstu neiebildīs, ja turpināsiet ievērot dotos norādījumus. Ļoti svarīgi ir nepārtraukt izrakstīto medikamentu lietošanu. Medikamentu lietošana ļauj kontrolēt slimības gaitu un to pārtraukšana var būt ļoti bīstama, ja slimība joprojām ir aktīva. Apsvērumus par medikamentu lietošanu jāpārrunā ar bērna ārstējošo ārstu.

3.4 Kā slimība ietekmē bērna un ģimenes dzīvi, un kāda veida regulāras pārbaudes ir nepieciešamas?

Līdzīgi kā citas hroniskas slimības, sklerodermija ietekmē bērna un ģimenes ikdienas dzīvi. Ja slimība ir vieglas pakāpes un nav skarti dzīvībai galvenie orgāni, tad bērna un ģimenes ikdienas dzīve rit tās ierasto gaitu. Svarīgi atcerēties, ka bērnam, kas sirgst ar sklerodermiju, biežāk vērojams nogurums vai zemāka noturība pret nogurumu; biežāka nepieciešamība mainīt pozas vājās asinsrites dēļ. Regulārās pārbaudes nepieciešamas, lai noteiktu slimības attīstības gaitu un

vajadzību pēc medikamentu modifikācijas. Sistēmiskās sklerozes gadījumā, slimības dažādos posmos var tikt skarti dzīvībai svarīgi iekšējie orgāni (plaušas, gremošanas trakts, nieres, sirds), tāpēc iekšējo orgānu regulāras pārbaudes ir nepieciešamas slimības agrīnai diagnosticēšanai un novēršanai.

Lietojot noteiktus medikamentus, to iespējamās blakusparādības jānovēro regulārās pārbaudēs.

3.5 Kā ir ar skolas apmeklējumu?

Bērniem ar hroniskām slimībām ir svarīgi turpināt iegūt izglītību. Pastāv daži faktori, kas var radīt problēmas ar skolas apmeklēšanu, kā arī skolotājiem savlaicīgi jāskaidro par bērna iespējamajām vajadzībām. Pacienti ieteicams aktīvi iesaistīties sporta nodarbībās, ņemot vērā zemāk aprakstītos ieteikumus. Ja slimība tiek regulāri pārbaudīta un lietoti atbilstoši medikamenti, tad bērnam nav vajadzētu rasties problēmām piedalīties tajās pašās aktivitātēs kā veselajiem klasesbiedriem. Skola bērniem ir tas pats, kas darbs vecākiem. Tā ir vieta, kur bērniem jā mācās kļūt patstāvīgiem un pilnveidoties kā personībām. Vecākiem un skolotājiem jā dara viss iespējamais, lai bērns varētu pilnvērtīgi piedalīties visās skolas aktivitātēs ar mērķi pilnveidoties ne tikai akadēmiski, bet arī, lai iederētos un justos novērtēts gan no klasesbiedru, gan vecāku puses.

3.6 Kā ir ar sportu?

Sports kā ikdienas aktivitāte ir ļoti nozīmīgs ikvienam bērnam. Viens no terapijas mērķiem ir ļaut bērnam dzīvot cik vien iespējams normālu dzīvi un sniegt pārlicību, ka viņš ir tāds pats kā pārējie vienaudži. Vispārējā tendence ir ļaut pacientiem nodarboties ar sportu tik daudz, cik viņi paši vēlas un uzticēties, ka sāpju vai diskomforta dēļ nodarbību slodze tiks samazināta. Šis lēmums ir balstīts uz vispārēju psiholoģiskas pārlicības sniegšanu bērnam, ka viņš pats spēj tikt galā ar sevi un ierobežojumiem, kas radušies slimības rezultātā.

3.7 Kā ir ar uzturu?

Nav pierādījumu, kas liecinātu par uztura ietekmi uz slimību. Bērnam ir jāuzņem pilnvērtīgs, sabalansēts uzturs, kas ir atbilstošs viņa/viņas

vecumam. Veselīgs, labi sabalansēts uzturs ar atbilstošu olbaltumvielu, kalcija un vitamīnu devu ir ieteicams augošiem organismiem. Pacienti, kuru ārstēšanā izmanto kortikosteroīdus, jāizvairās no pārēšanās, jo šie medikamenti palielina apetīti.

3.8 Vai klimats ietekmē slimības gaitu?

Nav novērojumu, kas liecinātu, ka klimats var ietekmēt slimības izpausmes.

3.9 Vai bērnu drīkst vakcinēt?

Sklerodermijas pacientiem pirms vakcinācijas saņemšanas vienmēr jākonsultējas ar ārstu, lai izvērtētu kuras vakcīnas bērns drīkst saņemt. Kopumā nav novērots, ka vakcinācijas saasinātu slimības gaitu un atstātu nelabvēlīgu ietekmi uz sklerodermijas pacientiem.

3.10 Kā ir ar dzimumdzīvi, grūtniecību un tās plānošanu?

Slimība neierobežo dzimumdzīvi vai grūtniecību. Lietojot medikamentus, jābūt piesardzīgiem, jo tie var nelabvēlīgi ietekmēt augli. Ieteicams konsultēties ar ārstu pirms grūtniecības plānošanas un tās laikā.