



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

Sklerodermija

Različica

1. KAJ JE SKLERODERMIJA

1.1 Kaj je to?

Sklerodermija je grška beseda, ki jo lahko prevedemo kot "trda koža". Koža postane svetleča in trda. Bolezen se pojavlja v dveh oblikah: lokalizirana sklerodermija in sistemska skleroza.

Pri lokalizirani sklerodermiji so spremembe omejene le na kožo in podkožje. Lahko prizadene oči (uveitis) ali sklepe (arthritis). Spremembe na koži so lahko okrogle (morfea) ali pa trakaste (linearna sklerodermija).

Pri sistemske sklerozi je bolezen bolj razširjena in zajame poleg kože tudi notranje organe.

1.2 Kako pogosta je?

Sklerodermija je redka bolezen. Ocenjujejo, da na leto zbolijo največ 3 otroci na 100 000 ljudi. Pogostejša je lokalizirana sklerodermija in se pojavi predvsem pri deklicah. Sistemska oblika bolezni se pojavi pri največ 10 % otrok.

1.3 Kaj je vzrok bolezni?

Sklerodermija je vnetna bolezen, vendar še ne vemo, zakaj se vnetje pojavi. Verjetno je avtoimunska bolezen, kar pomeni, da se imunski sistem bolnika usmeri proti lastnim tkivom. Na mestu vnetja se pojavijo otekline in toplota, kasneje pa pride na tem mestu do prekomerne tvorbe vezivnega tkiva (brazgotine).

1.4. Ali je dedna?

Ne, z raziskavami še niso uspeli dokazati genetskega vzroka za razvoj bolezni, vendar je v strokovni literaturi opisanih nekaj primerov, ko se je bolezen pojavila pri več družinskih članih.

1.5 Ali jo lahko preprečimo?

Ne poznamo ukrepov za preprečitev te bolezni. To pomeni, da kot starš ali bolnik ne bi mogli storiti ničesar, da bi bolezen preprečili.

1.6 Ali je nalezljiva?

Ne. Nekatere okužbe lahko morda sprožijo pričetek bolezni, vendar sklerodermija ni nalezljiva in bolnega otroka ni potrebno izolirati.

2. RAZLIČNE OBLIKE SKLERODERMIJE

2.1 Lokalizirana sklerodermija

2.1.1 Kako postavimo diagnozo lokalizirane sklerodermije?

Na lokalizirano sklerodermijo pomislimo zaradi značilne trde kože. Pogosto je na začetku viden rdeč, vijoličen ali bel rob spremembe, kar je posledica vnetja v koži. Kasneje postane koža rjava in nato pri kavkazijcih pobledi. Pri drugih rasah lahko sprememba v zgodnji fazi predno pobledi izgleda kot modrica. Diagnozo postavimo na osnovi značilnih kožnih sprememb.

Za linearno sklerodermijo so značilne trakaste spremembe kože na rokah ali nogah. Spremembe so lahko povrhnje, večkrat pa prizadenejo tudi globlja tkiva pod kožo, vključno z mišicami in kostmi. Včasih se linearna sklerodermija pojavi na obrazu in lasišču. Pri teh bolnikih je tudi večje tveganje za uveitis. Rezultati krvnih preiskav so običajno povsem normalni. Pri lokalizirani sklerodermiji ne pride do prizadetosti notranjih organov. Za postavitev diagnoze pogosto opravimo biopsijo kože.

2.1.2 Kako zdravimo lokalizirano sklerodermijo?

Namen zdravljenja je čim prej ustaviti vnetje, ker je učinek zdravil na že

zabrazgotinjene spremembe slab. Vezivno tkivo je končna posledica vnetja. Cilj zdravljenja je umiritev vnetja in s tem zmanjšanje obsega brazgotin. Ko se vnetje umiri, lahko telo sicer razgradi del vezivnega tkiva in se koža nekoliko zmehča.

Pristopi k zdravljenju so zelo različni, od tega, da ne uporabljamo nobenih zdravil, do uporabe kortikosteroidov, metotreksata ali drugih zdravil, ki vplivajo na imunski sistem. Raziskave so pokazale, da so ta zdravila učinkovita in varna ob dolgotrajni uporabi. Zdravljenje naj predpiše in vodi pediatrični revmatolog in/ali pediatrični dermatolog. Bolezen običajno sama izzveni, lahko pa traja več let. Včasih lahko vnetje traja več let ali pa se umiri in nato ponovi. Bolniki z izrazitejšo prizadetostjo potrebujejo agresivnejše zdravljenje.

Pri linearni sklerodermiji je zelo pomembna fizioterapija. Če se pojavi spremenjena, trda koža preko sklepa, je potrebno z razgibavanjem, opornicami in ustrezno masažo ohranjati gibljivost sklepa. Ob prizadetosti noge lahko pride do prikrajšave in šepanja, ob tem pa se pojavi tudi večja obremenitev hrbtenice, kolkov in kolen. S posebnim vložkom v čevlju lahko nadomestimo prikrajšavo uda in tako zmanjšamo obremenitev pri hoji, stanju in teku. Masiranje kožnih sprememb z vlažilnimi kremami lahko upočasnijo nastanek trdih sprememb na koži. S kozmetični posegi lahko prekrijemo moteče kožne spremembe, zlasti na obrazu.

2.1.3 Kakšen je dolgotrajen potek lokalizirane sklerodermije?

Spremembe pri lokalizirani sklerodermiji običajno napredujejo nekaj let. Koža v nekaj letih postaja vedno bolj trda, lahko se spreminja tudi dlje. Pri omejeni morfei se običajno pojavi le sprememba barve kože (sprememba pigmenta). Sčasoma se lahko kožne spremembe zmehčajo in postanejo normalnega videza. Nekatere spremembe lahko zaradi spremembe barve postanejo izrazitejše tudi po umiritvi vnetja.

Pri linearni sklerodermiji imajo lahko otroci težave zaradi različne rasti prizadetih in zdravih delov telesa, kar je posledica zmanjšane rasti mišic in kosti. Linearna sprememba, ki poteka preko sklepa, lahko povzroči artritis, kar lahko privede do kontrakture sklepa, če zdravljenje ni uspešno.

2.2 Sistemska skleroza

2.2.1 Kako postavimo diagnozo sistemske skleroze? Kakšni so glavni simptomi?

Sklerodermija je klinična diagnoza – to pomeni, da so za postavitev diagnoze najpomembnejše težave, ki jih navede bolnik, in ugotovitve ob pregledu. Noben laboratorijski test ni značilen za sklerodermijo.

Laboratorijske preiskave uporabljamo za izključevanje podobnih bolezni, oceno aktivnosti bolezni in oceno prizadetosti drugih organov poleg kože. Zgodnji znak bolezni je spreminjanje barve prstov rok in nog ob spremembah temperature v okolju pri prehodu iz toplega na hladno (Raynaudov fenomen) in razjede na konicah prstov. Koža na konicah prstov rok in nog hitro postane trda in svetleča, podobno pa se lahko spremeni tudi koža na nosu. Spremembe s trdo kožo se nato širijo in lahko končno zajamejo kožo celega telesa. Zgodnji znak bolezni so lahko tudi otekli prsti in boleči sklepi.

Kasneje v poteku bolezni se lahko pojavijo še druge spremembe kože, kot so razširitve drobnih žil (telangiiektazije), tanjšanje kože in podkožja (atrofija) in nalaganje kalcija v podkožju (kalcinacije). Prizadeti so lahko notranji organi. Dolgoročna prognoza bolezni je odvisna od vrste in teže prizadetosti notranjih organov. Pomembno je, da pregledamo vse notranje organe (pljuča, prebavila, srce idr.) in s preiskavami ocenimo njihovo delovanje.

Pri večini otrok je že v začetku bolezni prizadet požiralnik. Pojavijo se lahko pekoče bolečine za prsnico zaradi dvigovanja želodčne kisline v požiralnik ali pa težave pri požiranju hrane. Kasneje se lahko bolezen razširi preko celotne prebavne cevi, čemur sledi napenjanje in slaba prebava. Pogosto so prizadeta pljuča, ki so odločilni dejavnik pri dolgoročni prognozi bolezni. Na prognozo vpliva tudi prisotnost prizadetosti srca in ledvic. Trenutno ne obstaja nobena specifična krvna preiskava, s katero bi potrdili diagnozo sklerodermije. Zdravnik, ki obravnava bolnike s sistemsko sklerozo, bo z ocenjevanjem delovanja organov ob rednih kontrolah ugotavljal njihovo prizadetost.

2.2.2 Kako zdravimo sistemsko sklerozo pri otrocih?

Odločitev o najprimernejšem zdravljenju naj vedno sprejme pediatrični revmatolog z izkušnjami pri zdravljenju sklerodermije, v sodelovanju z ostalimi specialisti, ki se ukvarjajo z boleznimi posameznih organov (npr. srca ali ledvic). Pri zdravljenju uporabljamo kortikosteroide,

metotreksat in mikofenolat mofetil. Če so prizadeta pljuča ali ledvici, se pogosto uporablja ciklofosamid. Bolniki z Raynaudovim fenomenom morajo predvsem skrbeti za dobro prekrvljenost prstov, tako da pazijo, da imajo prste vedno na toplem. S tem preprečijo poškodbe kože na konicah prstov. Včasih je treba dodati tudi zdravila za širjenje žilja. Trenutno še nimamo zdravila, ki bi bilo zanesljivo uspešno pri zdravljenju vseh bolnikov s sistemsko sklerozo. Pri zdravljenju uporabljamo zdravila, ki so se izkazala učinkovita pri ostalih bolnikih s sistemsko sklerozo. Klinično preizkušajo več novih zdravil in domnevamo, da bomo dobili nova učinkovita zdravila na razpolago v naslednjih nekaj letih. Pri zelo težkem poteku je treba razmisliti o možnosti zdravljenja z avtologno transplantacijo krvotvornih matičnih celic.

Z ustrezno fizioterapijo in nego kože skrbimo, da ohranimo čim boljšo gibljivost sklepov in prsnega koša.

2.2.3 Kakšen je dolgotrajen potek sistemske skleroze?

Sistemska skleroza je potencialno življenje ogrožajoča bolezen. Stopnja prizadetosti notranjih organov (obtočila, sečila, dihalna) se pri bolnikih razlikuje in je najpomembnejši napovedni dejavnik bolezni. Pri nekaterih bolnikih je lahko bolezen stabilna tudi daljša obdobja.

3. VSAKODNEVNO ŽIVLJENJE

3.1 Kako dolgo bo bolezen trajala?

Lokalizirana sklerodermija običajno napreduje nekaj let. Pogosto se ustavi po nekaj letih, včasih pa traja 5-6 let. Nekatere spremembe lahko postajajo sčasoma izrazitejše, kljub temu, da se je vnetni proces umiril. Do omenjenega poslabšanja pride zaradi sprememb v barvi, predvsem pa zaradi neenakomerne rasti prizadetih in neprizadetih delov telesa. Sistemska skleroza je dolgotrajna bolezen, lahko doživljenjska. Zgodnje pravilno zdravljenje lahko skrajša potek bolezni.

3.2. Ali je možno popolno okrevanje?

Pri otrocih z lokalizirano sklerodermijo bolezen sčasoma izzveni. Po določenem času se lahko trde spremembe na koži zmehčajo in ostanejo

le področja temneje obarvane kože. Precej manj verjetna je ozdravitev pri sistemski sklerozi, lahko pa se stanje bistveno popravi ali dosežemo umiritev bolezni, kar omogoča dobro kvaliteto življenja.

3.3 Kako je z nestandardnim/komplementarnim zdravljenjem?

Danes so bolnikom na voljo številne oblike komplementarnega in alternativnega zdravljenja, kar lahko zmede bolnike in njihove svojce. Za večino teh zdravljenj ni dokazov o učinkovitosti. Dobro premislite o tveganjih in možnih koristih preizkušanja teh zdravljenj glede na malo dokazov o učinkovitosti ob visoki ceni, dodatnem času in obremenitvah za otroka. Če želite preizkusiti komplementarno ali alternativno zdravljenje, se najprej posvetujte s pediatričnim revmatologom, ki otroka zdravi. Pri nekaterih zdravljenjih lahko pride do škodljivih medsebojnih učinkov. Večina zdravnikov ne nasprotuje komplementarnemu zdravljenju, če ob tem upoštevate njegova navodila. Kadar vzdržujemo umirjeno bolezen s kortikosteroidi, je lahko v primeru aktivne bolezni prekinitev zdravljenja zelo nevarna. Prosimo, da se o pomislekih glede zdravil pogovorite z otrokovim zdravnikom.

3.4. Kako lahko bolezen vpliva na življenje otroka in družine in kakšne kontrolne preglede potrebujejo bolniki?

Kot druge kronične bolezni tudi sklerodermija vpliva na življenje otroka in družine. Če je bolezen blaga, brez prizadetosti notranjih organov, živijo otroci in družine praviloma normalno življenje. Zavedati se moramo, da so otroci s sklerodermijo pogosto utrujeni, se hitreje utrudijo in morajo pogosteje spreminjati položaj zaradi slabe prekrvavitve. Redni kontrolni pregledi so namenjeni oceni napredovanja bolezni in potrebi po spreminjanju zdravljenja. Redno je treba ocenjevati prisotnost slabšega delovanja notranjih organov, saj se lahko prizadetost notranjih organov (dihala, prebavila, ledvici, srce) pojavi kadarkoli v poteku bolezni.

Redno je treba spremljati tudi morebiten pojav neželenih učinkov zdravil.

3.5. Kako je z obiskovanjem pouka?

Nadaljevanje izobraževanja je za bolnike s kronično boleznijo zelo

pomembno. Zaradi nekaterih dejavnikov imajo otroci lahko težave s sodelovanjem pri pouku, zato se je treba z učitelji pogovoriti o morebitnih prilagoditvah. Otroci naj sodelujejo pri športni vzgoji, kadar je to možno. Pri tem je treba upoštevati enake omejitve kot so navedene spodaj. Z zdravljenjem praviloma dosežemo umiritev bolezni in takrat lahko otrok brez težav sodeluje pri enakih aktivnostih kot zdravi vrstniki. Šola je za otroke podobno kot je služba za odrasle: je kraj, kjer se učijo neodvisnosti in samostojnosti kot posamezniki. Starši in učitelji se morajo potruditi, da omogočijo otrokom čim bolj normalno sodelovanje pri šolskih aktivnostih. To bo otrokom pomagalo pri uspešni poklicni poti, vključevanju v družbo in da se bodo počutili sprejeti s strani vrstnikov in staršev.

3.6 Kako je pri športnih aktivnostih?

Športna aktivnost je ključna v vsakodnevem življenju otroka. Eden izmed glavnih ciljev fizioterapije je omogočiti otrokom, da živijo normalno življenje in da se počutijo enakovredne svojim vrstnikom. Splošno priporočilo je, da otrokom dovolimo, da si sami izberejo, s katerimi športi se bodo ukvarjali. Pri tem pričakujemo, da bodo z aktivnostjo prenehali ob pojavu bolečine ali če se ne bodo počutili dobro. S tem, ko jim dopuščamo to možnost izbire, jih spodbujamo k samostojnosti in omogočimo, da se sami spoprimejo z omejitvami, ki jih predstavlja bolezen.

3.7 Kako je z dieto?

Ni dokazov, da lahko posebna prehrana vpliva na potek bolezni. Priporočamo normalno uravnoteženo prehrano primerno starosti otroka. Vsem odraščajočim otrokom priporočamo raznovrstno prehrano z beljakovinami, kalcijem in vitamini. Ob zdravljenju s kortikosteroidi se poveča apetit, zato moramo pri teh otrocih paziti, da ne pojedjo preveč.

3.8. Ali lahko podnebje vpliva na potek bolezni pri mojem otroku?

Ni podatkov o povezavi med podnebjem in potekom bolezni.

3.9 Ali je lahko otrok cepljen?

Bolniki s sklerodermijo se morajo pred vsakim cepljenjem posvetovati s svojim zdravnikom. Ta se bo za vsakega otroka posebej odločil, katera cepiva lahko prejme. Na splošno cepiva ne povečajo aktivnosti bolezni in ne povzročijo težkih neželenih učinkov pri bolnikih s sklerodermijo.

3.10 Ali lahko pričakujemo težave pri spolnosti, nosečnosti ali kontracepciji?

Bolezen ne predstavlja omejitev pri spolnosti ali nosečnosti. Kljub temu morajo biti bolniki, ki jemljejo zdravila, vedno pozorni na možne učinke teh zdravil na plod. Priporočamo, da se bolniki pogovorijo z lečečim zdravnikom glede kontracepcije in nosečnosti.