



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

Skleroderma

2016'un türevi

2. FARKLI SKLERODERMA TİPLERİ

2.1 Lokalize skleroderma

2.1.1 Lokalize skleroderma nasıl teşhis edilir?

Sert deri görünümü lokalize sklerodermayı düşündürür. Erken evrelerde, etrafı kırmızı ya da morumsu veya renk pigmenti bulunmayan yama şeklinde görülür. Bu görüntü, derideki iltihabı yansıtır. Daha sonraki evrelerde; beyaz ırkta deri, kahverengi ardından da beyaz renk alır. Beyaz ırktan olmayan kişilerde, beyaza dönmeden önce erken evrelerde çürük gibi görünebilir. Tanısı tipik deri görünümüne dayanarak koyulur.

Lineer (çizgisel) skleroderma, kol, bacak veya gövdede uzunlamasına bir şerit şeklinde ortaya çıkar. Süreç içinde, kas ve kemik de dahil olmak üzere deri altındaki dokular etkilenebilir. Lineer skleroderma bazen yüzü ve saçlı deriyi de tutabilir. Yüzün ve saçlı derinin tutulduğu hastalarda üveit riski daha yüksektir. Kan testlerinin sonuçları genelde normaldir. Lokalize sklerodermada belirgin iç organ tutulumu meydana gelmez. Tanıya yardımcı olması için çoğunlukla deri biyopsisi yapılır.

2.1.2 Lokalize sklerodermanın tedavisi nedir?

Tedavi, iltihabı mümkün olduğunca çabuk durdurmayı amaçlar. Mevcut tedaviler, fibröz doku bir kez oluştuktan sonra üzerinde çok az etkiye sahiptir. Fibröz doku, enflamasyonun en son aşamasıdır. Tedavinin amacı iltihaplanmayı kontrol altına almak ve böylece fibröz doku oluşumunu asgari düzeyde tutmaktır. İltihap giderildikten sonra vücut, fibröz dokunun birazını geri emebilir ve deri yeniden yumuşayabilir.

İlaç tedavisi, hiçbir tedavinin verilmemesinden kortikosteroidler, methotrexate veya diğer bağışıklık düzenleyici ilaçların kullanılmasına kadar değişiklik gösterir. Uzu vadede bu ilaçların faydalı etkilerini (etkinliğini) ve güvenliliği kanıtlayan çalışmalar bulunmaktadır. Tedavi, bir çocuk romatoloğu ve/veya çocuk dermatoloğu tarafından takip edilmelidir.

Pek çok hastada, enflamatuar süreç kendiliğinden iyileşir ancak bu, birkaç yıl sürebilir. Bazı bireylerde ise enflamatuar süreç uzun yıllar sürebilir ve diğerlerinde de inaktif hale geldikten sonra tekrarlayabilir. Tutulumun daha ciddi olduğu hastalarda, daha agresif tedavi gerekli olabilir.

Bilhassa lineer skleroderma halinde, fizyoterapi önemlidir. Gergin deri bir eklem üzerindeyse esnetmelerle eklemi hareketli tutmak ve uygun olan yerlerde derin bağ dokusu masajı uygulamak önem arz eder. Bacaklardan biri etkilenmişse, bacak boyu eşitsizliği ortaya çıkabilir. Bu da topallamaya ve sırt, kalça ve dizlere fazladan yük binmesine neden olabilir. Kısa olan bacağın olduğu ayakkabının içine bir eklenti koyularak giyilmesi, bacakların işlevsel boylarını eşitleyerek yürürken, ayakta dururken veya koşarken baskı oluşmasını engeller. Tutulan bölgelere nemlendirici kremlerle masaj yapılması, cildin sertleşmesini yavaşlatmaya yardımcı olur.

Derinin (kozmetik ve boyalarla) kamufle edilmesi, özellikle yüzdeki istenmeyen görünümde (cilt pigmenti değişiklikleri) yarar sağlayabilir.

2.1.3 Lokalize sklerodermanın uzun dönemde gelişimi nasıldır?

Lokalize sklerodermanın ilerleyişi çoğunlukla birkaç yılla sınırlıdır. Derinin sertleşmesi genelde hastalığın başlamasından birkaç yıl sonra durur ancak uzun yıllar aktif olabilir. Etrafı sarılı olan morfea, çoğu kez sadece kozmetik cilt kusurları (pigment değişiklikleri) bırakır ve hatta bir süre sonra sert deri yumuşayıp normal görünüm alabilir. Bazı yamalar ise, renk değişiklikleri yüzünden enflamatuar süreç bittiğinde daha belirgin olabilir.

Lineer skleroderma, etkilenen çocuklarda kas kaybı ve kemik büyümesindeki azalmanın sonucu olarak vücudun etkilenen ve etkilenmeyen kısımlarında eşit olmayan büyümeden kaynaklanan sorunlar bırakabilir. Bir eklem üzerinde bulunan lineer lezyon, artrite yol açabilir ve eğer kontrol altına alınmazsa, kontraktürlere (eklemin

devamlı anormal şekilde olması) yol açabilir.

2.2 Sistemik skleroz

2.2.1 Sistemik skleroz nasıl teşhis edilir? Başlıca belirtileri nelerdir?

Skleroderma tanısı temel olarak klinik bir tanıdır, yani; hastadaki belirtiler ve fizik muayene en önemli tetkiklerdir. Sklerodermayı teşhis edecek tek bir laboratuvar testi yoktur. Laboratuvar testleri; benzer diğer hastalıkları elemek, sklerodermanın ne denli aktif olduğunu değerlendirmek ve deriden başka organların tutulup tutulmadığına karar vermek amacıyla kullanılır. Erken belirtileri; sıcaktan soğuğa sıcaklık değişikliklerinde el ve ayak parmaklarında renk değişiklikleri (Raynaud fenomeni) ve parmak uçlarında ülserlerdir. El ve ayak parmak uçlarındaki deri, genellikle sertleşir ve parlaklaşır. Aynısı burun üzerindeki deride de olabilir. Ardından sert deri yayılır ve ciddi vakalarda en sonunda bütün vücudu etkileyebilir. Hastanın erken evrelerinde parmaklarda şişlikler ve eklem ağrıları ortaya çıkabilir. Hastalığın seyri boyunca hastalarda, küçük damarlarda gözle görülür genişlemeler (telanjiektaziler), deri ve subkütan doku kaybı (atrofi) ve deri altında kalsiyum birikimleri (kalsifikasyonlar) gibi daha fazla deri değişiklikleri gelişebilir. İç organlar tutulabilir ve uzun dönemdeki hastalık gidişi, iç organ tutulumunun tip ve şiddetine bağlıdır. Tüm iç organların (akciğerler, sindirim kanalı, kalp vb.) hastalık tutulumu bakımından değerlendirilmesi ve her bir organın işlevi için ilgili testlerin yapılması önemlidir.

Çocukların büyük bir kısmında, çoğunlukla da hastalığın çok erken evresinde yemek borusu tutulur. Bu tutulum, mide asidinin yemek borusuna girmesi sebebiyle yanma hissine ve bazı besin türlerini yutarken zorlanmaya yol açar. Daha sonra bütün sindirim kanalı etkilenerek karında şişlik ve hazımsızlık görülebilir. Akciğer tutulumu sıktır ve bu tutulum, uzun dönemli prognozu belirleyen başlıca faktördür. Kalp ve böbrekler gibi başka organların tutulumu da, prognozda çok önemlidir. Sklerodermaya mahsus herhangi bir kan testi yoktur. Sistemik skleroderma hastalarına bakan hekim, düzenli aralıklarla organ sistemi işlevini değerlendirip sklerodermanın başka organlara sıçrayıp sıçramadığına veya tutulumun daha iyiye mi yoksa kötüye mi gittiğine karar verir.

2.2.2 Çocuklarda sistemik sklerozun tedavisi nedir?

En uygun tedavinin seçimi, skleroderma konusunda deneyimli bir pediyatrik romatolog tarafından kalp ve böbrekler gibi bazı sistemlerle ilgilenen diğer uzmanlarla birlikte yapılır. Kortikosteroidlerin yanı sıra methotrexate (metotreksat) veya mycophenolate (mikofenolat) kullanılır. Akciğer ya da böbrek tutulumu olması halinde, cyclophosphamide (siklofosfamid) kullanılabilir. Raynaud fenomeninde deride çatlakları ve ülserleşmeyi önlemek amacıyla daima sıcak tutarak iyi bir dolaşım bakımı yapılması elzemdir ve bazen kan damarlarını genişletecek ilaçlar gerekli olabilir. Sistemik sklerozu olan tüm bireylerde etkin olduğu net olarak gösterilmiş hiçbir tedavi yoktur. Her bir birey için en etkili tedavi programı; söz konusu hasta için işe yarayıp yaramayacağını görmek amacıyla sistemik sklerozu olan başka bireylerde etkili olmuş ilaçların kullanılmasıyla belirlenmek zorundadır. Diğer tedaviler halen araştırılmaktadır ve gelecekte daha etkili tedavilerin bulunma umudu güçlüdür. Çok nadir vakalarda otolog (kişinin kendisinden) kemik iliği nakli düşünülebilir. Fizyoterapi ve sert deriye bakım yapılması, eklemlerin ve göğüs duvarının hareketliliğinin sağlanması amacıyla hastalık süresince gereklidir.

2.2.3 Sistemik sklerodermanın uzun dönemde gelişimi nasıldır?

Sistemik sklerozun hayati tehdit oluşturma potansiyeli vardır. Hastadan hastaya değişiklik gösteren iç organ tutulumunun (kardiyak, böbrek ve solunum sistemleri) derecesi, hastalığın uzun dönemdeki ilerleyişinin en önemli belirleyicisidir. Hastalık bazı hastalarda uzun dönemler boyunca stabil kalabilir.