



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

Skleroderma

2016'un türevi

1. SKLERODERMA NEDİR?

1.1 Nedir?

Skleroderma, Yunanca kökenli olup "sert deri" anlamına gelir. Deri parlaklaşır ve sertleşir. İki tür skleroderma vardır: lokalize skleroderma ve sistemik skleroz.

Lokalize sklerodermada hastalık deri ve deri altındaki dokularla sınırlıdır. Gözleri tutarak üveite neden olabildiği gibi eklemleri tutarak artrite yol açabilir. Yamalar halinde (morfea) veya gergin bir hat halinde (lineer skleroderma) meydana gelebilir.

Sistemik sklerozda süreç yayılmış olup sadece deride değil iç organlarda da tutulum vardır.

1.2 Ne kadar yaygındır?

Skleroderma nadir görülen bir hastalıktır. Hesaplara göre sıklığı 100.000 kişide 3 yeni vakayı hiç geçmemektedir. Lokalize skleroderma, çocuklarda en yaygın görülen tiptir ve ağırlıklı olarak kızları etkiler. Sklerodermalı çocukların yalnızca %10 veya daha azı sistemik sklerozdan muzdariptir.

1.3 Hastalığın nedenleri nelerdir?

Skleroderma iltihabi bir hastalıktır, fakat bu iltihabın sebebi henüz bulunamamıştır. Muhtemelen otoimmün bir hastalıktır, yani, çocuğun bağışıklık sistemi kendi kendisine tepki göstermektedir. Söz konusu iltihap şişlik, ısınma ve ardından fibröz (skar, nedbe) dokunun aşırı üretimine neden olur.

1.4 Kalıtsal mıdır?

Hayır, hastalığın genetik (ailesel) olduğuna dair az sayıda bildirim bulunmakla birlikte sklerodermada genetik bir bağ gösteren hiç bir kanıt yoktur.

1.5 Önlenebilir mi?

Bu hastalığın bilinen bir önlemi yoktur. Bu da, bir anne baba ya da bir hasta olarak hastalığın başlamasını engellemek için yapabileceğiniz bir şey yoktur, anlamına gelmektedir.

1.6 Bulaşıcı mıdır?

Hayır. Belki bazı enfeksiyonlar hastalığın başlamasını tetikleyebilir, fakat hastalığın kendisi bulaşıcı değildir ve etkilenen çocukların diğer çocuklardan ayrı tutulması gerekmez.

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 görünümlerine 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 oluşuktan 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 deęişiklikleri) bırakır ve hatta bir süre sonra sert deri yumuşayıp normal görünüm alabilir. Bazı yamalar ise, renk deęişiklikleri 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 eęer 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 deęerlendirmek ve deriden başka organların tutulup tutulmadığına karar vermek amacıyla kullanılır. Erken belirtileri; sıcaktan soęuęa sıcaklık deęişikliklerinde el ve ayak parmaklarında renk deęişiklikleri (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 deęişiklikleri gelişebilir. İç organlar tutulabilir ve uzun dönemdeki hastalık gidişi, iç organ tutulumunun tip ve şiddetine bağlıdır. Tüm iç organların (akcięerler, sindirim kanalı, kalp vb.) hastalık tutulumu bakımından deęerlendirilmesi ve her bir organın işlevi için ilgili testlerin yapılması önemlidir.

Çocukların büyük bir kısmında, çoęunlukla 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.

3. GÜNLÜK HAYAT

3.1 Hastalık ne kadar sürer?

Lokalize sklerodermanın ilerleyişi çoğunlukla birkaç yılla sınırlıdır. Derinin sertleşmesi genelde hastalığın başlamasından birkaç yıl sonra durur. Bazen bu 5 - 6 yıl sürebilir ve iltihabi süreç sona erdikten sonra bazı yamalar renk değişikliklerine bağlı olarak daha belirgin hale bile gelebilir ya da etkilenen ve etkilenmeyen vücut bölümlerinde eşit olmayan büyümeden dolayı hastalık daha kötü görünüm alabilir. Sistemik skleroz ise yıllarca sürebilen uzun dönemli bir hastalıktır. Ancak erken ve uygun tedavi, hastalık sürecini kısaltabilir.

3.2 Tamamen iyileşmek mümkün müdür?

Lokalize sklerodermalı çocuklar çoğunlukla iyileşir. Bir noktadan sonra sert deri bile yumuşayabilir ve sadece aşırı pigmentli alanlar kalabilir. Sistemik sklerozun tamamen iyileşmesi daha az olası olmakla birlikte kaliteli bir hayat sürdürmeye imkan tanıyan ciddi ilerlemeler kaydetmek, en azından hastalığı kontrol altında tutmak mümkündür.

3.3 Standart olmayan/tamamlayıcı tedaviler hakkında ne söylenebilir?

Çok sayıda bütünlüyci ve alternatif tedavi bulunmaktadır ve bu durum, hastalar ve aileleri için kafa karıştırıcı olabilir. Bu tedavileri denemenin tehlike ve faydaları dikkatle düşünülmelidir, zira kanıtlanmış faydaları çok azdır ve gerek zaman gerekse çocuğa getirdiği yük ve maddi külfet bakımından maliyetli olabilir. Eğer bütünlüyci ve alternatif tedavileri araştırmak istiyorsanız lütfen bu seçenekleri çocuk romatolojisi uzmanı ile görüşün. Bazı tedaviler standart ilaç tedavileri ile etkileşime girebilir. Doktorların büyük kısmı, tıbbi tavsiyelere uyduğunuz sürece muhalif olmayacaktır. Reçeteli ilaçlarınızı almayı bırakmamanız çok önemlidir. Hastalığı kontrol altına almak için ilaçların gerekli olduğu hallerde, hastalık halen aktif iken bunları almayı bırakmak çok tehlikeli olabilir. Lütfen ilaç tedavisiyle ilgili meseleleri, çocuğunuzun hekimiyle görüşün.

3.4 Hastalık, çocuğun ve ailenin günlük hayatını ne şekilde etkileyebilir ve hangi tür düzenli kontroller gereklidir?

Her kronik hastalık gibi, skleroderma da çocuğun ve ailenin günlük hayatını etkiler. Eğer hastalık, önemli bir organ tutulumu olmaksızın hafif derecede ise çocuk ve ailesi genel olarak normal bir hayat sürdürür. Ancak sklerodermalı çocukların sık sık yorgun hissedebileceğini veya yorgunluğa daha az dirençli olabileceğini ve dolaşımlarının zayıf olması nedeniyle sık sık buldukları pozisyonu değiştirme ihtiyacı duyabileceklerini unutmamak önemlidir. Hastalığın ilerlemesini ve tedavide değişiklikler yapılması ihtiyacını değerlendirmek üzere periyodik kontroller gereklidir. Sistemik sklerozun seyri boyunca farklı zamanlarda önemli iç organ (akciğerler, sindirim kanalı, böbrekler, kalp) tutulumları olabileceğinden ötürü olası bozukluğun erken tespiti için organ işlevinin düzenli olarak değerlendirilmesi gerekir. Bazı ilaçlar kullanıldığında olası yan etkileri, periyodik kontrollerle takip edilmelidir.

3.5 Okul hayatı nasıl etkilenir?

Kronik hastalıkları olan çocuklarda eğitime devam etmek esastır. Okula devamda sorunlara yol açabilecek birkaç etmen vardır ve bu sebeple, çocuğun olası ihtiyaçlarını öğretmenlere açıklamak önemlidir. Hasta mümkün olduğunca beden derslerine katılmalıdır; bu durumda, aşağıda sporla ilgili olarak belirtilenler ile aynı hususlar dikkate alınmalıdır. Hastalık iyice kontrol altına alındıktan sonra, ki hali hazırda mevcut ilaçların kullanılmasıyla genel durum budur, çocuğun sağlıklı akranlarının katıldığı faaliyetlerin tümüne katılmakta bir sorunu olmamaktadır. Yetişkinler için iş neyse çocuklar için de okul odur; çocukların bağımsız ve üretken bireyler olmayı öğrendiği yerdir. Çocuğun yalnız akademik başarı elde etmesi için değil aynı zamanda yaşlıları ve yetişkinler tarafından kabul ve takdir görmesi amacıyla normal bir şekilde okul faaliyetlerine katılması için aileler ve öğretmenler ellerinden geleni yapmalıdır.

3.6 Spor yapmasını etkiler mi?

Spor yapmak her çocuğun günlük hayatının vazgeçilmez bir parçasıdır.

Tedavinin amaçlarından biri de çocukların mümkün olduğunca normal bir yaşam sürmelerine ve kendilerini yaşatlarından farklı görmemelerine olanak tanımadır. Bu nedenle, genel tavsiye, ağrı veya rahatsızlıktan kaynaklanan sınırlamalar olursa duracaklarından emin olmak kaydıyla hastaların istedikleri spor faaliyetlerine katılmasına izin vermektir. Bu tercih, çocuğa, hastalığın getirdiği sınırlamalarla kendi kendine başa çıkabilmesini ve kendini idare edebilmesini psikolojik olarak teşvik etme eğiliminde olan genel yaklaşımın bir parçasıdır.

3.7 Beslenme nasıl olmalıdır?

Beslenmenin hastalığı etkilediğine ilişkin bir kanıt yoktur. Genel anlamda, çocuğun yaşına uygun, dengeli ve normal bir beslenme sürdürmesi gerekir. Büyüme çağındaki bir çocuk için yeterli protein, kalsiyum ve vitaminleri içeren sağlıklı ve dengeli bir beslenme tavsiye edilir. Kortikosteroidler iştahı açtığı için bu ilaçları kullanan hastalar aşırı yemekten kaçınmalıdır.

3.8 İklim hastalığın seyrini etkiler mi?

İklimin hastalığın ortaya çıkış şekillerini etkileyebileceğine dair bir kanıt yoktur.

3.9 Çocuk aşılabilir mi?

Herhangi bir türde aşı yaptırmadan önce sklerodermalı hastalar hekimlerine danışmalıdır. Hekim, vaka bazında değerlendirerek çocuğun hangi aşıları yaptırabileceğine karar verecektir. Genel olarak aşılar, hastalık aktivitesini artırıyor ve skleroderma hastalarında ciddi istenmeyen olaylara yol açıyor gibi görünmemektedir.

3.10 Cinsel yaşam, gebelik ve doğum kontrolü hakkında neler söylenebilir?

Hastalık sebebiyle cinsel aktivite veya gebelikte bir kısıtlama bulunmamaktadır. Yine de bu ilaçları alan hastalar, bunların fetüs üzerindeki olası etkileri hakkında daima çok dikkatli olmalıdır. Hastalara doğum kontrolü ve gebelik hakkında hekimlerine danışmaları tavsiye edilir.

