



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

Склеродермія

Версія 2016

2. РІЗНІ ТИПИ СКЛЕРОДЕРМІЇ

2.1 Обмежена склеродермія

2.1.1 Як діагностувати обмежену склеродермію

Поява твердих ділянок на шкірі наводить на думку про обмежену склеродермію. Часто на ранній стадії це червона чи багряна, або з депігментованим краєм бляшка. Це прояв запалення на шкірі. У людей білої раси в подальшому шкіра стає коричневою, потім білою. У людей інших рас на ранніх стадіях вона може виглядати як синці, а потім стати білою. Встановлення діагнозу базується на типових проявах на шкірі.

Лінійна склеродермія проявляється як лінійні смуги на руках, ногах або тулубі. Процес може уражати тканини під шкірою, включаючи м'язи та кістки. Іноді лінійна склеродермія уражає обличчя та шкіру волосистої частини голови. У таких пацієнтів підвищується ризик виникнення увеїтів. Зазвичай аналізи крові показують нормальні результати. При обмеженій склеродермії відсутні істотні ураження внутрішніх органів. Часто біопсія шкіри допомагає встановити діагноз.

2.1.2 Яке лікування обмеженої склеродермії?

Мета лікування - припинити якомога швидше запалення. Доступне на даний час лікування має незначний вплив на сформовану фіброзну тканину. Фіброз тканини є кінцевою стадією запалення. Мета лікування - контролювати запалення і, таким чином, зменшити формування фіброзної тканини. Як тільки запальний

процес припиниться, можливе перетворення фіброзної тканини і шкіра знову стане м'якою.

Варіанти лікування можуть бути різні - від відсутності лікування до призначення кортикостероїдів, метотрексату або інших імуномодуляторів. Зараз вивчаються докази корисного ефекту, а також безпеки цих ліків у довготривалій терапії. Лікування повинен призначати та коригувати дитячий ревматолог або дитячий дерматолог.

У багатьох пацієнтів запальний процес проходить сам по собі, але може знову виникнути через кілька років. У деяких випадках він може бути тривати упродовж багатьох років, а у деяких - може зникати, а потім повертатися. Для пацієнтів із важким перебігом захворювання може бути необхідна агресивна терапія.

У випадку лінійної склеродермії особливо важливою є фізіотерапія. Якщо тканини навколо суглоба дуже щільні, важливо зберегти його рухливість. Призначається розтяжка суглоба з глибоким масажем тканин навколо. Коли уражена нога, може виникнути неоднакова довжина кінцівок, у результаті виникає кульгавість та додаткове навантаження на спину, стегна і коліна. Вставка всередину взуття для коротшої ноги зробить однаковою функціональну довжину ніг і дозволить уникнути напруження при ходінні, коли дитина стоїть або бігає. Масаж уражених захворюванням ділянок зі зволожуючим кремом допомагає уповільнити затвердіння шкіри.

Косметичні засоби для шкіри можуть допомогти приховати непривабливі прояви захворювання (зміну пігменту шкіри), особливо на обличчі

2.1.3 Як довго розвивається обмежена склеродермія?

Зазвичай, обмежена склеродермія прогресує декілька років. Затвердіння шкіри часто припиняється через декілька років після початку захворювання, але може тривати й довше. Обмежена бляшка (morphaea) зазвичай залишає лише косметичні дефекти (зміну пігментації), і з часом тверда шкіра може стати м'якшою та виглядати як звичайна. Деякі бляшки можуть бути дуже помітними через зміну кольору навіть тоді, коли запальний процес припинився.

Лінійна склеродермія може створити для хворої дитини проблеми

через нерівномірний ріст уражених та не уражених частин тіла в результаті втрати м'язів і зменшення росту кісток. Лінійні ураження навколо суглоба можуть викликати артрит, і при відсутності контролю за захворюванням, можуть призвести до контрактури.

2.2 Системний склероз

2.2.1 Як діагностувати системний склероз? Які основні симптоми?

Діагноз «склеродермія» - насамперед клінічний діагноз, тобто, скарги пацієнта і огляд лікаря є найбільш важливими тестами. Немає жодного лабораторного аналізу, який може діагностувати склеродермію. Лабораторні аналізи використовуються для виключення інших схожих захворювань, оцінки активності склеродермії і ознак ураження інших органів. Ранні ознаки: зміна кольору пальців рук і ніг, зміна температури тіла від гарячої до холодної (феномен Рейно) і наявність виразок на кінчиках пальців. Шкіра кінчиків пальців рук і ніг часто швидко стає твердою і блискучою. Склеродермія може також уразити шкіру над носом. Площа твердої шкіри потім може поширюватися і у важких випадках може в кінцевому підсумку впливати на увесь організм. На початку хвороби може бути біль та набряки пальців та суглобів. При захворюванні у пацієнтів можуть розвиватися подальші зміни шкіри, такі як видимі розширення дрібних судин (телеангіектазії), витончення шкіри та підшкірної тканини (атрофія) і підшкірне накопичення кальцію (кальцифікати). Довгостроковий прогноз залежить від тяжкості ураження і порушення функції внутрішніх органів. Важливо виконати потрібні тести для оцінки функції внутрішніх органів (легень, кишечника, серця і т.д.), щоб вирішити, які з них уражені захворюванням.

У багатьох дітей на початку захворювання часто залучається стравохід. Це може проявлятися печією, якщо шлункова кислота надходить у стравохід, та труднощами при ковтанні деякої їжі. Пізніше, коли уражено весь кишковий тракт, може виникати здуття живота та погане перетравлення їжі. Головним чинником, який визначає довгостроковий прогноз, найчастіше є залучення легень. Залучення інших органів, таких як серце, нирки, також дуже

важливе для визначення прогнозу захворювання. Однак зараз немає специфічних аналізів крові для визначення склеродермії. Лікар, який веде пацієнта зі системною склеродермією, оцінюватиме функціонування органів через рівні проміжки часу, визначаючи, чи поширюється склеродермія на інші органи, стає гіршим чи кращим.

2.2.2 Яке лікування системної склеродермії у дітей?

Вибір найбільш відповідного лікування повинен здійснюватися дитячим ревматологом, який має досвід у лікуванні склеродермії у поєднанні з іншими фахівцями, залежно від того, який орган або система уражені, наприклад, такими як кардіологи та нефрологи. Використовуються кортикостероїди, метотрексат або мікофенолат. У випадку залучення легень або нирок може використовуватися циклофосфамід. У випадку феномена Рейно постійно слід підтримувати організм у теплі для запобігання утворення ран та виразок на шкірі, іноді необхідно використовувати ліки, які розширюють кровоносні судини. Зараз немає єдиної програми лікування, яка була б ефективна для кожної людини зі системним склерозом. Найбільш ефективна програма лікування для кожної людини повинна бути визначена шляхом використання ліків, які були ефективні для інших пацієнтів із системним склерозом, щоб побачити, як вони впливають на цього пацієнта. Зараз вивчаються інші методи лікування, і є надія, що в майбутньому будуть знайдені більш ефективні методи. У дуже важких випадках може розглядатися доцільність пересадки кісткового мозку. Під час хвороби необхідні фізіотерапевтичні вправи та постійний догляд за шкірою, щоб зберегти рухливість суглобів та грудної клітини.

2.2.3 Що таке довгостроковий розвиток системної склеродермії?

Системний склероз - це хвороба, яка потенціально загрожує життю. Ступінь залучення внутрішніх органів може бути різним у різних пацієнтів і це головне, що визначає довготривалий розвиток хвороби. У деяких пацієнтів хвороба може стабілізуватися на тривалий період часу.

