



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

Склеродермія

Версія 2016

1. ЩО ТАКЕ СКЛЕРОДЕРМІЯ

1.1 Що це таке?

Назва склеродермія походить з грецької та може перекладатися як «тверда шкіра». Шкіра стає блискучою та твердою. Є два типи склеродермії: обмежена склеродермія та системний склероз. При обмеженій склеродермії захворювання проявляється на шкірі та тканинах, розташованих під нею. Вона може включати очі і спричинити увеїт, може включати суглоби і спричинити артрит. Це можуть бути як бляшки (morphea), так і як щільна смуга (лінійна склеродермія).

При системній склеродермії процес широко поширений і зачіпає не тільки шкіру, але й деякі з внутрішніх органів тіла.

1.2 Як часто захворювання зустрічається?

Склеродермія - рідкісне захворювання. Частота його не перевищує 3 нових випадки на 100 000 людей кожного року. Обмежена склеродермія частіше зустрічається серед дітей та уражає переважно дівчат. Серед дітей, хворих на склеродермію, лише близько 10% або менше страждають від системного склерозу.

1.3 В чому причина захворювання?

Склеродермія це запальне захворювання, але причина запалення на даний час не встановлена. Ймовірно, це автоімунне захворювання, при якому імунна система дитини діє проти неї самої. Запалення є причиною набряку, підвищення температури і

потім гіперпродукції фіброзної (рубцевої) тканини.

1.4 Чи успадковується захворювання?

На даний час немає доказів генетичного зв'язку при склеродермії, але є декілька повідомлень про послідовні випадки захворювань в родинях.

1.5 Чи можна захворювання попередити?

На даний час немає засобів, за допомогою яких можна попередити захворювання. Це означає, що батьки чи пацієнт не можуть зробити нічого, що б могло запобігти виникненню захворювання.

1.6 Це інфекція?

Ні. Деякі інфекції можуть провокувати захворювання, але саме по собі воно неінфекційне, тому діти, які захворіли, не потребують ізоляції.

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 (morphea) 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, стан 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.

3. ЩОДЕННЕ ЖИТТЯ

3.1 Як довго триватиме хвороба?

Прогресування локалізованої склеродермії зазвичай обмежується до декількох років. Затвердіння шкіри часто припиняється після декількох років від початку захворювання. Іноді це може тривати 5 - 6 років, а деякі ділянки можуть навіть стати більш помітними після запального процесу внаслідок зміни кольору або хвороба може виглядати гірше через нерівномірний ріст уражених і не уражених частин тіла. Системний склероз є довготривалою хворобою, яка може тривати впродовж багатьох років. Проте вчасно розпочате і відповідне лікування може скоротити тривалість хвороби.

3.2 Чи можна повністювилікуватися?

Діти з локалізованою склеродермією зазвичай видужують. Є навіть думка, що тверда шкіра може пом'якшати і можуть тільки зберігатися гіперпігментовані ділянки. Одужання при системному склерозі набагато менше ймовірне, але може бути досягнуто значного поліпшення, або, принаймні, стабілізації захворювання, що дозволить мати добру якість життя.

3.3 Які є нетрадиційні/додаткові методи лікування?

Є багато доступних додаткових і альтернативних методів лікування. Це може ввести в оману пацієнтів і їхні родини.

Подумайте про ризики та переваги цих методів лікування з огляду мало доведеної ефективності. Вони можуть бути важкими для дитини, дорогими як у плані часу, так і грошей. Якщо ви хочете спробувати додаткові й альтернативні методи лікування, будь ласка, обговоріть ці варіанти з вашим дитячим ревматологом. Деякі методи лікування можуть взаємодіяти зі звичайними ліками. Більшість лікарів не будуть проти, якщо ви будете дотримуватися медичних порад. Дуже важливо не припиняти призначене вам лікування. Коли ліки необхідні, щоб контролювати хворобу, може бути дуже небезпечно припиняти їх прийом, якщо захворювання досі активне. Будь ласка, обговоріть проблеми лікування з лікарем вашої дитини.

3.4 Як може хвороба впливати на дитину і повсякденне життя сім'ї, і як часто необхідно перевіритися у лікаря?

Як і будь-яке хронічне захворювання, склеродермія впливає на дитину і повсякденне життя всієї родини. Якщо захворювання має неважкий перебіг, протікає без тяжкого ураження органів, дитина і сім'я, як правило, ведуть нормальне життя. Однак важливо пам'ятати, що діти зі склеродермією часто відчують себе втомленими або менш стійкі до втоми, їм може бути потрібно змінювати положення тіла через порушення кровообігу. Періодичні огляди необхідні, щоб оцінити прогресування захворювання і, при необхідності, змінити лікування. Тому що при системному склерозі важливі внутрішні органи (легені, шлунково-кишковий тракт, нирки, серце) можуть бути залучені в різні періоди часу, регулярна оцінка функції органів необхідна для раннього виявлення можливого їх ураження.

Коли використовуються деякі препарати, їхні можливі побічні ефекти також повинні періодично контролюватися.

3.5 Як щодо школи?

Дітям із хронічними захворюваннями важливо продовжувати освіту. Є декілька чинників, які можуть викликати проблеми для відвідування школи, і тому важливо пояснити можливі потреби дитини вчителям. Слід взяти до уваги, що завжди, коли це можливо, пацієнти повинні брати участь у заняттях гімнастикою із

тих самих міркувань, що обговорюватимуться нижче про ставлення до спорту. Після того, як хвороба стане добре контрольованою, як правило, у разі використання наявних у даний час препаратів, дитина не повинна мати ніяких проблем щодо участі у всіх заходах, як і її здорові однолітки. Школа для дітей те ж саме, що робота для дорослих: місце, де вони навчаються, щоб стати незалежними і корисними для суспільства особистостями. Батьки та вчителі повинні зробити все можливе щоб дозволити дітям брати участь у нормальному шкільному житті, бути успішними не тільки в навчанні, але й прийнятими та належно оціненими як однолітками, так і дорослими.

3.6 Як щодо спорту?

Заняття спортом є важливим аспектом у повсякденному житті будь-якої дитини. Мета терапії - дозволити дітям вести нормальне життя, наскільки це можливо, і не вважати себе іншими, ніж їхні однолітки. Отже, загальна рекомендація - дозволяти пацієнтам займатися спортом, який вони обирають, і попередити, що вони повинні припинити заняття, якщо є обмеження, пов'язані з болем або дискомфортом. Цей вибір є частиною більш загальної позиції, яка прагне психологічно заохочувати дитину бути автономною і мати змогу самому впоратися з обмеженнями, накладеними хворобою.

3.7 Як щодо дієти?

Зараз немає доказів, що дієта може впливати на хворобу. Загалом, дитина повинна дотримуватися збалансованої дієти, відповідної її віку. Для підростаючої дитини рекомендується здорова, добре збалансована дієта з достатньою кількістю білка, кальцію і вітамінів. Слід уникати переїдання в пацієнтів, які приймають кортикостероїди, оскільки ці препарати можуть збільшувати апетит.

3.8 Чи може клімат впливати на перебіг захворювання?

Зараз немає доказів того, що клімат може вплинути на прояви хвороби.

3.9 Чи може дитина бути вакцинована?

Пацієнти зі склеродермією повинні завжди консультуватися зі своїм лікарем, перш, ніж отримати будь-яке щеплення. Лікар вирішує у кожному конкретному випадку, які вакцини дитина може отримати. Загалом, щеплення пацієнтів зі склеродермією не збільшують активності захворювання і не викликають серйозних побічних ефектів.

3.10 Що треба знати про сексуальне життя, вагітність, контролю народжуваності?

Немає обмеження сексуальної активності або вагітності через хворобу. Тим не менш, пацієнти, що приймають ліки, завжди повинні бути дуже обережні, зважаючи на можливий вплив цих препаратів на плід. Пацієнтам рекомендується проконсультуватися з лікарем щодо контролю народжуваності та вагітності.