



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## לייפת – סקלרודרמה SCLERODERMA

### מהי המחלה?

"סקלרודרמה" – (לייפת בעברית) היא מילה יוונית שפירושה "עור נוקשה". במחלה זו העור הופך למבריק ונוקשה. התקשות העור הינו תסמין בולט במגוון מחלות. קיימים שני סוגים שונים של המחלה: סקלרודרמה ממוקמת וסקלרודרמה ממושטת. **בסקלרודרמה הממוקמת**, תסמיני המחלה מופיעים בעור וברקמות שמתחת לעור הנגוע. הנגעים יכולים להופיע ככתמים ("מורפאה") או כפסים ("סקלרודרמה ליניארית"). **בסקלרודרמה הממושטת**, המחלה ממושטת ומערבת לא רק את העור אלא גם איברים פנימיים. עובדה זו עלולה לגרום לתסמינים מגוונים כגון צרבת, קשיי נשימה ולחץ דם גבוה.

### מהי שכיחות המחלה?

סקלרודרמה היא מחלה נדירה, קיימים פחות משלושה מיקרים חדשים לכל 100,000 איש בשנה. צורתה השכיחה בילדים היא הממוקמת, והיא פוגעת יותר בבנות. רק כ- 10% או פחות מכל מקרי המחלה בילדים הם של מחלה ממושטת.

### מהם הגורמים למחלה?

סקלרודרמה היא מחלה דלקתית, אך הגורם לדלקת עדיין לא התגלה. קיימת סבירות גבוהה לכך שהמחלה אוטואימונית – מחלת חיסון עצמי. משמעות הדבר היא שמערכת החיסון של הילד מגיבה כנגד עצמה. הדלקת גורמת לנפיחות, חום מקומי, ולאחר מכן לייצור עודף של רקמת חיבור.

### האם המחלה תורשתית?

עד כה לא קיימות עדויות לקשר גנטי כלשהו למחלה זו, למרות שקיימים מספר דיווחים לגבי הופעת המחלה במשפחות.

### האם המחלה ניתנת למניעה? לא ידועה כל דרך למניעת המחלה.

### האם המחלה מידבקת?

לא. יתכן והמחלה תפרוץ בעקבות זיהומים כלשהם, אך המצב עצמו אינו זיהומי ועל כן אין צורך בבידוד החולים במחלה.

### א. סקלרודרמה ממוקמת

#### כיצד מאובחנת המחלה?

מראה העור הנוקשה אופייני למחלה. לעיתים קרובות בשלבים הראשונים ישנה טבעת אדומה/סגלגלה סביב לנגע העגול, המורפאה. מצב זה מעיד על פעילות המחלה. בשלבים מאוחרים, העור הופך חום ולאחר מכן ללבן בחולים שהם בני גזע לבן. בחולים שאינם לבנים, הנגעים עלולים להיראות כפצעים בשלב הראשון, לפני שהעור הופך ללבן. האבחנה נעשית על סמך מראה העור האופייני. סקלרודרמה קווית (ליניארית) נראית כפסים ישרים על היד או הרגל. התהליך עלול לערב את הרקמות שמתחת לעור הנגוע כולל השריר והעצם. לעיתים סקלרודרמה קווית פוגעת בפנים ובגולגולת. בדיקות הדם יהיו לרוב תקינות. בסקלרודרמה מסוג זה לא מתרחשת מעורבות משמעותית של איברים פנימיים. לעיתים איזורים רבים מעורבים, ואז המחלה נקראת מורפאה ממושטת.

### **מהו הטיפול לסקלרודרמה הממוקמת?**

מטרת הטיפול היא עצירת התהליך הדלקתי מוקדם ככל האפשר. לטיפול מסוג זה השפעה מועטה על התקשות העור שכבר נוצרה. כאשר התהליך הדלקתי חולף, לגוף יש יכולת לספוג חלק מרקמה זו ואז העור יכול להתרכך שוב.

חלק מהחולים לא יטופלו תרופתית, וחלקם יטופלו בסטרואידים או במ, וטרקסט.

אין עדיין מחקרים מבוקרים שהדגימו יעילות ממשית בטיפול תרופתי לסקלרודרמה ממוקמת.

הטיפול התרופתי במחלה זו ניתן ע"י ראומטולוג ילדים ורופא עור.

תהליך המחלה בד"כ נעצר מעצמו, אך ההחלמה עלולה להימשך מספר שנים ואף להזדרזר למצב של השנות המחלה.

בסקלרודרמה קווית יש לעיתים צורך בטיפול חריף יותר. לפיזיותרפיה חשיבות בטיפול במקרים אלה. כאשר העור הנגוע נמצא מעל מפרק, חשוב לשמור על תנועתיות המפרק וגמישותו, ואם הדבר ראוי לבצע עיסוי עמוק לרקמות החיבור באזור. במקרים בהם הרגל נפגעת, עלול להיווצר חוסר שוויון באורך הרגליים שיגרום לצליעה ועומס על הגב, המתנניים והברכיים. בכדי למנוע מצב זה יש לבצע הגבהה של הנעל.

עיסוי של הרקמות הנגועות עם קרמי לחות ייתכן שעוזר להאט את התקשות העור.

תכשירי איפור יכולים לשפר את מראה העור, בעיקר בפנים. חולים בעלי עור בהיר צריכים להגן על עצמם מפני השמש באמצעות קרמי הגנה, על מנת שהתפרחת (מורפיאה) הלבנה (שלא יכולה להשתזף) לא תודגש.

### **ב. סקלרודרמה כללית ממושטת**

#### **כיצד מאובחנת המחלה? מהם התסמינים העיקריים?**

סימן מוקדם של המחלה הוא שינוי בצבע אצבעות הידיים והרגליים בעת שינוי טמפרטורה מחום לקור (לבן-כחול-אדום). התופעה נקראת "ריינו", והיא מלווה במצבים קשים בהופעת כוויות קור וכיבים בקצות האצבעות. העור באזורים אלה ובאיזור האף הופך לנוקשה במהירות ונעשה מבריק. התקשות העור עלולה להתפשט לכל עור הגוף. בשלבי המחלה הראשונים עלולים החולים לסבול מאצבעות נפוחות ומפרקים כואבים.

במהלך המחלה עלולים להיפגע גם איברים פנימיים. הפרוגנוזה (תחזית המחלה לטווח ארוך) נקבעת על פי סוג וחומרת הפגיעה הנ"ל. חשוב להעריך את מעורבות כל האיברים הפנימיים במחלה, וכן לבצע בדיקות להערכת תפקודם. למרות כל האמור לעיל לא קיימת בדיקת דם ייחודית לאבחון סקלרודרמה. ברוב הילדים החולים קיימת מעורבות של הושט, לעיתים קרובות בשלבי המחלה המוקדמים. דבר זה עלול לגרום לצרבת בשל חזירת מיצי קיבה חומציים לתוך הושט. מאוחר יותר תתכן מעורבות של כל מערכת העיכול מלווה בנפיחות ביטנית ופגיעה בעיכול. פגיעה ריאתית שכיחה אף היא ויש לה משמעות פרוגנוסטית חשובה לטווח הרחוק. מעורבות איברים אחרים כגון לב וכליות הינה בעלת משמעות חשובה גם כן לקביעת הפרוגנוזה.

#### **מהו הטיפול לסקלרודרמה ממושטת בילדים?**

ההחלטה לגבי סוג הטיפול הדרוש צריכה להיעשות ע"י ראומטולוג ילדים בעל ניסיון בטיפול בסקלרודרמה. על הטיפול להיעשות בשילוב מומחים אחרים בהתאם למעורבות האיברים הפנימיים כגון הלב, מערכת העיכול, והכליות.

החולים מטופלים בסטרואידים, מתוטרקסט או פניצילאמין. כאשר ישנה מעורבות ריאתית או כליתית ניתן לטפל בציקלופוספאמיד.

הטיפול בתופעת "ריינו" נועד לאפשר שיפור בזרימת הדם לקצוות הגוף. שמירת חום הגוף, וכפפות הכרחיים לשמירה על שלמות העור. לעיתים יש צורך בשימוש בתרופות מרחיבות כלי דם בנוסף כגון אדלט.

אין תרופה שהוכחה כיעילה בטיפול בסקלרודרמה כללית ממושטת. טיפולים אחרים נמצאים כעת בשלב מחקר וקיימת תקווה תמידית שבשנים הבאות ימצא טיפול יעיל יותר למחלה. פיזיותרפיה וטיפול בעור הנוקשה דרושים בכדי לשמור על תנועתיות המפרקים ובית החזה.

### **מהו מעקב התקופתי הנחוץ?**

מעקב דרוש על מנת להעריך את קצב התקדמות המחלה ואת יעילות הטיפול התרופתי. כיון שבמחלה המפושטת תתכן מעורבות של איברים פנימיים, חשוב לבצע באופן שגרתי בדיקות תפקודיות בכדי לאתר מוקדם ככל האפשר מעורבות שכזו. במידה והחולה מקבל טיפול תרופתי יש לבצע כמובן בדיקות לתופעות לוואי אפשריות.

### **מהו משך המחלה?**

משך המחלה הממוקמת מוגבל לרוב למספר שנים. לרוב, נוקשות העור נעצרת לאחר כשנתיים מתחילת המחלה. לעיתים המחלה תימשך אף 5-6 שנים וחלק מהנגעים העוריים עלולים להפוך לבולטים יותר לאחר שהדלקת חלפה בשל שינוי בגוון העור. לעיתים המצב עלול להיראות רע יותר בשל גדילה לא שווה של אזורים נגועים לעומת בריאים בגוף. סקלרודרמה מערכתית הינה מחלה ממושכת העלולה להימשך כל החיים.

### **מהן ההשלכות ארוכות הטווח של המחלה?**

הכתמים העוריים ("מורפיאה") מותירים לרוב רק פגמים קוסמטיים. סקלרודרמה קווית עלולה להותיר את הילד החולה עם בעיות בשל פגיעה בגדילה של שרירים ועצמות, ובשל גרימת נוקשות ושינוי צורה – עיווגים במפרקים.

המחלה המפושטת עלולה לסכן חיים. דרגת מעורבות האיברים הפנימיים שונה בין החולים והיא זו שקובעת את ההשלכות ארוכות הטווח של המחלה. בחלק מהחולים המחלה תהיה יציבה למשך תקופות ארוכות.

### **האם החלמה מלאה אפשרית?**

ילדים שחלו במחלה הממוקמת מחלימים. לאחר זמן מסוים גם העור הנוקשה מתרכך ונראה תקין. החלמה מהמחלה המפושטת פחות סבירה, אך שיפור, או לכל הפחות ייצוב של המחלה ניתנים להשגה.