



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SZKLERODERMA

Mi ez?

A szkleroderma görög eredetű szó, amit úgy fordíthatnánk le, hogy „feszés, kemény bőr”. A bőr fényessé és feszessé válik. Sok különféle betegség egyik legjellemzőbb tünete a bőr feszesedése, keményedése, megvastagodása. A szklerodermának két különböző típusa van: a lokalizált (helyi) és a szisztémás szkleroderma.

A **lokalizált szkleroderma** esetében a betegség a bőrre és az érintett bőrfelület alatti szövetekre korlátozódik. Foltokban (morfea) vagy sávokban (lineáris szkleroderma) jelenhet meg.

A **szisztémás szkleroderma** (vagy szisztémás szklerózis) esetében a folyamat kiterjedt; nem csak a bőrt érinti, hanem a test belső szerveit is. Ez különféle tüneteket eredményezhet, úgy mint gyomorégés, légzési nehézségek, vagy magas vérnyomás.

Milyen gyakori?

A szkleroderma ritka betegség. Becslések szerint az új esetek száma nem lépi túl a 3 esetet 100.000 közül évente. Gyermekeknél a lokalizált szkleroderma a leggyakoribb forma, amely főként lányokat érint. A gyermekeknél a szklerodermás betegségek mindössze 10 százalékát teszi ki a szisztémás szklerózis.

Mik a betegség okai?

A szkleroderma gyulladáshoz vezető betegség, de a gyulladás oka még nem ismeretes. Valószínűleg egy autoimmun betegség, ami azt jelenti, hogy a gyermek immunrendszere saját maga ellen működik. A gyulladás duzzanatot, meleget és túl sok rostos kötőszövet termelődését eredményezi.

Örökletes betegség?

Nem az. A szklerodermának mindeztáig nincs bizonyított genetikai tényezője, bár van néhány beszámoló a betegség családon belüli előfordulásával kapcsolatban.

Megelőzhető?

Ennek az állapotnak nincs ismeretes megelőzési módszere.

Fertőző-e a betegség?

Nem az. Néhány fertőzés ugyan előidézheti a betegség kialakulását, de maga a betegség nem fertőző, az érintett gyermeket nem kell elkülöníteni a többiektől.

A) Lokalizált szkleroderma

1) Hogyan diagnosztizálható a lokalizált szkleroderma?

A feszes, kemény bőr megjelenése sokat elárul. Gyakran piros, vagy lilás perem húzódik a foltok körül a kezdeti időszakban. Ez a bőr gyulladását mutatja. A későbbi stádiumokban a bőr először barna, majd fehér lesz (a fehér embereknél). A színes bőrű embereknél úgy néz ki, mint egy zúzódás, mielőtt kifehéredik.

A tipikus látvány alapján diagnosztizálható.

A lineáris szkleroderma egyenes sávban jelenik meg a karon vagy a lábon.

A folyamat érintheti a bőr alatti szöveteket, az izmokat vagy csontokat is. Esetenként a lineáris szkleroderma megtámadhatja az arcot vagy a fejbőrt is. A vérvizsgálatok eredménye általában normális. Jelentősebb belső szervi érintettség nem fordul elő a lokalizált szkleroderma típusainál.

2) Hogyan kezelik a lokalizált szklerodermát?

A kezelés a gyulladás csökkentésére irányul, amilyen korán csak lehetséges. Az ilyesfajta kezelésnek nem sok hatása van a már kialakult rostos kötőszövetekre. Amint a gyulladás megszűnik, a szervezet képes a rostos szövetek abszorbeálására (felszívódására), és a bőr újra lágyabbá válik.

A gyógyszeres kezelés igen változatos: vagy nem alkalmaznak semmiféle kezelést, vagy szteroidokat, illetve methotrexátot használnak. Nem ismert olyan tanulmány, amely a lokalizált szkleroderma kezelésének hatékonyságát világosan tudná igazolni. Ezeket a kezelési módokat gyermekreumatológus és/vagy gyermek-bőrgyógyász írja elő és felügyeli.

A folyamat általában magától megoldódik, de ez eltarthat pár évig, sőt, újra meg is jelenhet.

A lineáris szkleroderma esetében agresszívabb kezelésre lehet szükség.

A lineáris szkleroderma esetében fontos a fizioterápia. Amikor a feszes, kemény bőr egy ízület felett található, fontos, hogy az ízületet nyújtásokkal mozgásban tartsuk, és ahol indokolt, mély kötőszöveti masszázst is alkalmazhatunk. Azokban az esetekben, ahol a láb érintett, a két láb hosszkülönbsége is előfordulhat, ami sántítást okozhat, megterhelve ezzel a hátat/gerincet, a csípőt és a térdet. Cipőmagasítás alkalmazásával ezek a következmények elkerülhetők.

Az elváltozások hidratáló krémmel való bemasszírozása enyhíti a bőr keményedését.

A bőrelváltozás elfedése (esetleg alapozóval) segít a visszatetsző látványt elrejtteni, elsősorban az arcon. A fehér embereknek ajánlatos a nap ellen napvédő krémmel védekezniük, hogy a morfea (ami nem tud leburnulni) ne legyen olyan szembetűnő.

B) Szisztémás szklerózis

1) Hogyan diagnosztizálható a szisztémás szklerózis? Mik a főbb tünetei?

Korai tünet a kéz- és lábujjak színváltozása, (hideg-meleg) hőmérséklet ingadozások (Raynaud tünet), valamint fagydaganathoz hasonló elváltozás és fekélyek az ujjvégeken. A kezek és a lábak ujjbegyei gyakran feszessé, keménnyé és fényessé válnak, csakúgy, mint a bőr az ornyergyen. A bőrfeszesség ezután terjedni kezd és végül az egész testet elboríthatja. A megduzzadt ujjak és az érzékeny, gyulladt ízületek már a betegség kezdeti időszakában jelentkezhetnek.

A betegség lefolyása alatt a belső szervek is érintetté válhatnak, és a betegség hosszú távú prognózisa a belső szervek érintettségének típusától és súlyosságától lesz függővé. Fontos, hogy minden belső szerv állapotát megvizsgálják érintettség szempontjából, és más, az egyes szervek működését vizsgáló tesztek is szükségesek. Mindazonáltal sajnos nincs a szklerodermára specifikusan jellemző vérvizsgálat.

A gyermekek többségénél a nyelőcső is érintett lehet, sokszor még a betegség kezdeti időszakában. Ez gyomorégést eredményezhet, amit az okoz, hogy a gyomorsav a nyelőcsőbe jut. A későbbiekben az egész gyomor-bél traktus érintetté válhat hasi puffadással és emésztési zavarokkal. A tüdő érintettsége gyakori, emellett fő meghatározója a hosszú távú prognózisnak. Más szervek érintettsége, mint például a szívé, vagy a veséké, szintén nagyon fontos tényezője a prognózisnak.

2) Hogyan kezelik a szisztémás szklerózist gyermekeknél?

Annak eldöntése, hogy milyen kezelés szükséges, a szklerodermás betegségben tapasztalt gyermekreumatológus és más, mint például a szív és a vese betegségek szakembereinek a feladata. A szteroidok, a methotrexát és a penicillamin is használatosak. Ahol érintett a tüdő, vagy a vesék, gyakran használnak ciklofoszfamidot is. Ami a Raynaud szindrómát illeti, kritikus a jó vérkeringés fenntartása a végtag állandó melegen tartásával, ami megelőzheti a bőr kisebesedését, valamint értágító gyógyszeres kezelésre is szükség lehet. Nincs olyan terápia, ami teljes egészében hatékonyan bizonyult volna a szisztémás szklerózis kezelésében. Kutatások folynak más kezelési

módok felderítésére; ezek arra koncentrálnak, hogy az elkövetkezendő néhány évben megtalálják a hatékony terápiát.

A fizioterápia és a feszes bőr kezelése a betegség folyamán végig szükséges, hogy az ízületek és a mellkasfal mozgékonyága fennmaradjon.

Milyen időszakos vizsgálatok, ellenőrzések szükségesek?

Az időszakos vizsgálatok azért kellene, hogy meg lehessen állapítani a betegség prognózisát, valamint az esetleges változtatásokat a kezelésben. Mivel a szkleroderma létfontosságú belső szerveket érint (tüdő, gyomor-bél rendszer, vesék, szív), a rendszeres szerv-funkció vizsgálat elengedhetetlen a lehetséges károsodások korai felderítéséhez.

Bizonyos gyógyszerek használatát, lehetséges mellékhatásaik miatt, szintén rendszeres kontrollok segítségével kell figyelemmel kísérni.

Meddig fog tartani a betegség?

A lokalizált szkleroderma lefolyása általában néhány évre korlátozódik. A bőrfeszésedés gyakran a betegség kezdetétől számított két éven belül abbamarad. Néha azonban ez eltarthat 5-6 évig is, és néhány folt még szembetűnőbbé válik, még azután is, hogy a gyulladtság megszűnt. Ez a színváltozásoknak róható fel, de az is előfordulhat, hogy a betegség rosszabbnak látszik az érintett és a nem érintett testrészek egyenetlen növekedése következtében. A szisztémás szklerózis egy hosszú távú, néha egész életre szóló betegség.

Milyen a betegség hosszú távú kimenetele?

A morfea általában csak kozmetikai jellegű bőrhibákat hagy maga után. A lineáris szkleroderma súlyos következményeket okozhat az érintett gyermeknél izomvesztés, visszaszorult csontnövekedés és merev, deformált ízületek formájában.

A szisztémás szklerózis az életre is potenciális veszélyt jelentő betegség. A belső szervek érintettségének foka (szív, vese és tüdő) változó az egyes betegek esetében, és fő meghatározója a betegség hosszú távú kimenetelének. A betegség néhány betegnél hosszabb időtartamra stabilizálódhat.

Lehetséges-e a teljes felépülés?

A lokalizált szklerodermás gyermekek felépülnek. Bizonyos idő után még a megvastagodott, megkeményedett bőr is meglágyul és normálisnak látszik majd. A szisztémás szklerózisból való felépülés sokkal kevésbé valószínű, de jelentős javulás, vagy mindenesetre a betegség stabilizálása elérhető itt is.