



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

Склеродермия

Версия на 2016

2. РАЗЛИЧНИТЕ ВИДОВЕ СКЛЕРОДЕРМИЯ

2.1 Локализирана склеродермия

2.1.1 Как се диагностицира локализирана склеродермия?

Появата на твърда кожа подсказва локаризирана склеродермия. В ранните стадии често са налице червени, лилави или депигментирани плаки. Това отразява възпаление на кожата. При европейдната раса, в късните стадии кожата става кафява и след това по-бяла. При тъмните раси, в ранните стадии на заболяването кожата може да изглежда като натъртване, преди да стане бяла. Диагнозата се основава на типичните кожни прояви.

Линеарната склеродермия изглежда като плътна ивица, върху ръката, крака или на трункуса. Процесът може да засегне и подлежащите тъкани- мускулите и костите. Понякога линеарна склеродермия може да засегне лицето и скалпа. Пациенти с лезии на кожата в областта на лицето и скалпа са с повишен риск от увеит. Кръвните изследвания обикновено са с нормални резултати. При локализирана склеродермия обикновено няма засягане на вътрешни органи. Често се извършва кожна биопсия, за да ни помогне в диагнозата.

2.1.2 Какво е лечението на локализирана склеродермия?

Лечението е насочено към възможно най-скорошно спиране на възпалението. Съществуващото лечение е с много малък ефект върху вече образувала се фиброзна тъкан. Фиброзната тъкан е

крайният етап на възпалението. Целта на лечението е да контролира възпалението и по този начин да се намали образуването на фиброзна тъкан. След като възпалението е овладяно, организмът е в състояние да 'реабсорбира' част от фиброзна тъкан и кожата може да стане отново по-мека. Лечението варира от никакво лечение до използването на кортикостероиди, метотрексат или други имуномодулиращи лекарства. Има проучвания, които показват ефикасността и безопасността на тези лекарства при продължителна терапия. Лечението трябва да бъде наблюдавано и предписано от детски ревматолог и / или детски дерматолог.

При много от пациентите, възпалителният процес преминава от само себе си, но това може да отнеме години. При някои, възпалителният процес може да персистира много години, а в други случаи протича с обостряне и ремисия. При пациенти с по-тежко засягане, може да е необходимо по-агресивно лечение. Физиотерапията е много важна, особено в случаи на линейна склеродермия. Когато опънатата кожа е върху става, е важно да се запази подвижността на ставата, с помощта на разтягане, при необходимост може да се прилага дълбок съединителнотъканен масаж. Когато е засегнат крак, може да се появи разлика в дължината на краката, което води до куцане и допълнително натоварване на гърба, на тазобедрените стави и коленете. Ако се сложи специална стелка в обувката на по-късия крак, това ще уеднакви дължината на краката и ще се избегне всякакъв дискомфорт при ходене, стоене прав или тичане. Масаж на ангажираните площи с хидратиращи кремове помага да се забави втвърдяване на кожата.

Козметични средства за камуфлаж (коректор) могат да помогнат за прикриването на кожни промени особено по лицето(пигментации и др.)

2.1.3 Каква е дългосрочната еволюция на локализираната склеродермия?

Прогресирането на локализираната склеродермия обикновено се ограничава до няколко години. Втвърдяването на кожата често спира няколко години след началото на заболяването, но то може и да остане активно в продължение на повече години.

Локализираната морфеа обикновено оставя само козметични дефекти (пигментни промени) и след известно време твърдата кожа може дори да омекне и да изглежда нормално. Някои петна могат да станат по-видими, дори след приключване на възпалителния процес, поради промени в цвета на кожата. Линеарната склеродермия може да причини неравномерен растеж на засегнатите и незасегнатите части на тялото, в резултат на мускулно засягане и намален растеж на костите. Ако е налична линеарна лезия върху става, това може да причини артрит, ако е неконтролиран, може да доведе до контрактури.

2.2 Системна склероза

2.2.1 Как се диагностицира системна склероза? Какви са основните симптоми?

Диагнозата склеродермия е предимно клинична диагноза – за това най-важните диагностични стъпки са симптомите на пациента и клиничния преглед. Няма лабораторен тест, който да е диагностичен за заболяването. Лабораторни изследвания се използват за изключване на други заболявания, които са подобни, за да се оцени активността на склеродермията и да се определи дали са засегнати други органи освен кожата. Ранните признаци са промени в цвета на пръстите на ръцете и краката, които настъпват при промяна на температура от горещо към студено (феномен на Рейно) и язви на пръстите. Кожата на върховете на пръстите на ръцете и краката често се втвърдява бързо и става лъскава. Това може да се появи и на кожата на носа. В последствие твърдата кожа се разпространява и в по-тежки случаи може да засегне цялото тяло. В началото на заболяването може да се появи подуване на пръстите на ръцете и болки в ставите

В хода на заболяването, пациентите могат да развият и други промени по кожата, като видимо разширени малки кръвоносни съдове (телеангиектазии), загуба на подкожната тъкан (атрофия), подкожни депозити на калций (калцификати). Могат да бъдат засегнати вътрешни органи. Дългосрочната прогноза зависи от типа и тежестта на засягане на вътрешните органи. Важно е да се оцени функцията на вътрешни органи (бял дроб, черва, сърце, и

т.н.) за което се извършват специални изследвания на всеки един орган

Хранопроводът е засегнат при по-голямата част от децата, често в самото начало на заболяването. Това може да предизвика парене зад гръдната кост, поради връщане на стомашната киселина от стомаха в хранопровода и затруднения при преглъщане на някои видове храни. По-късно, целият стомашно-чревния тракт може да се засегне с подуване на корема ('подут корем') и лошо храносмилане. Често се засяга белия дроб и това е основен фактор за дългосрочна прогноза. Засягането на други органи, като сърцето и бъбреците, също е много важно за прогнозата. Въпреки това, не съществува специфичен кръвен тест за склеродермия. Лекарят, наблюдаващ пациенти със системна склеродермия, ще оценява на редовни интервали функцията на органи и системи, за да се прецени дали заболяването е засегнало тях, дали развитието на болестта е по-лошо или по-добро.

2.2.2 Какво е лечението на системна склероза при деца?

Изборът на най-подходящото лечение се извършва от детски ревматолог с опит в склеродермия, заедно с други тесни специалисти(кардиолози, нефролози). Използват се кортикостероиди, също така и метотрексат или микофенолат. В случай на засягане на белия дроб или бъбрек, може да се използва циклофосфамид. За феномена на Рейно, са важни добри грижи за периферното кръвообращение. Поддържане през цялото време на ръцете на топло е от решаващо значение за предотвратяване на кожни язви. Понякога, ако е необходимо, се използват и лекарства за разширяване на кръвоносните съдове. Няма терапия, която да е доказано ефективна при всички индивиди със системна склероза. Най-ефективната програма за лечение на пациента, трябва да бъде определена чрез използване на лекарства, които са били ефективни за други болни със системна склероза, за да се види дали те работят за този пациент. Други лечения са в процес на изследване и има конкретна надежда, че по-ефективни терапии ще бъдат открити в бъдеще. При много тежки случаи автоложна трансплантация на костен мозък може да бъде взета предвид. По време на болестта са необходими физиотерапия и грижа за твърдата кожа, за да се запази подвижността на ставите и

стените на гръдния кош.

2.2.3 Каква е дългосрочната еволюция на системна склеродермия?

Системната склероза е потенциално животозастрашаващо заболяване. Степента на засягане на вътрешните органи (сърдечна, бъбречна и белодробни системи) варира от пациент на пациент и е основният определящ фактор за дългосрочното развитие. Заболяването може да се стабилизира при някои пациенти за дълъг период от време.