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

Склеродермия

Версия на 2016

1.КАКВО Е СКЛЕРОДЕРМИЯ

1.1 Какво е това?

Терминът "склеродермия" произлиза от гръцки и може да се преведе като "твърда кожа". Кожата става лъскава и твърда. Има два различни вида склеродермия: локализирана склеродермия и системна склероза

При локализирана склеродермия е засегната кожата и подлежащите тъкани. Заболяването може да порази очите и да причини увеит, също така при засягането на ставите може да се развие артрит. Проявява се като плаки (морфея) (представлява лезии като петна) или като твърди ленти (линеарна склеродермия).

При системна склероза, процесът е широко разпространен и включва не само кожата, но и някои от вътрешни органи.

1.2 Каква е честотата ?

Склеродермията е рядко заболяване. Честотата на заболяването никога не надвишава 3 нови случая на 100 000 души на година. Локализирана склеродермия е най-честата форма при деца и засяга предимно момичета. Само около 10% или по-малко от децата със склеродермия са засегнати от системна склероза.

1.3 Какви са причините на заболяването?

Склеродермия е възпалително заболяване, но причината на възпалението все още не е открита. Вероятно е автоимунно

заболяване, което означава, че имунната система на детето реагира срещу себе си. Възпалението причинява оток, повишена локална температурс и след това свръхпроизводство на фиброзна (съединителна) тъкан.

1.4 Наследствено ли е?

Не, няма доказателства за генетична връзка на склеродермия, въпреки че има няколко съобщения за семейни случаи на заболяването.

1.5 Може ли да бъде предотвратено?

Няма превенция за това заболяване. Това означава, че Вие като родител или пациент, не можете да направите нищо, за да предотвратите появата на болестта.

1.6 Инфекциозно ли е?

Не. Някои инфекции могат да отключат появата на заболяването, но то не е инфекциозно и засегнатите деца не трябва да се изолират от другите.

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 европеидната 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 линеарна 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 де 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. Поддържне 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.

3. ЕЖЕДНЕВИЕ

3.1 Колко време ще продължи заболяването?

Прогресирането на локализираната склеродермия обикновено се ограничава до няколко години. Втвърдяване на кожата често спира след няколко години от началото на заболяването. Понякога това може да отнеме до 5-6 години. Някои петна дори могат да станат по-видими след като възпалителния процес приключи заради промяната в цвета на кожата. Заболяването може също да изглежда влошено поради неравномерен растеж между засегнатите и незасегнатите части на тялото. Системната склероза е хронично заболяване, което може да продължи с години. Въпреки това, ранно и подходящо лечение може да

съкрати хода на заболяването.

3.2 Възможно ли е да се възстановиш напълно?

Децата с локализирана склеродермия обикновено се възстановяват. След известно време дори твърдата кожа може да омекне и да останат само хиперпигментни участъци. По-малко вероятно е възстановяването от системна склероза, но значителни подобрения, или поне стабилизиране на заболяването, могат да бъдат постигнати, което позволява добро качество на живот.

3.3 Какво ще кажете за неконвенционални / допълнителни терапии?

Има много допълнителни и алтернативни терапии на разположение и това може да е объркващо за пациентите и техните семейства. Помислете внимателно за рисковете и ползите от опитването на тези терапии, тъй като има малко доказателства за тяхната полза. Те могат да бъдат скъпи, както по отношение на загубено време и последствията за детето, така и финансово. Ако искате да проучите допълнителни и алтернативни терапии, моля обсъдете тези опции с вашия детски ревматолог. Някои терапии могат да взаимодействат с конвенционални лекарства. Повечето лекари няма да се противопоставят, стига да следвате медицински съвети. Много е важно да не спирате приема на предписаните ви лекарства. Когато лекарствата са необходими за контрол на заболяването, може да бъде много опасно да се спира приема им, ако болестта е все още активна. Моля, обсъдете притесненията относно лекарствената терапия с лекуващия лекар на детето ви.

3.4 Как болестта би могла да повлияе ежедневието на детето и семейството, и какъв вид периодични прегледи са необходими?

Като всяко хронично заболяване, склеродермията се отразява на детето и ежедневния живот на семейството. Ако заболяването протича леко, без засягане на вътрешни органи, детето и семейството обикновено водят нормален живот. Въпреки това е

важно да се помни, че децата със склеродермия могат често да се чувстват уморени или да бъдат по-малко устойчиви към натоварванията, може да им се налага да променят често положението си, поради лоша циркулация. Необходими са периодични прегледи, за да се оцени хода на заболяването и необходимостта от промени в лечението. Поради факта, че на различен етап от развитието на системната склероза, може да настъпи засягане на важни вътрешни органи (белите дробове, стомашно-чревния тракт, бъбреците, сърцето), редовната оценка на органната функция е необходима, за ранно откриване на евентуални нарушения.
Когато се използват определени лекарства, техните възможни нежелани реакции трябва да бъдат мониторирани при периодични прегледи,

3.5 Какво ще кажете за училище?

От съществено значение е образованието на деца с хронични заболявания да продължи. Има някои фактора, които могат да причинят проблеми при посещаване на училище. Затова е важно да се обяснят на учителите нуждите на дете със склеродермия. Когато е възможно, пациентите трябва да вземат участие в часовете по физическо възпитание. При добър контрол на заболяването, както обикновено се случва с помощта на наличните в момента лекарства, детето трябва да няма никакви проблеми да участва във всички активни дейности, като техните здрави връстници. Училището за деца е същото като работа за възрастни: място, където те учат как да станат независими и полезни индивиди. Родителите и учителите трябва да направят всичко възможно, детето свободно да участва в училищни дейности, за да бъде прието и оценено от връстниците си и от възрастните.

3.6 Какво ще кажете за спорта?

Спортуването е важна част от ежедневието на всяко дете. Една от целите на лечението е детето да води нормален живот, доколкото е възможно, и да не се чувства по-различен от връстниците си. Следователно, общата препоръка е да се даде възможност на пациентите да участват в спортовете които изберат с увереност че

те ще ги преустановят при поява на болка и дискомфорт. Този избор е част от по- глобална нагласа която цели психологична подкрепа за самостоятелно справяне с проблемите и ограниченията свързани със зъболяването

3.7 Какво ще кажете за диета?

Няма доказателства, че диетата може да повлияе заболяването. Като цяло, детето трябва да спазва балансирана, нормална диета за неговата / нейната възраст. Една здравословна, добре балансирана диета с достатъчно протеини, калций и витамини се препоръчва за подрастващо дете. Преяждането трябва да се избягва при пациенти, приемащи кортикостероиди, тъй като тези лекарства могат да увеличат апетита.

3.8 Може ли климатът да повлияе хода на заболяването?

Няма доказателства, че климатът повлиява проявите на болестта.

3.9 Може ли детето да бъде ваксинирано?

Пациентите със склеродермия трябва винаги да се консултират със своя лекуващ лекар, преди каквато и да е ваксинация. Лекарят ще реши за всеки отделен случай кои ваксини могат да се правят. Като цяло, ваксинациите не изглежда да увеличават активността на заболяването и не причиняват тежки нежелани реакции при пациенти със склеродермия.

3.10 Какво ще кажете за сексуалния живот, бременността, контрацепция?

Няма ограничения,свързани със заболяването, върху сексуалната активност или бременността. Въпреки това, пациентите приемащи лекарства, винаги трябва да бъдат много внимателни, предвид възможните странични ефекти на тези лекарства върху плода. Пациентите трябва да се консултират със своя лекуващ лекар на тема контрацепция и бременност.