



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro>

Sklerodermie

Verze č 2016

1. CO JE SKLERODERMIE

1.1 Co je to?

Řecké slovo " scleroderma " označuje ztvrdlou pokožku. Kůže je lesklá a tuhá. Rozlišujeme dva typy sklerodermie: lokalizovanou a systémovou sklerodermii.

Lokalizovaná sklerodermie je onemocnění postihující kůži i tkáně pod zasaženou oblastí. Má podobu skvrn (morfea) nebo zatuhlého pruhu (lineární sklerodermie).

U systémové sklerodermie postižení zasahuje nejen kůži, ale i některé vnitřní orgány .

1.2 O jak časté onemocnění se jedná?

Sklerodermie je vzácné onemocnění (odhad výskytu: 3 nové případy na 100, 000 obyvatel ročně). Lokalizovaná sklerodermie je nejčastější formou tohoto onemocnění u dětí. Postihuje převážně dívky. Systémová sklerodermie je ještě vzácnější , odpovídá za méně než 10% z celkového počtu onemocnění u dětí.

1.3 Jaké jsou příčiny onemocnění?

Sklerodermie je zánětlivé onemocnění , ale příčiny zánětu nebyly ještě plně vysvětleny. Pravděpodobně jde o autoimunitní chorobu, což znamená, že imunitní systém dítěte reaguje proti vlastnímu tělu. Zánět se projevuje otokem, zvýšením teploty kůže postižených oblastí a zmnožením vazivové tkáně.

1.4 Je onemocnění dědičné?

Nikoliv, genetická vazba zjištěna nebyla. V několika případech byl zaznamenán rodinný výskyt.

1.5 Dá se nemoci předcházet?

Možnosti prevence nejsou známy. To znamená, že ani rodič nebo pacient nemohou udělat nic, co by zabránilo vzniku onemocnění.

1.6 Je onemocnění nakažlivé?

Nikoliv. Onemocnění může začít po prodělané infekci, samo však nakažlivé není a pacienti nemusí být izolováni.

2. RŮZNÉ TYPY SKLERODERMIE

2.1 Lokalizovaná sklerodermie

2.1.1 Jak se lokalizovaná sklerodermie diagnostikuje?

Objevení ložisek ztuhlé pokožky je typické pro lokalizovanou sklerodermii. V ranném stadiu mají skvrny často červené nebo depigmentované, které odrážejí stupeň zánětu kůže. Později kůže zhnědne a v případě bělochů pak zesvětlí. Na kůži tmavých etnik mohou skvrny nejdříve vypadat jako modřiny a pak teprve blednou. Diagnoza se tak opírá o typické projevy na pokožce.

Lineární sklerodermie má tvar rovného pruhu na paži, noze nebo trupu. Může postihnout podkožní tkáň, svaly, kosti, někdy i obličej a vlasatou část hlavy. Pacienti s postižením kůže v obličejí nebo na hlavě mají větší riziko očního zánětu (uveitidy). Krevní testy jsou obvykle normální. Významné postižení vnitřních orgánů nebývá u lokalizované sklerodermie pozorováno. Ke stanovení diagnózy může pomoci kožní biopsie.

2.1.2 Jak se lokalizovaná sklerodermie léčí?

Léčba je namířena na co nejčasnější zastavení zánětu. Jakmile se již vytvoří vazivová tkáň, je efekt léčby už velmi malý. Vazivová (fibrozní)

tkáň je posledním stupněm zánětu. Hlavním úkolem léčby je potlačení zánětu a tím i zamezení tvorby fibrozní tkáně. Po odeznění zánětu je tělo schopno část vzniklého vaziva vstřebat a kůže opět zjemní.

Možnosti léčby jsou rozmanité od žádných léků po kortikosteroidy a metotrexát nebo další imuno-modulační léky. Lékové studie ukazují příznivé účinky a bezpečnost této léčby i při dlouhodobém podávání. Léčba musí být předepisovaná a kontrolovaná dětským revmatologem a/nebo dětským dermatologem.

U mnoha pacientů se se zánětlivý proces upraví sám, ale může to trvat několik let. U některých jedinců proces trvá řadu let a v jiných případech se zastaví a znovu se objevuje. U pacientů s těžším postižením je nutná více důrazná (agresivní) léčba.

Zejména v případě lineární sklerodermie je důležitá fyzioterapie. Obepíná-li tuhá kůže kloub, je nutno s ním cvičit, případně použít hloubkovou masáž. Je-li zasažena jedna končetina, může dojít k jejímu postupnému zkrácení a v případě nohy pak dojde k nerovnoměrné zátěži kolen, kyčlí a zad a ke kulhání. vyrovnání rozdílu v délce končetin např. podražením nebo vložkou do bot na kratší straně zlepší funkční postavení a pomůže zabránit přetížení při stožení, chůzi i běhu. Tuhnutí pokožky zpomalují masáže s použitím zvlhčujících krémů.

Vzhledem k tomu, že se postižená místa kůže neopálí, je vhodné u používat sluneční krémy s vysokým fitrem. Použití make-upu pomůže zakrýt nerovnoměrnou pigmentaci zejména v obličeji.

2.1.3 Jaký je dlouhodobý vývoj lokalizované sklerodermie?

Progrese limitované formy sklerodermie je obvykle omezená na několik let. Tuhnutí kůže za několik roků od počátku onemocnění přestává, ale zánět může zůstat aktivní i několik let. Tzv. cirkumskriptní morfea zanechává pouze kosmetické defekty (změny pigmentace) a obvykle po nějaké době kůže změkne a vypadá normálně. Některá ložiska však mohou být více vidět i po ústupu zánětu díky změnám barvy kůže. Lineární sklerodermie může postiženým dětem způsobit růstové rozdíly mezi postiženou nebo nepostiženou částí těla s výsledkem zkrácení kosti a postižením svalů. Lineární sklerodermická jizva nad kloubem může být příčinou kontraktury kloubu.

2.2 Systémová sklerodermie

2.2.1 Jak se systémová sklerodermie diagnostikuje? Jaké jsou hlavní příznaky ?

Diagnóza systémové sklerodermie je postavena v první řadě na klinických projevech, tedy na výsledku prohlídky pacienta. Žádné jednotlivé laboratorní vyšetření není pro sklerodermii diagnostické. Laboratorní testy napomáhají vyloučit jiná onemocnění , zhodnotit aktivitu zánětlivého procesu a určit přítomnost postižení jiných orgánů než pouze kůže. Prvním znamením je obvykle změna barvy prstů rukou a nohou při přechodu do chladu (Raynaudův fenomen). Na špičkách prstů se mohou objevit omrzliny a vřídky. Kůže na koncích prstů často rychle tuhne a stává se lesklou. Podobné změny mohou postihnout i špičku nosu. Ztuhlá kůže se pak šíří a může postihnout celé tělo. Již na počátku choroby se mohou objevovat oteklé prsty a bolavé klouby. V průběhu onemocnění se mohou vyvinout další kožní změny jako viditelné změny malých cév (teleangiektazie), atrofie kůže a podkožního vaziva a podkožní depozita vápníku (kalcifikace). Onemocnění může postihnout i vnitřní orgány a dlouhodobá prognóza je pak ovlivněna typem a závažností orgánového poškození. Proto je důležité, aby byla provedena příslušná vyšetření ke zhodnocení funkce nejčastěji postižených orgánů (plíce, zažívací ústrojí, srdce atd).

V počátku onemocnění bývá u většiny dětí postižen jícen. Žaludeční kyselina, která se sem dostává, může působit pálení žáhy a obtíže s polykáním určitých jídel. Později se může rozvinout postižení celé trávicí trubice, objevují se bolesti břicha s pocitu nadmutí a špatné trávení. Pro dlouhodobou prognózu je významná tíže postižení plic, srdce a ledvin. Pro sklerodermii neexistují žádné speciální krevní testy. Lékař sledující pacienta se systémovou sklerodermií bude kontrolovat funkci jednotlivých orgánů v pravidelných intervalech a zhodnotí případné zhoršení nebo zlepšení jejich postižení.

2.2.2 Jaká je léčba dětské systémové sklerodermie?

O volbě vhodné léčby musí rozhodnout dětský revmatolog se zkušeností v léčbě sklerodermie ve spolupráci s dalšími specialisty (zejména s kardiologem a nefrologem). Používají se jak kortikosteroidy, tak metotrexát nebo mykofenolát. V případě postižení plic nebo ledvin může být doporučeno použití cyklofosfamidu. U Raynaudova syndromu je nutno pečovat o dobrou cirkulaci krve zejména udržováním končetin

v teple, které předejde tvorbě vředů z nedostatečného přívodu krve. Někdy je nutné podávat léky rozšiřující cévy. Pomocí léků, které byly pro ostatní se systémovou sklerodermií účinné, lze sestavit neúčinnější léčebný program pro každého jednotlivce. Ve velmi závažných případech může být navržena autologní transplantace kostní dřeně. U systémové sklerodermie však žádný z uvedených léčebných postupů není účinný jednoznačně. Lze jen doufat, že průběžně prováděné výzkumy účinnější léčbu záhy objeví.

Během onemocnění se velmi uplatňuje fyzioterapie udržující pohyblivost kloubů i hrudníku a péče o ztuhlou pokožku.

2.2.3 Jaký je dlouhodobý vývoj systémové sklerodermie?

Systémová sklerodermie je závažným, život ohrožujícím onemocněním. Míra postižení vnitřních orgánů (srdce, ledviny a plíce) se u jednotlivých pacientů liší a je současně hlavním faktorem určujícím dlouhodobé výhledy. U některých pacientů může být nemoc ve stabilizovaném stavu (t.j. bez zhoršování) po dlouhá období.

3. KAŽDODENNÍ ŽIVOT

3.1 Jak dlouho onemocnění může trvat?

Progrese lokalizované sklerodermie je obvykle limitovaná na několik let. Ztuhlá kůže po určité době zjemní a může mít normální vzhled. Někdy to trvá 5-6 let a některá ložiska se zvýrazní díky barevným změnám kůže po ústupu zánětlivého procesu. Stav se může někdy jevit horší také díky nerovnoměrnému růstu postižených a zdravých částí těla. Systémová sklerodermie je dlouhodobé onemocnění. Včasná a správně zvolená léčba však může zkrátit dobu trvání nemoci.

3.2 Je možnost úplného uzdravení?

Děti s lokalizovanou sklerodermií se obvykle uzdraví. Po určité době ztuhlá kůže měkne a přetrvávají pouze méně pigmentovaná ložiska. Plné uzdravení při systémové sklerodermii je již méně pravděpodobné, ale lze dosáhnout významného zlepšení nebo alespoň stabilizace onemocnění, které umožní normální život.

3.3 Co je nekonvenční/alternativní terapie?

K dispozici je řada doplňkových a alternativních léčebných možností, což může být pro pacienty i jejich rodiny matoucí. Přemýšlejte pozorně o rizicích a přínosech spojených s použitím neprověřených léčebných metod, jejichž efekt nebyl prokázán a navíc mohou být poměrně náročné jak finančně, tak časově a zvyšují tím celkovou zátěž dítěte i rodiny. Pokud budete chtít zvolit alternativní terapii, prosím prodiskutujte tyto možnosti s vaším dětským revmatologem. Některé tyto metody není vhodné kombinovat s běžnými léky. Většina lékařů nebude proti, pokud se budete držet jejich doporučení. Důležité je pokračovat v zavedené terapii a brát předepsané léky. Vysazením léčby, která je potřebná k udržení nemoci pod kontrolou, může být v době trvání aktivity nemoci pro vaše dítě nebezpečné. Otázky týkající se léčby vašeho dítěte vždy proberte se svým lékařem.

3.4 Jak může nemoc ovlivnit každodenní život dítěte a jeho rodiny a jaký druh pravidelných prohlídek je nutný?

Stejně jako všechna chronická onemocnění, sklerodermie má vliv na dítě a každodenní život rodiny. Pokud je nemoc mírná, bez postižení vnitřních orgánů, dítě a jeho rodina vedou prakticky normální život. Je však důležité si uvědomit, že děti se sklerodermií se často mohou cítit unavené nebo jsou méně odolné k zátěži a mohou v důsledku horší cévní cirkulace potřebovat často měnit polohu. Pravidelné prohlídky jsou důležité k posouzení progresu onemocnění a k úpravě medikace. Protože se postižení vnitřních orgánů (plíce, zažívací ústrojí, ledviny, srdce) může objevit v různých obdobích onemocnění, jsou nutné pravidelné kontroly k včasnému odhalení poruchy funkce těchto orgánů.

Pravidelné prohlídky také slouží k monitoraci možných vedlejších účinků některých léků.

3.5 A co škola?

U chronicky nemocných dětí je nezbytné podporovat jejich pokračující vzdělávání. Existuje několik faktorů, které mohou ovlivnit školní docházku a je proto důležité vysvětlit učitelům potřeby dítěte. Kdykoliv je to možné, měli by se pacienti účastnit hodin tělocviku. Platí pro něj

podobná doporučení, jako v odstavci o sportech níže. Je-li nemoc dobře kontrolována probíhající léčbou, nemělo by dítě mít problémy s účastnit se běžných aktivit spolu se zdravými vrstevníky. Škola je pro děti to, čím je pro dospělé práce: místo, kde se učí být nezávislými a produktivními jedinci. Rodiče a učitelé by měli udělat vše pro to, aby se dítě mohlo účastnit všech školních aktivit normálním způsobem tak, aby nejen dosahovalo školních úspěchů, ale aby bylo přijato a oceněno jak svými vrstevníky, tak i dospělými.

3.6 Jak se sportem?

Sportování je pro dítě základní součástí každodenního života. Jedním z cílů léčby je umožnit dětem vést normální život jako zdravé děti tak, aby se necítily odlišné od svých zdravých vrstevníků. proto se obecně doporučuje umožnit dítěti účast na sportovních aktivitách, které si samy zvolí a důvěřovat jim, že je přeruší, pokud je omezí bolest nebo diskomfort. Tento postoj je součástí obecného přístupu, který se snaží dítě psychicky podpořit a rozvinout v něm schopnost poradit si samostatně s problémy spojenými s vlastní nemocí.

3.7 A co strava?

Neexistuje žádný důkaz o tom , že by strava ovlivňovala onemocnění. Obecně platí , že by dítě mělo dostávat normální stravu odpovídající jeho věku. pro roustoucí organismus se doporučuje vyvážená strava s dostatečným obsahem bílkovin , vápníku a vitamínů. Při léčbě kortikosteroidy je doporučeno zabránit přejídání , protože tyto léky mohou zvyšovat chuť k jídlu.

3.8 Může počasí nebo podnebí ovlivnit průběh onemocnění?

Nejsou žádné důkazy o tom, že klimatické podmínky ovlivňují projevy choroby.

3.9 Může být dítě očkováno?

Pacienti se sklerodermií by měli vždy konzultovat jakákoliv očkování se svým lékařem. Lékař rozhodne, jaký typ vakcíny může dítě dostat. Obecně lze říci, že po očkování není obvykle pozorováno zvýšení

aktivity choroby nebo vážné nežádoucí účinky.

3.10 Co sexuální život, těhotenství , antikoncepce?

Onemocnění zpravidla nijak neomezuje sexuální život ani případné těhotenství. Nicméně dospívající pacienti užívající léky musí znát možné nežádoucí účinky těchto léků na vyvíjející se plod a konzultovat s lékařem vhodné způsoby antikoncepce.