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

Sklerodermija

Verzija 2016

2. RAZLIČITI OBLICI SKLERODERMIJE

2.1 Lokalizirana sklerodermija

2.1.1 Kako se dijagnosticira lokalizirana sklerodermija?

Izgled tvrde kože sugerira lokaliziranu sklerodermiju. U ranijim je stadijima rub plaka često crveno ili ljubičasto obojen, ili je depigmentiran. U kasnijim stadijima koža u oboljelih koji su bijele rase postaje najprije smeđe, a zatim bijele boje. U pripadnika drugih rasa u ranim fazama oboljelo područje može izgledati poput modrice, a zatim pobijeli. Dijagnoza se postavlja na temelju tipičnog izgleda kože. Linearna sklerodermija izgleda kao pruga na ruci, nozi ili trupu. Bolest može zahvatiti i tkiva ispod kože poput mišića ili kosti. Ponekad bolest može zahvatiti i područje lica ili tjemena. Ti pacijenti imaju veći rizik za nastanak uveitisa. Nalazi krvnih pretraga obično su uredni. U lokaliziranoj sklerodermiji nema značajnijeg oštećenja unutarnjih organa. Kako bi se postavila dijagnoza, često se radi biopsija kože.

2.1.2 Kako se liječi lokalizirana sklerodermija?

Cilj liječenja je što prije zaustaviti upalni. Kad se jednom stvori ožiljno tkivo, dostupno liječenje ima malo utjecaja. Stvaranje ožiljnog tkiva je zadnja faza upalnog procesa. Cilj liječenja je kontrolirati upalni proces te na taj način minimalizirati stvaranje ožiljnog tkiva. Kad upalni proces prestane, tijelo je sposobno resorbirati dio ožiljnog tkiva i koža može ponovno omekšati.
Terapija varira od nikakve do upotrebe glukokortikoida, metotreksata ili drugih imunomodulatornih lijekova. Istraživanja su pokazala da su ti

lijekovi učinkoviti i sigurni tijekom dugotrajne primjene. Terapija se mora davati pod nadzorom te po preporuci pedijatrijskog reumatologa i/ili pedijatrijskog dermatologa.
U mnogih pacijenata upalni proces prestaje sam od sebe, ali zato može biti potrebno nekoliko godina. U nekih pacijenata upalni proces može trajati godinama, a u nekih se mogu izmjenjivati razdoblja aktivnosti i neaktivnosti bolesti. U pacijenata s proširenijom bolesti može biti potrebna agresivnija terapija.
Fizikalna terapija je važna, pogotovo u slučaju linearne sklerodermije. Kad je zahvaćena koža nad zglobom, važno je zglob održavati pokretnim rastezanjem te, ako je to potrebno, primijeniti masažu dubokog vezivnog tkiva. Ako je zahvaćena noga, može doći do pojave nejednakosti duljine ekstremiteta što uzrokuje šepanje te se povećava opterećenje leđa, kukova i koljena. U tom slučaju u cipelu se postavlja umetak koji izjednačava duljinu nogu te se izbjegava krivljenje prilikom hodanja, stajanja ili trčanja. Masaža zahvaćenih područja hidratantnim kremama pomaže usporavanju otvrdnuća kože.
Kamuflaža kože (kozmetikom ili bojama) može pomoći kod pojave nejednake boje kože, posebno na licu.

2.1.3 Kakva je dugotrajna prognoza lokalizirane sklerodermije?

Progresija lokalizirane sklerodermije obično traje par godina. Otvrdnuće kože obično prestaje nekoliko godina nakon početka bolesti, ali može biti aktivno nekoliko godina. Vrpčaste promjene kože obično ostavljaju samo kozmetski defekt u smislu promjene pigmenta, a nakon nekog vremena tvrda koža može čak i omekšati te se doimati normalna. Neki plakovi mogu biti izraženiji nakon što je upalni proces gotov, zbog promjene boje kože.
Linearna sklerodermija može ostaviti posljedice na zdravlje bolesnog djeteta zbog nejednakog rasta zahvaćenih i nezahvaćenih dijelova tijela, koji nastaju zbog gubitka mišićne mase i smanjenja rasta kosti. Linearna lezija na koži iznad zgloba može uzrokovati artritis koji, ako je nekontroliran, može dovesti do kontraktura zglobova.

2.2 Sistemska skleroza

2.2.1 Kako se dijagnosticira sistemska skleroza? Koji su glavni

simptomi?
Dijagnoza sklerodermije je primarno klinička - simptomi i klinički pregled najvažnije su pretrage. Ne postoji laboratorijska pretraga kojom se može dijagnosticirati sklerodermija. Laboratorijski nalazi služe za eliminaciju drugih, sličnih bolesti, za procjenu aktivnosti bolesti te da se utvrdi je li zahvaćen i neki drugi organ osim kože. Rani znakovi bolesti su promjena boje kože prstiju ruku i nogu s promjenom vanjske temperature (Raynaudov fenomen) te ulceracije na vrškovima prstiju. Koža na vrškovima prstiju često otvrdne i postane sjajna. To se može dogoditi i na koži nosa. Otvrdnuće kože se širi i u težim slučajevima može zahvatiti i čitavo tijelo. Otečeni prsti i bolni zglobovi mogu se javiti rano u tijeku bolesti.
Tijekom razvoja bolesti pacijenti mogu razviti daljnje promjene kože poput proširenja malih krvnih žila (teleangiektazije), propadanja kože i potkožnog tkiva (atrofija) te potkožne naslage kalcija (kalcifikate). Mogu biti zahvaćeni i unutarnji organi, a o tipu i jačini zahvaćenosti organa ovisi dugoročna prognoza. Važno je procijeniti zahvaćenost svih unutarnjih organa (pluća, crijeva, srce, itd.) primjenom pretraga specifičnih za pojedini organ.
Jednjak je zahvaćen u većine djece, često vrlo rano u tijeku razvoja bolesti. To može uzrokovati žgaravicu zbog ulaska želučane kiseline u jednjak te otežano gutanje pojedine vrste hrane. Kasnije cijeli probavni trakt može biti zahvaćen uzrokujući distenziju abdomena (oteklinu trbuha) te lošu probavu hrane. Često su zahvaćena pluća, što je jedan od glavnih čimbenika koji utječu na prognozu. Zahvaćenost drugih organa, poput bubrega ili srca, također je vrlo važna za prognozu bolesti. Međutim, ne postoji krvna pretraga specifična za sklerodermiju. Liječnik koji vodi pacijenta oboljelog od sistemne skleroze redovito će procjenjivati funkciju pojedinih organa kako bi utvrdio je li se bolest proširila te jesu li zahvaćeni organi bolje ili gore.

2.2.2 Kako se liječi sistemna skleroza?
Pedijatrijski reumatolog s iskustvom u liječenju sklerodermije izabire najpogodniju metodu liječenja u suradnji s drugim specijalistima koji se bave pojedinim zahvaćenim organima poput srca ili bubrega. U terapiji se koriste glukokortikoidi te metotreksat ili mikofenolat. U slučaju zahvaćenosti pluća ili bubrega može se koristiti i ciklofosfamid. Za liječenje Raynaudovog fenomena potrebna je kvalitetna njega

cirkulacije kako bi se spriječile ogrebotine i ulceracije kože, a ponekad su potrebni i lijekovi za proširenje krvnih žila. Ne postoji lijek koji je pokazao nedvojbenu učinkovitost u liječenju svih oboljelih od sistemske skleroze. Najučinkovitiji terapijski program za pojedinca određuje se koristeći lijekove koji su se kod drugih bolesnika pokazali učinkovitima. Drugi lijekovi se trenutno istražuju te postoji nada da će se u budućnosti pronaći učinkovitija terapija. U vrlo ozbiljnim slučajevima može se razmisliti o autolognoj transplantaciji koštane srži.
Fizikalna terapija i njega otvrdnule kože potrebna je tijekom bolesti kako bi se sačuvala pokretljivost zglobova i prsnog koša.

2.2.3 Kakva je dugotrajna prognoza sistemne skleroze?

Sistemska skleroza je bolest koja može ugroziti život djeteta. Stupanj zahvaćenosti organa (srca, bubrega i pluća) varira od pacijenta do pacijenta i najviše utječe na dugoročnu prognozu. Bolest se u nekih pojedinaca može stabilizirati tijekom dužih vremenskih razdoblja.