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

סקלרודרמה

גרסת 2016

1. מהי סקלרודרמה?

1.1 מהי המחלה?

השם סקלרודרמה (בעברית "לייפת") מגיע מיוונית, ופירושו המילולי "עור נוקשה". במחלה זו, העור הופך למבריק ונוקשה. קיימים שני סוגים שונים של המחלה: סקלרודרמה ממוקמת וסקלרודרמה מפושטת ("סקלרוזיס סיסטמי").
בסקלרודרמה הממוקמת, המחלה מוגבלת לעור ולרקמות שמתחתיו. המחלה יכולה לערב את העיניים ולגרום לאובאיטיס (דלקת ענבייה), והיא גם יכולה לערב את המפרקים ולגרום לדלקת מפרקים. הנגעים יכולים להופיע ככתמים ("מורפיאה") או כרצועות הדוקות ("סקלרודרמה לינארית").
בסקלרודרמה מפושטת, התהליך מפושט וכולל לא רק את העור אלא גם איברי גוף פנימיים.

1.2 מהי שכיחות המחלה?

סקלרודרמה היא מחלה נדירה. לפי הערכות שונות של שכיחות המחלה, קיימים לכל היותר 3 מקרים חדשים ב-100,000 אנשים כל שנה. סקלרודרמה מקומית היא הצורה הנפוצה ביותר בילדים, ופוגעת בבנות יותר מבנים. רק כ-10% או פחות מכל מקרי המחלה בילדים הם של מחלה מפושטת.

1.3 מהם הגורמים למחלה?

סקלרודרמה היא מחלה דלקתית, אך הגורם לדלקת עדיין לא התגלה. ככל הנראה המחלה אוטואימונית – מחלת חיסון עצמי. משמעות הדבר היא שמערכת החיסון של הילד תוקפת את הגוף שלו. הדלקת גורמת לנפיחות, חום מקומי, ולאחר מכן לייצור עודף של רקמת חיבור פיברוטית (צלקתית).

1.4 האם המחלה תורשתית?
לא, עד כה לא קיימות עדויות לקשר גנטי כלשהו למחלה זו, למרות שקיימים מספר דיווחים לגבי הופעת המחלה במשפחות.

1.5 האם ניתן למנוע את המחלה?
לא ידוע על דרך למנוע את המחלה. המשמעות היא שאין דבר שיכלת לעשות, בתור הורה או בתור מטופל, על מנת למנוע את הופעת המחלה.

1.6 האם המחלה מדבקת?
לא. זיהומים מסוימים עשויים להביא להופעת המחלה, אך המחלה עצמה אינה מדבקת ואין כל צורך לבודד ילדים חולים מילדים בריאים.

2. הסוגים השונים של סקלרודרמה

2.1 סקלרודרמה ממוקמת

2.1.1 כיצד מאבחנים סקלרודרמה ממוקמת?
מראה העור הנוקשה אופייני למחלה. לעיתים קרובות, בשלבים הראשונים ישנה טבעת אדומה/סגלגלה/בהירה מסביב לנגע. מצב זה מעיד על דלקת בעור. בשלבים מאוחרים, העור הופך חום ולאחר מכן ללבן בחולים שהם בני גזע לבן. בחולים שאינם לבנים, הנגעים עלולים להיראות כפצעים בשלב הראשון, לפני שהעור הופך ללבן. האבחנה נעשית על סמך מראה העור האופייני.
סקלרודרמה לינארית (קווית) נראית כפס ישר על היד, הרגל או הגו. התהליך עלול לערב את הרקמות שמתחת לעור, כולל השריר והעצם. לעיתים סקלרודרמה קווית פוגעת בפנים ובקרקפת. בחולים עם מעורבות של העור בפנים או בקרקפת קיימת שכיחות יתר של אובאיטיס. בדיקות הדם יהיו לרוב תקינות. בסקלרודרמה מסוג זה לא מתרחשת מעורבות משמעותית של איברים פנימיים. לעיתים קרובות לוקחים ביופסיית עור כדי לעזור להגיע לאבחנה.

2.1.2 מהו הטיפול לסקלרודרמה ממוקמת?
מטרת הטיפול היא לעצור את הדלקת בהקדם האפשרי. לטיפולים הקיימים יש השפעה קטנה מאוד על הרקמה הפיברוטית מרגע שנוצרה. הרקמה הפיברוטית היא התוצאה הסופית של הדלקת. מטרת הטיפול היא לשלוט בדלקת וכך להפחית את יצירת הרקמה הפיברוטית. מרגע שנעלמה הדלקת, לגוף יש יכולת לספוג חלק מהרקמה הפיברוטית שנוצרה והעור יכול להתרכך שוב.

חלק מהחולים לא יטופלו תרופתית, ואילו חלקם יטופלו בסטרואידים , מטוטרקסט, או תרופות אחרות בעלות השפעה על מערכת החיסון (אימונו-מודולטוריות). ההשפעות המיטיבות (היעילות) והבטיחות של תרופות אלו בטיפול ארוך טווח הוכחו מחקרית. רישום התרופות והמעקב אחר השפעות הטיפול צריכים להתבצע על-ידי ראומטולוג ילדים ו/או דרמטולוג (רופא עור) ילדים.
בחולים רבים התהליך הדלקתי חולף מעצמו, אך הדבר עשוי לקחת מספר שנים. אצל חלק אחר מהחולים, התהליך הדלקתי יכול להמשך במשך שנים רבות, או להפסיק ואז לחזור. בחולים עם מחלה קשה יותר, יתכן שיהיה צורך בטיפול אגרסיבי יותר.
פיזיותרפיה היא בעלת חשיבות, במיוחד במקרה של סקלרודרמה לינארית. כאשר העור הנגוע נמצא מעל מפרק, חשוב לשמור על תנועתיות המפרק באמצעות מתיחות, ובמידת הצורך לבצע עיסוי עמוק לרקמות החיבור באזור. במקרים בהם הרגל נפגעת, עלול להיווצר חוסר שוויון באורך הרגליים שיגרום לצליעה ועומס על הגב, המותניים והברכיים. מדרס בנעל של הרגל הקצרה יותר ישווה את האורך התפקודי של הרגליים וימנע לחץ בעת הליכה, עמידה או ריצה. עיסוי האזורים הנגועים בקרם לחות יעזור להאט את תהליך התקשות העור.
תכשירי איפור (תכשירי קוסמטיקה וצבעים שונים) יכולים לשפר את מראה העור, בעיקר בפנים.

2.1.3 מה התחזית לטווח ארוך של סקלרודרמה ממוקמת?

התקדמות המחלה לרוב מוגבלת למספר שנים. התקשות העור בדרך כלל מפסיקה לאחר מספר שנים מהופעת המחלה. מורפיאה ממוקמת משאירה בדרך כלל פגמי עור קוסמטיים בלבד (שינויי צבע), ולאחר זמן מה העור הקשה יכול להתרכך ולהראות נורמלי. חלק מהכתמים יכולים להראות בולטים יותר גם לאחר הפסקת התהליך הדלקתי, בשל שינויי צבע.
סקלרודרמה לינארית עשויה להותיר את הילד עם בעיות בשל גדילה לא שווה של חלקים נגועים בגוף לעומת חלקים שאינם נגועים, בעקבות אובדן שריר וגדילת עצם מופחתת. נגע לינארי על גבי מפרק יכול לגרום לדלקת של המפרק, ובמקרים לא מטופלים, יכול לגרום לקונטרקטורות (כיווץ והתקשות של המפרק).

2.2 סקלרודרמה מפושטת

2.2.1 כיצד מאבחנים סקלרודרמה מפושטת? מהם התסמינים העיקריים?

האבחנה של סקלרודרמה היא קלינית בעיקרה – כלומר, תסמיני המטופל והבדיקה הגופנית הם הבדיקות החשובות ביותר. אין בדיקת מעבדה אחת שיכולה לאבחן בודאות סקלרודרמה. תפקידן של בדיקות המעבדה הוא לשלול מחלות דומות אחרות, להעריך את פעילות המחלה ולקבוע אם יש מעורבות של איברים נוספים מלבד העור. הסימנים המוקדמים של המחלה הם שינויי צבע באצבעות הידיים והרגליים בזמן שינויי טמפרטורה

מחום לקור (תופעת "ריינו") והופעת כיבים על קצות האצבעות. העור בקצות האצבעות בידיים וברגליים הופך לנוקשה במהירות ונעשה מבריק. תהליך זה עשוי להתרחש גם בעור שעל גבי האף. העור הנוקשה מתפשט ובמקרים קשים עשוי להשפיע על כל הגוף. אצבעות נפוחות ומפרקים כואבים עשויים להופיע בשלב מוקדם של המחלה.
במהלך המחלה עשויים החולים לפתח שינויים נוספים בעור, כגון התרחבות נראית לעין של כלי דם קטנים (טלנגיאקטזיות), דלדול של העור והרקמות התת-עוריות (אטרופיה) ומשקעי סידן תת-עוריים (הסתיידויות). תיתכן מעורבות של איברים פנימיים, והפרוגנוזה (תחזית המחלה לטווח הארוך) תלויה בסוג וחומרת מעורבות זו. חשוב להעריך את מעורבות כל האיברים הפנימיים במחלה (ריאות, מעיים, לב וכו'), וכן לבצע בדיקות להערכת תפקודם.
ברוב הילדים החולים קיימת מעורבות של הושט, לעיתים קרובות בשלבי המחלה המוקדמים. דבר זה עלול לגרום לצרבת בשל חדירת מיצי קיבה חומציים לתוך הושט, ולקשיים בבליעה של סוגי מזון מסוימים. מאוחר יותר, תיתכן מעורבות של כל מערכת העיכול המלווה בנפיחות בטנית ופגיעה בעיכול. פגיעה ריאתית שכיחה אף היא, ויש לה משמעות פרוגנוסטית חשובה לטווח הרחוק. מעורבות איברים אחרים, כגון לב וכליות, בעלת חשיבות גדולה גם כן בקביעת הפרוגנוזה. עם זאת, לא קיימת בדיקות דם ספציפית לאבחון סקלרודרמה. הרופא המטפל בחולי סקלרודרמה מפושטת יעריך את תפקוד המערכות והאיברים במרווחים סדירים, כדי לבדוק האם המחלה התפשטה לאיברים נוספים או האם המעורבות השתפרה.

2.2.2 מהו הטיפול לסקלרודרמה מפושטת בילדים?

ההחלטה לגבי סוג הטיפול הדרוש צריכה להיעשות על-ידי ראומטולוג ילדים בעל ניסיון בטיפול בסקרלרודרמה, בשיתוף עם מומחים למערכות אחרות כמו הלב והכליות. החולים מטופלים בסטרואידים, מטוטרקסט או מיקופנולט. כאשר ישנה מעורבות ריאתית או כליתית ניתן לטפל בציקלופוספאמיד . לטיפול בתופעת "ריינו", חשוב מאוד לשמור על זרימת דם טובה על-ידי שמירה על חום הגוף בכל עת, כדי למנוע חתכים וכיבים בעור ולפעמים יש צורך בתרופות שמרחיבות כלי דם. אין תרופה שהוכחה כיעילה בכל המקרים של סקרלרודרמה מפושטת. יש לקבוע את תכנית הטיפול היעילה ביותר עבור כל מטופל לפי תרופות שהראו יעילות במטופלים אחרים עם המחלה, ולראות האם הן משפרות את מצבו. טיפולים אחרים נמצאים כעת בשלב מחקרי, וקיימת תקווה ממשית שבשנים הבאות ימצא טיפול יעיל יותר למחלה. במקרים קשים מאוד של המחלה, ניתן לשקול השתלת מח עצם עצמית.
פיזיותרפיה וטיפול בעור הנוקשה דרושים בכדי לשמור על תנועתיות המפרקים ובית החזה.

2.2.3 מהי התחזית לטווח ארוך של סקלרודרמה מפושטת?

סקלרודרמה מפושטת היא מחלה שעשויה להיות מסכנת חיים. דרגת המעורבות של

האיברים הפנימיים במחלה (לב, כליות וריאות) משתנה מחולה לחולה, והיא בעיקר זו שקובעת את מהלך המחלה בטווח הארוך. בחלק מהחולים, המחלה יכולה להיות יציבה במשך תקופות ארוכות.

3. חיי היומיום

3.1 מה משך המחלה?

משך המחלה הממוקמת מוגבל לרוב למספר שנים. לרוב, נוקשות העור נעצרת לאחר מספר שנים מתחילת המחלה. לעיתים המחלה תימשך אף 5-6 שנים, וחלק מהנגעים העוריים עלולים להפוך לבולטים יותר לאחר שהדלקת חלפה, בשל שינויי צבע בעור. המחלה גם יכולה להראות גרוע יותר, בשל גדילה לא שווה של חלקים נגועים בגוף לעומת חלקים שאינם נגועים. סקלרודרמה מפושטת, לעומת זאת, היא מחלה ממושכת שיכולה להמשך שנים רבות. עם זאת, טיפול מתאים בשלב מוקדם יכול לקצר את משך המחלה.

3.2 האם החלמה מלאה אפשרית?

ילדים שחלו במחלה הממוקמת בדרך כלל מחלימים. לאחר זמן מסוים גם העור הנוקשה מתרכך, ורק שינויי הצבע באזורים מסוימים יכולים להשאר לטווח הארוך. החלמה מהמחלה המפושטת הרבה פחות סבירה, אך ניתן להשיג שיפור משמעותי, או לכל הפחות ייצוב של המחלה, שיאפשרו איכות חיים טובה.

3.3 מה לגבי טיפולים משלימים / לא קונבנציונליים?

קיימים טיפולים משלימים ולא-קונבנציונליים רבים, והדבר עשוי להיות מבלבל עבור החולים ומשפחותיהם. חשבו ברצינות על הסיכונים והתועלת של ניסיון הטיפולים הללו, שכן יעילותם אינה מוכחת והם עשויים לעלות הן בזמן, הן בעול עבור הילד, והן בכסף. אם ברצונכם לנסות טיפול לא-קונבנציונלי, התייעצו קודם לכן עם ראומטולוג הילדים שלכם.חלק מהטיפולים עשויים להשפיע על התרופות הקונבנציונליות. רוב הרופאים לא יתנגדו לנסיון של אמצעי טיפול בלתי מזיק, בתנאי שאתם ממשיכים בו בזמן לנהוג בהתאם להמלצות הרפואיות. חשוב מאוד שלא להפסיק לקחת את התרופות שנרשמו על-ידי הרופא. כאשר התרופות נחוצות על מנת לשמור את המחלה בשליטה, זה עשוי להיות מסוכן מאוד להפסיקן אם המחלה עדיין פעילה. אנא היוועצו ברופא של ילדכם לגבי כל דאגה שיש לכם בנושא התרופות.

3.4 כיצד עשויה המחלה להשפיע על חיי היומיום של הילד והמשפחה, ומהו המעקב התקופתי הנחוץ?

כמו כל מחלה כרונית, סקלרודרמה משפיעה על חיי היומיום של הילד והמשפחה. אם המחלה קלה, ללא מעורבות של איברים משמעותיים, הילד והמשפחה יחיו בעיקרון חיים רגילים. עם זאת, חשוב לזכור שילדים עם סקלרודרמה עשויים לחוש עייפות לעיתים קרובות, להתעייף מהר יותר מהרגיל, ויתכן שיצטרכו לשנות תנוחה לעיתים תכופות בשל זרימת דם לא טובה. יש צורך במעקב תקופתי כדי להעריך את התקדמות המחלה, והאם יש צורך לשנות את הטיפול. חשוב מאוד לבצע הערכות של תפקוד איברים באופן סדיר כדי לגלות ליקויים בשלב מוקדם, משום שאיברים פנימיים חשובים (ריאות, מערכת העיכול, כליות, לב) עשויים להיות מעורבים בנקודות זמן שונות במהלך סקלרודרמה מפושטת.
כאשר נעשה שימוש בתרופות מסוימות, יש לעקוב אחר תופעות הלוואי האפשריות שלהן באופן סדיר.

3.5 מה לגבי בית הספר?

המשך החינוך חשוב מאוד בילדים עם מחלות כרוניות. יש מספר גורמים שעשויים לגרום לבעיות נוכחות בבית הספר, ולכן חשוב להסביר את צרכי הילד למורים. חשוב שהילדים יקחו חלק בשיעורי חינוך גופני ככל הניתן. במקרה כזה, יש לקחת בחשבון את אותם שיקולים הכתובים בהמשך בנוגע לפעילות ספורטיבית. מרגע שהמחלה נמצאת תחת שליטה, כפי שבדרך כלל קורה בעקבות שימוש בתרופות הקיימות, לילד לא אמורה להיות בעיה להשתתף באותן הפעילויות כמו חבריו הבריאים. בית ספר עבור ילדים הוא כמו עבודה עבור מבוגרים: זהו מקום בו הם לומדים להיות עצמאיים ופרודוקטיביים. הורים ומורים צריכים להשתדל ככל האפשר לאפשר לילדים להשתתף בפעילויות בית הספר בצורה נורמלית, בכדי שהילד יגיע לא רק להצלחה אקדמית, אלא גם ישתלב בחברה ויהיה מקובל על-ידי חבריו ועל-ידי מבוגרים.

3.6 מה לגבי פעילות ספורטיבית?

השתתפות במשחקי ספורט היא היבט חיוני של חיי היומיום של כל ילד. אחת המטרות העיקריות של הטיפול היא לאפשר לילדים לחיות חיים תקינים ולראות את עצמם כשווים מול חבריהם. ההמלצה הכללית היא לתת למטופלים להשתתף במשחקי ספורט כפי רצונם, אך להנחות אותם להפסיק אם הם חשים הגבלה כתוצאה מכאב או אי נוחות. בחירה זו היא חלק מגישה כללית יותר, שנוטה לעודד את הילד מבחינה פסיכולוגית להיות עצמאי ולהתמודד עם המגבלות שמציבה המחלה.

3.7 מה לגבי תזונה?

אין הוכחה לכך שתזונה מסוימת יכולה להשפיע על מהלך המחלה, אך מומלצת תזונה רגילה לגיל הילד. תזונה בריאה ומאוזנת עם חלבון, סידן וויטמינים מומלצת עבור כל הילדים בתהליך הגדילה. יש להמנע מאכילת יתר במטופלים שלוקחים

קורטיקוסטרואידים, משום שתרופות אלו עשויות להגביר את התיאבון.

3.8 האם מזג האויר יכול להשפיע על מהלך המחלה?
אין עדות לכך שמזג האויר יכול להשפיע על ביטוי המחלה.

3.9 האם הילד יכול לקבל חיסונים?
חולי סקלרודרמה צריכים תמיד להתייעץ עם רופאיהם לפני קבלת חיסון מכל סוג. הרופא יחליט אילו חיסונים יקבל הילד, כשכל מקרה לגופו. באופן כללי, לא נראה שחיסונים מגבירים את פעילות המחלה או גורמים לתופעות לוואי חמורות בחולי סקלרודרמה.

3.10 מה לגבי חיי מין, הריון, מניעת הריון?
אין כל הגבלה על פעילות מינית או הריון בעקבות המחלה. עם זאת, מטופלים שלוקחים תרופות צריכים תמיד להיות זהירים לגבי ההשפעות האפשריות של תרופות אלו על העובר. ההמלצה היא להתייעץ עם רופא לגבי מניעת הריון וכניסה להריון.