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

Sclerodermia

Versiunea 2016

2. TIPURI DIFERITE DE SCLERODERMIE

2.1 Sclerodermia localizată

2.1.1 Cum se diagnostichează sclerodermia localizată?

Diagnosticul este stabilit pe baza aspectului tipic al pielii. Adesea, în stadiile precoce ale bolii, apare o margine roşie sau purpurie în jurul zonei respective. Acest aspect reflectă prezenţa inflamaţiei la nivelul pielii. În stadiile avansate, pielea devine maronie şi apoi albă la populaţia caucaziană. La persoanele non-caucaziene, în stadiile precoce, leziunea poate avea aspect de „vânătaie", devenind ulterior o zonă albă. Diagnosticul se bazează pe aspectul tipic al pielii. Sclerodermia liniară apare ca o linie pe braț, picior sau trunchi. Boala poate afecta şi ţesutul de sub piele, inclusiv muşchiul şi osul. Uneori, sclerodermia liniară poate apărea la nivelul feței și al scalpului. Pacienții cu afectarea pielii la nivelul feței sau scalpului au un risc crescut de apariție a uveitei. Analizele din sânge sunt de obicei normale. Sclerodermia liniară nu este însoţită de afectare importantă a organelor interne. Adesea este necesară o biopsie a pielii pentru a ajuta la stabilirea diagnosticului.

2.1.2 Care este tratamentul pentru sclerodermia localizată?

Tratamentul are scopul de a opri inflamaţia cât mai rapid posibil. Tratamentele disponibile la ora actuală au eficienţă redusă asupra ţesutului fibros deja format. Țesutul fibros este stadiul final al inflamației. Scopul tratamentului este de a controla inflamația și, prin urmare, de a reduce cât de mult posibil formarea de țesut fibros. Odată

ce inflamaţia a dispărut, corpul este capabil de a resorbi o parte din ţesutul fibros, iar pielea poate redeveni normală, moale.
Medicația variază de la abținerea de la tratament până la utilizarea de corticosteroizi, metotrexat sau alte medicamente imuno-modulatoare. Există studii care demonstrează efectele benefice (eficacitatea), precum și siguranța acestor medicamente în terapia pe termen lung.
Tratamentul trebuie să fie supravegheat și prescris de un reumatolog pediatru și/sau un dermatolog pediatru.
La mulți pacienți, procesul inflamator se oprește de la sine, dar acest lucru poate necesita câțiva ani. La unele persoane, procesul inflamator poate persista timp de mulți ani, iar la altele poate deveni inactiv și apoi să reapară. La pacienții cu evoluție mai severă, poate fi necesar să se administreze un tratament mai agresiv.
Fizioterapia este importantă, în special în cazul sclerodermiei liniare. Când pielea indurată se află deasupra unei articulaţii, este importantă păstrarea mobilităţii articulare prin întindere şi, uneori, prin efectuarea de masaj pentru ţesutul conjunctiv profund. Dacă este afectat un picior, poate apare o inegalitate la membrele inferioare, determinând şchiopătarea, care la rândul ei solicită spatele, şoldurile şi genunchii. Un înălţător plantar (ortopedic) va readuce egalitatea în lungimea funcțională a picioarelor și va evita șchiopătarea la mers, alergat sau stat în picioare. Masajul leziunilor cu creme emoliente ajută la încetinirea indurării pielii.
Camuflajul pielii (produse cosmetice și coloranți) poate fi necesar pentru a ascunde zonele inestetice, mai ales la nivelul feței.

2.1.3 Care este evoluția pe termen lung a sclerodermiei localizate?

Evoluția sclerodermiei localizate este de obicei limitată la câțiva ani. De multe ori, procesul de indurare a pielii se oprește la câțiva ani de la debutul bolii, dar poate fi activ timp de mai mulți ani. Morphea circumscrisă lasă, de obicei, numai semne cosmetice (modificări de pigmentare), iar după un timp pielea indurată se poate înmuia, și poate chiar căpăta un aspect normal. Unele pete pot deveni mai evidente chiar și după terminarea procesului inflamator, datorită schimbărilor de culoare.
Sclerodermia liniară poate provoca probleme la copil din cauza creșterii inegale a părților afectate și neafectate ale corpului, din cauza pierderii

masei musculare și a scăderii ritmului de creștere a oaselor. O leziune liniară la nivelul unei articulații poate provoca artrită și, dacă rămâne necontrolată, poate duce la contracturi.

2.2 Scleroza sistemică

2.2.1 Cum se diagnostichează sclerodermia sistemică? Care sunt principalele simptome?

Diagnosticul de sclerodermie este în primul rând un diagnostic clinic - adică, simptomele pacientului și examenul fizic sunt cele mai importante teste. Trebuie menţionat că nu există o analiză specifică pentru sclerodermie. Testele de laborator sunt folosite pentru a elimina alte boli cu manifestări similare, pentru a evalua cât de activă este sclerodermia și pentru a determina dacă sunt implicate și alte organe. Semnele precoce sunt modificări ale culorii degetelor de la mâini şi de la picioare în urma expunerii la variaţii de temperatură, de la fierbinte la rece (fenomenul Raynaud) şi ulceraţii pe vârful degetelor. Pielea de pe vârful degetelor de la mâini și de la picioare devine adesea dură şi strălucitoare. Acest lucru poate apărea și la pielea de la nivelul nasului. Ulterior, zona de piele indurată se extinde, boala putând afecta practic toată suprafaţa corpului. În fazele inițiale ale bolii pot apărea tumefierea degetelor de la mâini şi dureri ale articulaţiilor.
De-a lungul evoluției bolii, pacienții pot dezvolta și alte modificări ale pielii, cum ar fi dilatații vizibile de vase mici (telangiectazii), pierderea de țesut cutanat și subcutanat (atrofie) și depozite subcutanate de calciu (calcificări). Organele interne pot fi afectate și prognosticul pe termen lung depinde de tipul și severitatea afectării organelor interne. Este important ca toate organele interne (plămâni, intestin, inimă etc.) să fie evaluate în acest sens, fiind necesare diferite tipuri de analize pentru a monitoriza funcţia fiecărui organ în parte.
Esofagul este afectat la majoritatea copiilor, adesea destul de devreme în cursul bolii. Acest lucru poate provoca arsuri la stomac (din cauza acidului din stomac care refluează în esofag) și dificultăți la înghițirea anumitor tipuri de alimente. Mai târziu, întregul tract digestiv poate fi afectat, putând apare simptome de genul distensiei abdominale sau digestiei defectuoase a alimentelor. Afectarea plămânilor este frecventă şi are un impact major asupra prognosticului pe termen lung. Afectarea altor organe, precum inima şi rinichii, este de asemenea foarte

importantă pentru prognosticul bolii. Totuși, nu există un test de sânge specific pentru sclerodermie. Medicul care are în tratament pacienți cu sclerodermie sistemică va evalua funcția organelor la intervale regulate pentru a vedea dacă sclerodermia s-a extins la organe sau dacă afectarea acestora s-a ameliorat sau s-a agravat.

2.2.2 Care este tratamentul pentru scleroza sistemică la copii?

Alegerea celui mai potrivit tratament trebuie să aparțină unui reumatolog pediatru cu experiență în sclerodermie, alături de alți specialiști care să se ocupe de manifestările sistemice specifice ale diferitelor organe, cum ar fi inima și rinichii. Medicamentele utilizate sunt: corticosteroizii, metotrexatul sau micofenolatul. Pentru afectarea pulmonară sau renală, este utilizată de obicei, ciclofosfamida. Pentru fenomenul Raynaud, se impune protejarea circulaţiei, prin menţinerea căldurii şi evitarea frigului; este foarte important să se evite lezarea pielii, iar uneori sunt necesare medicamente care să favorizeze dilatarea vaselor de sânge. În scleroza sistemică nici o terapie nu şi-a dovedit în mod clar eficienţa. Pentru fiecare individ în parte trebuie identificat programul de tratament cel mai eficient prin utilizarea de medicamente care au fost eficiente pentru alți copii cu sclerozăsistemică pentru a vedea dacă aceste medicamente au efect și asupra pacientului. La ora actuală sunt testate noi medicamente şi se speră în identificarea unor terapii mai eficiente în următorii ani. În cazuri foarte severe, se poate lua în considerare transplantul autolog de măduvă osoasă.
Fizioterapia şi îngrijirea pielii indurate sunt necesare în timpul bolii, pentru a menţine mobilitatea articulaţiilor şi a cutiei toracice.

2.2.3 Care este evoluția pe termen lung a sclerodermiei sistemice?

Scleroza sistemică este o boală care poate pune viaţa în pericol. Gradul de afectare a organelor interne (sistemul cardiac, renal și pulmonar) variază de la un pacient la altul şi este principalul factor care determină prognosticul pe termen lung. La unii pacienţi boala se poate stabiliza pe perioade îndelungate de timp.