



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

Skleroderma

Verzija 2016

2. RAZLIČITI TIPOVI SKLERODERME

2.1 Lokalizovana skleroderma

2.1.1 Kako se postavlja dijagnoza lokalizovane skleroderme?

Pojava tvrde kože već može ukaže na lokalizovanu sklerodermu. U ranoj fazi bolesti najpre se primeti crvena ili ružičasta mrlja ili mrlja sa depigmentovanom ivicom na obolelom mestu. To ukazuje da u koži postoji zapaljenje. Kod belaca u kasnijim fazama, koža postaje braon boje, a potom bela. Kod ostalih, ova promena može da liči na modricu pre nego što pobeli. Dijagnoza se postavlja na osnovu ovakvog tipičnog izgleda kože.

Kod linearne skleroderme promene na koži se javljaju na gornjim ili donjim ekstremitetima ili trupu u obliku traka. Bolest može da zahvati i tkivo ispod kože, uključujući kosti i mišiće. Ponekad linearna skleroderma može da zahvati kožu lica i poglavine. Bolesnici kod kojih bolest zahvata kožu lica ili poglavine imaju veći rizik da obole od uveitisa (upale dužice). Laboratorijske analize krvi su obično u granicama normale. Kod lokalizovane skleroderme unutrašnji organi nisu zahvaćeni upalom. Često je neophodno uraditi biopsiju kože da bi se postavila dijagnoza.

2.1.2 Kako se leči lokalizovana skleroderma?

Cilj lečenja je da se što je moguće ranije zaustavi proces upale. Ako je vlaknasto tkivo već formirano u koži lečenje je manje efikasno. Nagomilavanje vlaknastog tkiva je poslednji stadijum upale. Cilj lečenja je da se kontroliše upala i da se stvaranje vlaknastog tkiva svede na

najmanju moguću meru. Kada se upala zaustavi, organizam je sposoban da delimično obnovi kožu i ona postaje mekša.

Postoji više mogućnosti za lečenje. U nekim slučajevima lekovi se ne primenjuju, kod drugih se propisuju kortikosteroidi, metotreksat ili drugi imunomodulatorni lekovi. Postoje studije koje su dokazale da su lekovi blagotvorni (efikasni) i bezbedni tokom dugoročne primene. Ovu terapiju treba da sprovodi i kontroliše dečiji reumatolog i/ili dečiji dermatolog.

Obično dolazi do spontanog izlečenja u toku nekoliko godina. U pojedinim slučajevima zapaljenski proces može da traje godinama, zatim da se smiri pa ponovo aktivira. Kod pacijenata sa težim oblikom oboljenja mogu biti neophodni agresivniji vidovi terapije.

Fizikalna terapija je važan oblik lečenja, posebno kod linearne skleroderme. Kada tvrda koža zahvati predeo zgloba, važno je da se održi pokretljivost zgloba rastezanjem i ako je potrebno, dubokom masažom vezivnog tkiva. Ako je skleroderma zahvatila kožu noge, kao posledica se može javiti razlika u dužini nogu, što uzrokuje hramanje i dodatno opterećuje kičmu, kukove i kolena. Cipela sa povišicom se koristi kako bi se postigla jednaka funkcionalna dužina nogu i kako bi se izbegao napor prilikom hodanja, stajanja ili trčanja. Masaža vlažnim kremama pomaže da se proces stvrdnjivanja kože uspori.

Šminkanje (kozmetikom i bojama) može da prikrije nesavršenosti (pigmentacije) na koži, posebno na licu.

2.1.3 Kakav je dugoročni tok lokalizovane skleroderme?

Lokalizovana skleroderma obično traje nekoliko godina. Koža prestaje da očvršćava nekoliko godina nakon početka bolesti, ali bolest može biti aktivna duži niz godina. Ograničena morfea obično ostavlja estetske promene na koži (pigmentacije), i posle nekog vreme čvrsta koža može čak i da omekša i da dobije normalan izgled. Zbog promena u boji kože neke promene ostaju uočljive čak i kada se proces zapaljenja završi. Linearne skleroderme mogu da prouzrokuju teškoće zbog nejednakog rasta bolešću zahvaćenih i nezahvaćenih delova tela, što je posledica gubitka mišića i smanjenog rasta kostiju. Linearne lezije iznad zgloba mogu da uzrokuju artritis, i ako se upala ne zaustavi, mogu dovesti do kontraktura.

2.2 Sistemska skleroza

2.2.1 Kako se postavlja dijagnoza sistemske skleroze? Koji su glavni znaci bolesti?

Dijagnoza skleroderme je pre svega klinička dijagnoza – to jest, simptomi i fizikalni nalaz su najvažniji. Ne postoje specifične laboratorijske analize za sklerodermu. Laboratorijske analize se koriste kako bi se isključila slična oboljenja, kako bi se procenila aktivnost bolesti i da se potvrdi da li je još neki organ sem kože zahvaćen. Rani znaci su promene u boji kože prstiju na rukama i nogama pri izlaganju hladnoći (Rejnoov fenomen) i ranice na vrhovima prstiju. Koža na vrhovima prstiju brzo postaje tvrda i sjajna, kao i koža na nosu. Vremenom, stvrdnjavanje kože se širi i na kraju može da zahvati celo telo. U ranoj fazi bolesti mogu da se jave otoci na prstima i bol u zglobovima.

Tokom bolestimogu se javiti i druge promene na koži, kao što su vidljiva proširenja malih krvnih sudova (teleangiiektazije), gubitak kože i potkožnog tkiva (atrofija) i potkožne naslage kalcijuma (kalcifikacije). Mogu biti zahvaćeni unutrašnji organi i dugoročna prognoza bolesti zavisi od vrste i stepena oštećenja unutrašnjih organa. Veoma je važno da svi unutrašnji organi (pluća, creva, srce i sl.) budu detaljno pregledani i da se urade testovi kako bi se utvrdilo koliki je stepen oštećenja njihove funkcije.

Kod većine dece zahvaćen je jednjak, često ubrzo nakon pojave prvih znakova bolesti. Želudačna kiselina se vraća u jednjak i zbog toga se javlja osećaj pečenja – gorušica i mogu postojati poteškoće sa gutanjem određene vrste hrane. Kasnije može doći do osećaja nadutosti u stomaku i lošeg varenja. Kod dece su pluća često zahvaćena upalom. Od stepena oštećenja pluća, ali i drugih unutrašnjih organa kao što su srce i bubrezi, zavisi dugoročna prognoza bolesti. Međutim, ne postoje specifične laboratorijske analize za sklerodermu. Lekar koji prati bolesnike sa sistemskom sklerodermom će proceniti funkcionisanje sistema organa u odgovarajućim vremenim periodima kako bi utvrdio da li se se skleroderma proširila i da li postoji poboljšanje ili pogoršanje.

2.2.2 Kako se leči sistemska skleroza kod dece?

Odluku o načinu lečenju donosi dečiji reumatolog koji ima iskustva u lečenju skleroderme, zajedno sa drugim specijalistima, kardiologom i

nefrologom. Primjenjuju se kortikosteroidi, metotreksat ili mikofenolat. Kada obole pluća ili bubrezi primenjuje se ciklofosamid. Kod Rejnoovog sindroma, dobra cirkulacija krvi se održava utopljavanjem kako bi se sprečilo oštećenje kože, a nekada su neophodni i lekovi za širenje krvnih sudova. Za sada ne postoji terapija koja se pokazala uspešnom u lečenju sistemske skleroze. Program lečenja se određuje za svaki pojedinačni slučaj koja je na osnovu prethodnog iskustva pokazala najefikasnijom. Drugi načini lečenja se ispituju i postoje očekivanja da će u narednih nekoliko godina biti pronađen efikasan lek. U veoma teškim slučajevima, treba razmotriti autolognu transplantaciju koštane srži.

Fizikalna terapija i nega tvrde kože su od velike važnosti kako bi zglobovi i grudni koš ostali pokretni.

2.2.3 Kakav je dugoročni tok sistemske skleroderme?

Sistemska skleroza potencijalno može biti opasna po život. Stepem zahvaćenosti unutrašnjih organa (kardio-pulmonalni i bubrežni sistemi) varira od bolesnika do bolesnika i ima veliku ulogu u dugoročnoj prognozi bolesti. Kod pojedinih bolesnika tok bolesti može biti stabilan u dužem vremenskom intervalu.