



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

Skleroderma

Verzija 2016

1. ŠTA JE SCLERODERMA?

1.1 Kakva je to bolest?

Skleroderma je reč grčkog porekla koja se može prevesti kao "tvrda koža". Koža postaje sjajna i tvrda. Postoje dve vrste skleroderme: lokalizovana skleroderma i sistemska skleroza.

Kod lokalizovane skleroderme bolest je ograničena na kožu i tkivo ispod zahvaćenog dela kože. Može da zahvati i oko i da uzrokuje uveitis, može da zahvati zglobove i da uzrokuje artritis. Može se pojaviti u obliku mrlja (morfea) i čvrstih traka (linearna skleroderma).

Kod sistemske skleroze bolest je rasprostranjena i zahvata ne samo kožu, već i unutrašnje organe.

1.2 Koliko je česta?

Skleroderma je retka bolest. Procenjuje se da nije češća od 3 nova slučaja na 100.000 godišnje. Lokalizovana skleroderma je najčešći oblik u dečjem uzrastu i to kod devojčica. Od svih slučajeva skleroderme kod dece, sistemska skleroza čini tek oko 10% ili manje.

1.3 Šta je uzrok bolesti?

Skleroderma je po svojoj prirodi upalni proces, ali uzrok zapaljenja još uvek nije otkriven. Verovatno da je u pitanju autoimunska bolest, što znači da imuni sistem reaguje protiv sopstvenog organizma. Zapaljenje uzrokuje otok, povećanje lokalne temperature kože, a zatim dolazi do stvaranja prekomerne količine vlaknastog (fibroznog) tkiva.

1.4 Da li je bolest nasledna?

Ne. Za sada nema podataka o tome da skleroderma ima naslednu osnovu, ali je bilo porodičnih slučajeva bolesti.

1.5 Da li bolest može da se spreči?

Nisu poznati načini sprečavanja ovog stanja. To znači da roditelj ili bolesnik nisu mogli da ništa učine da spreče nastanak bolesti.

1.6 Da li je bolest zarazna?

Ne. Neke infekcije možda mogu da deluju kao pokretač bolesti, ali stanje samo po sebi nije zarazno i obolela deca ne treba da budu izolovana.

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. Linearna skleroderma može da prouzrokuje teškoće zbog nejednakog

rasta bolešću zahvaćenih i nezahvaćenih delova tela, što je posledica gubitka mišića i smanjenog rasta kostiju. Linearne lezije iznad zglobova 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 (teleangiektazije), 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. Primenuju 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.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1 Koliko će dugo bolest da traje?

Napredovanje lokalizovane skleroderme je obično ograničeno na nekoliko godina. Često se nakon par godina od početka bolesti zaustavlja stvrdnjavanje kože. Ponekada je potrebno 5 do 6 godina, a neke promene na koži, kao što je promena boje pri rashlađivanju, mogu ostati vidljive i kada prođe upala, ponekad se čini kao da se bolest pogoršala usled nejednakog rasta zahvaćenih delova u odnosu na zdravu kožu. Sistemska skleroza je dugotrajna bolest i može trajati

godinama. Međutim, rani početak i pravilan izbor terapije može da skрати trajanje bolesti.

3.2 Da li je moguć potpun oporavak?

Deca sa lokalizovanim oblikom skleroderme obično se potpuno oporave. Posle izvesnog vremena čak i tvrda koža može da omekša i samo mogu zaostati hiperpigmentovani delovi kože. Oporavak od sistemske skleroze je manje verovatan, ali se mogu postići značajna poboljšanja ili bar zaustavljanje daljeg napredovanja bolesti, što osigurava dobar kvalitet života.

3.3 Da li pomažu nekonvencionalni/dopunski oblici lečenja?

Danas su na raspolaganju različite vrste dopunske i alternativne terapije, što može biti zbunjujuće za bolesnike i njihove porodice. Treba dobro razmisliti o rizicima i koristi od ovih terapija s obzirom na to da ima malo dokaza da su efikasne i da su zahtevne u pogledu novca, vremena i opterećenje su za dete. Ako želite da se pridržavate dopunske i alternativne terapije, bilo bi korisno o tome porazgovarati sa svojim dečjim reumatologom. Mnogi lekari se neće tome protiviti, ukoliko se pridržavate medicinskih saveta. Veoma je važno da se ne prestane sa uzimanjem lekova. Kada dr koriste lekovi kao što su kortikosteroidi, da bi bolest držala pod kontrolom, naglo snižavanje doze leka ili prekid lečenja mogu biti vrlo opasni. Molimo Vas da porazgovarate sa svojim pedijatrom o nejasnoćama u vezi sa lekovima.

3.4 Kako bolest može da utiče na svakodnevni život deteta i porodice, i kakvi su periodični pregledi neophodni?

Kao i svaka hronična bolest, skleroderma utiče na svakodnevni život deteta i njegove porodice. Ako je u pitanju blaži oblik bolesti, bez većeg zahvatanja organa, dete i njegova porodica mogu voditi normalan život. Ipak je važno zapamtiti da deca sa sklerodermom mogu često da osećaju umor ili da se brže zamaraju kao i da će možda morati često da menjaju položaj zbog loše cirkulacije. Periodične kontrole su potrebne da bi se utvrdilo napredovanje bolesti i korigovala terapija. U sklerodermi mogu da obole važni unutrašnji organi (pluća, želudačno-crevni sistem, bubrezi, srce) pa su potrebni redovni pregledi kako bi se

blagovremeno otkrilo njihovo eventualno oštećenje.

Kada se u terapiji koriste određeni lekovi, potrebno je redovno pratiti bolesnike zbog mogućih neželjenih efekata.

3.5 Da li dete može da ide u školu?

Od suštinske je važnosti da deca sa hroničnim bolestima nastave sa obrazovanjem. Postoji nekoliko mogućih problema i zato je važno objasniti moguće potrebe deteta učiteljima. Kad god je to moguće, bolesnici treba da učestvuju na časovima fizičkog vaspitanja, ali treba imati u vidu da postoje izvesna ograničenja. Kada se bolest stavi pod kontrolu, uz pomoć raspoloživih lekova, dete ne bi trebalo da ima poteškoća u učestvovanju u aktivnostima zajedno sa svojim zdravim vršnjacima. Škola je za dete isto što posao za odrasle, mesto gde uče kako da postanu samostalne produktivne i nezavisne ličnosti. Roditelji i nastavnici treba da učine sve što je u njihovoj moći da obolelo dete učestvuje u školskim aktivnostima na normalan način, da bi postiglo dobar uspeh, ali i dobru sposobnost komunikacije sa vršnjacima i odraslima, da bi bilo prihvaćeni i cenjeni od svojih prijatelja.

3.6 Da li dete može da se bavi sportom?

Bavljenje sportom je vrlo važno za svakodnevni život svakog deteta. Jedan od glavnih ciljeva fizikalne terapije je da se deci omogući da žive normalnim životom i da se ne razlikuju od svojih vršnjaka. Roditeljima se savetuje da dopuste deci bavljenje sportom, ali da im skrenu pažnju da prekinu aktivnost ako se pojavi bol u mišićima ili nelagodnost. Smatra se da dete treba psihološki ohrabriti da bude nezavisno i da može da savlada ograničenja koje nameće bolest.

3.7 Kakva se ishrana preporučuje?

Nema dokaza da način ishrane utiče na proces bolesti,. Uravnotežena, zdrava ishrana sa proteinima, kalcijumom i vitaminima se preporučuje deci koja rastu. Bolesnici koji uzimaju kortikosteroide treba da izbegavaju prekomeran unos hrane, jer ovi lekovi pojačavaju apetit i može doći do povećanja telesne mase.

3.8 Da li klimatski faktori mogu da utiču na tok bolesti?

Nije poznato da klimatski faktori mogu da utiču na tok bolesti.

3.9 Da li dete može dete da bude vakcinisano?

Pre bilo kakve vakcinacije, pacijenti treba da se konsultuju sa svojim lekarom. Lekar odlučuje koje bi vakcine dete trebalo da primi, u zavisnosti od slučaja. Izgleda da vakcine ne povećavaju aktivnost bolesti i ne uzrokuju ozbiljne neželjene efekte kod bolesnika obolelih od skleroderme.

3.10 Kakav je savet u vezi sa seksualnim životom, trudnoćom i zaštitom od trudnoće?

Bolest ne utiče na seksualni život ili trudnoću. Međutim, mnogi lekovi koji se koriste u lečenju bolesti mogu imati neželjene efekte na plod. Bolesnicima se savetuju da porazgovaraju sa svojim lekarom o zaštiti od trudnoće i trudnoći.