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

# Sklerodermija

Različica

## 2. RAZLIČNE OBLIKE SKLERODERMIJE

### 2.1 Lokalizirana sklerodermija

#### 2.1.1 Kako postavimo diagnozo lokalizirane sklerodermije?

Na lokalizirano sklerodermijo pomislimo zaradi značilne trde kože. Pogosto je na začetku viden rdeč, vijoličen ali bel rob spremembe, kar je posledica vnetja v koži. Kasneje postane koža rjava in nato pri kavkazijcih pobledi. Pri drugih rasah lahko sprememba v zgodnji fazi predno pobledi izgleda kot modrica. Diagnozo postavimo na osnovi značilnih kožnih sprememb.
Za linearno sklerodermijo so značilne trakaste spremembe kože na rokah ali nogah. Spremembe so lahko povrhnje, večkrat pa prizadenejo tudi globlja tkiva pod kožo, vključno z mišicami in kostmi. Včasih se linearna sklerodermija pojavi na obrazu in lasišču. Pri teh bolnikih je tudi večje tveganje za uveitis. Rezultati krvnih preiskav so običajno povsem normalni. Pri lokalizirani sklerodermiji ne pride do prizadetosti notranjih organov. Za postavitev diagnoze pogosto opravimo biopsijo kože.

#### 2.1.2 Kako zdravimo lokalizirano sklerodermijo?

Namen zdravljenja je čim prej ustaviti vnetje, ker je učinek zdravil na že zabrazgotinjene spremembe slab. Vezivno tkivo je končna posledica vnetja. Cilj zdravljenja je umiritev vnetja in s tem zmanjšanje obsega brazgotin. Ko se vnetje umiri, lahko telo sicer razgradi del vezivnega tkiva in se koža nekoliko zmehča.
Pristopi k zdravljenju so zelo različni, od tega, da ne uporabljamo nobenih zdravil, do uporabe kortikosteroidov, metotreksata ali drugih

zdravil, ki vplivajo na imunski sistem. Raziskave so pokazale, da so ta zdravila učinkovita in varna ob dolgotrajni uporabi. Zdravljenje naj predpiše in vodi pediatrični revmatolog in/ali pediatrični dermatolog. Bolezen običajno sama izzveni, lahko pa traja več let. Včasih lahko vnetje traja več let ali pa se umiri in nato ponovi. Bolniki z izrazitejšo prizadetostjo potrebujejo agresivnejše zdravljenje.
Pri linearni sklerodermiji je zelo pomembna fizioterapija. Če se pojavi spremenjena, trda koža preko sklepa, je potrebno z razgibavanjem, opornicami in ustrezno masažo ohranjati gibljivost sklepa. Ob prizadetosti noge lahko pride do prikrajšave in šepanja, ob tem pa se pojavi tudi večja obremenitev hrbtenice, kolkov in kolen. S posebnim vložkom v čevlju lahko nadomestimo prikrajšavo uda in tako zmanjšamo obremenitev pri hoji, stanju in teku. Masiranje kožnih sprememb z vlažilnimi kremami lahko upočasni nastanek trdih sprememb na koži.
S kozmetični posegi lahko prekrijemo moteče kožne spremembe, zlasti na obrazu.

### 2.1.3 Kakšen je dolgotrajen potek lokalizirane sklerodermije?

Spremembe pri lokalizirani sklerodermiji običajno napredujejo nekaj let. Koža v nekaj letih postaja vedno bolj trda, lahko se spreminja tudi dlje. Pri omejeni morfei se običajno pojavi le sprememba barve kože (sprememba pigmenta). Sčasoma se lahko kožne spremembe zmehčajo in postanejo normalnega videza. Nekatere spremembe lahko zaradi spremembe barve postanejo izrazitejše tudi po umiritvi vnetja.
Pri linearni sklerodermiji imajo lahko otroci težave zaradi različne rasti prizadetih in zdravih delov telesa, kar je posledica zmanjšane rasti mišic in kosti. Linearna sprememba, ki poteka preko sklepa, lahko povzroči artritis, kar lahko privede do kontrakture sklepa, če zdravljenje ni uspešno.

## 2.2 Sistemska skleroza

### 2.2.1 Kako postavimo diagnozo sistemske skleroze? Kakšni so glavni simptomi?

Sklerodermija je kliniča diagnoza – to pomeni, da so za postavitev diagnoze najpomembnejše težave, ki jih navede bolnik, in ugotovitve ob pregledu. Noben laboratorijski test ni značilen za sklerodermijo.

Laboratorijske preiskave uporabljamo za izključevanje podobnih bolezni, oceno aktivnosti bolezni in oceno prizadetosti drugih organov poleg kože. Zgodnji znak bolezni je spreminjanje barve prstov rok in nog ob spremembah temperature v okolju pri prehodu iz toplega na hladno (Raynaudov fenomen) in razjede na konicah prstov. Koža na konicah prstov rok in nog hitro postane trda in svetleča, podobno pa se lahko spremeni tudi koža na nosu. Spremembe s trdo kožo se nato širijo in lahko končno zajamejo kožo celega telesa. Zgodnji znak bolezni so lahko tudi otekli prsti in boleči sklepi.
Kasneje v poteku bolezni se lahko pojavijo še druge spremembe kože, kot so razširitve drobnih žil (telangiektazije), tanjšanje kože in podkožja (atrofija) in nalaganje kalcija v podkožju (kalcinacije). Prizadeti so lahko notranji organi. Dolgoročna prognoza bolezni je odvisna od vrste in teže prizadetosti notranjih organov. Pomembno je, da pregledamo vse notranje organe (pljuča, prebavila, srce idr.) in s preiskavami ocenimo njihovo delovanje.
Pri večini otrok je že v začetku bolezni prizadet požiralnik. Pojavijo se lahko pekoče bolečine za prsnico zaradi dvigovanja želodčne kisline v požiralnik ali pa težave pri požiranju hrane. Kasneje se lahko bolezen razširi preko celotne prebavne cevi, čemur sledi napenjanje in slaba prebava. Pogosto so prizadeta pljuča, ki so odločilni dejavnik pri dolgoročni prognozi bolezni. Na prognozo vpliva tudi prisotnost prizadetosti srca in ledvic. Trenutno ne obstaja nobena specifična krvna preiskava, s katero bi potrdili diagnozo sklerodermije. Zdravnik, ki obravnava bolnike s sistemsko sklerozo, bo z ocenjevanjem delovanja organov ob rednih kontrolah ugotavljal njihovo prizadetost.

### 2.2.2 Kako zdravimo sistemsko sklerozo pri otrocih?

Odločitev o najprimernejšem zdravljenju naj vedno sprejme pediatrični revmatolog z izkušnjami pri zdravljenju sklerodermije, v sodelovanju z ostalimi specialisti, ki se ukvarjajo z boleznimi posameznih organov (npr. srca ali ledvic). Pri zdravljenju uporabljamo kortikosteroide, metotreksat in mikofenolat mofetil. Če so prizadeta pljuča ali ledvici, se pogosto uporablja ciklofosfamid. Bolniki z Raynaudovim fenomenom morajo predvsem skrbeti za dobro prekrvljenost prstov, tako da pazijo, da imajo prste vedno na toplem. S tem preprečijo poškodbe kože na konicah prstov. Včasih je treba dodati tudi zdravila za širjenje žilja. Trenutno še nimamo zdravila, ki bi bilo zanesljivo uspešno pri

zdravljenju vseh bolnikov s sistemsko sklerozo. Pri zdravljenju uporabljamo zdravila, ki so se izkazala učinkovita pri ostalih bolnikih s sistemsko sklerozo. Klinično preizkušajo več novih zdravil in domnevamo, da bomo dobili nova učinkovita zdravila na razpolago v naslednjih nekaj letih. Pri zelo težkem poteku je treba razmisliti o možnosti zdravljenja z avtologno transplantacijo krvotvornh matičnih celic.
Z ustrezno fizioterapijo in nego kože skrbimo, da ohranimo čim boljšo gibljivost sklepov in prsnega koša.

### 2.2.3 Kakšen je dolgotrajen potek sistemske skleroze?

Sistemska skleroza je potencialno življenje ogrožajoča bolezen. Stopnja prizadetosti notranjih organov (obtočila, sečila, dihala) se pri bolnikih razlikuje in je najpomembnejši napovedni dejavnik bolezni. Pri nekaterih bolnikih je lahko bolezen stabilna tudi daljša obdobja.