https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/SK/intro

Sklerodermia

Verzia 2016

2. ROZLIČNÉ TYPY SKLERODERMIE

2.1 Lokalizovaná sklerodermia

2.1.1 Ako sa lokalizovaná sklerodermia diagnostikuje?

Lokalizovaná sklerodermia má charakteristický vzhľad tvrdej kože. V skorých štádiách ochorenia je často prítomný depigmentovaný, červený, alebo purpurový lem ložiska. Tento je prejavom prebiehajúceho zápalového procesu. V neskorších štádiách ochorenia koža u kaukazskej populácie zhnedne a následne zbledne. U ostatných rás môže vo včasnom štádiu vyzerať ako modrina, ktorá sa neskôr zmení na belavé ložisko. Diagnóza sa stanovuje na základe typického vzhľadu kože.
Lineárna sklerodermia sa objavuje v pozdĺžnych pruhoch obvykle na hornej končatine, dolnej končatine alebo na hrudníku. Chorobný proces môže ovplyvniť aj tkanivá pod kožou vrátane svalov a kostí. Niekedy sa lineárna sklerodermia vyvíja na tvári či vlasatej časti hlavy. U týchto pacientov je zvýšené riziko vzniku uveitídy. Vyšetrenia krvi sú obyčajne v norme. Pri lokalizovnej sklerodermii sa nevyskytuje významnejšie postihnutie vnútorných orgánov. Stanoveniu správnej diagnózy často pomôže biopsia kože.

2.1.2 Aká je liečba lokalizovanej sklerodermie?

Liečba má za cieľ čo najskôr zastaviť zápalový proces. T.č. dostupné liečebné postupy majú minimimálny účinok na už vytvorené väzivové tkanivo, ktoré je posledným štádiom zápalu. Cieľom liečby je dostať zápalový proces pod kontrolu a tak minimalizovať vytváranie

väzivového tkaniva. Po potlačení zápalu je telo schopné vstrebať časť väzivového tkaniva a koža môže opäť zmäknúť..
Spôsoby liečby pokrývajú veľa možností od sledovania stavu bez liečby až po liečbu kortikosteroidmi, metotrexátom a inými liekmi s imunomodulačným účinkom. Dlhodobú efektivitu aj bezpečnosť týchto liekov dokumentujú štúdie. Liečbu musí predpisovať a na ňu dohliadať detský reumatológ alebo detský dermatológ.
V mnohých prípadoch zápalový proces odoznie sám, ale môže to trvať niekoľko rokov. U niektorých jedincov môže zápalový proces trvať veľa rokov a u iných sa striedajú obdobia iaktivity s obdobiami vzplanutia. U pacientov s ťažším priebehom ochorenia môže byť nutný agresívnejší liečebný prístup..
Dôežitá je fyzioterapia a rehabilitácia a to najmä v prípade lineárnej sklerodermie. Ak prechádza tuhý pruh postihnutej kože ponad kĺb, je dôležité udržiavať pohyblivosť v kĺbe cvičením, niekedy môžu byť prínosné aj hlboké masáže spojivového tkaniva. Postihnutie dolnej končatiny môže vyústiť do rozdielnej dĺžky končatín s následným krívaním a nadmerným zaťažením chrbta, bedier a kolien. Vložky do topánky, ktoré sa nosia pod kratšou dolnou končatinou, zabezpečia zhodnú funkčnú dĺžku končatín a zabraňujú zvýšenej záťaži pri státí, chôdzi, či behu. Masáž postihnutej kože s hydratačnými krémami pomáha spomaliť tvrdnutie kože.
Neesteticky vyzerajúce oblasti kože napr. so zmenenou pigmentáciou je možné najmä v tvári prekryť kozmetickými prostriedkami (napr. make-up, tónovacie krémy).

2.1.3 Aký je dlhodobý vývoj lokalizovanej sklerodermie?

Priebeh lokalizovanej sklerodermie je obvykle obmedzený na niekoľko rokov. Tvrdnutie kože sa často zastaví niekoľko rokov od jeho začiatku, ale môže prebiehať aj po dobu niekoľkých rokov. Ohraničená morfea väčšinou zanecháva len kozmetické kožné defekty (zmena pigmentácie) a po určitom čase môže tvrdá koža dokonca zmäknúť a javiť sa ako normálna. Niektoré ložiská sa môžu zdať v dôsledku farebných zmien po odznení zápalové ešte výraznejšie.
U detí môže lineárna sklerodermia spôsobiť nerovnomerný rast medzi postihnutými a nepostihnutými častami tela, ktorý vyplýva zo straty svalovej hmoty či zníženia rastu kostí. Lineárne lézie nad kĺbom môžu spôsobiť artritídu, ktorá môže v prípade jej nedostatočnej kontroly

liečbou viesť až ku kĺbnym kontraktúram.

2.2 Systémová sklerodermia

2.2.1 Aké sú hlavné príznaky systémovej sklerodermie a ako sa diagnostikuje?

Diagnóza systémovej sklerodermie je predovšetkým klinická – najdôležitejšie sú teda príznaky pacienta a nálezy pri fyzikálnom vyšetrení. Neexistuje žiaden laboratórny test na základe ktorého by sa táto diagnóza dala potvrdiť. Laboratórne vyšetrenia sa používajú na vylúčenie iných podobných ochorení, pomáhajú posúdiť aktivitu ochorenia a či sú postihnuté iné orgány ako koža. Skorými príznakmi ochorenia sú zmeny farby prstov rúk a nôh pri prechode z tepla do chladu (Raynaudov fenomén) a defekty kože na špičkách prstov. Koža špičiek prstov často rýchlo tvrdne a stáva sa lesklou. Takto postihnutá môže byť aj koža na nose. Tvrdá koža sa rozširuje a v závažných prípadoch môže napokon postihovať celé telo. V skorom štádiu ochorenia bývajú prítomné aj opuchy prstov a bolesti kĺbov.
Počas ochorenia sa môžu vyvinúť ďaľšie kožné zmeny ako viditeľné rozšírenia malých ciev (teleangiektázie), stenčovanie kože a podkožného tkaniva (atrofia) a podkožné ložiská vápnika (kalcifikácie). Postihnuté môžu byť aj vnútorné orgány a dlhodobá prognóza pacientov závisí práve od typu a závažnosti ich postihnutia. Je dôležité, aby sa vyšetrili všetky vnútoné orgány (pľúca, črevo, srdce a pod.) na ich prípadné postihnutie, a preto sa vykonávajú rôzne funkčné testy každého orgánu.
U väčšiny detí je postihnutý pažerák a to často už v pomerne skorých štádiách ochorenia. Toto sa prejavuje pocitom „pálenia žáhy" (pyróza) v dôsledku prenikania žalúdočnej kyseliny zo žalúdka späť do pažeráka a ťažkosťami pri prehĺtaní niektorých druhov jedla. Neskôr sa môže postihnutie rozšíriť na celý črevný trakt a to sa prejaví napätým bruchom (meteorizmus) a nedostatočným trávením. Časté je aj psotihnutie pľúc, ktoré významne určuje dlhodobú prognózu pacienta. Aj postihnutie iných orgánov ako sú srdce a obličky, významne ovplyvňuej prognózu pacienta. Počas sledovania pacientov so systémovou sklerodermiou lekári pravidelne prehodnocujú funkcie orgánoých systémov, aby posúcili či sa sklerodermia rozšírila na iné orgány, alebo či ich postihnutie je výraznejšie alebo miernejšie.

2.2.2 Aká je liečba systémovej sklerodermie u detí?

Voľba najvhodnejšej liečby vychádza zo spolupráce skúseného pediatrického reumatológa so špecialistami, ktorí monitorujú postihnutie určitých orgánov (napr. obličiek či srdca). V liečbe sa využívajú kortikosteroidy ako aj metotrexát a mykofenolát mofetil. Cyklofosfamid je možné použiť v prípade pľúcneho alebo obličkového postihnutia. Kvôli Raynaudovmu fenoménu je zásadná starosltivosť o dostatočný krvný obeh udržiavaním trvalého tepleného komfortu, aby sa zamedzilo vzniku kožných defektov (ulcerácií). Niekedy sa za týmto účelom používajú aj lieky rozšírujúce cievy. Neexistuje liečba, tkorá by bola jednoznačne účinná u všetkých pacientov so systémovou sklerózou. Najúčinnejšia liečba pre pacienta sa musí stanoviť použitím liekov, ktoré boli učinné u iných pacientov, aby sa zistil ich prípadný prínos pre daného pacienta. V súčastnosti sa skúmajú nové nádejné lieky predpokladá sa, že sa v budúcnosti podarí nájsť účinnú liečbu. Vo veľmi vážnych prípadoch je možné zvážiť autológnu transplantáciu kostnej drene.
Počas ochorenia je nevyhnutné udržiavať mobilitu kĺbov a hrudnej steny pomocou fyzioterapie a starostlivosti o tuhú kožu.

2.2.3 Aký je dlhodobý vývoj systémovej sklerodermie?

Systémová skleróza je potenciálne život ohrozujúce ochorenie. Z dlhodobého hľadiska prognóza závisí od stupňa postihnutia vnútorných orgánov (srdce, obličky, pľúca), ktorý sa líši medzi jednotlivými pacientami. U niektorých pacientov môže ochorenie ostať dlhodobo stabilizované.