



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SKLERODERMA

Šta je skleroderma?

Skleroderma je reč grčkog porekla koja se može prevesti kao “tvrda koža”. Koža postaje sjajna i tvrda. Postoji veliki broj bolesti kod kojih je najupečatljivija karakteristika tvrda koža. Postoje dve vrste skleroderme: lokalizovana i sistemska skleroderma.

Kod **lokalizovane skleroderme** bolest je ograničena na kožu i tkivo ispod zahvaćenog dela kože. Može se pojaviti u obliku mrlja (morfea) i čvrstih traka (linearna skleroderma).

Kod **sistemske skleroderme** (ili sistemske skleroze) bolest je rasprostranjena i zahvata ne samo kožu, već i unutrašnje organe. Ovo je uzrok pojave raznih simptoma kao što su: gorušica, otežano disanje i visok krvni pritisak.

Koliko je bolest 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.

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 oteku, povećanje lokalne temperature kože, a zatim dolazi do stvaranja prekomerne količine vlaknastog tkiva u koži i unutrašnjim organima.

Da li je bolest nasledna?

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

Da li bolest može da se spreči?

Nisu poznati načini sprečavanja ovog stanja.

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.

A) Lokalizovana skleroderma

1) Kako se postavlja dijagnoza lokalizovane skleroderme?

Pojava tvrde, zadebljane kože već može ukaže na sklerodermu. U ranoj fazi bolesti najpre se primeti crvena ili ružičasta mrlja 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 uspostavlja na osnovu ovakvog tipičnog izgleda kože.

Linearna skleroderma daje promene na koži gornjih ili donjih ekstremiteta u obliku traka.

Bolest može da zahvati i tkivo ispod kože, kosti i mišiće. Ponekad linearna skleroderma može da zahvati kožu lica i poglavine. Laboratorijske analize krvi su obično normalne. Kod lokalizovane skleroderme unutrašnji organi nisu zahvaćeni upalom.

2) Kako se leči lokalizovana skleroderma?

Cilj lečenja je da se što je moguće ranije zaustavi proces upale. Ako je vlaknasto tkivo već formirano i nagomilano u koži lečenje je manje efikasno. 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 glikokortikoidi i metotreksat. Ne postoje jasni dokazi koji potvrđuju da linearna skleroderma može efikasno da se leči. Ovu terapiju treba da sprovodi i kontroliše dečiji reumatolog i/ili dečiji dermatolog.

Obično dolazi do spontanog izlečenja u toku nekoliko godina, ali bolest može ponovo da se javi.

Kod linearne skleroderme potreban je agresivniji način lečenja. Fizikalna terapija je važan oblik lečenja. Kada tvrda koža zahvati predeo zgloba, bitno je da se zadrži pokretljivost zgloba rastezanjem i ako je potrebno, dubokom masažom vezivnog tkiva. Ako je skleroderma zahvatila kožu noge, kao posledica može se javiti razlika u dužini nogu, što uzrokuje hramanje i dodatno opterećuje kičmu, kukove i kolena. Cipela sa povišicom može da spreči pomenute posledice.

Masaža vlažnim kremama pomaže da se proces stvrdnjavanja kože uspori. Šminkanje može da prikrije ružan izgled kože, posebno na licu. Kod belaca, koža treba da bude zaštićena sredstvima za sunčanje kako bi promene na koži (koje ne mogu da pocrne), bile manje upadljive.

B) Sistemska skleroza

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

Rani znaci su promene u boji kože prstiju na rukama i nogama pri rashlađivanju (Rejnoov fenomen), promrzzline i ranice na vrhovima prstiju. Koža na vrhovima prstiju ubrzo 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 bolesti mogu biti zahvaćeni i unutrašnji organi. Dugoročna prognoza bolesti zavisi od stepena oštećenja unutrašnjih organa. Veoma je važno da svi unutrašnji organi budu detaljno pregledani i da se urade testovi kako bi se utvrdilo koliki je stepen oštećenja njihove funkcije.

Ne postoje specifične laboratorijske analize za sklerodermu.

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. Kasnije može doći do osećaja nadutosti stomaka i lošeg varenja hrane. 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.

2) Kako se leči sistemska skleroza kod dece?

Odluku o načinu lečenju donosi dečiji reumatolog sa iskustvom u lečenju skleroderme, zajedno sa ostalim specijalistima, kardiologom i nefrologom. Primenjuju se glikokortikoidi, metotreksat kao i penicilamin. Kada obole pluća ili bubrezi primenjuje se ciklofosamid. Kod Rejnoovog sindroma, dobra cirkulacija krvi se održava utopljavanjem kako bi se sprečilo oštećenje kože. Nekada se propisuju i lekovi za širenje krvnih sudova. Za sada ne postoji terapija koja se pokazala uspešnom u lečenju sistemske skleroze. Drugi načini lečenja se ispituju i postoje očekivanja da će u narednih nekoliko godina biti pronađen efikasan lek.

Fizioterapija i nega tvrde kože su potrebni kako bi zglobovi i grudni koš ostali pokretni.

Koje vrste periodičnih pregleda su potrebne?

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 za lečenje primenjuju imunosupresivni lekovi, potrebno je redovno pratiti bolesnike zbog mogućih neželjenih efekata.

Koliko će dugo bolest da traje?

Napredovanje lokalizovane skleroderme je obično ograničeno na nekoliko godina. Često se nakon dve godine posle 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 celog života.

Kakva je dugoročna prognoza bolesti?

Morfea obično ostavlja oštećenja na koži koja su samo kozmetičke prirode. Linearna skleroderma može imati teže posledice usled gubitka mišićne mase i smanjenog rasta kostiju. Bolest može da dovede do ukočenosti i deformacije zglobova (kontraktura).

Sistemska skleroza može ozbiljno da ugrozi život bolesnika. Stepem oštećenja unutrašnjih organa (srca, bubrega i pluća) razlikuje se od bolesnika do bolesnika i presudan je za dugoročnu prognozu bolesti. U nekim slučajevima bolest može da zaustavi svoje napredovanje u toku dužeg vremenskog perioda.

Da li je moguć potpun oporavak?

Deca sa lokalizovanim oblikom skleroderme mogu potpuno da se oporave. Posle izvesnog vremena čak i tvrda koža može da omekša i povrati normalan izgled. Oporavak od sistemske skleroze je manje verovatan, ali se mogu postići značajna poboljšanja ili bar zaustavljanje daljeg napredovanja bolesti.