



Latvijas Pediātru
reimatologu
biedrība

Sklerodermija

Sklerodermija ir sistēmiska saslimšana, kurai raksturīga ādas sabiezēšanās, iekšējo orgānu fibroze (šķiedrainums) un vaskulopātija (asinsvadu iesaistīšanās). Ar vārdu *scleroderma* grieķu valodā apzīmē "cieta āda" – ādas stāvokli, kad tā kļūst spīdīga un cieta.

SATURS

| | |
|----------------|---|
| Sklerodermija | 3 |
| Diagnoze | 4 |
| Ārstēšana | 4 |
| Ikdienas dzīve | 6 |



Sklerodermija ir sistēmiska saslimšana, kurai raksturīga ādas sabiezēšanās, iekšējo orgānu fibroze (šķiedrainums) un vaskulopātija (asinsvadu iesaistīšanās). Ar vārdu *scleroderma* grieķu valodā apzīmē "cieta āda" – ādas stāvokli, kad tā kļūst spīdīga un cieta.

Sklerodermija var būt lokāla vai sistēmiska.

Lokālu sklerodermiju raksturo atšķirīgi (plankumveida, līnijveida), dažāda dziļuma ādas bojājumi, kas var izplatīties salīdzinoši lēni. Līnijveida sklerodermija var skart acis un izraisīt uveītu (acs ābola asinsvadu apvalka priekšējās daļas iekaisumu), žokļu locītavas, savukārt sistēmiskā sklerodermija izplatās straujāk un var skart ne tikai ādu, bet arī iekšējos orgānus.

Sklerodermija ir reta slimība, kas skar parasti ne vairāk kā 3 bērnus no 100 000 un 90% gadījumu tā izpaužas kā lokāla sklerodermija.



Slimības simptomi, cēloņi

Sklerodermija ir autoimūna slimība – **sekas izmaiņai mūsu imūnsistēmas atbildei uz kairinājumu**, kas daļēji zaudē spēju atšķirt "svešas" šūnas no "savējām" un tādējādi ietekmē saistaudu šūnas ķermenī, novedot pie pārmērīgas fibrozo audu veidošanas.

Slimības simptomi var būt dažādi, atkarībā no sklerodermijas tipa: ādas pietūkums un krāsas izmaiņas, temperatūras paaugstināšanās, ādas izsitumi (t.s. *morphea*) vai dažāda veida sabiezējumi uz ādas.

Tā kā iekaisuma cēloņi vēl joprojām nav atklāti, nav iespējams noteikt preventīvos pasākumus, lai izsargātos no saslimšanas ar sklerodermiju. Tomēr sklerodermijas sākšanos var veicināt infekcijas slimības, īpaši vīrusi, kā arī pārsauļošānas.



Sklerodermijas veidi

Lokalizēta sklerodermija

Izpaužas kā dažādi ādas bojājumi (t.sk. ādas sabiezēšana). Nereti slimības agrīnajā stadijā ap sabiezētās ādas vietu var vērot sarkanās vai purpurkrāsas joslās. Nereti šie bojājumi var izpausties kā zilumi, kas pēc kāda laika kļūst balti.

Sistēmiskā skleroze

Sistēmiskā skleroze, jeb juvenila sistēmas skleroze (**JSS**) ir ģeneralizēta saistaudu slimība, kurai kliniski ir raksturīgi sekojoši simptomi: visas ķermeņa ādas sabiezēšanās un fibroze, kā arī specifisks iekšējo orgānu (sirds, plaušas, nieres u.c.) bojājums.



Diagnozi nosaka, izvērtējot slimībai raksturīgās ādas pārmaiņās. Lineāro sklerodermiju raksturo gareniskas svītras, kas parādās uz rokām, kājām, galvas vai ķermeņa. Pacienti, kuriem slimība skārusi sejas vai galvas matainās daļas ādu, ir paaugstināts uveīta un žokļu locītavu bojājuma risks. Slimība var skart ne tikai ādu, bet arī zemādas audus, muskuļus un kaulus. Lokalizētās sklerodermijas gadījumā asins analīzes parasti ir normas robežās, tādēļ, lai pierādītu sklerodermijas diagnozi, bieži vien tiek veikts ādas un zemādas biopsijas izmeklējums.

Sistēmiskās sklerozes diagnozi nosaka klīniski, vadoties pēc Eiropā un Amerikā apstiprinātām diagnostiskām vadlīnijām. Agrīnās slimības pazīmes – **ādas krāsas un blīvuma izmaiņas uz rokām un kājām** (āda strauji kļūst cietāka un spīdīgāka), **mazo asinsvadu paplašināšanās** (t.s. teleangiektāzija), **pirkstu pietūkums, sāpes locītavās, kā arī roku un kāju krāsas izmaiņas un vēsums** (t.s. Reino fenomens). Dažkārt pirkstu galos parādās čūlas, savukārt ādas sabiezējumi var skart visu ķermeni.

Saskaņā ar starptautiski pieņemtiem (ACR/EULAR jeb *American College of Rheumatology/EULAR: European League Against Rheumatism*) sistēmiskās sklerodermijas diagnostiskajiem kritērijiem, nepieciešams apstiprināt vismaz vienu lielo, galveno kritēriju (ādas sklerodermiskas pārmaiņas) un divus no mazajiem kritērijiem (piem. rētas pirkstu galos, pirkstu galu nosmailināšanās, nieru, sirds, plaušu u.c. bojājums), lai noteiktu sklerodermijas diagnozi.

Sistēmiskās sklerodermijas gadījumā var tikt skarti arī pacienta iekšējie orgāni. Tādēļ nepieciešama iekšējo orgānu (sirds, plaušas, zarnas u.c.) regulāra pārbaude un izmeklējumi: urīna analīzes, plaušu funkciju testi, ehokardiogrāfija (EHOKS) u.c., lai spētu laikus prognozēt slimības tālāko attīstību un tās ārstēšanu.

Liela daļai JSS pacientu slimība skar barības vadu, kā rezultātā kuņģa skābe, nonākot barības vadā, izraisa dedzinošas sajūtas, traucē ēdiena uzņemšanu un ietekmē visa gremošanas trakta darbību. Pēc tā, kādi iekšējie orgāni ir skarti, iespējams efektīvāk prognozēt slimības gaitu un atbilstošāku ārstēšanu.



ĀRSTĒŠANA

Ārstēšanas mērķis ir apturēt iekaisumu pēc iespējas agrīnākā slimības stadijā, pēc iespējas kontrolēt šo iekaisumu un samazināt fibrozo audu veidošanos, kas ir raksturīgi sklerodermijai.

Smagākajos gadījumos ārstēšanā izmanto kortikosteroīdus, metotreksātu vai citus imūnsistēmas darbību ietekmējošus preparātus (piemēram, takrolimu).

Daudziem pacientiem ādas bojājums samazinās, bet savukārt citiem tas var vilkties vairāku gadu garumā, vai pēc kāda laika atkārtoties.

Izārstējot iekaisumu, ķermenis parasti absorbē daļu fibrozo audu un āda ar laiku var atgūt savu elastīgumu.

Lineārās sklerodermijas gadījumā liela loma ārstēšanās procesā ir fizioterapijai. Kad blīvā āda pārklāj locītavas, svarīgi saglabāt locītavu kustīgumu un veikt fizioterapijas stiepšanās vingrinājumus vai pielietot masāžu. Ja slimība ir skārusi vienu kāju, tad kāju garums var atšķirties, veicinot klibošānu un tai sekojošu mugurkaula, gurnu un ceļu deformācijas risku.



Ortopēdiskās zoles ievietošana īsākās kājas apavos kompensē kāju garumu atšķirību un pasargā no mugurkaula, iegurņa un kāju deformācijām iešanas, stāvēšanas un skriešanas laikā.

Mitrinoša krēma masāža slimības skartajai ādai var aizkavēt ādas sacietēšanu. Bojāto sejas ādu iespējams nomaskēt, lietojot atbilstošus kosmētiskos līdzekļus.

Nepastāv viens ārstēšanas veids, kas būtu efektīvs visiem JSS pacientiem. Tieši tādēļ ļoti būtiski, ka sistēmiskas sklerodermijas ārstēšanu veic pediatrs-reimatologs ar pieredzi sklerodermijas ārstēšanā, konsultējoties ar citiem speciālistiem par specifiskiem citu sistēmu un orgānu, piemēram, sirds un nieru bojājumiem.

Izplatītākie medikamenti – kortikosteroīdi, metotreksāts vai mikofenolāta mofetils (ja slimība skārusi plaušas vai nieres). Ārstēšanā dažkārt izmanto arī ciklofosfamīdu.

Regulāra fizioterapija ir būtiska ārstēšanās sastāvdaļa, nodrošinot locītavu kustību saglabāšanu, kā arī biežās ādas aprūpi.

Lai gan daļai pacientu JSS var būt neaktīvā slimības fāzē ilgā laikposmā, sistēmiskā sklerodermija ir nopietna saslimšana ar potenciālu apdraudējumu dzīvībai, atkarībā no skarto orgānu daudzuma un saslimstības smaguma pakāpes. Sistēmiskā skleroze ir ilgstoša slimība, kas var ilgt gadiem, taču slimības ilgumu iespējams samazināt, ja izdodas agrīni to diagnosticēt un uzsākt atbilstošu ārstēšanu.

Lokalizēta sklerodermija parasti norit ne ilgāk par dažiem gadiem. Visbiežāk ādas sabiezēšana apstājas pāris gadus pēc slimības sākuma, retāk tā var ilgt pat 5-6 gadus.

Alternatīvi ārstēšanas veidi

Lai gan ir pieejami dažādi papildu un alternatīvi ārstēšanas veidi, ir rūpīgi jāapsver plusi un mīnusi šo ārstēšanas veidu īstenošanā, jo pārsvarā to efekts nav pierādīts un tas var dārgi izmaksāt gan laika, gan naudas ziņā, kā arī radīt apgrūtinājumu bērnam. Ja jūs vēlaties izmantot netradicionālus un alternatīvus ārstēšanas veidus, lūdz **konsultēties ar jūsu bērnu reimatologu**. Daži ārstēšanas veidi var savstarpēji mijiedarboties ar tradicionālajiem ārstniecības līdzekļiem. Lielākā daļa ārstu neiebildīs pret alternatīviem ārstēšanas veidiem, bet gan sniegs jums profesionālu padomu. Ļoti svarīgi ir nepārtraukt lietot jums izrakstītos ārstniecības līdzekļus. Ja tādi ārstniecības līdzekļi kā kortikosteroīdi ir nepieciešami, lai kontrolētu slimību, to lietošanas pārtraukšana var būt ļoti bīstama, ja slimība joprojām ir aktīva un lūdz konsultēties ar jūsu bērna ārstu par ārstniecības līdzekļu lietošanu.





Sklerodermija ir hroniska slimība, kas ietekmē bērna un ģimenes ikdienas dzīvi. Bērns, kurš slimo ar sklerodermiju, biežāk izjūt nogurumu un nepieciešamību mainīt ieņemto pozu vājākas asinsrites dēļ. Regulārās pārbaudes ir nepieciešamas, lai sekotu slimības attīstības gaitai un nepieciešamībai pēc medikamentu korekcijas. Sistēmiskās sklerozes gadījumā, slimības dažādos posmos var tikt skarti dzīvībai svarīgi iekšējie orgāni (plaušas, gremošanas trakts, nieres, sirds), tāpēc iekšējo orgānu regulāras pārbaudes ir nepieciešamas slimības agrīnai diagnosticēšanai un bojājuma novēršanai. Lietojot noteiktus medikamentus, ir iespējamas blakusparādības, kuras ir jākontrolē, regulāri veicot pārbaudes pie bērnu reimatologa.



Uzturs

Lai gan nav klinisku pierādījumu tam, ka uzturs var ietekmēt abu veidu sklerodermijas gaitu, tiek rekomendēts vecumam atbilstošs, pilnvērtīgs uzturs. Lai ārstēšana būtu efektīva, bērnam jāuzņem vecumam atbilstošs, sabalansēts uzturs. Pacientiem, kuri lieto kortikosteroīdus, ir jāizvairās no pārēšanās, jo šie medikamenti palielina apetīti, kā arī ārstēšanās laikā vajadzētu izvairīties no ēdieniem, kas satur daudz kaloriju un lielu nātrija daudzumu, pat ja bērns uzņem kortikosteroīdus mazās devās.



Mācības skolā, sports

Bērnam nevajadzētu rasties problēmām apmeklēt skolu un ņemt dalību klases un skolas aktivitātēs, ja vien slimības gaita tiek kontrolēta un regulāri tiek veiktas visas nepieciešamās pārbaudes.

Sports kā ikdienas aktivitāte ir ļoti nozīmīga ikvienam bērnam. Viens no terapijas mērķiem ir ļaut bērnam dzīvot cik vien iespējams vecumam atbilstošu dzīvi un sniegt pārliecību, ka viņš ir tāds pats kā pārējie vienaudži. Vispārējā tendence ir ļaut pacientiem nodarboties ar sportu tik daudz, cik viņi paši vēlas un uzticēties, ka sāpju vai diskomforta dēļ nodarbību slodze tiks samazināta.



Vakcinācija

Sklerodermijas pacientiem pirms vakcinācijas saņemšanas vienmēr jākonsultējas ar ārstu, lai izvērtētu, kuras vakcīnas bērns drīkst saņemt. Kopumā nav novērots, ka vakcinācijas saasinātu slimības gaitu un atstātu nelabvēlīgu ietekmi uz sklerodermijas pacientiem.