

• Uvod • Simptomi • CREST sindrom • Dijagnoza • Prognoza i liječenje

Uvod Sklerodermija (sistemska skleroza) je hronična bolest obilježena degenerativnim promjenama i ožiljcima na koži, u zglobovima i unutrašnjim organima, te nenormalnostima krvnih žila.

Uzrok bolesti je nepoznat. Poremećaj je 4 puta češći u žena nego u muškaraca i vrlo je rijedak u djece. Sklerodermija se može javiti kao dio miješane bolesti vezivnog tkiva.

Simptomi Uobičajeni početni simptom je zadebljanje i otok prstiju. Također je uobičajen Raynaudov fenomen u kom prsti iznenada postanu blijedi i utru ili postanu ukočeni kao reakcija na hladnoću ili emocionalnu napetost. Prsti obično postaju plavi kako se zagrijavaju. Bolovi u nekoliko zglobova često prate prve simptome. Žgaravica, otežano gutanje i nedostatak zraka mogu biti prvi simptomi sklerodermije, ali se obično javljaju kasnije kad bolest zahvati jednjak, srce i pluća.

Sklerodermija može zahvatiti velike površine kože ili samo prste (sklerodaktilija). Kako bolest napreduje koža postaje napeta, sjajna i tamnija nego obično. Koža lica se zateže pa ponekad lice nalikuje na masku, a izraz lica se teško mijenja. Vene proširene u obliku pauka (teleangiektazije) pojavljuju se na prstima, prsima, licu i usnama. Izbočine koje su građene od kalcija mogu se pojaviti na prstima, na drugim kostima ih u zglobovima.

Često je tokom pomicanja upaljenog tkiva moguće čuti neugodan zvuk, osobito u i ispod koljena. Prsti, ručni zglobovi i laktovi mogu ostati u presavijenom položaju zbog brazgotina na koži. Rane se mogu pojaviti na vrhovima i zglobovima prstiju. U donjem dijelu jednjaku (mišićna cijev koja povezuje usta i želudac) obično se pojavljuju brazgotine. Ozlijeđeni jednjak ne može više djelotvorano provoditi hranu iz usta u želudac. Otežano gutanje i žgaravica prisutni su u većine ljudi koji imaju sklerodermiju. U trećine ljudi stanice u jednjaku nenormalno rastu (Barrettov sindrom) stoga je povećan rizik od opstrukcije ili karcinoma. Oštećenje sluznice crijeva može uzročiti smanjenje apsorpcije hrane (malapsorpciju) i gubitak tjelesne težine. Vezivno tkivo ožiljka može začepiti drenažni sistem jetre (bilijarna ciroza) uzrokujući oštećenje jetre i žuticu.

Sklerodermija može uzročiti stvaranje ožiljaka u plućima što dovodi do skraćenja udaha (nedostatka zraka) tokom opterećenja. Također može uzročiti ozbiljne bolesti srca opasne po život, uključujući srčane greške i poremećaje ritma.

Sklerodermija može uzročiti tešku bubrežnu bolest. Prvi simptom oštećenja bubrega je obično

iznenadno povećanje krvnog pritiska. Visok krvni pritisak je zlokoban znak premda se liječenjem može kontrolisati.

CREST sindrom, kojeg zovemo i ograničena kožna skleroza (sklerodermija), obično je manje težak oblik bolesti koji rjeđe uzrokuje oštećenja unutrašnjih organa. Ime je dobio po simptomima koje uzrokuje: taloženje kalcija (Calcium) u koži i po tijelu, Raynaudov fenomen, poremećaj rada jednjaka (Esophagus), Sklerodaktilija (oštećenje kože prstiju) i Teleangiektazije (proširene vene poput pauka). Oštećenje kože je ograničeno na prste. U ljudi koji imaju CREST sindrom može se razviti plućna hipertenzija koja uzrokuje oštećenje srca i pluća.

Dijagnoza Doktor dijagnosticira sklerodermiju na osnovi osobitih promjena kože i unutrašnjih organa. Simptomi se mogu preklapati sa drugim bolestima vezivnog tkiva, ali cijeli je skup simptoma obično tipičan. Bolest se ne može utvrditi samo laboratorijskim testovima jer su rezultati, kao i simptomi vrlo različiti među ljudima koji imaju sklerodermiju. Međutim test za antitijela na centromere (dio hromosoma) može pomoći u razlikovanju ograničene kožne sklerodermije od generaliziranog oblika.

Prognoza i liječenje Tok sklerodermije je promjenljiv i nepredvidljiv. Ponekad se sklerodermija naglo pogoršava i postaje kobna. U drugim slučajevima zahvaća samo kožu decenijama prije nego što se pojave promjene na unutrašnjim organima, također neka oštećenja unutrašnjih organa, kao što su ona jednjaka gotovo su nevidljiva, čak i kod CREST sindroma. Prognoza bolesti je lošija u ljudi u kojih se rano javljaju simptomi oštećenja srca, pluća ili bubrega.

Ni jedan lijek ne može zaustaviti napredovanje sklerodermije. Međutim, neki lijekovi mogu olakšati neke simptome i smanjiti oštećenje organa. Nesteroidni protivupalni lijekovi (NSAID) ili ponekad kortikosteroidi pomažu u savladavanju boli i slabosti u mišićima i zglobovima. Penicilamin usporava zadebljavanje kože i može odgoditi promjene na unutrašnjim organima, ali neki ljudi ne mogu podnijeti nuspojave izazvane ovim lijekom. Imunosupresivni lijekovi (npr. metotreksat) mogu pomoći nekim ljudima.

Žgaravica se može ublažiti jedenjem malih obroka i uzimanjem antacida i lijekova koji blokiraju histamin, te na taj način sprječavaju proizvodnju želučane kiseline. Spavanje na krevetu sa povišenim uzglavljem često pomaže.

Hirurški zahvati ponekad pomažu u rješavanju povrata (refluksa) želučane kiseline u jednjak. Suženi dijelovi jednjaka mogu se proširiti. Tetraciklin ili drugi antibiotici mogu pomoći u sprječavanju smanjenja apsorpcije hrane u crijevima uzrokovane prevelikim razmnožavanjem bakterija u oštećenim crijevima. Nifedipin može olakšati simptome Raynaudova fenomena, ali također može povećati povrat želučane kiseline. Antihipertenzivni lijekovi, osobito inhibitori enzima konvertaze angiotenzina (ACE) su korisni u liječenju bubrežne bolesti i visokog krvnog

pritisaka.

Fizikalna terapija i tjelesne vježbe mogu pomoći u održavanju mišićne snage, ali ne mogu potpuno spriječiti ukočenost zglobova i presavijeni položaj.