

# Szisztémás szklerózis (szkleroderma)



**S**zklerodermában az elsődleges tünet a bőr megvastagodása és merevvé válása, a bőr alatt kemény, meszes csomók is kialakulhatnak. A belső szervekben – tüdőben, szívben, vesében stb. – gyulladás jöhet létre, majd hegesedés alakulhat ki, annak minden következményével együtt.

A szisztémás szklerózis amerikai adatok szerint 1 millió közül kb. 240 embert érint. A betegek között közel tízszeres túlsúlyban vannak a nők. A tünetek leggyakrabban 30–50 éves korban jelentkeznek, az életkori csúcs az 50 évhez van közelebb.

## MI OKOZZA A SZISZTÉMÁS SZKLERÓZIST?

A szisztémás szklerózis – és általában az autoimmun kórképek – pontos oka máig nem tisztázott. Feltételezik az örökletes hajlam, illetve bizonyos környezeti tényezők (pl. vegyszerekkel, toxinokkal való tartós érintkezés) szerepét. Eddig még nem sikerült egy (vagy több) határozott okot azonosítani a szisztémás szklerózis hátterében.

Szisztémás szklerózisban a szervezet túlzott mennyiségben termeli a kollagén nevű fehérjét, a szervezetben mindenhol megtalálható kötőszövet egyik alkotóelemét. A kollagén kóros felszaporodása a bőr megvastagodásához és rugalmasságának elvesztéséhez, illetve a kiserek elzáródásához vezet. Utóbbinak a belső szervek működésében van kritikus jelentősége, mivel az erek elzáródása vérellátási zavarokhoz, funkciócsökkenéshez, szervműködési elégtelenséghez vezethet.

**A szisztémás szklerózis autoimmun betegség, mely részben a bőrt, részben a belső szerveket érinti. A betegség alapja, hogy az immunrendszer a szervezet saját szerveit, szöveteit idegenként ismeri fel, és immunreakciót indít velük szemben.**

## MILYEN TÜNETEK JELEZHETIK A BETEGSÉGET?

A betegség megjelenése, lefolyása minden betegnél más és más, nincs két egyforma eset. Két fő formát különböztetnek meg:

- Lokalizált szkleroderma. Ez rendszert a bőrt, de ritkább esetben az izmokat, az ízületeket és a csontokat is érinti. Ilyenkor a bőrön a normális bőrszíntől elütő foltok vagy vonalak jelennek meg, elsősorban a végtagok bőre megvastagszik és merevvé válik.

- Szisztémás szkleroderma. A betegség súlyosabb formája, a bőrön és a vázrendszeren kívül a belső szerveket is károsíthatja: az érrendszert, a szívet, a tüdőt, a vesét.

A szisztémás szklerózis gyakori megjelenési formája az ún. Raynaud-jelenség: hideg hatására az ujjak elfehérednek, zsibbadttá, érzéketlenné válnak. A szervezet rendes körülmények között is a kiserek összehúzódásával reagál a hidegre – ez a hideggel szembeni reakció a betegeknél túlzott hevességgel jelentkezik. Sokszor a Raynaud-jelenség a szkleroderma első tünete, akár évekkel is megelőzheti a betegség teljes képének kibontakozását.

A szisztémás szklerózis klasszikus megjelenési formái a bőrtünetek (a szkleroderma szó azt jelenti: kemény bőr). További bőrtünet a bőr megvastagodása, hűződés, rugalmasságának elvesztése; az ujjak bőrén kemény tapintatú, meszes csomók jelenhetnek meg; az elégtelen keringés miatt az ujjakon fekélyek alakulhatnak ki.



**A szklerodermás beteg öltözzön melegen, rétegesen, viseljen sapkát, kesztyűt és sálát, ha hideg időben ki kell mozdulnia**

Az egyéb tüneteket a belszervi érintettség jellege és súlyossága szabja meg. A vese érintettsége magas vérnyomásban, a vesefunkciós laboratóriumi értékek kórossá válásában mutatkozhat meg. A gyomorszáj zárófunkciójának károsodása miatt gyomorégés jelentkezhet. A tüdő érintettsége légzési problémát, nehézlégzést okozhat. A bélrendszeri érintettség székrekedéshez vagy puffadáshoz, a szív érintettség szívritmuszavarokhoz vezethet. Az ízületek érintettsége fájdalomban és a mozgástartomány beszűkülésében nyilvánulhat meg.

## FONTOS A KORAI FELISMERÉS!

A szisztémás szklerózis mielőbbi felismerése érdekében fontos, hogy idejében felmerüljön a betegség gyanúja. A korrekt diagnózist nehezíti, hogy a betegség ritka, tünetei gyakran semmitmondóak, azokat a beteg sokszor az élet természetes velejárójának tekinti vagy más betegségnek tulajdonítja. A betegek sokszor éveket várnak azzal, hogy panaszaiikkal orvoshoz forduljanak, és ezt követően is akár 6–8 év telhet el, mire immunológushoz kerülnek, megszületik a korrekt diagnózis, és megkezdődhet a kezelés. Tünetek esetén haladéktalanul forduljunk orvoshoz, gondoljunk a szkleroderma lehetőségére, mert a betegség előrehaladásának lassításához elengedhetetlen a korai felismerés!

## A SZISZTÉMÁS SZKLERÓZIS KIVIZSGÁLÁSA

A kórismezés alapja a tünetek felmérése és a fizikális vizsgálat. A pontos diagnózishoz nélkülözhetetlenek a speciális laboratóriumi vizsgálatok, melyek elsősorban a speciális antitestek kimutatására irányulnak, de segítséget nyújthatnak a belső szervek érintettség feltérképezéséhez, a progresszió követéséhez is. A kiserek állapotának felmérésére elvégezhető az ujjak kapillármikroszkópos vizsgálata.

Az egyéb elvégzendő vizsgálatok körét a tünetek és a szervek érintettségének szabják meg. Sor kerülhet képalkotó vizsgálatokra (ultrahang, CT, MRI stb.) és gyomor- vagy béltükrözésre is.

## A KEZELÉS LEHETŐSÉGEI

A szisztémás szklerózis véglegesen nem gyógyítható meg, ám tünetei enyhíthetők, progressziója lassítható, a szövődmények részben vagy teljesen elkerülhetők. A kezelés legfontosabb eleme a betegség súlyosbodását segítő tényezők kiiktatása, ezek közül is elsősorban a hideg elleni védelem.

A gyógyszeres kezelés alapját az immunrendszert gyengítő gyógyszerek és az értágítók képezik. Egyebekben a fennálló tünetek jellege és súlyossága, illetve a szervek érintettségének köre szabja meg a kezelést. A részletekről a háziorvos és/vagy az immunológus kezelőorvos nyújthat személyre szabott tájékoztatást.

## TANÁCSOK SZISZTÉMÁS SZKLERÓZISSAL ÉLŐKNEK

**Ügyeljen a hideg elleni védelemre!** Hideg időben minél ritkábban mozduljon ki a fűtött helyiségekből. Ha teheti, télen iktasson be egy rövid vakációt valami meleg helyen. Ha be kell nyúlnia a hűtőszekrénybe, húzzon előtte vékony cernakesztyűt. Ne mosson, mosogasson hideg vízben. Ne fogyasszon jeges italokat.

**Pihenjen sokat, kerülje a stresszhelyzeteket!** Ebben segíthet a nyugodt alvási körülmények megteremtése, a relaxáció, jóga stb.

**Kerülje az érszűkítő hatású szerek fogyasztását!** Ne fogyasszon koffeintartalmú italokat (kávé, kólát). Szokjon le a dohányzásról. Új gyógyszer szedésének megkezdése előtt kérje ki orvos tanácsát – ez a recept nélkül kapható szerekre és a gyógynövénykészítményekre is vonatkozik!

**Gondoskodjon megfelelő bőrápolásról!** Ne használjon szárító hatású szappanokat, tisztítószereket. Bőrét rendszeresen kenje be bőrpuhító, bőrtápláló krémmel, melyet finoman masszírozzon be a bőrébe.

**Gondoskodjon kielégítő szájhigiéniáról!** Az arc bőrének rugalmatlanná válása szájnnyitási nehézségeket okozhat, ami megnehezíti a fog- és szájpótlást, ezért erre külön figyelmet kell fordítania. Ne feledkezzen meg a rendszeres fogorvosi vizitekről sem.

**Védje kezét és lábát a sérülésektől!** Az elégtelen keringés kifelélyesedéshez, kisebbedéshez vezethet, a már kialakult sérülések lassabban gyógyulnak. Ezért ke-

rülje a sérülésveszélyt, kertészkedéshez, takarításhoz, barkácsoláshoz használjon védőkesztyűt. Válasszon kényelmes lábbelit, ami nem töri a lábát.

**Figyeljen oda az étkezésére!** Étrendje legyen kiegyensúlyozott, tartalmazza a szükséges tápanyagokat. Napi egyszeri megterhelő étkezések helyett egyen gyakrabban kisebb adagokat. Refluxos tünetek esetén este 6 óra után már ne étkezzen, és evés után ne feküdjön le azonnal. Emelje meg az ágy fej felőli végét párnával vagy az ágylábak magasításával. A refluxos panaszok enyhítésére gyógyszerek is rendelkezésre állnak.

**Mozogjon rendszeresen!** A rendszeres testedzés javítja a keringést, nyújtja az elmerevedett bőrt, megakadályozza az ízületek mozgástartományának beszűkülését – és kedélyjavító hatása is van. Az ízületi károsodások kivédésében speciális gyakorlatok segíthetnek, ehhez gyógytornász adhat személyre szóló tanácsokat.

**Ne hanyagolja el a betegségére lelki vonatkozásait sem!** Nyomasztó érzés egy ritka, gyógyíthatatlan betegséggel élni, ami ráadásul szigorú szabályok betartását követeli meg a mindennapokban. E lelki teher feldolgozásában sokat segíthetnek azok, akik szeretik önt. Ne féljen segítséget kérni családtagjaitól, barátaitól, ossza meg velük szorongásait, félelmeit; pszichológus támogatását is igénybe veheti.

**Ne mulassza el a ráksűrítő vizsgálatokat!** A szisztémás szklerózis a rákbetegség gyakoribb előfordulásával társul, részben az alapbetegség, részben az immungyengítő gyógyszerek hatása miatt. Ezért mindig tegyen eleget a szűrővizsgálati behívóknak, és kérdezzen rá orvosától, hogy életkorának megfelelően milyen szűrővizsgálatokon milyen gyakorisággal érdemes megjelennie.

EZ A TÁJÉKOZTATÓ NEM HELYETTESÍTI AZ ORVOSI KEZELÉST. A BETEGEK SZÁMÁRA KÉSZÍTETT MÁSOLATOKTÓL ELTEKINTVE FELHASZNÁLÁSA CSAK A KIADÓ ÍRÁSOS HOZZÁJÁRULÁSA NYOMÁN ENGEDÉLYEZETT.