

Szklroderma



A szklroderma (más néven szisztémás szklrozis) elnevezése a görög *sclero* (kemény) és *derma* (bőr) szavak összetétele, ez egyben a betegség egyik fő tünetét is jelzi. Később látni fogjuk, hogy a szklroderma ennél sokkal összetettebb, több szervrendszert érintő betegség. Mai ismereteink szerint véglegesen nem gyógyítható, de sokféle módszer áll rendelkezésre a tünetek enyhítésére, a betegség súlyosbodásának lassítására. Jelenleg is számtalan kutatás folyik a betegség végleges gyógy módjának megtalálására.

GYAKORI BETEGSÉG A SZKLRODERMA?

A szklrodermát az ún. ritka betegségek közé sorolják. Az egyes statisztikák igen változó tartományban adják meg az előfordulási arányt, mert sok betegnél nem, vagy csak nagyon későn derül ki, hogy az évek-évtizedek óta fennálló tüneteket valójában a szklroderma okozza. Éppen ezért nagyon fontos, hogy akkor is gondoljunk a betegségre, ha a tünetek önmagukban nem utalnak egyértelműen erre a diagnózisra.

Minden 75–100 ezer ember közül egy-nél alakul ki szklroderma. A betegség tipikusan 30 és 50 év közötti nőknél jelentkezik, a férfiak szklrodermája csaknem egy nagyságrenddel ritkább, mint a nőké.

A SZKLRODERMA MEGJELENÉSI FORMÁI

A szklrodermának két alapvető formája van, ezeken belül számtalan további altípus különíthető el. A tüneti kép minden betegnél más és más, egységes tünetleírás nem adható.

Lokalizált forma. Rendszerint kizárólag a bőr egyes részeit érinti, de esetenként megbetegítheti az izmokat, az ízületeket és a csontokat is. Ebben a formában belső szervi érintettség nincs.

Szisztémás forma. A betegség súlyosabb megjelenése, mely az imént felsoroltakon kívül érintheti az ereket, tüdőt, szívet, veséket és egyéb szerveket is. A szisztémás formán belül megkülönböztetjük a limitált kután (azaz a bőrre lokalizált) szisztémás szklrozist (vagy más néven CREST szindrómát) és a diffúz kután szisztémás szklrodermát.

MI OKOZZA A SZKLRODERMÁT?

A szklroderma minden bizonnyal autoimmun eredetű betegség, ami azt jelenti, hogy a szervezet saját szöveteit idegenként ismeri fel, ezért azok ellen támadásba lendül, ún. szöveti antitesteket termel. A folyamat eredménye állandó, elhúzódó gyulladás, mely kezdetben visszafordítható elváltozásokat idéz elő az egyes szövetekben, szervekben, majd ezek idővel véglegessé, visszafordíthatatlanná válnak, s károsítják nemcsak a bőrt, hanem a szervek

A szklroderma autoimmun betegség, szinte bármelyik szervet érintheti. Bár a diagnózis riasztóan hangzik, életmódjával a beteg is sokat tehet állapota és életminősége javításáért. A szklroderma olyan idült állapot, amivel meg kell tanulni hosszan együtt élni.



Hideg időben a szklrodermás beteg fűtőtűst melletti programokat tervezzen kirándulás helyett

normális működését is, végül szervi elégtelenséghez vezethetnek. A szklroderma tüneteinek kialakulásában és súlyosbodásában a hideghatásnak van a legnagyobb szerepe, ezért a betegséggel való együttélés fő eleme a hideg elleni védelem.

Bár egyértelmű bizonyítékok nincsenek, a szklroderma kialakulásában szerepet tulajdonítanak genetikai tényezőknek és környezeti hatásoknak (pl. bizonyos mérgező anyagok, vegyszerek hosszan tartó hatásának, elsősorban munkahelyi ártalom következté-

ben). Biztosnak látszik, hogy a szklerodermát nem egyetlen ok, hanem több tényező szereztesen egybeesése okozza.

A BETEGSÉG TÜNETEI

A szkleroderma felismerését megnehezíti, hogy tünetei nem jellegzetesek, eleinte nem utalnak erre a betegségre. A betegek sokszor évekig, évtizedekig bolyonganak az egészségügy rendszerében, mire végül megszületik a diagnózis. A legjellegzetesebb tünetek hideghatással hozhatók összefüggésbe.

Raynaud-szindróma. Hidegben az ujjak – főleg a kéz ujjai – elfehérednek vagy elkékekülnek, érzéketlenné, duzzadtá válnak. A tünetek alapja az ujj hideg hatására létrejövő keringési zavara. Tartós fennállás vagy gyakori ismétlődés esetén az ujjak vérellátási zavara kifehélyesedéshez, szöveti elhaláshoz vezethet. A Raynaud-szindróma azonban nem mindig a szkleroderma jele, más betegségben is előfordulhat!

A bőr megkeményedése, megvastagodása. A betegség elnevezését is adó bőrjelenség a külső megjelenést is befolyásolhatja: az arcvonások megváltozhatnak, az ujjak elvékonyodhatnak. Súlyos esetben a bőr merevsége a kéz és a láb funkciót is károsíthatja.

Értágulatok megjelenése. A betegség kísérőjelenségeként tágult, vöröses erek válhatnak láthatóvá a kézen vagy az arcon, ezek az úgynevezett teleangiectaziák.

Bőr alatti csomók. A bőr alatt és máshol kalciumkristályok rakódnak le, ami jellegzetes csomók megjelenéséhez vezet, elsősorban az ujjakon.

Egyéb tünetek. A szkleroderma egyéb tünetei attól függnek, hogy a betegség pontosan mely szerveket érinti. Így előfordulhat magas vérnyomás, gyomorégés, emésztési zavar, puffadás, székrekedés, fogyás, fulladás, ízületi fájdalom stb.

A SZKLERODERMA KIVIZSGÁLÁSA

Elsősorban a kórelőzmény és a tünetegyüttes alapján kell hogy felmerüljön a betegség gyanúja. Egyes esetekben vérvizsgálattal specifikus antitestek mutathatók ki, de előfordulhat, hogy az antitestvizsgálat eredménye nem jellegzetes, illetve normális vagy közel normális.

A további kivizsgálás menete a szervi érintettség jellegétől függ. Sor kerülhet a szervi működészavarok kimutatását célzó laboratóriumi vizsgálatokra, képalkotó vizsgálatokra, légzésfunkciós tesztre stb.

A további kivizsgálás menete a szervi érintettség jellegétől függ. Sor kerülhet a szervi működészavarok kimutatását célzó laboratóriumi vizsgálatokra, képalkotó vizsgálatokra, légzésfunkciós tesztre stb.

KEZELÉSI LEHETŐSÉGEK

Végleges gyógymódot biztosító szer egyelőre nem áll rendelkezésünkre, ráadásul nincs két egyforma beteg, így a kezelés során a betegség előrehaladásának lassítására és a tünetek ellen számtalan módszer vethető be.

A kezelés két fő pillérét az immunrendszert gyengítő és az értágító kezelés képezi. Emellett jelenleg is folynak klinikai vizsgálatok új gyógymódok kipróbálására, melyekbe a beváltási kritériumoknak megfelelő betegek kerülhetnek be.

A terápia többi elemét megint csak a szervi érintettség szabja meg. Ezek a következők:

- Raynaud-szindrómában a kiserek keringését javító gyógyszerek adása, a végtagok melegen tartása;
- gyomorégés esetén a savtermelést gátló és/vagy a gyomorsavat megkötő szerek adása, az ágy fej felőli végének megemelése;
- veseérintettség okozta magas vérnyomásban vérnyomáscsökkentő kezelés stb.

A tüneteknek megfelelő egyéni terápiai terv felállítása a kezelőorvos feladata.

MIT TEHET A BETEG?

Hideg elleni védelem. A legfontosabb az egész test, de különösen a kéz és a láb védelme a hideghatástól. Hideg időben tartózkodjunk zárt, fűtött helyen. Ha mégis kénytelenek vagyunk elhagyni a lakást, viseljünk meleg sapkát, kesztyűt, csizmát, használjunk kesztyűmelegítőt stb. Kerüljük a jéghideg ételek-italok (pl. fagyalt) fogyasztását.

Sérülések elleni védelem. A végtagok elégtelen keringése miatt nagyobb a sérülésveszély, és a kialakult sérülések nehezebben, több szövődménnyel gyógyulnak. Éppen ezért kerüljük a sérülésveszélyes elfoglaltságokat, ezek végzése közben használjunk védőfelszerelést.

Fertőzések elleni védelem. Az ujjak kifehélyesedése növeli a fertőzések kialakulásának veszélyét, ezért lehetőleg kerüljük a fertőzésveszélyes helyzeteket (pl. kerti munkát) – ha mégis ilyen munkára kényeszerülünk, viseljünk kesztyűt.

Az ágy megemelése. A szkleroderma gyakori kísérőjelensége a savas reflux, melynek oka a nyelőcső alsó záróizmának elégtelensége. Ennek következtében a gyomortartalom – főként fekvő testhelyzetben – visszajut a nyelőcső alsó szakaszába. Ennek elkerülésére étkezés után 2-3 órán keresztül ne fekdjünk le, a napi utolsó étkezést időzítjük a kora esti órákra, és ekkor már ne együnk sokat. A reflux elkerülésének fontos eleme az ágy fej felőli végének megemelése az ágy lába alá helyezett téglákkal, könyvekkel.

Bőrápolás. A bőr állapotának megőrzésére rendkívül fontos a megfelelő bőrápolás bőrpuhító krémek alkalmazásával. Ha a mozgáskorlátozottság nehezíti a megfelelő bőrápolást, szükség esetén kérjünk hozzá segítséget.

Személyi higiéné. A szklerodermás betegek számára a fertőzések elkerülése szempontjából is kiemelkedő jelentősége van a higiénának, ezért erre fordítsunk kiemelt hangsúlyt. A szájnnyitási nehézségek miatt gondot jelenthet a megfelelő szájaápolás, erre is ügyeljünk, csakúgy, mint a rendszeres fogorvosi ellenőrzésre.

Segédeszközök. A mozgáskorlátozottság miatt nehézséget okozhat bizonyos feladatok elvégzése (pl. zokni felhúzása, italos palack kupakjának lecsavarása). Ezek megkönnyítésére speciális segédeszközök állnak rendelkezésre, szerezzük be azokat, amelyekre szükségünk van.

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