



## Εκδηλώσεις Σκληροδέρματος

Οι εκδηλώσεις του Σκληροδέρματος ποικίλουν αρκετά από ασθενή σε ασθενή, όπως και η βαρύτητα της νόσου η οποία εξαρτάται τόσο από τα όργανα που προσβάλλονται, όσο και από την έκταση προσβολής τους.

- **Σταδιακή σκλήρυνση και πάχυνση του δέρματος στα χέρια, το πρόσωπο και τα πόδια.**
- **Εμφάνιση φαινομένου Raynaud**, σε πάνω από το 90% των ασθενών με Σκληρό-δερμα, που μπορεί να προηγηθεί κατά πολλά χρόνια από τις άλλες εκδηλώσεις. Το φαινόμενο Raynaud ορίζεται ως περιοδικός σπασμός των μικρών αρτηριών των δακτύλων των χεριών πρωτίστως, που με τη σειρά τους οδηγούν σε περιορισμό ή διακοπή της κυκλοφορίας του αίματος στα δάκτυλα των χεριών κυρίως μετά από έκθεση σε κρύο ή συναισθηματικό στρες. **Σαν αποτέλεσμα παρατηρείται μια χαρακτηριστική εναλλαγή στο χρώμα του δέρματος από λευκό, σε μελανό και στη συνέχεια κόκκινο.**
- **Εμφάνιση δακτυλικών ελκών.** Τα δακτυλικά έλκη οφείλονται στις βλάβες των αγγείων και είναι μια από τις συχνότερες επιπλοκές

της νόσου με ποσοστό εμφάνισης 30-60%. Τα έλκη δυσκολεύουν τις καθημερινές δραστηριότητες και μπορεί να οδηγήσουν ακόμα και σε νέκρωση των δακτύλων επηρεάζοντας αρνητικά την ποιότητα ζωής του ατόμου.

- **Εμφάνιση μυϊκής αδυναμίας**
- **Πόνος στις αρθρώσεις**
- **Ερεθισμός και αίσθημα κνησμού (φαγούρα) στο δέρμα**
- **Απώλεια βάρους**
- **Τριχόπτωση**
- **Κόπωση και αδυναμία**
- **Δυσκολία στην αναπνοή**
- **Αίσθημα καύσου/πόνου στον οισοφάγο**
- **Προσβολή των πνευμόνων.** Στους ασθενείς με σκληρόδερμα παρατηρείται προσβολή των πνευμόνων, η οποία μπορεί να οδηγήσει σε Πνευμονική ίνωση με συνέπεια τη διαταραχή της λειτουργίας των πνευμόνων, αναπνευστική ανεπάρκεια και πρώιμο θάνατο. Επίσης, συχνή επιπλοκή είναι η πνευμονική αρτηριακή υπέρταση που εμφανίζεται στο 16% των ασθενών.

Η έγκαιρη διάγνωση του Σκληροδέρματος μπορεί να οδηγήσει στην αποτελεσματική αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της νόσου και να βελτιωθεί η ποιότητα ζωής των ασθενών.

### Βιβλιογραφία:

- Harrison, *Εσωτερική Παθολογία*, 14<sup>η</sup> έκδοση, σελ. 2343-2351
- Steen V. et al. *Rheumatology* 2009, 48 : iii19-iii24
- Kom JH. *Pathogenesis of systemic sclerosis (scleroderma)*. In Koopman WJ (ed): *Arthritis and Allied Conditions: A Textbook of Rheumatology*, 14th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2001: 1643-1654
- Seibold JR. *Scleroderma*. In Kelley WN, Harris ED, Ruddy S. Sledge CB (eds): *Textbook of Rheumatology*, 5th ed. Philadelphia: WB Saunders Company 1997: 1133-1162
- White B. *Systemic sclerosis and related syndromes: epidemiology, pathology and pathogenesis*. In Klippel JH, Weyand CM, Wortmann RL (eds): *Primer on the Rheumatic Diseases*, 11th ed. Atlanta: Arthritis Foundation 1997: 263-266
- Wigley FM. *Systemic sclerosis and related syndromes: clinical features*. In Klippel JH, Weyand CM, Wortmann RL (eds): *Primer on the Rheumatic Diseases*, 11th ed. Atlanta: Arthritis Foundation 1997: 267-272
- Connolly MK. *Scleroderma*. *Derm Ther*. 2001: 14:81-94

Με την ευγενική χορηγία της



Actelion Pharmaceuticals Ελλάς ΑΕ  
"Blue Land Center"  
Αγησιλάου 6-8, 15123, Αγ.Θωμάς – Μαρούσι  
Τηλ: 210 6752500, [www.actelion.com](http://www.actelion.com)

ACT\_TR\_180/06-10



Σκληρόδερμα:  
Γνωρίστε το ....  
Αντιμετωπίστε το έγκαιρα

# Σκληρόδερμα: Γνωρίστε το ....

## Σκληρόδερμα: Ένα σπάνιο, χρόνιο και επίμονο ρευματικό νόσημα

Το Σκληρόδερμα είναι ένα σπάνιο, χρόνιο ρευματικό νόσημα.

Ο ελληνικός όρος «Σκληρόδερμα» έχει επικρατήσει και είναι σύνθετη λέξη που αποτελείται από τις λέξεις «Σκληρό» και «Δέρμα». Το δέρμα γίνεται σκληρό, τεντωμένο και γυαλίζει. Χαρακτηρίζεται από υπερπαραγωγή και συσσώρευση κολλαγόνου και άλλων πρωτεϊνών στο δέρμα αλλά και σε άλλα όργανα, όπως στους νεφρούς, στους πνεύμονες, στην καρδιά, στο γαστρεντερικό σωλήνα και στο αγγειακό σύστημα.

Η συχνότητα εμφάνισης στο γενικό πληθυσμό είναι 30 άτομα στα 100.000, ενώ είναι συχνότερο στις γυναίκες με αναλογία περίπου 4:1. Το νόσημα παρουσιάζεται σε ηλικίες μεταξύ 25 και 50 ετών. Στα παιδιά και στους ηλικιωμένους συμβαίνει σπάνια.

Παρόλο που δεν υπάρχει θεραπεία, η έρευνα τα τελευταία χρόνια έκανε μεγάλη πρόοδο και τα μηνύματα είναι πολύ ενθαρρυντικά με τη χρήση βιοτεχνολογικών φαρμάκων.

Η έγκαιρη διάγνωση, η κατάλληλη γνώση για τη νόσο, η καλή πληροφόρηση, η συνεχής ενημέρωση και η σωστή και συστηματική φροντίδα καθώς και η αμφίδρομη καλή επικοινωνία ιατρού – ασθενή, αποτελούν σημαντική εγγύηση για μια ευνοϊκή πορεία της πάθησης και για καλύτερη ποιότητα ζωής.

## Τύποι Σκληροδέρματος

Υπάρχουν δύο κύριοι τύποι Σκληροδέρματος, το **Εντοπισμένο** και το **Συστηματικό Σκληρόδερμα ή Συστηματική Σκλήρυνση**.

### Εντοπισμένο Σκληρόδερμα

Οι μορφές του Εντοπισμένου Σκληροδέρματος περιορίζονται στο δέρμα, στον υποδόριο ιστό και σε ορισμένες περιπτώσεις στους υποκείμενους μύες, όχι όμως σε εσωτερικά όργανα.



**Υπάρχουν δυο τύποι Εντοπισμένου Σκληροδέρματος, η Μορφαία και το Ταινιοειδές Σκληρόδερμα.**

Οι εκδηλώσεις του Σκληροδέρματος διαφέρουν από άτομο σε άτομο. Είναι πολύ δύσκολο να προβλέψει κανείς πως θα εξελιχθεί η πάθηση στο κάθε άτομο. Ο βαθμός στον οποίο επηρεάζει τον καθένα εξαρτάται από τα όργανα τα οποία έχει προσβάλλει.

### Συστηματικό Σκληρόδερμα

Στο Συστηματικό Σκληρόδερμα, η νόσος δεν περιορίζεται μόνο στο δέρμα, αλλά επεκτείνεται στους υποκείμενους ιστούς, στα αιμοφόρα αγγεία και σε ζωτικά όργανα. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα να δημιουργούνται (παρουσιάζονται) συμπτώματα από το δέρμα, τα αιμοφόρα αγγεία, τις αρθρώσεις, το πεπτικό σύστημα (οισοφάγο, στομάχι) και ορισμένες φορές από τους πνεύμονες (πνευμονική ίνωση, πνευμονική υπέρταση), την καρδιά και τα νεφρά.

**Το Συστηματικό Σκληρόδερμα διακρίνεται στο Διάχυτο και στο Περιορισμένο Σκληρόδερμα.**



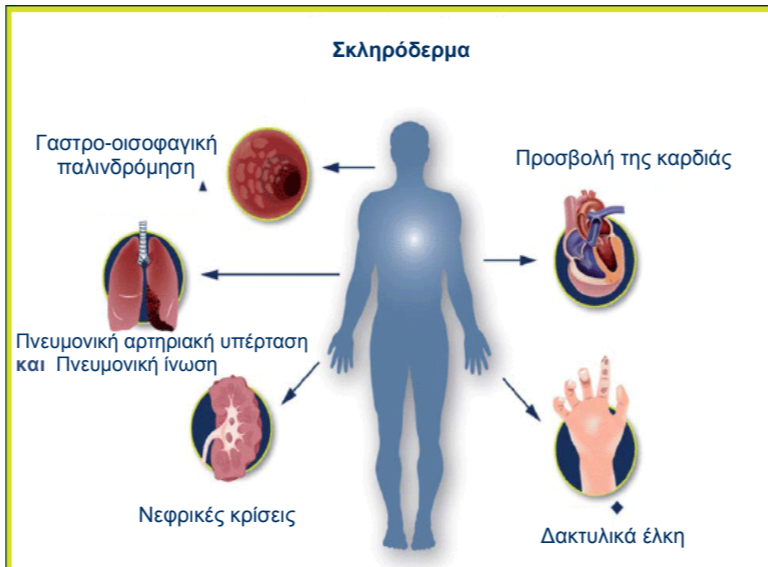
## Αίτια

Τα ακριβή αίτια εμφάνισης του Σκληροδέρματος είναι μέχρι σήμερα άγνωστα. Εντούτοις, δεν είναι μεταδοτική νόσος, που σημαίνει ότι δεν πρόκειται να αποκτήσετε την νόσο αν ανταλλάξετε χειραψία, αν αγκαλιάσετε ή φιλήσετε κάποιον, αν έχετε σεξουαλική επαφή με τον ασθενή, αν έρθετε σε επαφή με το αίμα ή τα σωματικά υγρά του και αν χρησιμοποιείτε τα ίδια σκεύη. Επίσης δεν μεταδίδεται από την εναέριο επαφή όπως το βήχισμα ή το φτάρνισμα.

Στην ανάπτυξη του φαίνεται ότι συμμετέχουν ανοσοολογικοί μηχανισμοί, ενώ μπορεί να συμβάλλουν και διάφοροι περιβαλλοντικοί, γενετικοί, ορμονικοί και ψυχολογικοί παράγοντες.

## Διάγνωση

Τα συμπτώματα της νόσου μπορεί να διαφέρουν από άτομο σε άτομο και για το λόγο αυτό η διάγνωση της νόσου μπορεί να είναι ιδιαίτερα δύσκολη. Κάποια από τα συμπτώματα είναι ιδιαίτερα εμφανή, όπως αυτά που προέρχονται από το δέρμα, σε αντίθεση με τα πιο ύπουλα, αλλά σοβαρότερα συμπτώματα από τα εσωτερικά όργανα.



Συχνά η δυσκολία και η αβεβαιότητα της διάγνωσης επηρεάζει ψυχολογικά τους ασθενείς, οι οποίοι περιγράφουν την όλη διαδικασία διάγνωσης ως το πιο δύσκολο στάδιο της ασθένειάς τους.

Η διάγνωση της νόσου γίνεται από εξειδικευμένο ιατρό με τη βοήθεια του ιατρικού ιστορικού, της κλινικής εξέτασης και κάποιων διαγνωστικών εξετάσεων, συμπεριλαμβανομένων εξειδικευμένων αιματολογικών εξετάσεων και αυτήν της τριχοειδοσκόπησης που ενδείκνυται για τα δακτυλικά έλκη.

## Αντιμετώπιση

Μέχρι τα μέσα της δεκαετίας του 1990, η πνευμονική υπέρταση είχε τη χειρότερη πρόγνωση επιβίωσης.

Η πρόοδος ως προς τη κατανόηση του τρόπου με τον οποίο αναπτύσσεται η πνευμονική αρτηριακή υπέρταση στο σκληρόδερμα και η έρευνα της βιοτεχνολογίας οδήγησαν στην ανάπτυξη αποτελεσματικών θεραπειών για την αντιμετώπιση αυτής της εκδήλωσης της νόσου.

Μια πρόσφατη εξέλιξη στη θεραπεία των δακτυλικών ελκών, ενός άλλου επώδυνου συμπτώματος της νόσου, είναι η χρήση ενός νέου φαρμάκου που περιορίζει την εμφάνιση των νέων δακτυλικών ελκών και με τον τρόπο αυτό βοηθά σημαντικά στη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών.



Οριστική θεραπεία για την αντιμετώπιση του Σκληροδέρματος δεν υπάρχει. Υπάρχουν όμως θεραπευτικές αγωγές, οι οποίες περιορίζουν την εμφάνιση συγκεκριμένων εκδηλώσεων της νόσου.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση περιλαμβάνει:

- Φάρμακα για την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων
- Κατάλληλη φροντίδα του δέρματος
- Ειδικές ασκήσεις

**Αξίζει να σημειωθεί ότι τα τελευταία χρόνια έχει βελτιωθεί η μακροχρόνια πρόγνωση της νόσου και η επιβίωση των ασθενών.**

**Σε κάθε περίπτωση, η έγκαιρη διάγνωση και η κατάλληλη θεραπευτική αγωγή μπορούν να βελτιώσουν τα συμπτώματα της νόσου, την ποιότητα ζωής των ασθενών και να μειώσουν την πιθανότητα ανεπανόρθωτης βλάβης.**