

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához



**Országos Scleroderma
Közhasznú Egyesület**

Az eredeti kiadvány címe:

Understanding and Managing Scleroderma

Fordította:
Farkas Helka

Lektorálta:
Dr. Kumánovics Gábor

„Understanding and Managing Scleroderma” a Scleroderma Foundation, Inc., in Danvers, Massachusetts, USA eredeti kiadványa.

A fordítás és a nyomtatás a Scleroderma Foundation engedélyével készült.
Minden jog fenntartva.

„Understanding and Managing Scleroderma” is a publication of the Scleroderma Foundation, Inc., in Danvers, Massachusetts, USA. It has been translated and reprinted with permission from the Scleroderma Foundation. All rights reserved.

A magyarul megjelenő változat a Scleroderma Society, UK által engedélyezett és kiadott szöveggel, szerkesztéssel, képekkel, grafikonokkal és formátumban jelenik meg, melyet a Scleroderma Society 2008-ban publikált. Az összes arckép a Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Immunológiai és Reumatológiai Klinika és az Országos Scleroderma Közhasznú Egyesület közreműködésével jelent meg.

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához
2009

Kiadja:
Országos Scleroderma Közhasznú Egyesület

Nyomda:
AS-Nyomda Kft. Kecskemét

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

Ennek a kiadványnak célja, hogy segítse a sclerodermával együtt élő embereket, családtagjaikat és mindazokat az érintetteket, akik szeretnék a sclerodermát jobban megérteni: azt, hogy a betegségnek milyen hatásai lehetnek, és miképp tudnak saját maguk és kezelőorvosuk segítségére lenni betegségük gondozásában. A kiadvány választ ad néhány, a sclerodermával kapcsolatban gyakran feltett kérdésre is.

Az Országos Scleroderma Közhasznú Egyesület köszönetet mond azoknak a szervezeteknek, akik hozzájárultak a kiadvány magyar nyelvű megjelenéséhez: Scleroderma Society – Egyesült Királyság, Scleroderma Foundation – Amerikai Egyesült Államok, és Scleroderma Australia. Továbbá szeretnénk köszönetet mondani a Pécsi Tudományegyetem Klinikai Központ Immunológiai és Reumatológiai Klinikának, Prof. Dr. Czirják Lászlónak, Dr. Kumánovics Gábornak hogy a könyv fordításában, lektorálásában és szerkesztésében segítségünkre voltak. Külön köszönet Farkas Helka gyógytornásznak, aki nagy szakértelemmel fordította le a kiadványt, valamint minden olyan sclerodermával élő társunknak, aki hozzájárult fényképe közléséhez.



Nyilatkozat

Ez a füzet nem szolgáltat orvosi kezelésmódokat, és nem kötelezi el magát az itt említett gyógyszeres kezelések mellett. A könyv tartalma csak általános tájékoztatást nyújt. Nem szándékozik orvosi tanácsot adni, választ adni egyes személyek konkrét állapotára vagy problémájára vonatkozó kérdésekre, és semmiképp sem kívánja helyettesíteni a szakorvosi véleményt, vagy a képzett szakorvos által nyújtott kezelést.

Köszönet az Abbott Laboratories Hungary Kft.-nek a kiadvány megjelenéséért.

Tartalomjegyzék

Mi a scleroderma?.....	7
Ami a sclerodermára nem igaz.....	7
Milyen súlyos betegség a scleroderma?.....	7
Kikre és mely korosztályra jellemző a scleroderma kialakulása?	7
Mi okozza a sclerodermát?	8
Léteznek-e a sclerodermának különböző formái?.....	9
Morphea vagy lokalizált scleroderma	9
Szisztémás scleroderma (szisztémás sclerosis).....	10
Limitált scleroderma (limitált cutan szisztémás sclerosis).....	10
Diffúz scleroderma (diffúz cutan szisztémás sclerosis).....	11
Milyen gyakran lehet hatással a scleroderma a test egyes részeire?.....	12
Hogy diagnosztizálható a scleroderma?.....	13
Anti-nuclearis antitest és extrahálható, elkülöníthető nuclearis antigén tesztek.....	14
Körömágy kapillármikroszkópia.....	14
A lokalizált scleroderma kezelési módja	15
Mik a szisztémás Scleroderma tünetei és kezelési módjai?	16
Raynaud-jelenség.....	16
A kezek megdagadása vagy puffadása, megvastagodása.....	19
Az ízületek és izmok fájdalma és merevségérzése	19
Bőrproblémák	19
Bőrvastagodás.....	19
Bőrfekély.....	19
Calcinosis.....	20
Telangiectasia	20
Száraz bőr	21
Bőrvizketés.....	21
Egyéb bőrtünetek	21
Sclerodactylia és ízületi kontraktúrák	21
Az emésztőszervrendszer- és a gyomor-bélrendszer problémái	22

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

Nyelőcső rendellenesség.....	22
Vékonybél érintettség.....	23
Vastagbél érintettség.....	24
Végbél és végbélnyílás.....	24
Sjögren szindróma.....	24
Arc elváltozásai.....	25
Szájpolási- és fogászati problémák.....	25
Veseérintettség.....	26
Tüdőérintettség.....	26
Szívérintettség.....	28
Nem-specifikus tünetek.....	28
A scleroderma gondozása.....	29
A scleroderma folyamata.....	29
Legyünk éberek a tünetek jelzéseire.....	30
Egyéni kezelési terv kialakítása.....	30
Mozgásterápia és tornagyakorlatok.....	31
Ízületvédelem.....	31
Gyógyszereszedés.....	32
Jó tanácsok.....	32
A scleroderma érzelmi vonatkozásai.....	33
Betegszervezetek hálózatának kiépítése.....	33
Kutatások nyomában.....	35
Hazai kutatások.....	36
Országos Scleroderma Közhasznú Egyesület.....	39
Szószedet.....	41
További irodalom és források.....	47-50

Mi a scleroderma?

A sclerodermát, vagy más néven szisztémás sclerosist legtöbbször az autoimmun megbetegedések körébe tartozó, krónikus kötőszöveti kórképek közé sorolják.

A scleroderma két görög eredetű szóból származik: a „sclero” jelentése kemény, a „derma” jelentése pedig bőr. A betegség egyik legszembetűnőbb tünete a bőr megvastagodása. A megbetegedésnek többféle fajtája ismert, és a szisztémás, egész testre kiterjedő forma gyakran belsőszervi érintettséggel is jár. A kór tünetei és hatásai betegenként nagymértékben más és más lehet. Például bőrérzékenység esetén látványos lehet a betegség megjelenési formája, ugyanakkor belsőszervi elváltozásnál nem láthatóak külső jelek.

Ami a sclerodermára nem igaz

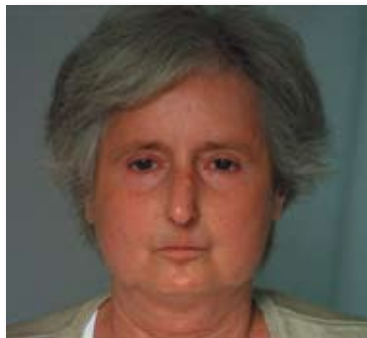
A scleroderma nem ragályos, nem fertőz, nem rákos vagy rosszindulatú megbetegedés, és általában nem öröklődik.

Milyen súlyos betegség a scleroderma?

Bármely krónikus megbetegedés lehet súlyos. A scleroderma tünetei egyénenként nagyban különbözhetnek, hatásai pedig a nagyon enyhe megjelenési formától az életveszélyes állapotig terjedhetnek. A kór súlyossága részben függ attól, hogy a szervezet mely részét támadta meg a betegség, részben pedig függ a megbetegedés szervrendszerre gyakorolt kiterjedésének nagyságától. Helytelen kezelés esetén a betegség enyhe formája is válhat egyre súlyosabbá. Gyors és megfelelő diagnózis felállítása révén, valamint a képzett szakorvosok által nyújtott kezelések hatására a scleroderma tünetei csökkenhetnek, illetve ezáltal annak az esélye is csökken, hogy visszafordíthatatlan károsodások alakuljanak ki.

Kikre és mely korosztályra jellemző a scleroderma kialakulása?

Az Egyesült Királyságokban hozzávetőlegesen minden 10000 emberből 1 fő szenved sclerodermában, melynek előfordulása nők körében négyszer gyakoribb, mint férfiaknál. Hazánkban a betegség valószínűleg valamivel még gyakoribb: felmérésünk szerint 10000-ből 9 ember sclerodermás. Emellett hazánkban a női dominancia még kifejezettebb: 9:1 arányú. Ez azt jelenti, hogy az Egyesült Királyságokban megközelítőleg 6000-7000 sclerodermás ember él, és a betegek száma Magyarországon is ezres nagyságrendű. A betegség sokszínűsége miatt sokszor félrediagnosticszálják a kórt, így a sclerodermával élő emberek száma az eddig nyilvántartott adatoknál valószínűleg sokkal



A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

magasabb. A scleroderma megjelenése 25-55 éves kor között a leggyakoribb, de bármely korosztályt megtámadhatja a kisgyermekkortól kezdve az öregkorig. Különböző tények mint a nem, rassz vagy etnikai különbségek, befolyásolhatják a scleroderma kialakulásának esélyét, de ugyanúgy hatással lehet rá a kor is. Ennek az okai még nem tisztázottak. Habár a scleroderma közvetlenül nem öröklődik, egyes kutatók azonban azt állítják, hogy azokban a családokban, ahol reumatikus kórképek megjelenése kimutatható, azok hajlamosító tényezőként hatnak a scleroderma kialakulására.

Mi okozza a sclerodermát?

A scleroderma tényleges okozóját vagy okozóit még nem ismerjük, de tudósok és orvos kutatók kemény munkával széleskörű vizsgálatokat végeznek annak érdekében, hogy a kérdésre választ adhassanak.

A scleroderma kialakulási folyamatában három jellemző tényező szerepel:

1. Autoimmun folyamat
2. Kollagén túltermelődés
3. Vérerek károsodása

Testünk kötőszöveti állományában lévő kollagén rostokban található a szervezet legnagyobb fehérje készlete, melyet a bőr, az ízületek, az inak és a belső szervek egyes részei is tartalmaznak. A kollagén apró rostokból épül fel, melyek egymással legtöbbször csavarszerű alakzatban fonódnak össze. Ha a kollagén túltermelődik, akkor az érintett régiók megvastagodnak és megkeményednek, ezáltal pedig akadályozzák az addig ép testrészek működését.



A kollagén túltermelés folyamatára vonatkozóan több elmélet is létezik. Az „autoimmun elmélet” szerint a szervezet saját immunrendszere vesz részt a folyamatban. Normális esetben a szervezet

bizonyos kémiai jeleket, citokineket termel és juttat a vérbe, mely a test védekezőképességéért felel a baktériumok, vírusok és egyéb külső betolakodók ellen. Továbbá egyes citokinek, kollagén rostok termelődésével segítik a sebek begyógyulását, melyek hegképződést okoznak. Több elmélet állítása szerint az immunrendszer rendellenes működése okozza a citokinek mennyiségének túlzott termelését. Ekkor az immunrendszer

A scleroderma tényleges okozóját vagy okozóit még nem ismerjük, de tudósok és orvos kutatók kemény munkával széleskörű vizsgálatokat végeznek annak érdekében, hogy a kérdésre választ adhassanak.

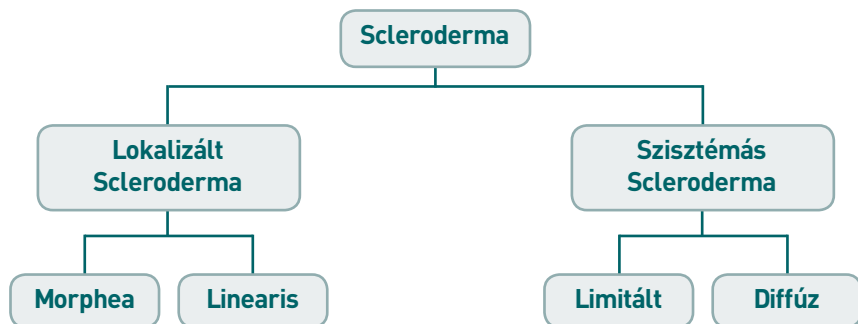
A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

viszont nem a külső betolakodók ellen indít támadást, hanem a test egészséges szövetei ellen fordul. Ezáltal pedig serkenti a kollagén túlermelődést olyan helyen is, ahol a szervezetet nem is érte külső támadás (nem volt seb).

Egy másik elmélet a „vascularis teória”, mely a vérerekkel való összefüggésben látja az okot. Az érkárosodás, kivált képp a kisereké sclerodermában jellemző elváltozás. Károsodásuk következtében az erek összehúzódnak, érfaluk merevé válik, és hideg illetve stressz hatására túlreagálással válaszolnak. Ez a reakció az erek, és az általuk ellátott szervek további károsodásához vezethet. Ezzel és a többi elmélettel kapcsolatban is folynak a kutatások. Remélhetőleg, ha közelebb kerülünk a sclerodermát kialakító ok megértéséhez, akkor idővel ez az ismeret az egyre jobb kezelési módszerekhez és végül a betegség meggyógyításának képességéhez fog vezetni.

Léteznek-e a sclerodermának különböző formái?

A sclerodermának két nagy csoportja van: a lokalizált scleroderma (pl. morphea) és a szisztémás scleroderma (szisztémás sclerosis, SSc). Az SSc tovább osztható limitált szisztémás sclerosisra és diffúz szisztémás sclerosisra. Ez a kiadvány a szisztémás sclerosis kifejezést a továbbiakban következetesen szisztémás sclerodermaként fogja említeni. Létezik egy harmadik csoport is „scleroderma, scleroderma nélkül” nevű csoport, melyet egyes szakorvosok használnak. Ez az elnevezés a szisztémás scleroderma (mikor a betegség megtámadja a belső szerveket) bőrérintettség nélküli formájára utal.



Morphea vagy lokalizált scleroderma

A scleroderma ezen formájánál a bőrön itt-ott foltokban jelentkezik a megvastagodás. A megbetegedett bőr gyakran fényes, viaszos felületűvé válik, és piros vagy barnás színváltozást kölcsönözhet. Az elváltozás általában csak a bőr egyes részein tapasztalható, és csak ritkán terjed további bőrfelületekre. A foltok növekedhetnek vagy vissza is húzódnak, és gyakran spontán teljesen el is tűnhetnek. Leggyakrabban 20 és 50 év között jelentkezik a morphea, de akár a kisgyermekek körében is előfordulhat.

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

A morpheás betegeknel Raynaud-jelenség nem mutatkozik (lásd 16. oldal) és nagyon ritka a belsőszervi érintettség is. Hosszú távú életkilátásaik nagyon jók. Ezeknél a betegeknel ritkán fejlődik tovább a morphea szisztémás sclerodermává. Míg szisztémás sclerodermával élők vérében legtöbbször kimutathatóak antinuclearis antitestek, addig a morpheás vagy lokalizált sclerodermás emberek véréből általában hiányzik ez a faktor.

A lineáris morphea a sclerodermának azon formája, amely gyakran csík- vagy vonalszerű megvastagodással kezdődik, valamint fényes bőrfelület látható az egyik karon, lábon vagy az arcon. A betegség ezen tünete néha hosszú vágásszerű formát ölt a fejen vagy a nyakon. Ezt francia kifejezéssel élve „encoup de sabre” jelenségnek nevezzük, mivel nagyon hasonlít egy szablya vagy kard által felsértett bőr felületéhez. A lineáris sclerodermában mind a mélyebb, mind pedig a felületesebb bőrrétegek is érintettek, és az elváltozás néha még az alatta fekvő ízületek mozgásait is korlátozza. A lineáris scleroderma általában gyermekkorban alakul ki. Náluk a növekedésben lévő végtagok válhatnak érintetté.

Szisztémás scleroderma (szisztémás sclerosis)

Szisztémás sclerodermában az elváltozás több testrész kötőszöveti állományát is érintheti. A szisztémás scleroderma megtámadhatja a bőrt, a gastrointestinalis tractust (nyelöcsövet, gyomrot és a beleket), a tüdőt, a veséket, a szívet és egyéb belső szerveket. Ráterjedhet a vérerekre, az izomzatra és az ízületekre is. Az érintett szervek szövetei keménnyé válnak hegesedés révén, ezáltal a működésük kevésbé lesz hatékony. A szisztémás sclerosis kifejezés arra mutat rá, hogy a „sclerosis” (megkeményedés és hegesedés) a test belső szerveit is érintheti. A szisztémás sclerodermának két nagy csoportja van: a limitált és a diffúz. A két csoport közti különbséget a bőrérítettség kiterjedése határozza meg. Limitált cutan szisztémás sclerosis (limitált scleroderma) csoportba tartoznak azok a betegek, akiknek bőrfeszességük csak az arcon, könyököktől lefelé a karokon, illetve térdektől lefelé a lábakon jelenik meg. Azok a betegek, akiknek bőrfeszességük a felkarokon, a combokon és törzsön is megnyilvánul, a diffúz cutan szisztémás sclerosis (diffúz scleroderma) csoportba tartoznak.

Limitált scleroderma (limitált cutan szisztémás sclerosis)

Limitált sclerodermában általában a Raynaud-jelenség is jelen van, valamint a kezek, néha az alkarok, a láb és a lábszár megvastagodottság. Az arc bőre és ábrázata majdnem mindig megváltozik. Gyakoriak a gyomor-bélrendszeri gondok és egyéb belső szervi elváltozások is jelen lehetnek. Habár ezek az elváltozások gyakran csak enyhék és a betegség kezdete után sokszor évek telnek el, míg kialakulnak, néha azonban súlyosak és életveszélyesek is lehetnek ezek a tünetek. Ez az oka annak, hogy rendszeres, a belső szerveket ellenőrző vizsgálatokon kell részt venni, amit általában az Ön kezelőorvosa szervez meg Önnek. A limitált scleroderma kialakulása gyakran nagyon lassú folyamat, ezért előfordulhat, hogy

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához



egy jellegzetes belső szervi komplikáció fellépéséig rejtve marad a megbetegedés. Sok páciens már hónapokkal vagy évekkel a bőrtünetek kialakulása előtt tapasztalja magán a Raynaud-jelenség hatásait. A bőrérzékenység általában enyhe formájú, és az évek során legtöbbször nem változik nagymértékben az állapota. A szisztémás sclerodermások körülbelül 70%-ának van limitált sclerodermája, a megmaradt 30%-nál alakul ki a betegség diffúz formája.

A limitált scleroderma helyett néha használják a CREST vagy CREST szindróma kifejezést is. Ez a mozaikszó a következő klinikai tünetek kombinációjából áll össze: **C**alcinosis (bőr alatti kalciumlerakódás), **R**aynaud-jelenség, **E**mésztőszervi problémák, **S**clerodactylia (merev, bekötött ujjak) és **T**eleangiectasia (a bőrben kitágult kiserek). Ennek a kifejezésnek a használatát azonban manapság már kerüljük, mert a betegségnek ebben a formájában a belső szervi érintettséghez nem feltétlenül párosul a CREST kifejezés mindegyik eleme.

Diffúz scleroderma (diffúz cutan szisztémás sclerosis)

Diffúz sclerodermában nemcsak a kezek, alkarok, lábfejek és lábszárak bőre érintett, hanem a felkarok, combok és a törzs bőre is. A scleroderma megnyilvánulása gyakran kiterjedt megjelenési formát ölt azoknál az érintetteknél, akik ebbe a csoportba tartoznak, melynek során az elváltozás hatással lehet egyes belső szervekre, ami életveszélyes állapottal is járhat. Ez a típusú scleroderma a kezelőorvostól sokkal agresszívabb kezelési módot kíván meg, immunszuppresszív (immunrendszert gyengítő) gyógyszerek adásával, még akkor is, ha nem áll fenn belső szervi érintettség. Diffúz sclerodermában a bőr megvastagodása rendszerint meglehetősen gyorsan alakul ki, mellyel egy időben vagy röviddel a tünet



A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

megjelenését követően észlelhetővé válik a Raynaud-jelenség is. A bőr lefeszülése és megvastagodása a betegség kezdetétől számított pár hónapon belül test-szerte megjelenhet. A betegség aktivitása azonban pár év elteltével visszahúzódhat, lecsillapodhat, így a bőr visszapuhulhat és a mozgásterjedelemben is jelentős javulás alakulhat ki. A kéz-ujjak bőrén azonban a folyamat általában kifejezett marad.

Fontos megemlíteni, hogy mind a limitált, mind pedig a diffúz sclerodermában kialakulhatnak belső szervek elváltozásai, melynek során a bőr állapotváltozása nem feltétlenül követi a belső szervek állapotváltozásait.

Habár a legtöbb érintett ember besorolható a diffúz vagy a limitált csoportba, vannak azonban olyanok is, akiknél a betegségük egyéb tüneteket és tünetegyütteseket produkálhat.

Milyen gyakran lehet hatással a scleroderma a test egyes részeire?

A scleroderma megnyilvánulási formája rendkívül változatos, de egyes jellemzői, mint a Raynaud-jelenség vagy a gyomorból a nyelőcsőbe bekövetkező reflux sokkal gyakrabban előfordulnak, mint például a tüdőben kialakuló magas vérnyomás, vagy mint a súlyos veseérintettség. A scleroderma főbb jellemzőinek hozzávetőleges megjelenési gyakoriságát a lenti táblázatban foglaltuk össze. A scleroderma egyes tünetei közül egyértelműen látszik, hogy melyik tünet milyen különbséggel fordul elő a limitált és a diffúz forma között. Megemlítenénk, hogy a felsorolt tünetek közül vannak olyanok, melyek egyes esetekben viszonylag enyhe megnyilvánulási formát mutatnak. Ezek az esetek nem feltétlenül kívánják meg a speciális gyógymódok alkalmazását. Minden esetben fontos a rendszeres ellenőrző vizsgálatok elvégzése az esetleges új komplikációk kialakulásának követése érdekében. Javasoljuk a szívre, tüdőre és vesékre irányuló vizsgálatok elvégzését évente legalább egyszer, még abban az esetben is, ha a korábban vizsgált paraméterek normális eredményeket mutattak.

Megnyilvánulás	Limitált Scleroderma	Diffúz Scleroderma
Raynaud-jelenség	> 90%	> 95%
Gastro- intestinalis reflux	40%	60%
Tüdő fibrosis	60%	80%
Szív érintettség	40%	60%
Pulmonalis hypertensio	10–15%	5–10%
Vese érintettség	< 5%	10%
Telangiectasia	50%	40%
Calcinosis	15%	10%

1. táblázat:

A scleroderma főbb jellemzőinek hozzávetőleges megjelenési gyakorisága

Hogy diagnosztizálható a scleroderma?

A scleroderma diagnosztizálása néha nem könnyű, kiváltképpen a betegség korai stádiumában. Számos megbetegedés, főleg az autoimmun kötőszöveti betegségek, a rheumatoid arthritis és a szisztémás lupus erythematosus (SLE vagy lupus) a sclerodermával sok hasonló tünetet produkál. Létezik olyan eset is, amikor a scleroderma a fent nevezett betegségek valamelyikével együttesen, átfedésben jelentkezik a pácienseknél. Habár a scleroderma fennállását látványos tünetei miatt gyakran könnyű kimondani, mégis olyan egyszerű vizsgálati módszer, amely bebizonyíthatná jelenlétét. A diagnózist általában az Ön orvosa állítja fel a következő szempontok szerint: kórtörténet – beleértve a múltbeli és jelen panaszokat is; széleskörű fizikális vizsgálat;

különböző laboratóriumi vizsgálatok, többek között kapilláris mikroszkópia, vérvétel és egyéb más vizsgálat. A diagnózis felállításához nagyon fontos, hogy ne csak a scleroderma megléte legyen alátámasztva, hanem fontos a betegség kiterjedésének és súlyosságának a meghatározása is, kiváltképp a belső szervei érintettségre vonatkozóan.

A **VEDOSS** (the Very Early Diagnoses clinics for Systemic Sclerosis) angol kifejezés rövidítéséből származó mozaikszó, mely a szisztémás scleroderma nagyon korai, időben való diagnosztizálásáért küzdő klinikák gyűjtőneve. Ezt a törekvést az EUSTAR (az EULAR= Európai Reumaellenes Liga egyik vizsgálati- és kutatócsoportja az EUSTAR) kezdeményezte. Célja, hogy Európaszerte a szisztémás sclerodermát minél korábban diagnosztizálják. A VEDOSS klinikák beindulása 2009. június 29-én lesz, mely egybeesik az első Európai Scleroderma Nappal. Az alapötlet az lenne, hogy ha valakin Raynaud-jelenséget és duzzadt ujjakat diagnosztizálnak, akkor vessék kapillármikroszkópikus és anti-nuclearis antitest vizsgálat alá. Amennyiben valakinél a vizsgálatot pozitívnak értékelik, a megfelelő betegfelvilágosítást követően utalják be egy kötőszöveti betegségekkel foglalkozó klinikára.



Habár a scleroderma fennállását látványos tünetei miatt gyakran könnyű kimondani, mégis olyan egyszerű vizsgálati módszer, amely bebizonyíthatná jelenlétét.



Anti-nuclearis antitest és extrahálható, elkülöníthető nuclearis antigén tesztek

A különböző betegcsoportok elkülönítésére és a speciális belső szervi problémák lehetséges kockázati kimutatására, a célzott, speciális vérvizsgálatok nagyon hasznosak lehetnek. Ezek az immunológiai tesztek az antinuclearis antitesteket (ANA) és az elkülöníthető nuclearis antigéneket (ENA) vizsgálják. Ezeknek a faktoroknak az előfordulása jelezheti az autoimmun betegség fennállását. Az antinuclearis antitesteknek különböző típusai jelennek meg a scleroderma egyes alcsoportjainál.

Anti-topoizomeráz-1 (Scl 70) antitest – erősen kötődik tüdő fibrózishoz és veseérintettséghez, az SSc mindkét formájánál.

Anti-centromer antitest (ACA) – általában csak limitált sclerodermával élők körében fordul elő. Növeli a pulmonalis hypertensio (a tüdőartériákban jelentkező magas vérnyomás) kialakulásának kockázatát, de viszonylagos védelmet nyújt a tüdő fibrózissal és a kifejezett veseérintettséggel szemben.

Anti-RNA polimeráz I és III antitest – diffúz sclerodermában fordul elő kifejezett veseérintettséggel.

Anti-fibrillarin (U3RNP) antitest – jelenléte szívérintettség, pulmonalis hypertensio, veseérintettség és myositis (izomgyulladás) esetén mutatható ki.

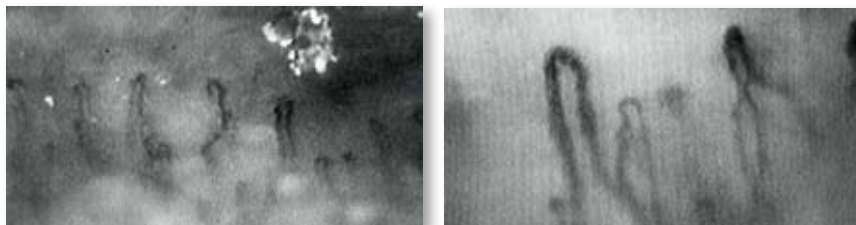
Anti-PM-Scl antitest – erősen összefügg a myositis és a scleroderma együttes megjelenésével.

Anti-U1RNP (nRNP) antitest – ízületi érintettséghez, valamint több betegség egyidejű fennállásához köthető.

Körömágy kapillármikroszkópia

A scleroderma szisztémás formája a bőrben futó kapilláris erek méretét és számát rendszerint megváltoztatja. Ezek az elváltozások néha meg is előzhetik a kötőszöveti betegségek tüneteit, így ha csak mint a Raynaud-jelenség tünetét, megvizsgálják a kapilláris ereket,

1. kép



irányadó lehet a szakorvos számára, hogy mekkora a kockázata annak, hogy idővel scleroderma alakuljon ki. A kapillármikrosz-kópia mikroszkópikus felbontásban vizsgálja a körömágy tövénél lévő bőrfelületet. Az illusztráció mutatja, hogy sclerodermában (a kép alsó része) a kapillárisok kitágulhatnak, és szabálytalanná válhatnak a normál állapottal szemben (a kép felső része).

A lokalizált scleroderma kezelési módja

Morpheás elváltozás esetén nincs mindig szükség beavatkozásra, akár magától is javulhat az érintett személy állapota. Ugyanakkor erős steroid krémeket és kenőcsöket esetenként alkalmaznak az esetleges gyulladás csökkentésére és a betegség progressziójának megakadályozása érdekében. A krémet naponta egyszer, vékonyan kell felvinni az érintett testrészre, így hetekig biztonsággal alkalmazható. A krémek használhatóak külsőleg öltözék alá is, de injekció formájában is létezik kezelési lehetőség. Utóbbit az érintett bőrfelület széli részébe kell beadni. Egyéb krémekről – beleértve a D-vitamin származékú készítményeket is – szintén leírtak a morphea elváltozásaira gyakorolt pozitív hatásokat. Immunszuppresszív kenőcsök használata –mint a tacrolimus is – néha szintén ajánlott lehet.

A bőrt megtámadó morphea esetén az immunrendszer működésének csökkentése, elfolytása érdekében – de csak ritkán, súlyos esetekben, orálisan tablettá formájában vagy intravénásan is beadható steroid. Más gyógyszerek, mint például a hydroxychloroquine, a cyclosporin, a methotrexate vagy a mycophenolate mofetil szintén hatékony kezelési módnak bizonyultak morpheában. Generalizált morphea esetén a fényterápia, mint például a PUVA (ultraviola A fény segítségével történő gyógyítás) szintén a hatásos gyógymódok közé sorolható. Az UVA 1, a fényterápia egy másik formája, de ezt a lehetőséget nem tudják széleskörűen alkalmazni, és hatása még nem bizonyított a morphea kezelésében.

Ha az ízületekben kontraktúra, mozgásbeszűkülés alakul ki, sebészeti beavatkozás jelentheti a megoldást, vagy hosszú távon végzett gyógytorna lehet célravezető. Morpheás egyéneknél a plasztikai sebészet lehetőségeinek igénybevétele a mélyebb hegekre indokolt lehet, különösen az en coup de sabre formánál.

A kezelési módok hatásait és mellékhatásait minden esetben az érintettnek és kezelőorvosának kell mérlegre tenni. Ha a betegség enyhe formájú vagy nem progrediál, akkor nem feltétlenül ajánlott speciális terápia alkalmazása. Kiterjedt morpheánál, illetve növekedésben lévőknél, ahol az elváltozás kiterjedése is nőhet – mint ahogy ez gyermekkorban bekövetkezhet – a kezelés is jóval szélesebbkörű formát ölthet.

A világ számos centrumában új vizsgálati módszerek után kutatnak, ami úgy tűnik, ígéretes lehet a morphea aktivitásának megállapítására. Azon felül, hogy a kezelőorvos által végzett

rendszeres klinikai ellenőrzés megtörténik (legtöbbször bőrgyógyász vagy reumatológus szakorvos által), nincs más általánosan elfogadott, bevett módja a morphea progressziójának és a kezelésre adott válaszában követésére.

Mik a szisztémás Scleroderma tünetei és kezelési módjai?

Ebben a fejezetben a scleroderma leggyakoribb tüneteiről lesz szó, és néhány olyan kezelési módjáról, melyek hatékonyak lehetnek a megbetegedésre.

A scleroderma egy komplex, sokrétű betegség, mely a szervezet több szervrendszerét érintheti különféle tünetek kíséretében. A legtöbb embernél az említett tünetek közül csak egy pár alakul ki. Minden páciensnél más és más a tünetek kialakulásának időtartama és súlyossága. Jellemzően a betegség előrehaladása és súlyosbodása révén a tünetek is változhatnak. A scleroderma összes tüneteinek és kezelési módjának ismertetése meghaladja ennek a kis könyvnek a terjedelmét. Rengeteg fajta kezelési módot és gyógyszert tettek próbára az elmúlt években, és újabbak kutatása és vizsgálata van jelenleg is folyamatban. Az itt említett tünetekről és kezelési módokról egy, a scleroderma jártas orvossal ajánlott

A scleroderma egy komplex, sokrétű betegség, mely a szervezet több szervrendszerét érintheti különféle tünetek kíséretében.

konzultálni, valamint azokról a tünetekről is, melyeket Ön esetleg saját magán tapasztalt. Annak ellenére, hogy a scleroderma nem gyógyítható betegség, sok tünete kézben tartható gyógyszerek segítségével és életmód változtatással.

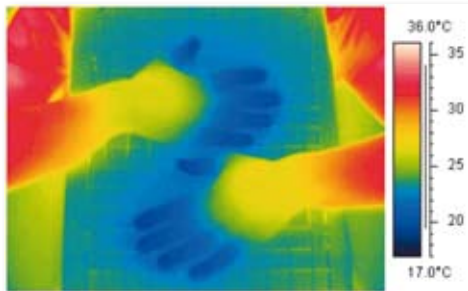
Raynaud-jelenség

Szisztémás scleroderma-ban a Raynaud-jelenség a korai tünetek közül a leggyakoribb, mely a betegek több mint 90%-ánál időszakosan megjelenik. A legnyilvánvalóbb megjelenése a kéz- és lábujjakon mutatkozik, de a füleket, az orrot és a nyelvhegyet is érintheti. Raynaud-jelenségben az erek falai összehúzódnak vagy összeszűkülnek, hidegre vagy érzelmi hatásokra és stresszre adott válaszreakcióként. Az így módon kialakult vérkeringési zavar komoly színváltozást okoz a bőrön: csökkent keringés esetén fehér, halovány, vagy fakó színt kölcsönöz. A kék szín azt jelzi, hogy az érintett terület nem jut elég oxigénhez a csökkent vérátáramlás miatt. Élénk piros vagy kipirult, amikor a vérkeringés újra beindul és az érintett bőr visszamelegszik. Végül, mikor a roham lecsillapodik és a keringés normalizálódik, rendszerint helyreáll a bőr színe. A „fehér” vagy a „kék” fokozatban bizsergés, zsibbadás és hidegérzet tapasztalható. A „piros” fázis meleg, égető vagy lüktető érzetet válthat ki. Vannak

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

olyanok, akiknél a Raynaud-roham fájdalmat okoz.

Habár a Raynaud-szindróma orvos által felállított diagnózis alapján mondható ki, vannak olyan kórházban végzett vizsgálatok is, melyek meg tudják állapítani a Raynaud súlyosságát és segítenek abban, hogy az orvosok a legmegfelelőbb kezelési módot választassák. Talán a leginkább elterjedt



2. kép

vizsgálati mód a hidegprovokálással történő hőterkép vizsgálat. Ez a vizsgálat úgy történik, hogy a kezeket hideg vízbe teszik, ezután megméri a kezek visszamelegedését egy infravörös hőkamerával. Raynaud-jelenségnél a sclerodermás kezek visszamelegedésének mértéke jóval elmarad egészséges társaikétól, ha összehasonlítjuk azokat.

A 2-es számú kép egy Raynaud-os ember kezeinek hideg vízben való provokálás utáni hőterképét mutatja: a sötétkék területek a kéz leghidegebb részeit jelzik.

Akik hajlamosak arra, hogy Raynaud-jelenség alakuljon ki náluk, azoknál az embereknél többször kellene ezt az egyszerű, érzeten alapuló **megelőző vizsgálatot** elvégezni. A legnyilvánvalóbb tény, hogy minimálisra kell csökkenteni azokat a helyzeteket, amikor Ön hidegnek van kitéve. Ilyen lehet a kinti időjárás, a légkondicionáló vagy a hűtőbe, illetve mélyhűtőbe való benyúlás. A test melegen tartása nagyon fontos szempont. Nemcsak a kezeket és lábakat kell óvni a hidegtől, hanem az egész testet melegen kell tartani. Cérnakesztyűt vagy vastagabb kesztyűt mindenképpen ajánlatos hordani, illetve léteznek olyan eszközök is, melyek óvják a hidegtől a kezeket. A test megfelelő hőmérsékletének megőrzése érdekében hordjon sapkát, fülvédőt, vastag zoknit és melegen, rétegesen öltözködjön selyemből, pamutból vagy gyapjúból készült ruhákkal. Fontos kesztyűt húzni a kezek védelme érdekében, amikor hűtőbe vagy fagyott dolgokhoz nyúlunk. Otthonunkban elektromos radiátorokkal és elektromos, melegítő takarókkal növelhetjük a hőmérsékletet. Az egész test melegen tartásával megelőzhetjük a Raynaud-jelenség provokálta állapotokat.

Egy melegvizes fürdővel vagy tusolással, fűtött üléssel vagy a hátunkra tett forró vizes palackkal könnyebben elkerülhetjük egy roham bekövetkeztét, mintha csak a kezeinket tartanánk melegen. Az érzelmi

Akik hajlamosak arra, hogy Raynaud-jelenség alakuljon ki náluk, azoknál az embereknél többször kellene ezt az egyszerű, érzeten alapuló megelőző vizsgálatot elvégezni.

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

túltelítettség és stressz kerülése is segíthet, de ezek nem mindig védhetőek ki. A különböző relaxációs technikák elsajátítása akár önállóan, akár csoportos foglalkozás keretén belül, hatékonyan bizonyult olyan embereknél, akik stresszes életet éltek. Egy különleges technikát, biofeedbacket (=visszacsatolást) alkalmaztak, ami megnövelte az ujjak hőmérsékletét.

A dohányzás egyértelműen rontja a Raynaud-jelenséget. Ezen okok és egyéb okok miatt sem ajánlott sclerodermával élőknek a dohányzás.

Ha Raynaud-jelenség fennállására gondolunk, óvatosan körözzünk karokkal vállakból indítva a mozgást, ami segíthet a vérkeringés helyreállításában. A kezek és lábak dörzsölése vagy masszírozása szintén segíthet. Forró radiátorra vagy forró vízbe ne tegyük a kezeket, mert a roham következtében kialakuló zsibbadtság, dermedtség miatt előfordulhat, hogy a hőmérsékletet nem tudjuk pontosan felmérni, így megegethetjük magunkat.

A Raynaud-jelenség hatásainak vagy előfordulási gyakoriságának csökkentésére illetve megelőzésére az Ön kezelőorvosa különböző gyógyszeres kezeléseket ajánlhat. Enyhe esetekben a vér kiserekekben történő áramlását elősegítő pentoxifillin tartalmú gyógyszerek adása jön szóba. Komolyabb tünetek esetén többnyire értágító hatású gyógyszerek adására lehet szükség, ha a beteg vérnyomása ezt lehetővé teszi. A leggyakrabban használt és az érintettek körében leginkább tolerálható gyógyszerek a kalcium csatorna blokkolók, mint például a nifedipin és diltiazem, illetve az angiotenzin II receptor antagonisták, mint a losartan. Egyes tudósok véleménye szerint egy antidepresszáns szer: a Fluoxetin szintén jó hatással bír a Raynaud-jelenség kialakulásának megakadályozásában. Ezeknek a gyógyszereknek lehetnek mellékhatásaik is, ezáltal okozhatnak heves szívdobogásérzést, az arc kipirosodását, fejfájást, enyhe zavartságot, a bokák feldagadását és székrekedést. Számos vérkeringést javító gyógyszer létezik még, melyeket itt nem említettünk, azonban több-kevesebb sikerrel a legtöbb Raynaud-os ember meg fogja találni a számára megfelelő gyógymódot.

Súlyos esetekben, főleg ha ujjfekélyek vagy fertőzések is fennállnak, ajánlott a szintetikus prostacyclin analógok (például iloprost) választása. Ezt a szert vénásan adják 3-5 napon át, de súlyosabb és komplikáltabb esetekben folyamatosan is adható hosszabb időn keresztül. A gyógymód a Raynaud tüneteket 3 vagy annál akár több hónapon át is csökkentheti, és azt tapasztalták, egyeseknél hogy az ujjfekélyek begyógyulását is segítette. Az iloprost a vér átjárhatóságát segíti és javítja a vérellátást az ujjakban.

A Raynaud-jelenség nemcsak a sclerodermával élőköt érinti. Lupusban, myositisben, Sjögren szindrómában és egyéb kötőszöveti megbetegedésekben is előfordulhat. Ráadásul sok ember tapasztalja magán a Raynaud-jelenséget anélkül, hogy bármi egyéb betegsége

lenne. Ebben az esetben „elsődleges, primer Raynaud-jelenségről” beszélünk. Azoknak az embereknek, akiknek a Raynaud-jelenségük a sclerodermájuk miatt, vagy más tényezők következtében alakult ki, „másodlagos, secunder Raynaud-jelenségük” van.

A kezek megdagadása vagy puffadása, megvastagodása

A scleroderma másik tipikus korai tünete a megdagadás, ami leginkább reggel felkelés után tapasztalható az izmok éjszakai inaktivitása, nyugalma miatt. Az ujjakon lévő bőr teltnék látszhat és kolbászszerűen megvastagodhat, melynek következtében az ujjakat csak nehezen lehet ökölbe zárni. Ilyenkor a kéz- és lábujjak tornáztatásával segíthetünk. Az Ön orvosa gyulladáscsökkentő gyógyszereket ajánlhat a gyulladás mértékének csökkentése érdekében.

Az ízületek és izmok fájdalma és merevségérzése

Fájdalom, merevség érzés, duzzadás érzése, melegség és gyengeségérzet kísérheti az arthritist, ami az ízületek gyulladását jelenti, és gyakran a scleroderma tünete lehet. Az izmok fájdalma és gyengeségérzése egy másik fontos tünetegyüttes. Ebben az esetben receptre felírható gyulladáscsökkentő szerek segíthetnek a fájdalom csillapításában, melyek viszont a lehetséges mellékhatások miatt nem alkalmazhatóak minden páciensnél.

További gyógymódok és javaslatok megtalálhatóak a „Mozgásterápia és tornagyakorlatok”, valamint „Az ízületvédelem” című fejezetekben. Kezelőorvosával folytatott konzultáció után gyógytornásza összeállíthat Önnek egy tornagyakorlatsort.

Bőrproblémák

Bőrvastagodás

A scleroderma a bőr megvastagodása és megkeményedése után kapta a nevét (kemény bőr). Eddig nem voltak olyan bizonyított gyógymódok, amik általánosan egy megelőzést vagy módosított kezelési tervet kínáltak volna a scleroderma bőrelváltozásaira. Habár a gyorsan progrediáló diffúz sclerodermával élők kezelőorvosainak ajánlott immunszuppresszáns kezeléssel próbálkozni, mint a mychophenolate vagy a cyclophosphamid. Vannak olyan diffúz sclerodermás páciensek, akik bármiféle gyógymód nélkül is pár év múlva bőrük visszapuhulását tapasztalják.

Bőrfekély

Sebek jelenléte az ujjvégeken gyakori tünet szisztémás sclerodermában, melyeket gyakran fekélyeknek nevezünk. A szegényes vérkeringés következtében ezek a sebek sokszor

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

nagyon lassan és nehezen gyógyulnak be. A fekélyek előfordulhatnak az ujjpeceken, könyökön, lábujjakon vagy a test olyan egyéb részein, ahol a bőr kiváltképp feszes és letapadt. A véráramlás javítása érdekében az érintett területet melegen kell tartani és lekiismeretesen, precízen tisztítani a befertőződés elkerülése érdekében. Recept nélkül kapható hidratáló krémek használata segíthetik a gyógyulást, ha naponta kétszer, vékony rétegben felvíve a fekély környéki bőrt bekenjük vele. Ha a fekélyes bőr fájdalmát vagy fertőzöttségét ezzel a gyógyírral nem tudja csillapítani, kezelőorvosa felírhat orális, szájon át szedhető antibiotikumokat, vagy egyéb intézkedéseket tehet, ami súlyos esetben akár kórházi beutalást is jelenthet, hogy Önt valamelyik bevált keringést javító (pl. iloprost) kezelésben részesíthesse. Orvosával való mielőbbi konzultáció nagyon fontos, ha fertőzött fekély gyanúja lép fel, mert a korai beavatkozás további károsodásokat előzhet meg. Egy tiszta, száraz ruhával szükséges a fekélyt védeni, bár az eddigi tapasztalatok szerint a szabadon hagyott fekély elősegítette a seb gyógyulását.

Calcinosis

Ezazállapotabőrbenvalókálciumlerakódással jellemezhető, mely fájdalmas is lehet. A kálciumlerakódások közvetlen a bőr felszíne alatt helyezkednek el kemény csomóként vagy göbként. Át is törhetik a bőr felszínét, és így kifakadva láthatjuk ezt a krétaszerű fehér anyagot, mely be is tud fertőződni. Nagyon kell figyelni arra, hogy nehogy beüssük vagy megsértsük az érintett területet. A



kéz zsíros krémmel való ápolása segíthet az állapoton. Receptre felírt antibiotikumokkal tudjuk megelőzni vagy kontrollálni a fertőzést. Súlyosab esetekben a kálciumlerakódások eltávolítása kisebb sebészeti beavatkozás révén szükségessé válhat.

Telangiectasia



Ez a rendellenesség a kis vérerek kitéágulásából alakul ki a bőrfelszínhez közel, melynek során apró kis foltok alakulnak ki, melyek általában az ujjakon, a tenyereken, az arcon és szájakon jelentkeznek. Ha rányomunk a foltocskákra elhalványulnak azok, de felengedve a nyomást újra pirossá válnak. Ezek a foltok rendszerint nem ártalmasak. Speciális kozmetikai eljárásokkal a

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

folttok elkendőzhetőek vagy kevésbé feltűnővé alakíthatóak. Súlyos esetekben, vagy ha az illetőt jelentősen érinti a teleangiectasia, lézelterápiával el lehet távolítani a piros foltokat, habár a beavatkozás kellemetlenségekkel járhat, és nem biztos hogy tartós marad.

Száraz bőr

A bőr kifejezett szárazsága, annak roncsolódásához és bőrfekélyek kialakulásához vezethet. A túlzásba vitt fürdést és kézmosást ajánlott elkerülni, valamint javasolt a gumikesztyű viselése a háztartási vegyszerek közvetlen bőrérintettségének elkerülése érdekében. Fontos a bőr nedvességtartalmának megőrzése, ezért alaposan kenjük be, hogy a száraz bőr okozta komplikációkat elkerülhessük. Ajánlott inkább a fürdőolajokat és hidratáló szappanokat használni -ilyenek a Neutrogena® és a Dove™-, mint durva szappanokat, melyek kiszáritják a bőrt. Javasolt a hidratáló krémek gyakori használata, bár a választék nagy, mégis fontos, hogy az Önnek legmegfelelőbb terméket válassza ki.

Bőrvizketés

Ha a hidratáló krémek nem használnak, akkor az Ön kezelőorvosának lehetősége van felírni helyileg használandó cortizon krémet, amit ha a bőrbe bedörzsöl, elkerülheti annak vizketését (habár ez a készítmény hosszútávon nem használható). Antihisztamin tabletták egyes betegeknél hatásosak voltak, főként éjszakai használat során.

Egyéb bőrtünetek

Az érintett bőrfelületen előfordulhat csökkent szőrnövekedés, valamint csökkent verejtékezési képesség. Ráadásul fokozott pigmenttermelés is bekövetkezhet (a bőrt barnává változtatva) vagy foltos pigmenthiány is kialakulhat.

Sclerodactylia és ízületi kontraktúrák

A sclerodactylia egyszerűen az „ujjak kemény bőrét” jelenti, ami a kéz- és lábujjakat is érinti. Jellemzően fényes, feszes bőr alakul ki az ujjakon. Az érintett ujjak mozgása nehezített lehet és hajlított helyzetben rögzülhetnek is, melyet „flexiós kontraktúrának” nevezünk. A bőr és az ízület környéki szövetek megvastagodása miatt nehezítetté válhat a csuklóokban, könyökökben és egyéb ízületekben történő mozgás.

„Ízületi mozgásterjedelmet” növelő gyakorlatok napi szinten való végzése nagyon fontos a fent említett kontraktúrák kialakulásának megelőzésére vagy lassítására, és az ízületek rugalmasságának megőrzésére. A szövetek vérellátásának javítását is segítik ezek a gyakorlatok. A tornagyakorlatok könnyen elsajátíthatóak és otthon is végezhetőek. Egy tipikus

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

gyakorlat tartalma abból áll, hogy az egyik kezet az asztallapra szorítva tartjuk amnyire csak bírjuk, míg a másik kéz tenyergyökét a szorítva tartott ujjakra helyezzük és óvatosan nyomjuk le az ujjakat, ezáltal egyenesítve azokat. Egy gyakorlott gyógytornász, az Ön orvosával történő egyeztetés után össze tud Önnek állítani egy gyakorlatsort. Gyógytornásza esetleg tanácsokkal is tud szolgálni, hogy az önellátását megkönnyítse és a háztartási munkákat jóval könnyebben el tudja végezni.

Az emésztőszervrendszer- és a gyomor-bélrendszer problémái

Szisztémás sclerodermával élő embereknél alakulhatnak ki rendellenességek az emésztőszervrendszereikben és a gyomor-bélrendszerben a szájtól a végbélcsatornáig. A tipikusan sclerodermában kialakuló kollagéntúltermelés a szövetekben vastagodást és fibrosist (vagy hegesedést) alakít ki. Ennek a jelenségnek révén gyengülnek meg az izmok, és ez eredményezi azt, hogy kórosan lassan mozog a táplálék („dysmotilitas”) az emésztési folyamat alatt.

Nyelőcső rendellenesség

Az étel a szájból a garaton át a gyomorba jut a nyelőcsőn keresztül. Normális esetben az alsó nyelőcsőgyűrű vagy szelep kapuként működik, amely kinyílik, hogy beengedje az ételt a gyomorba, majd rögtön be is csukódik, hogy megakadályozza a táplálék nyelőcsőbe való visszajutását. Szisztémás sclerodermában ez a kapu nem zár tökéletesen, melynek következtében savas és égető érzés kíséretében („gyomorégés”) táplálékot és savat tartalmazó visszaáramló folyadék kerül a nyelőcsőbe. A sav felmarhatja a nyelőcső alsó szakaszának védőrétegét, ezáltal a csatorna hegesedését és szűkülését („stricturáját”) okozva. A savképződés mértéke, ezáltal a savas reflux és a gyomorégés problémái csökkenthetőek,

VASTAGBÉL

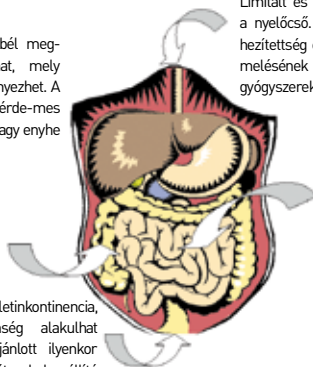
Vastagbél érintettség esetén a bél megszokott működése megváltozhat, mely szorulást vagy puffadást eredményezhet. A tünetek csökkentése érdekében érdekes rostban gazdag étrendet követni, vagy enyhe hashajtókat alkalmazni.

A VÉGBÉL ÉRINTETTSÉGE

Végbél érintettség esetén székletinkontinencia, vagyis széklettartási képtelenség alakulhat ki, főleg hasmenés esetén. Ajánlott ilyenkor a bélmozgások szabályozását helyreállító gyógyszerek alkalmazása. Esetleg sebészeti beavatkozás indokolt lehet.

NYELŐCSŐ

Limitált és diffúz sclerodermában is gyakran érintett a nyelőcső. A leggyakoribb problémák a nyelési nehézségek és a gyomorsav refluxa. A gyomorsav termelésének ellensúlyozására gyakran segítenek egyes gyógyszerek, mint például a lansoprazol.



VÉKONYBÉL

Sclerodermában a vékonybél is érintetté válhat a fibrosis okozta megvastagodás, illetve a neuropathia, beidegzési zavar okozta megváltozott bélmozgások miatt. Ezek az elváltozások a tápanyagok és vitaminok nehezezt felszívódásához vezetnek, és egyes esetekben baktériumok túlszaporodását okozhatják. Táplálékkiegészítőkkel, vénán keresztüli táplálással, vagy időszakos antibiotikumos kúrákkal lehetünk úrrá a tüneteken.

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

ha az alkohol, a zsíros, a fűszeres ételek, a csokoládé, a cigaretta és a koffein fogyasztását kerüljük (amennyire csak lehetséges). Sokuknak szüksége lehet gyomorsavcsökkentő szerek használatára, hogy ily módon az esetlegesen visszaáramló gyomornedv ártalmatlan legyen a nyelőcsőre.

Számos gyógyszer létezik, mely megelőzi a gyomorsav túltengését. Manapság a legismertebb gyógyszerek közé a protonpumpa gátlók tartoznak. Ilyenek a lansoprazole, omeprazole és esomeprazole. A H₂ receptor antagonisták (ranitidine) szintén hasznosak lehetnek a savképződés csökkentésében. Súlyos esetekben két, külön csoportba tartozó gyógyszer kombinációja is alkalmazható. Az Ön kezelőorvosa alkalmanként metoclopramide-ot vagy domperidone-t is felírhat a gyomorban és nyelőcsőben működő izmok aktivizálására, stimulálására.

A gravitáció ereje segít a gyomorban tartani a táplálékot és a savat; ennek következtében étkezések után az egyenes, függőleges testtartás az előnyös pozíció. Kipróbált, bevált vizsgálatok alapján javasoljuk a savvisszáramlás megelőzésére, hogy gyakrabban, egyszerre kevesebbet étkezzen, lefekvés előtt pár órával már ne egyen, és emelje meg az ágy fejrészét falapokkal, deszkákkal 15-20 cm-rel. Túlsúlyos állapot szintén ronthatja a reflux mértékét, ezen kívül öv és szoros, feszes ruhák hordása is kerülendő.

A táplálék renyhe mozgása és a nyelőcső szűkülete nyelési nehezítettséget okozhat. Nagyon fontos, hogy lassan együnk és a táplálékot alaposan rágjuk meg. Puhább, omlósabb ételeket könnyebb lenyelni és megeszmészteni (sok étel elkészítéséhez lehet turmixgépet használni), ezáltal elkerülhetjük annak a lehetőségét, hogy a táplálék megakadjon a torkunkon. A fent említett, receptre felírható metoclopramide és domperidone segíthet ebben is. Amennyiben jelentős nyelőcsőbeszűkülésről van szó, szükségessé válik, hogy időszakosan kitágítsák nyelőcsővét, hogy ezáltal könnyebbé válhasson a nyelés.

Vékonybél-érintettség

Szisztémás sclerodermában károsodhatnak a vékonybelek izmai. A meggyengült izmok nem képesek elég hatékonyan működni ahhoz, hogy a tápanyagot átjuttassák a bélrendszeren. A megfelelő működés helyett, inkább hagyják „pangani, megülni” a tápanyagot. Ennek egyik következménye a természetes bélbaktériumok túlszaporodása, mely hasmenéshez vezet. A megfeszült bélfalak miatt puffadást, telítettségérzetet is tapasztalunk a fájdalom mellett. A megbetegedés másik hatása a vékonybélre, hogy a tápanyag tápértéke a bélben marad ahelyett, hogy a szervezetben felszívódva hasznosulna. Ezt az állapotot „malabsorptionnak” hívjuk, ami súlyvesztéshez és székletproblémákhoz vezethet.

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

Orvosának módjában áll antibiotikumok felírására a hasmenés vagy malabsorptio problémáira, és esetenként kiegészítésként vitaminokat és vasat is szükséges pótolni. Orvosa felhívhatja figyelmét arra, hogy étkezése során csökkentse a zsíros ételek fogyasztását, és inkább a szénhidrát dús ételeket részesítse előnyben. Bizonyos esetekben kezelőorvosa egy dietetikus felkeresését is ajánlhatja.

Vastagbél-érintettség

A vastagbél falában elhelyezkedő izmok renyhesége vagy hegesedése megnehezíti a bélműködést, melynek során székrekedés vagy egyéb vastagbél rendellenességek alakulnak ki. Rostban gazdag diéta követése és legalább hat-nyolc pohár folyadék – elsősorban vízfogyasztása segít a székrekedés kialakulásának megelőzésében. Friss gyümölcsök és zöldségek természetes székletlazítóként, hashajtóként szolgálnak. Fizikai tevékenységek, tornagyakorlatok végzése szintén segítenek a bélműködés szabályozásában. Kezelőorvosa ajánlhat Önnek székletlazítókat és széklettömegnövelő, állagjavító szereket, mint a lactulose vagy Fybogel.

Végbél és végbélnyílás

Ha a vastagbél utolsó szakasza érintetté válik a betegség révén, székletinkontinencia alakulhat ki. Ez az állapot súlyosbodhat, ha a páciensnek hasmenése van. A bélmozgások lassítására léteznek gyógyszerek, súlyosabb esetekben viszont sebészeti beavatkozás is indokolt lehet.

Sjögren szindróma

A szájúreg megfelelően nedves tartása szintén fontos feladat, melyet napunk során kortyolgató folyadékkal tudunk biztosítani.

Néhány sclerodermával élő embernek lehetnek egyéb olyan tünetei, melyek bizonyos kötőszöveti elváltozásokra is jellemzőek (overlap szindróma). Az egyik ilyen példa a Sjögren szindróma. Ez a megbetegedés létezik önálló formában is (primer, elsődleges megjelenési forma), de előfordulhat más kötőszöveti betegségekhez kapcsolódva is, mint például a scleroderma (secunder, másodlagos megjelenési forma).

Sclerodermával társult Sjögren szindrómában előforduló legjellegzetesebb vonások a szem- és szájszárazság (sicca tünetek). Ezek a tünetek a könny- és nyálmirigyek csökkent elválasztásának következményéből adódnak, melyek a szem és száj nedvesítéséért felelnek. Emiatt a megváltozott állapot miatt kialakult szokatlan szemszárazság súlyos irritációhoz, a szem izgalmi állapotához és gyulladáshoz vezethet. A kifejezett szájszárazság nehezíti

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

a nyelést és a beszédet, a fogak romlása és szuvasodása nehezíti az artikulálást, valamint csökkent ízérzékelés mellett az étkezést is. A váladék elválasztási nehezítettség érintheti a hüvelyt és egyéb testrészeket is, mely gyakori fertőzéshez is vezethet a kellemetlen szubjektív panaszok mellett.

A száraz szem nedvesítésére műkönny és szemkrémek ajánlottak gyakori használatra, melyek közül néhány, recept nélkül is kapható. Fontos, szemész által végzett gyakori ellenőrzésen is részt venni. A szájüreg megfelelően nedvesen tartása szintén fontos feladat, melyet a napunk során kortyolgató folyadékkal tudunk biztosítani (egy vízzel megtöltött műanyag palack hasznos lehet). Cukormentes rágógumi fogyasztása és cukormentes cukorka szopogatása serkenti a nyál-elválasztást. Múnyál használatára szintén lehetőség van. (Lásd a következő fejezetben: a fogproblémák megelőzésénél).

Síkosító termékek segíthetnek a hüvely nedvesítésében és a szexuális életet megkönnyíthetik. Szűk, szoros, testhezálló ruházat elkerülésével lecsökkenthetjük az irritáció kialakulásának lehetőségét és megelőzhetjük a fertőzések megjelenését. Nejlon helyett inkább válasszon pamutból készült alsóneműt.

Arc elváltozásai

Szisztémás sclerodermával élők körében gyakori a jellegzetes arc elváltozás kialakulása. Az orr formája szűkebbé, vékonyabbá válhat és szájnyitási nehezítettség is kialakulhat a száj kisebbé válása miatt („microstomia” vagy „kis száj”). A felsőajak fölötti bőr ráncossá válhat barázdákat kialakítva. Kitégült kiserek –teleangiectasiák- megjelenhetnek az arcon vagy más testrészeken is. A szemek külső megjelenése is megváltozhat.

Szájápolási- és fogászati problémák

A bőr általános feszülése az arcon kívül az ajak- és szájmozgásokat éppúgy megnehezíti, mint a szájápolást. A fogápoláshoz elengedhetetlen megfelelő szájnyitási képesség csökkenhet a microstomia következtében, emiatt a fogselyem gyakori használata, a fogmosás és az étkezések utáni rágógumi fogyasztása nagyon fontos szerepet tölt be a fogászati problémák kialakulásának megelőzésében.

A kezelés legjobb módja a grimaszoló- és szájtágító gyakorlatok végzése napi gyakorisággal. A fogszuvasodás megelőzése érdekében a gyakori fogászati ellenőrzés szintén fontos feladat. Az Ön fogorvosa is adhat jó tanácsokat szájápolására vonatkozóan. A kézfunkcióban érintett páciensek számára ajánlott a fogselyem használata, az adagolós fogkrém-tubus és a fogantyús fogkefe, valamint az elektromos fogkefe alkalmazása.

Veseérintettség

Szisztémás sclerodermában a veseérintettség természeténél fogva enyhe is, de nagyon súlyos is lehet. A veseérintettség korai jelei között szerepelhet az enyhe hipertensio (magas vérnyomás), a vizeletben található fehérje és a vérképben való eltérés. „Renalis krízis” (a vese súlyos működészavara) a szisztémás scleroderma rendkívül veszélyes szövődménye, mely viszonylag hamar ki is alakulhat. A legfontosabb figyelmeztető jele a hirtelen vérnyomás emelkedés. Diffúz sclerodermások körében körülbelül 10%-os gyakorisággal fordul elő a vese súlyos működészavara és leggyakrabban a betegség első négy évében alakul ki. Limitált sclerodermások körében ennél kisebb gyakorisággal fordul elő a vese működészavara.

A páciensek sikeresen felépülhetnek a vesekrízisből, de csak abban az esetben, ha az emberek a problémát felismerik és gyorsan orvosolják.

A tünetek között megjelenhet az erős fejfájás, látászavar, felületes légzés kialakulása, mellkas fájdalom vagy kellemetlen érzése és mentális érintettség. Azonnali kezelés hiányában a vese működészavara veseelégtelenséghez vezet, mely állapotban a vesék elvesztik azon képességüket, hogy a testből a salakanyagot kiválasszák. Ennek

a kezelésére az ACE gátlókat választhatják, melyek a vérnyomáscsökkentő gyógyszerek csoportjába tartoznak. Ezek a gyógyszerek igen hatékonyak a vérnyomás kontrollálásában és stabilizálásában, valamint a vesefunkciók javításában. Súlyos veseelégtelenség kialakulásánál dialízis válhat szükségessé. Szisztémás sclerodermával élőknek ajánlott a vérnyomásértékeket és vesefunkciókat rövid időközönként nyomon követni. Azok a szisztémás sclerodermával élők, akiket veseműködési zavar kialakulásának kockázata fenyeget, „vesekártyához” juthatnak. Ezek a kártyák információkat tartalmaznak sürgősségi helyzetekben való teendőkre vonatkozóan mind a betegeknek, mind pedig az orvosoknak. A páciensek sikeresen felépülhetnek a vesekrízisből, de csak abban az esetben, ha az emberek a problémát felismerik és gyorsan orvosolják.

Tüdőérintettség

Sclerodermában a tüdő három különböző működési folyamatában lehet érintett:

1. A kollagén, beépülése révén vastagítja a tüdő szöveteit és fibrosist azaz hegesevést okoz, mely által a vérben való oxigénáramlást jelentősen megnehezíti. Ezt a jelenséget pulmonalis (tüdő) fibrosisnak vagy interstitialis (szövetek közötti) tüdőbetegségnek nevezik (ILD).
2. Az arteria pulmonalis hipertensio (PAH) a tüdőartériákban való megemelkedett vérnyomás állapotát jelenti, melynek következtében a vérerek károsodásától a szív megnövekedett terhelésén át, szívelégtelenség alakul ki.
3. A meggyengült légzőizmok következtében csökkenhet a légzésfunkciós érték.

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

A tüdőérintettség tünetei közé tartozik a fizikai tevékenységek végzése során fellépő nehézlégzés és az állandó köhögés. Orvosának módjában áll kérni mellkasröntgen és/vagy mellkas CT vizsgálatot, echocardiographiát (a szív ultrahangos vizsgálata) vagy speciális légzészvizsgálatot (légzésfunkciós vizsgálat) a tüdőérintettség kimutatása és megerősítése érdekében, valamint azért is, hogy megállapítsa, a fenti három folyamat közül melyik felelős az elváltozás kialakulásáért.

A tüdőfibrosis nagyon korai stádiumában Ön gyulladáscsökkentő gyógyszereket kaphat, melyek a tüdő hegesedésének folyamatát akadályozzák meg. A legújabb kutatások kimutatták, hogy tüdőfibrosisban szenvedő emberekre jótékony hatással bírnak az immunsuppresszív (immunrendszert legyengítő) szerek, mint például a cyclophosphamid.

A dohányzással való felhagyás alapvető fontosságú, mely a tüdőbetegségek legfőbb okozója.

Egy sclerodermával élőknek fontos arról tudnia, hogy milyen teendői vannak arra vonatkozóan, hogy a tüdő további károsodását elkerülhesse. A dohányzással való felhagyás alapvető fontosságú, mely a tüdőbetegségek legfőbb okozója. A légzési problémákon ronthat a légszennyezettség, ezért amennyiben lehetséges, kerülje a légszennyezett területeket.

A tüdőartériákban kialakult magas vérnyomás (PAH) a sclerodermás emberek közel 10-15%-át érinti. A PAH ma már kezelhető speciális gyógyszerekkel, melyek az erek jobb átjárhatóságát és tágítását célozzák meg és megváltoztatják az alapbetegség folyamatát. A scleroderma ezen szövődményére kifejlesztett új gyógyszerek sikeresnek bizonyultak. Jelenleg világszerte, így Magyarországon is számos gyógyszer használata engedélyezett a PAH kezelésére. Új gyógymódok állnak fejlesztés alatt, melyek talán pár éven belül elérhetőek lesznek. A bosentan és a sitaxsentan endotelin receptor antagonisták (érfalakra hatnak), melyek tablettá formájában szedhetőek. A sildenafil egy erős értágító, mely naponta háromszor szájon át bevéve fejt ki hatását. Az iloprost egy prostacyclin származék, melyet egy speciális kézi porlasztó segítségével kell belélegezni nappali időszakban hozzávetőlegesen három óránként. Az epoprostenol szintén prostacyclin származék mely centrális vénás katéteren keresztül folyamatos infúzióban adható. Magyarországon jelenleg a fenti termékek közül – otthon, a beteg által alkalmazható módon – a sildenafil, bosentan és az iloprost adható támogatással.

Ezeknek a gyógyszereknek a hatékonyságát klinikai kísérletek támasztják alá, melyet súlyos PAH-ban szenvedő emberek megnövekedett teherbíró képességei igazolnak. A fenti gyógyszereket csak olyan szakorvosok írják fel, akik tapasztalattal rendelkeznek az említett tünetek kezelésében.

Szívérintettség

A szívérintettség egy fontos és potenciálisan életveszélyes szövődménye az SSc-nek. A szívizomzat gyulladásba kerülhet (myocarditis), ezáltal heges szövetek alakulhatnak ki. Ez a folyamat végeredményben szívelégtelenséghez vezethet. A szív külső burkának gyulladását pericarditisnek nevezzük, mely fenntarthatja a fájdalmat és szívburok körüli folyadékgyülemet okozhat. Rendetlen szívverés szintén tapasztalható. Ezek a körülmények teszik szükségessé, hogy az Ön kezelőorvosa egy széleskörű, alapos kivizsgálást végezzen és célzott kezelési módot kövessen.

Nem-specifikus tünetek

Szisztémás sclerodermás emberek egy jó pár nem-specifikus tünettel is szembesülhetnek, beleértve a kimerültséget (az enyhe formától a súlyosig terjedően), az energia hiányt, az általános gyengeséget, a súlyvesztést és az izmok, ízületek és csontok bizonytalan fájdalmát. Orvosa által ajánlott gyógymódok vagy gyógyszerek fajtája attól is függ, hogy az Ön kivizsgálása során milyen okora vezette vissza a tüneteket.

A scleroderma gondozása

A scleroderma gondozásáról az olvasó esetleg más módszerekről vagy egyéb kezelési lehetőségekről is hallhatott, mint amit ebben a kis könyvben olvas. A scleroderma olyan betegség, amelyet nehéz tanulmányozni változatos természetű és elhúzódó folyamata miatt, valamint azért, mert a megbetegedés viszonylag kevés embert érint. Ilyen körülmények között



meglehetősen nehéz tudományos tanulmányokat folytatni bizonyos gyógyszerek vagy gyógymódok hatásosságának vizsgálatára vonatkozóan. Ennek következtében az Ön orvosának gyakran hiányos információk alapján kell a kezelési módról döntenie. Mérlegelnie kell a lehetséges előnyök és a felmerülő kockázatok, mellékhatások között. További kutatásokra van szükség, melyek majd meghatározzák, mely gyógymódok hasznosak és melyek nem.

A scleroderma folyamata

A sclerodermának sok formája és számos különböző tünete van, melyek a betegség folyamata során különböző időszakokban önállóan vagy együttesen jelentkezhetnek. Néhány tünet viszonylag hirtelen alakul ki, míg más tünetek kifejlődése évekbe is telhet. A betegség pontos kimenetele megjósolhatatlan és a prognózis (a betegség folyamatára vonatkozó előrejelzés) egyénenként eltérő. A szisztémás scleroderma



egy krónikus, egész életen át tartó megbetegedés. Jelenleg nem gyógyítható meg teljesen a betegség, de mint más krónikus megbetegedésre, erre is számos lehetőség létezik, mellyel a tüneteket kontrollálni és kezelni tudjuk. Ez segíthet abban, hogy a betegséget megfelelő módon értékeljük. Sok olyan ember él ezzel a betegséggel, akiknek csak néhány, vagy nagyon kevés tünetük van, és képesek normális vagy közel normális életet élni. A sclerodermával élő embereknek lehetnek tünetmentes időszakai, amikor teljesen jól vannak, máskor viszont meglehetősen betegnek érezhetik magukat. Spontán javulások is bekövetkezhetnek. Különösen a bőr puhul néha vissza, és sokkal kezelhetőbbé, rugalmasabbá válik akár évek elteltével is. A betegség spontán remissziója, visszahúzódása, -amikor a tünetek gyakorlatilag eltűnhetnek- szintén előfordulhat, és hosszú időn keresztül kitarthat. A sclerodermával élőknek óvatosan kell véleményt alkotniuk arról, hogy a javulást vagy remissziót, vajon a különleges kezelésmódnak, a diétának vagy az úgynevezett „gyógyulásnak” tulajdonítják.

Legyünk éberek a tünetek jelzéseire

Ez a füzet számos tünetről beszámol, habár a sclerodermával élő embereknél általában a felsoroltak közül csak néhány alakul ki.

Ez a füzet számos tünetről beszámol, habár a sclerodermával élő embereknél általában a felsoroltak közül csak néhány alakul ki. Ennek nem az a szándéka, hogy elrettentse a sclerodermásokat vagy azokat az embereket, akik azt sejtik, hogy esetleg sclerodermájuk van. Inkább az a célja, hogy hasznos információk

birtokába jussanak arra vonatkozólag, hogy mire ügyeljenek, hogy mi fordulhat elő a betegség előrehaladása során és mi a teendő, ha a tünetek kialakultak.

Az aktív betegség korai tünetei felismerésének megtanulása a scleroderma betegség korai észleléséhez és diagnosztizálásához vezethet, valamint a kezelés azonnali, gyors elkezdéséhez. A forgalomban lévő legígéretesebb gyógyszerek közül néhány lassan fejti ki hatását, viszont minél előbb elkezdődik az érintettek kezelése, annál jobb eredmények várhatóak. Amennyiben valakit már diagnosztizáltak sclerodermával, akkor különösen fontos, hogy figyelemmel kövesse és jelezze kezelőorvosának, ha új tüneteket, vagy az eddigiek megváltozását észleli magán. A korai kezelés elkezdése megelőzheti a tünetek előrehaladását és lecsökkenti annak az esélyét, hogy a szövetekben vagy a szervekben maradandó károsodás alakuljon ki.

A panaszok és tünetek figyelemmel kísérése közben hiba lenne, ha minden panaszról és tünetről vagy kialakult helyzetről azt feltételeznénk, hogy szükségszerűen összefügg a sclerodermával, vagy annak eredményeképp jött létre. Sclerodermás és nem sclerodermás emberek is szenvedhetnek balesetet, elkaphatnak fertőző betegségeket és egyéb betegségük is kialakulhat. Az Ön orvosa vagy hozzáértő ápolónője tud abban segíteni, hogy megkülönböztethesse, mi az ami kapcsolatba hozható sclerodermával, és mi az ami nem. Ezt követően helyes lépések- és kezelési módok követését ajánlhatják.

Egyéni kezelési terv kialakítása

Bár a sclerodermára nincs bizonyítottan gyógyszer, ami végleg meggyógyítaná az azzal élőket. A legtöbb, amit tenni tudunk, hogy a tüneteket megelőzzük, hatásukat csökkentjük vagy csillapítjuk. A scleroderma tünetei egyénenként nagyban eltérő, úgy mint a kezelésekre adott válaszreakció is, minden egyes személynél jelentősen különbözhet. A kezelési módok tárháza viszont széleskörű. Ennek következtében fontos az, hogy a scleroderma gondozásában jártas szakorvos dolgozzon ki egy egyénre adaptált kezelési tervet,



A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

akinek tapasztalata van abban, hogy a betegségben a pácienseknek milyen speciális szükségleteik vannak. Ha kezelőorvosával szorosan együttműködik, akkor segíti őt abban, hogy Önnek minél személyre szabottabb kezelési tervet alakíthasson ki.

A „Mik a szisztémás scleroderma tünetei és kezelési módjai” című fejezetben többféle kezelési módot említettünk már. A következő hat bekezdés egyéb fontos alapfogalmakat fog tárgyalni a scleroderma gondozásával kapcsolatos kezelési tervek kapcsán.

Mozgásterápia és tornagyakorlatok

Sclerodermás emberek részére gyógytornászok segíteni tudnak megfelelően kialakított mozgásprogrammal. Ennek a programnak „ROM”, azaz ízületi mozgásterjedelmet megtartó gyakorlatokat kell tartalmaznia (amint azt az előző fejezet „Sclerodactylia és ízületi kontraktúrák” című bekezdésében említettük). Továbbá jó hatású a paraffin-, viaszfürdő, hidroterápia vagy vízitorna a gyengült izmokra irányuló erősítő gyakorlatok és a kíméletes masszázs is. Ezek a kezelési módok különböző helyeken is kivitelezhetőek, beleértve a kórházi tornatermet és az otthoni környezetet is.

Kezelőorvosa olyan tornaprogramot is ajánlhat, mely magába foglal bizonyos mozgásformákat is, mint a nyújtás vagy stretching gyakorlatok, a séta vagy gyaloglás és az úzás. Sclerodermával élők esetenként azt tapasztalhatják, hogy az aktivitással és a mozgással kapcsolatos tűrőképességük, toleranciájuk a normál értékhatár alatt van, ezért a mozgásokat, tornagyakorlatokat visszafogott, mérsékelt nehéz formában szükséges kivitelezni, fáradás esetén pedig pihenőidőket kell beiktatni. Az egyénre kialakított gyakorlatokat óvatosan, kellő elővigyáztsággal kell végrehajtani, és a fokozatosság elvének figyelembe vétele mellett kell, hogy felépüljön a mozgásprogram.

Ízületvédelem

Az ízületvédelem célja a további károsodások, valamint a bőrfekélyek és fertőzések kialakulási esélyének a lehető minél kisebbre való csökkentése. Alapelvei közé tartozik az ízületekben létrejövő nyomásfokozódás és feszülés elkerülése vagy minimalizálása azáltal, hogy helyesen használjuk, terheljük az ízületeinket és megtartjuk a mobilitásukat, elmozdíthatóságukat és funkciójukat, nyújtó- illetve „ízületi mozgásterjedelmet megtartó” gyakorlatok segítségével. Önellátáshoz használható segédeszközök és egyénre adaptálható gépi berendezések tárháza létezik már manapság, hogy az ízületvédelem megtartásában és az ízületekben megnövekedett nyomás csillapításában segítsenek a mindennapi teendők végzése közben. Szakavatott gyógytornászok szemléltetni tudják ezeket a segédeszközöket, és további útmutatásokkal tudnak szolgálni az ízületek óvása érdekében.

Gyógyszerszedés

Alapvető fontosságú dolog, hogy a sclerodermások bevegyék az összes gyógyszerüket; csak azokat szedik be, amiket receptre felírtak nekik; olvassák el a figyelmeztetést és kövessék gondosan az utasításokat. A gyógyszereit pontosan akkor szedje be, amikor kell, annyi ideig szedje, ameddig előírta az Ön orvosa és abban az adagban, ahogy azt a kezelőorvosa kiírta Önnek. Sclerodermával élő embereknek fontos tájékoztatniuk kezelőorvosukat arról, ha a felírt gyógyszereiken kívül bizonyos körülmények miatt egyéb orvosságokat is szednek, beleértve a recept nélkül kapható gyógyhatású készítményeket, a gyógynövénytartalmú szereket és a vitaminokat is. Ha bármilyen mellékhatást észlel, érdemes azt orvosának azonnal jelezni és a teendőket megbeszélni vele.

Ne aggódjon, ha kezelőorvosa, szintén sclerodermával élő társainak különböző gyógyszereket ír föl. A scleroderma tünetei egyénenként eltérőek lehetnek, ami különböző kezelési módokat igényelhet. Egyeseknél hatékony lehet bizonyos orvosság, míg másoknál nem. Továbbá a sclerodermában használatos orvosságokra vonatkozó egyéni tűrőképesség nagymértékben különbözhet. Kezelőorvosa ennek megfelelően állítja be gyógyszeradagját.

Jó tanácsok

A speciális tünetekre vonatkozó gyógmódokról már volt szó ennek a kiadványnak egy másik fejezetében. Ezen kívül van egy jó pár olyan általánosan követendő tanács, melyeket a sclerodermával élő embereknek érdemes megfogadni jó közérzetük kialakításának érdekében. A következő ötleteket ajánljuk:

- Ne fárasza ki magát túlzottan, hagyjon magának elég időt a pihenésre; annak tudatában tegye mindezt, hogy a saját korlátai nem jelentik azt, hogy Ön lusta lenne.
- Tanulja meg befolyásolni és minimalizálni a stresszhelyzeteket.
- Könnyen emészthető ételeket fogyasszon és tartsa meg testtömegét egy ideális, egészséges határon belül.
- Válgjon szokásává a megfelelő higiénia betartása kifejezetten a bőrre, fogakra, ínyre és talpakra vonatkozóan (beleértve a puha bélésű, lábra jól illeszkedő cipők hordását is).

Már az előbbiekben is említett, kulcsfontosságú tényező a dohányzás elkerülése. A dohányzás egészségre gyakorolt kockázata mindenki által ismert tény, ezt viszont gyakran figyelmen kívül hagyjuk. Sclerodermás emberek esetében a dohányzás különösen veszélyes, mert kihatással lehet a vérkeringésre és a tüdőfunkcióra is.

A scleroderma érzelmi vonatkozásai

Ha valakiről kiderül, hogy sclerodermája van, általános reakcióként a „Miért pont én?” kérdés merül fel benne. A betegség kifejlődésének oka nem ismert, hogy mi alapján alakul ki egyesekben a kór, míg másokban nem. Egyesek nem törődnek sclerodermájukkal, így elérik azt, hogy nem éreznek büntudatot vagy felelősséget betegségükkel kapcsolatban.

A frissen diagnosztizált sclerodermások sokszor egyedül, elhagyatottnak érzik magukat és bizonytalanok abban, hogy kihez vagy hova fordulhatnak segítségért. Időről-időre számtalan hangulati- és érzelmi reakciót élhetnek meg, beleértve a kezdeti sokkot, megrázkódtatást, a hitetlenkedést, félelmet, haragot, tagadást vagy a betegség kétségbevonását, az önvádaskodást, büntudatot, fájdalmas bánatot, szomorúságot és depressziót. A családtagoknak hasonló érzéseik lehetnek.

Kialakuló érzéseik se nem jók se nem rosszak... csak egyszerűen „vannak”. Segítség lehet, ha érzéseiket családtagokkal, barátokkal vagy olyan emberekkel osztják meg, akik már éltek át hasonló helyzeteket. Azoknak a sclerodermásoknak és családtagjaiknak, akik nem tudnak megbirkózni a betegség feldolgozásával, szakmai tanácsadás is segítségükre lehet.

Ha valakit teljes értékű embernek tekintünk, aki teljes életet él, segíthetünk neki abban, hogy megfelelően értékelje sclerodermáját, és hogy betegségéhez pozitívan, de reálisan viszonyuljon.

A „sclerodermával élő emberek” kifejezést végig következetesen használtuk a „sclerodermás betegek” kifejezés helyett. Sclerodermával élő ember az orvosi rendelőben, kórházakban vagy klinikákon lehet hogy „beteg”, de ezen felül sokkal több, mint „beteg”. Ha valakit teljes értékű embernek tekintünk, aki teljes életet él, segíthetünk neki abban, hogy megfelelően értékelje sclerodermáját, és hogy betegségéhez pozitívan, de reálisan viszonyuljon.

Betegszervezeti hálózat kiépítése

Sclerodermával élő emberek számára elsődleges fontosságú, hogy aktívan részt vegyenek saját betegségük gondozásában. Ugyanolyan fontossággal bír a betegség gondozását végző orvossal való hatékony együttműködés és kommunikáció. Bár míg ők ketten –a sclerodermával élő személy és orvosa- állnak a figyelem középpontjában a „csapaton” belül, addig rengeteg ember munkája és anyagi javakkal való hozzájárulás teszi lehetővé a betegszervezetek hálózatának működését.

A sclerodermával élők családjai és barátai érzelmileg tudják támogatni társukat, bátorítani tudják a javasolt kezelési terv követésére és segíthetnek azon tevékenységeik elvégzésében, melyeket nem tudnak kivitelezni.

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

Az egészségügyi csapatban az Ön orvosa az első, de sok más egészségügyi szakembert is magába foglalhat, mint egyéb szakorvosokat, nővéreket, gyógytornászokat, szakterapeutákat, pszichológusokat és más szakképzett tanácsadókat.

Állami és önkéntes szervezetek kínálnak egészségügyi, szociális és rehabilitációs szolgáltatásokat, melyek a sclerodermával élő embereket segítik. Egy, a sclerodermásokat támogató csoportba való bekapcsolódás, mint például az „Országos Scleroderma Közhasznú Egyesület” megteremti annak a lehetőségét, hogy a sclerodermával élő emberek találkozhassanak egymással, és információt cserélhessenek azokkal a társaikkal, akiknek hasonló problémájuk van, valamint azért is, hogy még több mindent megtudhassanak a sclerodermáról. A betegszervezet kiterjedésének csak a képzelet szabhat határt, valamint azoknak az embereknek a segítőkészsége, akik lehetővé teszik a szervezet létrejöttét.

Kutatások nyomában

Van-e remény és segítség a sclerodermával élő emberek számára?

Határozottan igen!

Mint ahogy ez a füzet is tárgyalta, ma már sok kezelési mód és gyógyszer elérhető, hogy ezáltal segíthessünk a sclerodermával élőknek, valamint egyre több orvos érdeklődik a betegség iránt.



Világszerte megfeszített munkával dolgoznak a kutatók azon, hogy megértsék a scleroderma természetét és okát, valamint azért, hogy a kór megelőzésére és kezelésére hatékonyabb eszközöket fejleszthessenek ki, és megtalálhassák rá a gyógymódot. Ezek a törekvések az összes kötőszöveti- és reumatikus megbetegedésre fokozott figyelmet fordítanak.

A kutatások eredményeképpen a jobb felszereltségű laboratóriumokban lehetőség nyílt arra, hogy a sclerodermát korai stádiumban felismerjék, és a továbbfejlesztett eljárásokkal a betegség progressziójának felmérését és a kezeléseket eredményességüket értékeljék. Számos állatkísérletet is végeztek a sclerodermára vonatkozóan.

Az immunrendszer, sclerodermában betöltő szerepét jelenleg is vizsgálják a kutatók a vérerek és a fibrosis kialakulásának kapcsolatát figyelve és keresve a „jeleket”, melyek a scleroderma változatos formáit és csoportjait meghatározzák. A sok folyamatban lévő tanulmány közül csak néhányat említettünk.

A scleroderma sok kérdést vet fel. A válaszok talán a gyógyítási- és kutatási területek felől várhatóak, de akár teljesen más jellegű, nem is sejtett körökből is érkehetnek... de jönni fognak!

Hazai kutatások

A magyarországi kutatások a betegek életkilátásaihoz, életminőségéhez kapcsolódnak. Nemzetközileg elismert kutatások folynak a kórkép szív-tüdő, ízületi, illetve bőrtüneteit tekintve is. Mellékeljük a magyar részvétellel készült legutóbbi, orvosi szaklapokban jelentős megjelent munkák listáját:

1. Czirják L, Pákozdi A, Kumánovics G, Varjú C, Szekanecz Z, Nagy Z, Szücs G. Survival and causes of death in 366 Hungarian patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2008; 67: 59-63.
2. Szabó A, Czirják L, Sándor Z, Helyes Z, László T, Elekes K, Czömpöly T, Starr A, Brain S, Szolcsányi J, Pintér E. Investigation of sensory neurogenic components in a bleomycin-induced scleroderma model using transient receptor potential vanilloid 1 receptor- and calcitonin gene-related peptide-knockout mice. *Arthritis Rheum.* 2008; 58: 292-301.
3. Kumánovics G, Minier T, Radics J, Pálkás L, Berki T, Czirják L. Comprehensive investigation of novel serum markers of pulmonary fibrosis associated with systemic sclerosis and dermato/polymyositis. *Clin Exp Rheumatol.* 2008; 26: 414-420.
4. Khanna D, Lovell DJ, Giannini E, Clements PJ, Merkel PA, Seibold JR, Matucci-Cerinic M, Denton CP, Mayes MD, Steen VD, Varga J, Furst DE; Scleroderma Clinical Trials Consortium co-authors. Development of a provisional core set of response measures for clinical trials of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2008; 67: 703-709.
5. Walker UA, Tyndall A, Czirják L, Denton CP, Farge D, Kowal-Bielecka O, Müller-Ladner U, Matucci-Cerinic M. Geographic variation of disease manifestations in systemic sclerosis - a report from the EULAR Scleroderma Trials And Research (EUSTAR) group data base. *Ann Rheum Dis.* 2008 Jul 22.
6. Rozman B, Cucnik S, Sodin-Semrl S, Czirják L, Varjú C, Distler O, Huscher A, Aringer M, Steiner G, Matucci-Cerinic M, Guiducci S, Stamenkovic B, Stankovic A, Kveder T. Prevalence and clinical associations of anti-Ku antibodies in patients with systemic sclerosis: a European EUSTAR-initiated multi-centre case-control study. *Ann Rheum Dis.* 2008; 67: 1282-1286.
7. Czirják L, Foeldvari I, Müller-Ladner U. Skin involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* 2008; 47: 44-45.
8. Avouac J, Kowal-Bielecka O, Landewé RB, Chwiesko S, Miniati I, Czirják L, Clements PJ, Denton CP, Farge D, Fligelstone K, Foeldvari I, Furst DE, Müller-Ladner U, Seibold J, Silver RM, Takehara K, Garay Toth B, Tyndall A, Valentini G, van den Hoogen F, Wigley F, Zúlian F, Matucci-Cerinic M. EULAR Scleroderma Trial and Research group (EUSTAR) recommendations for the treatment of systemic sclerosis: Methods of elaboration and results of systematic literature research. *Ann Rheum Dis.* 2008 Oct 28. [Epub ahead of print]
9. Varjú C, Bálint Z, Solyom AI, Farkas H, Kárpáti E, Berta B, Kumánovics G, Czirják L, Nagy Z. Cross-cultural adaptation of the disabilities of the arm, shoulder, and hand (DASH) questionnaire into Hungarian and investigation of its validity in patients with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol.* 2008; 26: 776-783.
10. Kowal-Bielecka O, Landewé R, Avouac J, Chwiesko S, Miniati I, Czirják L, Clements P, Denton C, Farge D, Fligelstone K, Földvari I, Furst DE, Müller-Ladner U, Seibold J, Silver RM, Takehara K, Garay Toth B, Tyndall A, Valentini G, van den Hoogen F, Wigley F, Zúlian F, Matucci-Cerinic M. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR). *Ann Rheum Dis.* 2009 Jan 19. [Epub ahead of print]

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

11. Komócsi A, Pintér T, Faludi R, Magyarai B, Bozó J, Kumánovics G, Minier T, Radics J, Czirják L. Overlap of coronary disease and pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2009 Jan 21. [Epub ahead of print]
12. Nagy Z, Bálint Zs, Farkas H, Radics J, Kumánovics G, Minier T, Varjú C, Czirják L. Establishment and partial validation of a patient skin self-assessment questionnaire in systemic sclerosis. *Rheumatology* 2009 Jan 30. [Epub ahead of print]
13. Simon D, Czömpöly T, Berki T, Minier T, Peti Attila, Tóth Eszter, Czirják László, Németh P. Naturally occurring and disease-associated auto-antibodies against topoisomerase I: a fine epitope mapping atudy in systemic sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Int Immunol* 2009 February 11. [Epub ahead of print]
14. Szekanecz E, Szamosi S, Gergely L, Keszthelyi P, Szekanecz Z, Szucs G. Incidence of lymphoma in systemic sclerosis: a retrospective analysis of 218 Hungarian patients with systemic sclerosis. *Clin Rheumatol.* 2008; 27: 1163-6.
15. Timár O, Soltész P, Szamosi S, Dér H, Szántó S, Szekanecz Z, Szücs G. Increased arterial stiffness as the marker of vascular involvement in systemic sclerosis. *J Rheumatol.* 2008; 35:1329-33.

Országos Scleroderma Közhasznú Egyesület

Az Országos Scleroderma Közhasznú Egyesület 2005 májusában alakult közhasznú, non-profit beteg-szervezetként. Az Egyesület küldetése: sclerodermával együtt élő betegek életminőségének javítása, megfelelő információval való ellátása az élhetőbb jövőért.

A legfőbb célja, hogy ebben a ritka betegségben élőket összefogja, ellássa megfelelő tájékoztatással a betegségükről, életmódbeli tanácsokkal, illetve rendszeres összejövetelek alkalmában a legújabb információkhoz jussanak. Másrésztől megfelelő érdekképviselőt lásson el és képviselje országunkat az európai szervezetben (FESCA) és figyelemfelkeltő kapmányok révén elérje, hogy a társadalom, egészségügyi döntéshozók és orvosok, egészségügyi dolgozók körében is ismert legyen a betegség.

Az egyesület a céljait azáltal éri el, hogy egy sor fontos szolgáltatást nyújt a tagjai részére:

- Honlap hírekkel, eseményekkel és információkkal: **www.scleroderma.hu**, ahol linkeket (kapcsolatokat) is lehet találni egyéb hazai, nemzetközi beteg- és orvosegyesületekhez;
- Évente háromszor megjelenő Hírlevél, melyet ingyen kapnak a tagok és azok az egészségügyi dolgozók, akik ez iránt érdeklődnek;
- Előmozdítjuk, hogy a tagjaink egymást megismerhessék;
- A sclerodermával együtt élők számára megfelelő tájékoztatást irodalmat biztosítunk;
- Helyi klubtalálkozókat és összejöveteleket szervezünk;
- Évente kétszer rendezvényt szervezünk a tagok számára áprilisban és decemberben;
- Június 29. – Scleroderma Nap – Országos Konferencia nemcsak tagok részére elismert szaktekintélyű orvosi és tudományos előadókkal, illetve beteg előadásokkal.



Országos Scleroderma
Közhasznú Egyesület

Székhely, levelezési cím:

7632 Pécs, Aidinger J. U. 40. VIII/31.

Tel.: 72/445-501

Mobil: 30/63-77-491 vagy 20/540-1048 vagy
30/210-6769

E-mail: scleroderma@freemail.hu

Bírósági nyilvántartási szám: 2554,

Közhasznúsági végzés bírósági határozatának
a száma:

Pk. 60.123/2005/4/l.

Bankszámla számunk: Raiffeisen Bank:

12072507-00124973-00100009

Kérjük gondoljon Ránk! Szívesen vesszük ADÓJA 1% -át, mellyel a betegársaink érdekében végzett egyesületi munkánkat segítheti.

Országos Scleroderma Közhasznú Egyesület

Adószámunk: 18326639-1-02

Szószedet

A következőkben néhány hasznos orvosi szó és kifejezés definícióját, meghatározását ismertetjük:

Analgeticum: olyan fájdalomcsillapító gyógyszer, mely csökkenti, vagy megszünteti a fájdalmat. Például: paracetamol és nem-steroid gyulladáscsökkentők.

Antibiotikum: Baktériumok által kiváltott fertőzés kezelésére használatos gyógyszer. Minden antibiotikumfajta más és más mikroorganizmust pusztít el vagy gátolja növekedését, ezért az antibiotikumokat az aktuális fertőzés fajtájától függően írják fel.

Arteria pulmonalis hypertensio: Megemelkedett nyomás a tüdőartériákban, lecsökkentve a vérben lévő oxigénszintet a jobb szívfél túlterhelése mellett.

Arthralgia: Ízületi fájdalom.

Autoimmun: Olyan folyamat, melyben a szervezet saját szövetei ellen fordul. (Lásd immunrendszer.)

Betegség prognóza: A betegség progressziójának, előrehaladásának az előrejelzése és a betegség végkimenetele vagy a felépülés esélyének valószínűsége.

Biofeedback: Olyan folyamat, mely a test működését szabályozza gyakori akaratlan ellenőrzésekkel, mint például az ujj hőmérséklet vagy a pulzus sebesség. Ha egy gépen monitorizáljuk, láthatóvá tesszük a folyamat működését, akkor az illető gyakorolhatja a relaxációs technikákat és megtanulhatja a működés kontrollálását. Így később a gép szükségtelemmé válik. (Lásd relaxációs technikák.)

Biopszia: A testből származó szövetek, sejtek vagy folyadék eltávolítása és vizsgálata.

Bőrfekély: A bőr folytonosságának megszakadása szöveti felület elvesztése mellett. Gyulladás, kalciumlerakódás és fertőzés kapcsán is kialakulhat.

Calcinosis: A bőrben lévő kalcium mennyiségének kóros felhalmozódása.

Constrictio (ereknél), strictura (nyelőcsőnél): Kóros összehúzódás, összeszűkülés.

Contractio (bélben lévő simaizmoknál): a bélfalakban lévő izmok ritmikus összehúzódása, amely átjuttatja a táplálékot a szervrendszeren. Perisztaltikának is hívják. (Lásd motilitás, azaz akaratlan izommozgás.)

Coronaria artériák: Azok a vérerek, melyek magát a szívet látják el vérrel.

CREST: A scleroderma egy formájának rövidítése, mely a tünetegyüttes kezdőbetűiből áll:

Calcinosis, Raynaud- jelenség, oEsophagealis dismotilitás, Sclerodactylia és Telangiectasia. Már elavult kifejezés.

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

Cutan: Bőr

Cyanosis: A vérben található kevés oxigén miatt kialakuló kék vagy lila színváltozás. Raynaud-jelenségben a kéz- és lábujjak, cianózis következtében inkább haloványra, sápadttá változnak.

Cytokinek: A vérben áramló kémiai jelek.

Digitális: Kéz- és lábujjra vonatkozó.

Dilatatio (nyelőcsőnél, vérerekénél): Kiszélesedés vagy kitágulás.

Diureticum: Olyan gyógyszer, mely meggyorsítja a vizelet kiürítését, ami által lecsökkenti a folyadék pangását a szövetekben. Vízhajtónak is nevezik. (Lásd oedema.)

Dysfunctio: Károsodott, vagy kóros, rendellenes működés.

Dysphagia: Nyelési nehezítettség.

Elhalványult: fehérré vagy sápadttá vált. Raynaud-jelenség során a kéz- és lábujjak bőre elhalványul az elégtelen vérkeringés következtében.

En coup de sabre: A lokalizált scleroderma egyik formája, mely a fényes, viasszerű bőrön egy hosszú, barázdált csíkot formál általában az arcon vagy a nyakon, mely egy szablya vagy kard által okozott sebre, sérülésre hasonlít.

Fatigatio: Elfáradás, túlzott kifáradás, kimerültség érzése.

Fibrosis: A rostos szövetek rendellenes, túlzott termelődése.

Fibrotikus: Rostokból álló vagy rostokra hasonlító.

Fizioterápia, gyógytorna (lásd ugyanitt foglalkozásterápia): A betegségek és sérülések, károsodások mechanikai értelemben vett kezelési módjai, mint a masszázs, a célzott gyakorlatok, a víz-, fény-, hő- és elektroterápia. Gyakran elsődlegesen az ízületi mozgásokra, a nagyizmokra és egyéb mozgásformákra irányul a hangsúly. Ilyenek a séta, az aerobic és az izometriás, megtartott gyakorlatok végzése.

Foglalkozásterápia (lásd ugyanitt mozgásterápia): Előírt terápiás mozgásforma a felépülés vagy rehabilitálódás elősegítése érdekében. A foglalkozásterapeuta gyakran növelni tudja az ember képességét abban, hogy a mindennapi teendőit sikeresen elvégezhesse. Ilyen lehet a takarítás, evés és a kéz kisizmainak ügyességi fejlesztése.

Gastrointestinalis tractus, bél, diarrhoea (hasmenés), constipatio (székrekedés):

A gastrointestinalis tractus, vagyis a gyomor-bélrendszer feladata a táplálék lebontása, és a körülmény megteremtése, hogy a tápanyagok fel tudjanak szívódni. A sejtek által termelt salakanyagok eltávolítása is az emésztőrendszer hatásköre. A tractus a szájjal és nyelőcsővel indul, és a gyomorhoz vezet. A vékonybél a duodenumot, a jejunumot és az

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

ileumot tartalmazza. Végül a vastagbél a végbélbe torkollik. A végbél záróizma a széklet kiürülését vezérli. A diarrhoea kórosan gyakori vagy a bélrendszeren gyorsan átfolyó székletürítési forma, mely általában híg állagú. A constipatio kórosan elhúzódó, késleltetett vagy ritka székletürítési forma, mely általában száraz, megkeményedett állagú salakanyagot tartalmaz. Normális bélmozgások egyénenként eltérőek lehetnek, és befolyásolja az esetleges diétás étrend követése is.

Gyulladás, gyulladáscsökkentők: Sejtszintű rongálódás következtében szöveti reakció indul be, mely fokozott vérátáramlással (pl. bőrön kipirosodással), duzanattal, fájdalommal, és gyakran funkcióvesztéssel, működészavarral jár. Súlyosabb vagy kiterjedtebb esetben láz is felléphet. Normális esetben a hajszálerek kitágulása következtében fehérvérsejtek szabadulnak fel, melyek a szövetek közé jutva segítenek abban, hogy az idegen behatolókat és a károsodott szövetrészt meg tudja semmisíteni. Tehát maga a gyulladás a gyógyulási folyamat természetes része. Túl kifejezett, vagy indokolatlan gyulladás azonban károsodásokat okoz. A gyulladásgátló szerek ellensúlyozzák, megakadályozzák a gyulladás folyamatát.

Hypertensio, anti-hypertensív szerek: Rendellenesen magas vérnyomás. A vérnyomás-csökkentő szerek mérséklik a magas vérnyomást.

Immunrendszer: Szervekből, sejtekből és fehérvérsejtekből álló rendszer, mely megvédi a testet az idegen betolakodóktól immunválasz adásával. Az immunrendszer szervei közé tartozik a csecsemőmirigy, a lép, a nyirokcsomók és a csontvelőállomány. A sejtek fehérvérsejteket tartalmaznak [neutrofileket, eosinofileket, basofilokat, monocytákat és lymphocytákat (T és B sejteket)]. Az immunglobulinok (antitestek) olyan fehérvérsejtek, melyek képesek reagálni és/vagy semlegesíteni a célzott, antigénnek nevezett fehérvérsejtek (amik általában károsító- vagy idegen anyagok). Az immunrendszer alapvetően a testet védi és segíti, de okozhatja egy betegség vagy allergén is azt, hogy a test saját szervei közül egyes részeket megtámad, amit autoimmun folyamatnak hívunk.

Ízületi kontraktúra, flexiós kontraktúra: Az ízületeknek egy bizonyos helyzetben való rögzülése a teljes mozgásterjedelem elérése nélkül. Scleroderma-ban ez az állapot gyakran érinti a kezujjakat az ízületek körüli bőr feszsége és megkeményedése miatt. Flexiós kontraktúrák esetében az ujjak hajlított helyzetben rögzülnek.

Kapillárisok: A test legkisebb véredényei, melyek az artériákat és a vénákat kötik össze.

Kevert kötőszöveti betegség: Több klasszikus autoimmun betegség tüneteinek egyidejű megjelenése, mely jellegzetes immunszerezológiai eltéréssel jár. (Lásd kollagén és kötőszövet.)

Kollagén: A test kötőszöveteiben található természetes rostos fehérje.

Könnyelválasztó mirigyek: Könnytermelésért felelős mirigyek.

Kötőszövet: Olyan szövet, mely átjárhatóvá teszi, megtámasztja és összeköti egymással

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

a többi szövetet, beleértve a nyálkahártyát, a rostos szöveteket, a hálószerű szöveteket, a zsírszöveteket, a porcokat, a bőrt és a csontokat. A kötőszöveti betegségek, a megbetegedéseknek egy olyan csoportját alkotják, melyben egymáshoz hasonló módon, sejt szinten következik be az elváltozás, így a rendellenesség előfordulásának helye határozza meg a kór sajátosságát. Ilyenek például a scleroderma, a szisztémás lupus erythematosus, a dermatomyositis és a rheumatoid arthritis.

Laxatívumok, hashajtók: Olyan gyógyszerek, melyek a belek kiürülését serkentik.

Malabsorptio: A bélsejtek csökkent képessége ahhoz, hogy az emésztőszervrendszerből a tápanyagokat felszívja.

Mellhártya, mellhártyagyulladás: A mellhártya a tüdőt körülölelő választóburok, melynek a gyulladását mellhártyagyulladásnak nevezzük.

Microstomia: Csökkent szájnyitási képesség.

Morphea: A lokalizált scleroderma egyik formája.

Motilitás, dysmotilitás: Az emésztőszervrendszer izmainak ritmikus, hullámzó összehúzó-dása a táplálék továbbhajtásában, a tápanyagok felszívódásának érdekében és a salakanyag eltávolításában. A csökkent mozgásképesség gyenge vagy hiányzó hullámzó összehúzó-dásokat eredményez, melynek következtében a táplálék és a széklet kórosan lassú mozgással halad. (Lásd malabsorptio, gyomor-bélrendszer, contractio.)

Nyálmirigyek: Olyan mirigyek, melyek a váladékot (nyálát) elválasztják a szájüregbe.

Nyelőcső, nyelőcsőgyulladás: A száját a gyomorral összekötő izmos szerv a nyelőcső. Ha kifogástalanul működik, akkor egy egyenletes, finom hullámmozgással a táplálékot a gyomorba juttatja. A nyelőcső alsó részén található egy gyűrűszerű izomköteg, a sphincter, mely kinyílik, hogy beengedje a táplálékot a gyomorba, de azonnal vissza is csukódik, hogy megelőzze a gyomorsav és a részben megemésztett táplálék nyelőcsőbe való visszaáramlását. A nyelőcsőgyulladás a nyelőcsőnek a gyulladását, izgalmi állapotát jelenti.

Oedema: A testben kórosan felszaporodott, kifejezett folyadékgyülem a szövetekben.

Ophthalmikus: szemhez tartozó-, vagy szem környékén elhelyezkedő-.

Overlap szindrómák: Több, mint egy, kötőszöveti betegségre utaló jellegzetes tünetek egyidejű megjelenése a betegben.

Pericardium, Pericarditis: A szívet körülvevő hártyát pericardiumnak hívják, ennek a gyulladása, pedig a pericarditis.

Perifériás vérkeringés: A karokhoz és lábakhoz folyó vér.

Phenomena, jelenség: Egy szokatlan, fontos vagy rejtélyes tényezőnek vagy eseménynek tartott, tudományos érdeklődést felkeltő jelenség.

Pulmonalis fibrosis (alveolitis fibrosis): A szövetek hegeseződésének folyamata kialakul a tüdőkbén is, ezáltal megnehezítve a vér oxigénszállító képességét.

Raynaud-jelenség: Hideg hőmérsékletnek kitett kiserek ismétlődő összehúzódásának elváltozása. Jellemzően a kéz- és lábujjak fehér- és kék színűvé változnak el, majd vörössé válnak, a vérkeringés vészreakciója által. Érzelmi túltelítettség szintén kiválthat rohamot. Egy francia orvos (Dr. Maurice Raynaud, ejtsd: „Ray-nod”) volt az első, aki leírta ezt a jelenséget. Eredetileg a Raynaud (korábban Raynaud betegségnek hívták) egy gyakori, jóindulatú elváltozás, mely mögött nem áll semmilyen egyéb kór. Ha viszont a Raynaud-jelenség a scleroderma vagy más megbetegedés következtében alakul ki, akkor azt másodlagos Raynaud-jelenségnek nevezzük.

Relaxációs-, lazító technikák: Olyan stresszcsökkentő folyamatok, melyek a test szabályos működésében is tudnak segíteni, mint például az ujj hőmérséklet vagy a pulzus szabályozás. Ezek a következők: az izomzat megfeszítésének és ellazításának képessége, a képzelőerő befolyásolása, a légzéstechnikák használata vagy a gyógyszerek hatására való reagálás. (Lásd a Biofeedback-nél is.)

Remisszió, spontán remisszió: Olyan periódus, mely alatt a betegség tünetei csökkennek vagy megszűnnek. Ha a megbetegedés visszahúzódása nem magyarázható kezeléssel, és úgy tűnik nincs nyilvánvaló magyarázat és ok a javulásra, akkor a jelenséget spontánnak nevezzük.

Renalis: Vesékkal összefüggő kifejezés.

Respiratorikus: A légzésre vagy a tüdőre vonatkozó kifejezés.

Ruga (=ránc, redő): A felsőajak bőrének összeráncolódásából kialakuló redő.

Savas reflux, gyomorégés: gyomorsav, mely kóros útiránya során visszafolyva a nyelőcsőbe, ingerli azt. (A gyomorban történő savképződés természetes része az emésztésnek.) A savas reflux miatt kialakuló gyomorégés a mellkas közepében okoz fájdalmat. (Lásd nyelőcsőgyulladás.)

Sclerodactylia: A kéz- és/vagy lábujjak vastag, feszes bőre. (Lásd Ízületi kontraktúra.)

Sclerosis: A szövetek kóros, rendellenes megkeményedése.

Sicca tünetek: A sicca szó szerint szárazat jelent, a száraz szem vagy száj stb. leírásánál gyakran használatos kifejezés, mely a sclerodermával vagy egyéb kötőszöveti betegségekkel élő embereknél észlelhető.

Síkosítók, nedvesítők: Bizonyos anyagok segítségével, egyes testfelületeket csúszóssá, síkossá, olajozottá lehet tenni akár mesterséges nedvesítő folyadékokkal, akár a váladék természetes kiválasztódása céljából, sejtek által vezérelve. Például: könnycseppek.

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

Sjögren szindróma: A Sjögren szindróma egy krónikus autoimmun megbetegedés, ami a külsőelválasztású mirigyek (könny, nyál) gyulladásával jellemezhető, és csökkent könny- és nyáelválasztást vezet. A mirigyek érintettségén kívül egyéb elváltozás, úgy mint az ízületi fájdalom, a kimerültség és a belsőszervi elváltozások, ritkábbak ennél a kórnál. Önálló megbetegedésként is előfordulhat (elsődleges), de egyéb kötőszöveti megbetegedésekhez is kapcsolódhat (másodlagos).

Spazmus: Az izmok akaratlan, kóros összehúzódása.

Stasis: A testvadásatok csökkent vagy megszűnt áramlása, vagy a belek csökkent mozgásképessége, mely székrekedéshez vezet.

Szisztémás: A test egyes részei helyett, az egész testet érintő fogalom. A lokalizált (=helyhez kötött, behatárolt) kifejezés ellentéte.

Telangiectasia: A bőrben futó kapilláriserek kóros kitágulása, melynek következtében a bőrön piros pöttyök, foltok alakulnak ki.

Vascularis: Vérerekkel kapcsolatos, vagy vérerekből álló meghatározás.

Vasodilatator: Olyan gyógyszer (vagy egyéb hatóanyag), mely a vérerek kitágítását végzi.

VEDOSS: Mozaikszó, a „Very Early Diagnoses clinic for Systemic Sclerosis” angol kifejezés rövidítése, mely a szisztémás sclerosis nagyon korai diagnosztizálását jelenti. Európai szintű kezdeményezés.

További irodalom és források

Az alábbiakban néhány megbízható és jó információt talál a sclerodermáról a betegséggel együtt élők és családtagjaik számára, de többségben sajnos angol nyelven. Nem orvosi szakirodalom.

Kiadványok, könyvek:

SCLERODERMA – Betegtájékoztató a szisztémás szkelróziszról

Szerző: Kisé Bálint Zsófia, Pécsi Immunológiai és Reumatológiai Klinika, kiadó A Magyar Reumatológia Haladásáért Alapítvány, 2006. Az egyesület tagjai belépéskor kapják kézhez a füzetet, interneten is kérhető ingyenesen www.scleroderma.hu, scleroderma@freemail.hu, elérhető még a DOTE Reumatológia Tanszékén és a Pécsi Immunológia és Reumatológia Klinikán.

Angol nyelvű megjelenések:

A következő könyveket az www.amazon.co.uk vagy a www.amazon.com rendelhető meg:

The Scleroderma Book

By Maureen Mayes, M.D., M.P.H.

ISBN 0-19-516940-9

Egy nagyon jól áttekinthető segédlet, különösen a betegek és családtagjaik számára.

Voices of Scleroderma Volumes 1 – 3

By ISN

Ez egy három kötetes könyv, amelyben a sclerodermával együtt élő emberek és gondozóik történeteit írják le az egész világból.

Scleroderma – The Inside Story

By Anne H Mawdsley MBE

ISBN 0-9538297 15

Egyéb hasznos angol internetes elérhetőségek

Egyesült Királyság:

The Scleroderma Society

Advice Line: 0800 311 2756

Office: 020 7000 1925

www.sclerodermasociety.co.uk

info@sclerodermasociety.co.uk

Raynaud's & Scleroderma Association

Tel.: 01270 872776

www.raynauds.org.uk

info@raynauds.org.uk

Írország:

Irish Raynaud's & Scleroderma Society

Tel.: 00 353 1 2020184

www.irishraynauds.com/raynauds.htm

info@raynauds.com

Europe

FESCA (Federation of European Scleroderma Associations) – Európai Scleroderma Szervezetek Szövetsége: az összes tagszervezet honlapja elérhető innen.

www.fesca-scleroderma.eu

EUSTAR (EULAR scleroderma trials and research group) – EULAR scleroderma vizsgálati és kutatási csoportja: az EUSTAR tagjainak listája található ezen az oldalon és egyéb Európai Scleroderma Szervezetek (orvosi) listája:

www.eustar.org

A Scleroderma megértéséhez és gondozásához

Australia

Scleroderma Australia – ausztrál tagszervezetek listái tölthetők le innen

www.sclerodermaaustralia.com.au

USA & Canada

Arthritis Foundation

www.arthritis.org

Scleroderma Foundation

www.scleroderma.org

Scleroderma Research Foundation

www.sclerodermaresearch.org

International Scleroderma Network (ISN)

www.sclero.org

Scleroderma Society of Canada

www.scleroderma.ca



**Országos Scleroderma
Közhasznú Egyesület**

Alakulás éve: 2005

„Kéz a kézben egy élhetőbb jövőért”

Küldetésünk:

**A sclerodermás betegek életminőségének javítása,
megfelelő információkkal való ellátása egy élhetőbb jövőért**

Szívesen látjuk tagjaink között, várjuk jelentkezését!

Országos Scleroderma Közhasznú Egyesület

Székhely, levelezési cím:

7632 Pécs, Aidinger J. U. 40. VIII/31.

Tel.: 72/443-501

Mobil: 30/63-77-491 vagy 20/540-1048 vagy 30/210-6769

E-mail: scleroderma@freemail.hu

honlap: www.scleroderma.hu

**Gondoljon Ránk! Szívesen vesszük ADÓJA 1%-át, mellyel a betegársaink
érdekében végzett egyesületi munkánkat segítheti.**

Országos Scleroderma Közhasznú Egyesület

Adószámunk: 18326639-1-02