



اسکلرودرمی

این نوشته توسط انجمن روماتولوژی ایران برای اطلاع رسانی به بیماران و افراد علاقمند دیگر ، به زبان فارسی تهیه شده است . پس از بررسی منابع مختلف و معتبر علمی در مورد آموزش بیماران روماتیسمی ، سعی شده است که آخرین اطلاعات به زبانی ساده در دسترس خوانندگان قرار گیرد. مطالب این سایت ، مرتباً مورد بازنگری قرار می گیرد. این نوشته ها جایگزین پزشک برای تشخیص و درمان بیماران نیست و توصیه می شود که همه بیماران به پزشک خود مراجعه کرده و دستورات وی را اجرا کنند.

فهرست مطالب

اسکلرودرمی چیست ؟

انواع مختلف اسکلرودرمی

علت اسکلرودرمی

چه کسانی مبتلا به اسکلرودرمی می شوند؟

تشخیص اسکلرودرمی

بیماری های شبیه اسکلرودرمی

درمان اسکلرودرمی

اسکلرودرمی و حاملگی

نقش بیماران در درمان

تحقیقات در اسکلرودرمی

منابع

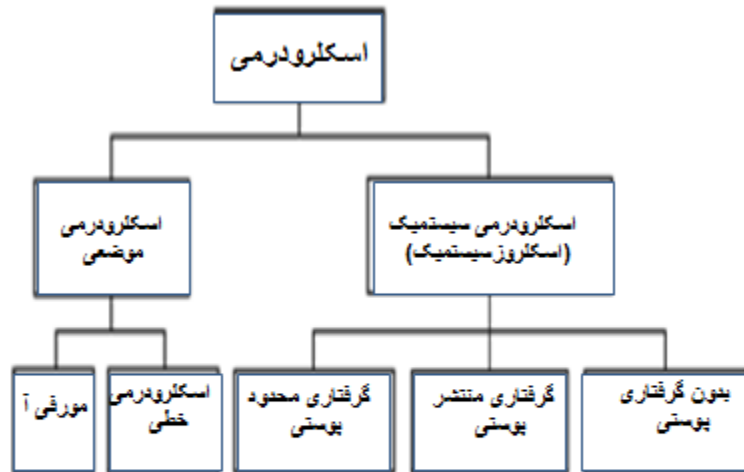
اسکلرودرمی چیست؟

واژه اسکلرودرمی [یا اسکلرودرما (scleroderma)] از دو کلمه با ریشه یونانی "sklerosis" به معنای سفتی و "derma" به معنای پوست گرفته شده ؛ که ترجمه آن " پوست سفت " است. در حقیقت در گروهی از بیماری ها ، اسکلرودرمی یا سفتی پوست وجود دارد و اسکلرودرمی فقط یک بیماری نیست. در این بیماری ها ، بافت همبندی که هم در پوست و هم در قسمت هائی از اعضای داخلی بدن وجود دارد بیش از حد طبیعی رشد می کنند. در بعضی از انواع اسکلرودرمی ، بیماری فقط به سفت شدن پوست منحصر است ، ولی در انواع دیگر ، نه تنها پوست ، بلکه رگ ها و اعضای داخلی بدن ، مانند قلب ، ریه و کلیه ها نیز گرفتار می شوند.

اسکلرودرمی به عنوان یک بیماری روماتیسمی و یا یک بیماری بافت همبند شناخته می شود. در این نوشته ، انواع اسکلرودرمی ، تشخیص ، علل احتمالی و درمان های موجود شرح داده خواهند شد.

انواع اسکلرودرمی

اسکلرودرمی انواع مختلفی دارد که در دو گروه اسکلرودرمی موضعی و اسکلروز سیستمیک قرار می گیرند:



در اسکلرودرمی موضعی ، فقط پوست گرفتار است ، در حالی که در اسکلرودرمی سیستمیک (اسکلروز سیستمیک) قسمت های مختلف بدن ممکن است گرفتار شوند. هر کدام از این گروه ها نیز انواع مختلفی دارند .

اسکلرودرمی موضعی

این نوع بیماری عمدتاً پوست را گرفتار می کند و ندرتاً به عضله زیر پوست مبتلا نیز توسعه می یابد. در اسکلرودرمی های موضعی ، قسمت های داخلی بدن گرفتار نمی شوند و هیچ گاه این نوع بیماری به نوع سیستمیک تبدیل نمی شود. بیشتر مواقع ، اسکلرودرمی موضعی با گذشت زمان ، بخودی خود بهبود یافته و یا از بین میرود، ولی آثار باقی مانده از بیماری فعال می تواند عوارضی را برای بعضی بیماران ایجاد کند. دو نوع مشخص از اسکلرودرمی موضعی عبارتند از:

اسکلرودرمی مورفی آ

کلمه مورفی آ (Morphea) ریشه یونانی دارد و به معنی " شکل و ساختمان " است . اولین علامت این نوع اسکلرودرمی ، پیدا شدن لکه های قرمز رنگ بر روی پوست است که بعداً تبدیل به لکه های بیضی شکل و سفت می شوند. وسط این لکه ها معمولاً سفید عاجی است و اطراف آن به صورت حلقه ارغوانی در می آید. این قسمت های پوست خیلی کم عرق می کنند و رشد مو بر روی آن ها کم شده و یا بدون مو هستند. محل این لکه ها بیشتر بر روی قفسه سینه ، شکم و پشت است ولی می توانند در هر جای دیگر بدن مانند صورت ، بازو، ساعد ، ران و ساق پا هم پیدا شوند.

مورفی آ ، ممکن است فقط محدود به یک قسمت پوست باشد و یا اینکه قسمت های زیادی از پوست را مبتلا کند. در نوع محدود ، یک یا چند لکه به قطر 1 تا 30 سانتی متر بر روی پوست پیدا می شود. گاهی این نوع اسکلرودرمی ، در پوست بیمارانی که اشعه درمانی برای آن ها انجام شده ، بوجود می آید. در بعضی بیماران هم هر دو نوع اسکلرودرمی ، یعنی مورفی آ و اسکلرودرمی خطی با هم وجود دارد. در نوع دوم مورفی آ، لکه ها خیلی سفت بوده و تیره رنگ هستند و قسمت های وسیعی از پوست گرفتار می شود. هر دو نوع مورفی آ ، معمولاً بعد از 3 تا 5 سال بهتر می شوند ولی در بسیاری از آن ها لکه های تیره در پوست و در موارد نادر ضعف عضلات زیر پوست باقی می ماند.

اسکلرودرمی خطی

در اسکلرودرمی خطی (linear scleroderma) همانطور که از اسم آن پیداست ، قسمتی از پوست بصورت یک خط یا یک نوار سفت شده یا تغییر رنگ می دهد. محل اسکلرودرمی خطی روی بازو ها، ران ها یا در صورت (پیشانی) می باشد. اگر در پیشانی ، پوست دچار این نوع اسکلرودرمی شود ، یک خط عمیق و تیره رنگ ظاهر می شود که در زبان فرانسه اصطلاح en coupe de sabre را برای شرح آن بکار میبرند که به معنای "جای زخم شمشیر" است.

هر دو نوع اسکلرودرمی موضعی، بیشتر در کودکان پیش می آید تا در بزرگسالان.

اسکلرودرمی سیستمیک

اسکلرودرمی سیستمیک ، که اسکلروز سیستمیک (systemic sclerosis) هم نامیده می شود، بر بسیاری از بخش های بدن مثل پوست، عروق خونی، سیستم گوارشی، قلب، ریه، کلیه ها، ماهیچه ها و مفاصل ها تأثیر می گذارد. این نوع بیماری را پزشکان برحسب وسعت گرفتاری پوست به سه نوع تقسیم می کنند: اسکلرودرمی سیستمیک با گرفتاری محدود پوستی و اسکلرودرمی سیستمیک با گرفتاری منتشر پوستی . درنوع سوم ، بیماری فقط بر اعضای داخلی تأثیر می گذارد ولی پوست را گرفتار نمی کند (systemic sclerosis sine scleroderma). این نوع نادر تر از دو نوع دیگر است.

اسکلرودرمی با گرفتاری محدود پوستی

در این نوع اسکلرودرمی (limited cutaneous scleroderma)، قسمت های محدودی از پوست گرفتار می شوند که عبارتند از: انگشتان دست ، دست ها، صورت ،گردن ، ساعد و ساق پاها. بسیاری از بیماران قبل از پیدایش سفتی پوست ، دچار " پدیده رینو " هستند. بعد از سفت شدن پوست ، "تلانژکتازی" و " کلسینوز" پیدا می شوند (این اصطلاحات در زیر شرح داده خواهند شد). گرفتاری دستگاه گوارش در این نوع اسکلرودرمی شایع است . در بعضی بیماران هم با اینکه علائم پوستی خفیف است، ولی دچار عوارض ریوی شدید می شوند. بیماران مبتلا به اسکلرودرمی با گرفتاری محدود پوستی ، ممکن است همه علائم یا بعضی از علائم " سندرم کرسست " (CREST syndrome) را داشته باشند. CREST از اولین حروف علائم مختلف بیماری گرفته شده است. این علائم عبارتند از: Sclerodactyly - Esophageal dysfunction - Raynaud's phenomenon - Calciosis و Telengectasia . در زیر این اصطلاحات و علائم شرح داده می شوند:

- کلسینوز: تشکیل رسوبات کلسیم در بافت هم بندی که با عکسبرداری با اشعه ایکس قابل رویت است . این رسوبات حالت خرده سنگ و قوام سفت دارند، و بیشتر در زیر پوست انگشتان دست ، دست ها ، صورت ، تنه ، بازوها و ران ها وجود می آیند. اگر این رسوبات از زیر پوست بطرف بیرون سر باز کنند ، زخم های دردناکی ایجاد می کنند.
- پدیده رینو: پس از اینکه دست ها و پاها در معرض سرما قرار گیرند یا بعلت استرس ، عروق خونی کوچک منقبض شده و ابتدا دست ها و پاها برنگ سفید و بعدا به رنگ آبی در می آیند و در مرحله آخر قرمز می شوند. بر اثر این پدیده، بمرور زمان ، ممکن است بعلت نرسیدن خون به نوک انگشتان ، دچار آسیب شده و در آنها زخم و گانگرن (سیاه شدن پوست) بوجود آید.
- اختلال عملکرد مری : بعلت گرفتاری عضلات صاف موجود در مری که مسئول حرکات آن هستند ، مشکلات در موقع بلع ممکن است بوجود آید. در قسمت های پائین مری ، این مسئله موجب ترش کردن مزمن و التهاب مری می شود.

- اسکلروداکتیلی: پوست انگشتان دست بعلت زیاد شدن کلاژن موجود در لایه های آن ضخیم و کشیده می شود. این حالت موجب می شود که خم و راست کردن انگشتان مشکل شود. پوست انگشتان براق و تیره شده و مو بر روی آن نمی روید.
- تلائزکتازی: این حالت بر اثر ورم مویرگ های زیر پوست ایجاد شده و لکه های کوچک قرمز رنگ بر روی دست ها و صورت پیدا می شوند.

اسکلرودرمی با گرفتاری منتشر پوستی

این نوع اسکلرودرمی ، بیشتر بطور ناگهانی شروع می شود. ضخیم شدن پوست در انگشتان شروع شده و سپس به سایر مناطق شامل دست ها ، صورت ، قسمت های بالای بازو و ران ها ، قفسه سینه و شکم بطور قرینه گسترش می یابد. گرفتاری قرینه باین معنی است که اگر در یک بازو یا یکطرف تنه تغییرات پوستی ظاهر شود ، بازوی دیگر و یا طرف دیگر تنه هم مبتلا هستند. وسعت گرفتاری پوست در بعضی بیماران بیشتر است . این نوع اسکلرودرمی ، می تواند اعضای دیگر بدن مانند روده ها ، ریه ها ، قلب و کلیه ها را گرفتار کند.

بیماران مبتلا به اسکلرودرمی با گرفتاری پوستی وسیع ، معمولا دچار خستگی ، کاهش اشتها ، کاهش وزن ، درد و ورم مفاصل می باشند. تغییرات پوستی شامل ورم و براق شدن پوست است و بیمار احساس کشیدگی پوست و خارش دارد.

آسیب های ناشی از اسکلرودرمی معمولا ظرف چند سال اتفاق می افتد. بعد از 3 تا 5 سال ، معمولا بیماران وارد مرحله با ثباتی می شوند که برای مدتی ادامه خواهد داشت. این دوره در افراد مختلف تفاوت دارد. در این دوره از بیماری ، علائم بهبود می یابند بدین معنی که درد مفاصل کم شده ، خستگی کاهش می یابد و اشتها طبیعی شده و سرعت پیشرفت بیماری در پوست و آسیب اعضای داخلی بدن کم می شود.

در هر حال ، بتدریج پوست شروع به نرم شدن می کند که در جهت عکس روند ضخیم شدن می باشد. بدین معنی که ابتدا نرم شدن پوست در آخرین مناطقی از پوست که ضخیم شده اند رخ می دهد. در بعضی بیماران پوست تقریبا بحالت طبیعی برمی گردد ولی در بعضی دیگر پوست نازک و شکننده شده و بدون مو و غدد عرق خواهد شد. در این مرحله ، احتمال بروز آسیب های جدید در قلب و ریه ها یا کلیه ها کم است ولی هر آسیبی که در مراحل قبل در اعضای فوق ایجاد شده باشد ، برای بیمار باقی خواهد ماند.

بیمارانی که مبتلا به اسکلرودرمی با گرفتاری منتشر پوستی هستند، ممکن است دچار مشکلات جدی در کلیه ها ، ریه ها ، دستگاه گوارش و یا قلب شوند. خوشبختانه کمتر از یک سوم بیماران مبتلا به این نوع اسکلرودرمی ، دچار این عوارض شدید می شوند. تشخیص زودرس و پیگیری بیماران در اسکلرودرمی اهمیت زیادی دارد.

علت اسکرودرمی چیست؟

با آنکه هنوز علت اصلی ایجاد بیماری اسکرودرمی شناخته نشده است ، ولی مطمئناً این بیماری از یک شخص به شخص دیگر سرایت نمی کند. نتیجه مطالعاتی که بر روی دوقلوها انجام شده ، موید این است که بیماری اسکرودرمی ، ارثی نیست. در حال حاضر دانشمندان فکر می کنند چند عامل در بروز اسکرودرمی نقش دارند که عبارتند از:

- **فعالیت غیرطبیعی سیستم ایمنی یا فعالیت های التهابی:** مانند بسیاری از بیماری های دیگر روماتیسمی ، اسکرودرمی را نیز یک بیماری خودایمن می دانند که در آن سیستم ایمنی بنا به دلایل ناشناخته ، بر علیه بدن خود فعالیت می کند. در اسکرودرمی ، سلول های فیبروبلاست را تحریک می کنند تا کلاژن زیادی تولید کنند. با زیاد شدن کلاژن ، بافت همبندی ضخیمی در پوست و اعضای داخلی بدن تشکیل می شود که موجب اختلال در عملکرد آن ها میشود. عروق خونی و مفاصل نیز ممکن است گرفتار شوند.
- **نقش ژنتیک:** با آنکه ممکن است وجود برخی ژن ها ، خطر ابتلا به اسکرودرمی را در بعضی افراد زیاد کند و نقشی در سیر بیماری داشته باشند ، ولی بیماری از والدین به بچه ها به ارث نمی رسد.
- **عوامل محیطی:** مطالعات نشان داده اند که بعضی عوامل محیطی ممکن است در افرادی که از نظر ژنتیکی مستعد هستند ، باعث شروع یک بیماری شبه اسکرودرمی شوند (که درحقیقت اسکرودرمی نیست). این عوامل عبارتند از: عفونت های ویروسی ، بعضی مواد شیمیائی چسبنده و محلول های آلی مانند کلرید وینیل یا تری کلراتیلن. اما هنوز هیچ عامل محیطی که بتواند موجب اسکرودرمی شود ، شناخته نشده است. در چند سال پیش بعضی معتقد شدند که مواد سیلیکونی که در پستان ها گذاشته می شوند ممکن است عاملی برای ایجاد بیماری های بافت همبندی باشند ، ولی مطالعات انجام شده این ارتباط را ثابت نکرده اند.
- **هورمون ها:** شیوع اسکرودرمی در زنان بین سنین 35 تا 55 سالگی 7 تا 12 برابر مردان در همین سنین است. با توجه به این تفاوت و بیشتر بودن شیوع اسکرودرمی بطور کلی در زنان نسبت به مردان ، ممکن است هورمون ها در بروز اسکرودرمی نقش داشته باشند . ولی هنوز نقش استروژن یا سایر هورمون های زنانه در بروز اسکرودرمی ثابت نشده است.

چه کسانی دچار اسکرودرمی می شوند؟

اسکرودرمی در زنان بیشتر شایع است ولی در مردان و بچه ها نیز اتفاق می افتد. بیماری در تمام سنین و نژادها دیده می شود ، ولی بعضی تفاوت ها بشرح زیر وجود دارند:

- اسکرودرمی های موضعی در سفید پوست های آمریکائی بیشتر از سیاه پوستان دیده می شود. مرفی آ ، معمولاً بین سنین 20 تا 40 سالگی بروز می کند و اسکرودرمی خطی معمولاً در اطفال و نوجوانان زیر 20 سال دیده می شود.

- اسکرودرمی سیستمیک ، معمولا در سنین 30 تا 50 سالگی بروز می کند. این نوع اسکرودرمی در زنان سیاه پوست آمریکائی بیشتر از زنان سفید پوست دیده می شود.

تعیین شیوع اسکرودرمی سخت است ، فقط می توان به تعداد بیماران شناخته شده در کشور ها اشاره کرد. در کشور آمریکا تعداد بیماران مبتلا به اسکرودرمی سیستمیک بین 40000 تا 160000 نفر برآورد شده است . در ایران آمار شیوع وجود ندارد، ولی تعداد بیماران مبتلا به اسکرودرمی که به مراکز تخصصی و پزشکان متخصص مراجعه می کنند قابل ملاحظه است. البته شیوع اسکرودرمی بمراتب کمتر از [آرتريت روماتوئيد](#) و [لوپوس](#) می باشد.

تشخيص اسکرودرمی

بسته به اینکه چه نشانه هائی از بیماری وجود داشته باشد، اسکرودرمی توسط پزشکان مختلف مانند روماتولوژیست ها ، متخصصین بیماری های داخلی ، پوست ، ریه یا گوارش تشخیص داده می شود. تشخیص بیماری اسکرودرمی بیشتر مبنی بر شرح حال بیمار و علائمی است که پزشک در امتحان بالینی می یابد.

در شرح حال بیماران ، چگونگی شروع نشانه های بیماری و علائم و سیر آن ها ، مورد توجه قرار می گیرند.

نشانه های اسکرودرمی عبارتند از:

- **پدیده رینو (Raynaud's phenomenon) :** عروق خونی که مسئول خون رساندن به انگشتان هستند ، بر اثر گرفتار شدن در معرض سرما و یا استرس منقبض شده و جریان خون کاهش می یابد که به پدیده رینو معروف است. این پدیده بیشتر در انگشت های دست اتفاق می افتد ولی ممکن است در انگشتان پا، گوش ها یا نوک بینی نیز پیش بیاید. تغییر رنگ انگشتان در پدیده رینو ، در چند مرحله صورت می گیرد. ابتدا رنگ انگشتان سفید شده و سپس به رنگ آبی در می آیند. بیمار در انگشتان احساس سوزش ، سردی یا کرختی می کند. پس از گرم شدن انگشتان (حدود 10 تا 15 دقیقه)، انقباض عروق از بین رفته و با برقراری جریان خون، رنگ انگشتان قرمز شده و در نهایت به حالت طبیعی باز می گردد. عوارض پدیده رینو، زخم نوک انگشتان است که دردناک هستند و بطور طبیعی التیام نمی یابند و ممکن است منجر به گانگرن پوست (سیاه شدن) بشوند.
- پدیده رینو ممکن است در افرادی که اسکرودرمی ندارند نیز دیده شود . این افراد معمولا سن کمتر از 20 سال دارند و عوارضی که در بالا برای پدیده رینو ذکر شد ، یعنی زخم و سیاه شدن انگشتان (گانگرن) در آن ها بوجود نمی آید. در این افراد مویرگ های موجود در بستر ناخن طبیعی است ، درحالی که در بیماران مبتلا به اسکرودرمی غیرطبیعی هستند. مویرگ های موجود در بستر ناخن را با دستگاهی بنام کاپیلروسکوپ (دستگاهی که شبیه میکروسکوپ است) می توان مشاهده کرد.

همه کسانی که پدیده رینو دارند ، دچار اسکلرودرمی نیستند ولی حدود 90 درصد بیماران مبتلا به اسکلرودرمی، پدیده رینو دارند که ممکن است با عوارض آن همراه باشد.



نشانه های پوستی : در مراحل اولیه بیماری ، انگشتان دست ، دست ها ، بازوها ، ساق پاها و پاها ممکن است ورم کنند. در نتیجه، استفاده از انگشتان و مشت کردن دست و کارهایی نظیر لباس پوشیدن ، آشپزی ، خیاطی ممکن است مشکل شود. ورم در ناحیه مچ دست می تواند بر روی عصبی که از این ناحیه عبور می کند فشار وارد آورد و نشانه های "سندرم تونل مچ دست" ایجاد کند که عبارتند از احساس گزگز و کرختی در انگشتان شست ، نشانه و میانی .

در مراحل بعدی ضخیم شدن پوست، در نواحی مبتلا اتفاق می افتد و پوست ممکن است براق شود . در بعضی نقاط پوست تیره تر و در بعضی نقاط کم رنگ تر می شود. از نشانه های دیگر، خارش پوست می باشد که در بعضی بیماران وجود دارد.

اسکلروداکتیلی ، تلانژکتازی و کلسینوز که در مورد سندرم CREST در بالا شرح داده شد نیز ممکن است در اسکلرودرمی سیستمیک دیده شوند.

- مشکلات گوارشی : اسکلرودرما می تواند در مری و روده ها عارضه ایجاد کند. در نتیجه کم شدن حرکت در مری، بازگشت اسید معده به داخل مری ممکن است ورم مری ایجاد کند. این امر سبب باریک شدن مری شده ، و سبب اشکال در بلع غذا ، درد یا ترش کردن ، نفخ ، تهوع و گاهی استفراغ ، کاهش وزن ، اسهال و یا یبوست می شود.
- درد مفاصل و عضلات : درد مفاصل و یا آرتریت (التهاب مفاصل) همراه با خشکی و درد عضلات در ابتدای بیماری ممکن است وجود داشته باشد. در مراحل بعدی ضعف عضلات در بازوها و ران و هم چنین لاغر شدن عضلات (آتروفی) ممکن است پیدا شوند.

- نشانه های مربوط به عوارض قلب و ریه و کلیه : این نشانه ها شامل تنگ نفس ، تپش قلب ، خستگی شدید ، سرفه های مداوم و ورم عمومی بدن می باشند که در بعضی بیماران دیده می شوند. فشار خون بسیار بالا که کنترل آن هم مشکل است ، ممکن است علامت گرفتاری کلیه باشد.
 - خشکی دهان و چشم : در افرادی که مبتلا به اسکلوئودرمی هستند ، خشکی دهان ، چشم ها ، پوست و واژن معمول است. علت این خشکی در دهان کاهش ترشح بزاق از غدد بزاقی و در چشم ها کاهش اشک می باشد.
با توجه به اشکال در باز کردن دهان و خشکی دهان ، شیوع بیماری های لثه و دندان در اسکلوئودرمی زیاد است.
خشکی مهبل (واژن) و پوست نیز در نتیجه کاهش ترشح غدد مربوطه ممکن است پیش بیایند.
- پس از شرح حال ، یافته های پزشک در امتحان بالینی ، وجود اسکلوئودرمی و نوع آن را مشخص می کند. علائمی که پزشک در بیماران پیدا می کند عبارتند از:
- تغییرات در پوست بیمار شامل ورم و سفت شدن آن در دست ها ، صورت ، اطراف دهان و مناطق دیگر بر حسب نوع اسکلوئودرمی ؛ از بین رفتن چین ها و خطوط طبیعی در دست ها ، عدم وجود مو و تیرگی یا کم رنگ شدن قسمت های مختلف پوست
 - وجود رسوبات کلسیم در زیر پوست (کلسینوز)
 - تغییرات در رگ های بسیار ریز (مویرگ ها) در قاعده بستر ناخن ها که با دستگاه کاپیلروسکوپ قابل رویت هستند.
 - وجود لکه های سفت با تغییر رنگ در پوست (انواع اسکلوئودرمی موضعی)
 - علائم خاص گرفتاری قلب و ریه در امتحان بالینی در صورت گرفتار بودن این اعضا
 - فشارخون بالا که نشانه گرفتاری کلیه می تواند باشد.
- آزمایشات خون ، ادرار ، عکسبرداری از قفسه سینه ، الکتروکاردیوگرام (نوار قلبی) ، اکوکاردیوگرام ، اسپیرومتری (تست تنفس) ، سی تی اسکن ریه ها در مراحل مختلف بیماری اسکلوئودرمی ، برای مشخص کردن شدت گرفتاری اعضای داخلی بدن و پیگیری تاثیر درمان انجام می شود.
- آزمایش خون برای تعیین وجود آنتی بادی های مخصوص در اسکلوئودرمی شامل Anti-Sci-70 و Anticentromere است که اولی در 30 درصد بیماران مبتلا به اسکلوئودرمی سیستمیک با گرفتاری منتشر پوستی و دومی در بسیاری از بیماران مبتلا به اسکلوئودرمی سیستمیک با گرفتاری محدود پوستی وجود دارد.
- با گرفتن شرح حال و معاینه بالینی ، اگر نشانه ها و علائم پوستی موجود باشند ، در بیشتر بیماران تشخیص اسکلوئودرمی کار سختی نیست . ولی در ابتدای بیماری ، ممکن است تشخیص مشکل باشد و

ماه ها و حتی سال ها طول بکشد تا علائم مشخصه بیماری پیدا شوند. گاهی انجام بیوپسی پوست (تکه برداری) و یا آزمایشات دیگر برای رد کردن بیماری های دیگر لازم می گردد.

در برخی بیماران ، فقط بعضی از علائم اسکرودرمی موجود است که در دو گروه زیر قرار می گیرند:

- بیماری افتراق نیافته بافت همبندی : در این موارد، علائم موجود در بیمار هنوز نمی تواند مشخص کند که آیا بیمار مبتلا به اسکرودرمی است یا اینکه بیماری دیگری مانند لوپوس یا آرتریت روماتوئید این علائم را ایجاد کرده است.
- بیماری های مخلوط بافت همبندی: در این موارد، علائم بالینی اسکرودرمی بعلاوه علائم بالینی و آزمایشگاهی یک یا چند بیماری دیگر وجود دارد؛ مثل اسکرودرمی + لوپوس و یا اسکرودرمی + لوپوس + میوزیت + آرتریت روماتوئید

بیماری های دیگری نیز هستند که علائمی شبیه اسکرودرمی در پوست و یا اعضای داخلی دارند ، ولی اسکرودرمی نیستند. این بیماری ها عبارتند از:

- فاشنیت ائوزینوفیلیک (Eosinophilic fasciitis)
- ضخیم شدن پوست انگشتان و دست ها در آمیلوئیدوز، دیابت و بعضی بیماری های دیگر.
- ضخیم شدن پوست تمام بدن در اسکرومیکزادم ، پورفیری و واکنش هائی که در اثر پیوند اعضا ممکن است پیدا شود.
- گرفتاری ریه بر اثر فیروز اولیه ریه و هیپرتانسیون شرائین ریه و کولیت کلاژنوز.
- پدیده رینو در بیماری آترواسکلروز (تصلب شرائین) ، لوپوس یا در افراد طبیعی.

درمان اسکرودرمی

با توجه به اینکه در اسکرودرمی اعضا و سیستم های مختلف بدن گرفتار می شوند ، درمان بیماران بسته به نوع گرفتاری توسط پزشکان مختلف صورت می گیرد. ولی معمولا درمان اسکرودرمی سیستمیک را روماتولوژیست بعهده می گیرد و برحسب مورد ، با مشاوره با متخصصین پوست ، کلیه ، قلب ، گوارش و ریه ، درمان را مدیریت می کند.

در حال حاضر درمانی که بتواند فرآیند بیماری (یعنی افزایش ساخت کلاژن) را در تمام انواع اسکرودرمی متوقف کند ، به اثبات نرسیده است . اما برای تخفیف علائم و پیشگیری یا کاهش آسیب های ناشی از گرفتاری اعضای مختلف ، درمان های موثری وجود دارد که می توانند طول عمر را در بیماران افزایش دهند. نوع درمان برحسب علامت و اعضای گرفتار در بدن انتخاب می شود.

درمان مشکلات مفصلی

در اسکلوودرمی سیستمیک ، حرکت مفصل های دست ممکن است مشکل شود که علت آن سفتی پوست اطراف آن ویا التهاب در خود مفاصل می باشد. مفاصل دیگر نیز ممکن است دچار مشکل شوند. برای درمان مشکلات مفصلی در اسکلوودرمی کارهای زیر مفید می باشند:

- نرمش های کششی تحت نظر فیزیوتراپیست برای حفظ حرکات مفصلی . انجام این نرمش ها به محض تشخیص اسکلوودرمی و بطور مرتب طبق برنامه توصیه می شود. شنا کردن در آب می تواند به تقویت عضلات و حرکات مفصل کمک کند (البته در بیمارانی که پدیده رینو دارند ، شنا کردن در آب سرد توصیه نمی شود).
- مصرف استامینوفن یا داروهای ضدالتهابی غیراستروئیدی با تجویز پزشک
- یاد گرفتن انجام کارهای روزانه به طوری که بر روی مفاصل دردناک ، فشار کمتری وارد آید.

درمان مشکلات پوستی

در اسکلوودرمی ، افزایش کلاژن موجب از بین رفتن غدد عرق و چربی در پوست شده ، و در نتیجه پوست خشک و سفت می شود. برای درمان مشکلات پوستی اسکلوودرمی ، کارهای زیر توصیه می شود:

- بطور مکرر، از کرم ها و لوسیون های حاوی روغن استفاده کنید . بعد از هر استحمام همیشه این کار را انجام دهید .
- از کرم های ضد آفتاب استفاده کنید. نور آفتاب می تواند مشکلات پوستی را بیشتر کند.
- در خانه از دستگاه های مرطوب کننده هوا استفاده کنید. برای پیشگیری از رشد میکروب ها در این دستگاه ها، مرتباً آن ها را تمیز کنید.
- از وان و دوش آب داغ استفاده نکنید ؛ آب داغ پوست را خشک می کند.
- در صورت امکان ، صابون ، شوینده ها و مواد سوزاننده استفاده نکنید . می توانید از صابون های مخصوص پشت خشک استفاده کنید و اگر مجبور به استفاده از مواد شوینده هستید ، دستکش لاستیکی استفاده کنید.
- بطور مرتب ورزش کنید. ورزش بویژه شنا ، گردش خون پوست را زیاد می کنند.

درمان خشکی دهان و مشکلات دندان ها

مشکلات دندان ها بنا به دلایل مختلف در بیماران مبتلا به اسکلوودرمی زیاد است. سفت شدن پوست در اطراف دهان ، موجب می شود که بیماران نتوانند دهان خود را خوب باز کنند و مسواک زدن برای آن ها مشکل است. خشکی دهان بعلت گرفتاری غدد بزاقی و کم شدن بزاق ، باعث بروز پوسیدگی دندان ها و لقی شدن آن ها می شود. کارهای زیر می توانند برای مشکلات دندان ها مفید باشند:

- دندان ها را مرتباً مسواک بزنید و برای تمیز کردن آن ها از نخ استفاده کنید. اگر حرکت دست ها و انگشتان مشکل است ، می توانید با فیزیوتراپیست یا کاردرمان در مورد استفاده از مسواک های با دسته مخصوص مشورت کنید.
- بطور مرتب چک آپ دندان ها یتان را توسط دندانپزشک انجام دهید و در صورت ایجاد درد ، یا لق شدن دندان ، بلافاصله به او مراجعه کنید .
- در صورتی که پوسیدگی زیاد باشد از دندانپزشک سؤال کنید که آیا لازم است از فلوراید یا خمیردندان های مخصوص استفاده کنید.
- نرمش های مخصوص صورت را از فیزیوتراپیست یاد بگیرید.
- برای مرطوب نگاه داشتن دهان خود ، مقدار زیادی آب بنوشید، تکه های یخ در دهان بگذارید و سقزهای بدون قند بجوید. اگر خشکی دهان زیاد باشد ، ممکن است پزشک محلول های جایگزین بزاق و یا داروهائی که ترشح بزاق را افزایش می دهند مانند هیدروکلرید پیلوکارپین (pilocarpine hydrochloride) و یا هیدروکلرید سویمیلین (cevimeline hydrochloride) تجویز کند.

درمان مشکلات گوارشی

- اسکلرودرمی سیستمیک می تواند هرجائی از دستگاه گوارش را گرفتار کند. ترش کردن ، اشکال در بلع ، احساس پری معده ، اسهال یا یبوست و نفخ شکم از علائم درگیری دستگاه گوارش در اسکلرودرمی هستند. اگر روده ها آسیب به بینند ، جذب مواد غذائی دچار اختلال می شود. کارهای زیر برای درمان مشکلات گوارشی اسکلرودرمی می توانند مفید باشند:
- غذایان را در نوبت های بیشتر و با مقادیر کمتر بخورید.
 - برای پیشگیری کردن از برگشت غذا از معده به مری ، بعد از غذا خوردن حداقل یک ساعت (حتی بهتر است 2 تا 3 ساعت) در حالت نشسته یا ایستاده باشید و دراز نکشید. با گذاشتن آجر یا بلوک های چوبی زیر پایه های بالائی تخت ، سر تخت تان را بالا ببرید.
 - از خوردن غذاهای سنگین ، چرب و ادویه دار و نوشیدن مشروبات الکلی و قهوه در شب ها، خودداری کنید.
 - غذاهای نرم و آب دار بخورید و لقمه ها را کاملاً بجوید. اگر در بلع مشکل داشته و یا روده های شما نتوانند مواد مغذی را جذب کنند، ممکن است احتیاج به رژیم غذائی خاص داشته باشید.
 - پزشک شما ممکن است برای اسهال ، یبوست و ترش کردن ، دارو تجویز کند. داروهائی که به "مانعت کننده های پمپ پروتون" معروف هستند (مانند اومپرازول) برای کاهش ترش کردن بسیار موثر هستند. در بعضی بیماران مبتلا به اسکلرودرمی ، رشد بیش از حد باکتری در روده ها ، باعث اسهال می شود که در این موارد ، آنتی بیوتیک ها می توانند مفید واقع شوند.

درمان مشکلات ریوی

تقریباً در تمام بیماران مبتلا به اسکلودرمی سیستمیک ، عملکرد ریه ها تا حدی کم می شود. گرفتاری ریه در بعضی بیماران ، شدید بوده که یا ناشی از فیبروز ریه (کم شدن قابلیت ارتجاع ریه بر اثر افزایش کلاژن) و یا افزایش فشارخون در شرائین ریوی است. درمان هرکدام از این عوارض متفاوت است:

- درمان فیبروز ریه : داروهای که سیستم ایمنی را تضعیف می کنند مانند سیکلوفسفامید (cyclophosphamide) یا آزاتیوپرین (azathioprine) همراه با مقادیر کم کورتیکواستروئیدها (کورتون).
- درمان افزایش فشارخون ریوی: مصرف داروهای که عروق خونی را گشاد می کنند مانند پروستاسیکلین (prostacyclin) یا داروهای جدیدتری که برای درمان این عارضه تجویز می شوند (از جمله آنتاگونیست های رسپتور آندوتلین مانند Bosentan و ممانعت کننده های فسفودی استراز مانند Sildenafil)

صرف نظر از علت مشکل ریوی و درمان دارویی ، کارهایی که برای کاستن عوارض ریوی اسکلودرمی مفید هستند شامل موارد زیر است:

- مواظب پیدا شدن نشانه های بیماری ریوی باشید . این نشانه ها عبارتند از: خستگی ، تنگی نفس و ورم پاها. بروز این نشانه ها را به پزشک اطلاع دهید.
- انجام تست تنفسی (اسپیرومتری) در مراحل اولیه بیماری برای پی بردن به وجودگرفتاری ریه قبل از پیدایش نشانه ها و تکرار آن در طول زمان بنا بر توصیه پزشک.
- واکسیناسیون بر علیه آنفلوآنزا و پنوموکوک طبق توصیه پزشک معالج. آنفلوآنزا و ذات الریه در بیماران مبتلا به اسکلودرمی سیستمیک همراه با گرفتاری ریه ، می توانند خطرناک باشند.

درمان مشکلات قلبی

گرفتاری های قلبی شایع در بیماران مبتلا به اسکلودرمی عبارتند از: سفت شدن عضلات قلب و ضعیف شدن قلب (کاردیومیوپاتی)، التهاب عضلات قلب (میوکاردیت) و نامنظمی های ضربان قلب. همه این عوارض قابل درمان هستند. درمان شامل مصرف دارو و در بعضی موارد عمل جراحی است.

درمان مشکلات کلیوی

گرفتاری شدید کلیه (renal crisis) در 10 درصد بیماران مبتلا به اسکلودرمی سیستمیک و عمدتاً در اوائل دوره بیماری اتفاق می افتد. این عارضه منجر به فشارخون شدیدی می شود که کنترل آن مشکل بوده و به سرعت نارسائی کلیه ایجاد می کند. اندازه گیری فشارخون بطور مرتب در بیماران مبتلا به اسکلودرمی بسیار اهمیت دارد تا به محض بالا رفتن فشارخون تشخیص داده شده و درمان شروع شود. کارهایی که در این رابطه مفید هستند عبارتند از:

- اندازه گیری فشارخون بطور مرتب و بویژه اگر علامت جدیدی مانند سردرد یا تنگ نفس پیدا شود. اگر فشارخون بالاتر از معمول باشد، فوراً به پزشکتان اطلاع دهید.
- اگر گرفتاری کلیه بر اثر اسکلوودرمی وجود داشته باشد، داروهائی را که برایتان تجویز شده حتماً طبق دستور مصرف کنید. معمولاً برای درمان فشارخون در اسکلوودرمی داروهائی که به "ممانعت کننده های آنزیم تبدیل کننده آنژیوتانسین" معروف هستند مانند کاپتوپریل (captopril) ، انالاپریل (enalapril) و لیسینوپریل (lisinopril) تجویز می شوند. برای اینکه این داروها موثر واقع شوند ، باید بمحض بالارفتن فشارخون مصرف شوند.

درمان مشکلات مربوط به زیبایی

اسکلوودرمی بر ظاهر پوست - به ویژه در صورت - تاثیر می گذارد. برای بعضی از این مشکلات نیز درمان هائی می توان انجام داد:

- تلانژکتازی (telengectasia) - لکه های قرمز رنگ روی دست ها و صورت - را می توان با لیزر کم کرده و یا از بین برد.
- در بیماران مبتلا به اسکلوودرمی موضعی خطی که روی پیشانی آن ها خط های عمیق وجود دارد (و آن را به جای زخم شمشیر تشبیه می کنند) ، جراحی پلاستیک قابل انجام است. البته باید متذکر شد که جراحی پلاستیک برای مناطقی از پوست که بیماری در آن جا فعال است نباید انجام گیرد.

اسکلوودرمی و حاملگی

در گذشته اغلب به بیماران مبتلا به اسکلوودرمی سیستمیک گفته می شد که حامله نشوند. اما خوشبختانه با پیشرفت در شناخت بیماری و درمان آن ، امروزه نظر پزشکان در مورد حاملگی و اسکلوودرمی در حال تغییر است . بطور مثال اکنون مشخص شده است که اسکلوودرمی موضعی در دوره حاملگی مشکلی برای مادر و جنین ایجاد نمی کند. در اسکلوودرمی سیستمیک ، با آنکه ممکن است تغییرات عروقی در جفت ، باعث زایمان زودرس شود، ولی بیشتر بیماران مبتلا با رعایت دستورات پزشکی ، می توانند حاملگی بی خطری را گذرانده و نوزادان سالمی داشته باشند.

یکی از توصیه های مهم برای بیماران مبتلا به اسکلوودرمی این است که پس از شروع بیماری ، پیش از اقدام به حاملگی چند سال صبر کنند. علت این توصیه این است که در 3 سال اول بیماری ، خطر ایجاد عوارض شدید در قلب ، ریه یا کلیه ها زیاد تر است که ممکن است برای بیمار و جنین مضر باشند.

اگر در 3 سال اول بعد از شروع بیماری اسکلوودرمی ، گرفتاری شدیدی در اعضای داخلی پیدا نشود، احتمال بروز آن بعداً کمتر شده و حاملگی بی خطر تر خواهد بود. در هر حال در دوره حاملگی ، کنترل بیماری و حاملگی توسط پزشک روماتولوژیست و متخصص زنان ضروری است.

اسکلرودرمی سیستمیک در زنان می تواند باعث خشکی مخاط واژن شده و در مردان ممکن است بعلت گرفتاری عروقی ، مشکلاتی در نعوظ ایجاد کند.

نقش بیماران در درمان اسکلرودرمی

اگر چه پزشکان برای بیماران دارو و دستورات دیگر را تجویز می کنند ، ولی این بیمار است که باید داروها را مرتب مصرف کرده ، دستورات را رعایت کند و مشکلاتی را که پیش می آید بلافاصله به پزشک خود اطلاع دهد. بزبان دیگر، در درمان بیماری، هم پزشک و هم بیمار نقش دارند که سهم بیمار اهمیت بیشتری دارد. کارهایی که بیماران می توانند انجام دهند عبارتند از:

- کسب اطلاعات: تا آنجا که می توانید در مورد بیماری اسکلرودرمی اطلاعات کسب کنید.
- همکاری با پزشک: پس از انتخاب پزشکی که در درمان اسکلرودرمی تخصص دارد، دستورات او را اجرا کنید. گاهی تشخیص اسکلرودرمی احتیاج به زمان دارد. در صورت لزوم با صلاحدید پزشک خود ، با پزشکان متخصص دیگری که مورد نیاز هستند مشورت کنید. نشانه های جدیدی که در شما پیدا می شود را بلافاصله به پزشک اطلاع دهید. شروع سریع درمان در عوارض اسکلرودرمی اهمیت زیادی دارد.
- مبارزه با فشارهای روحی: فشارهای احساسی و اجتماعی ، بخشی از بیماری های مزمن هستند. احساسات خود را پنهان نکنید. تکنیک های آرام شدن (relaxation)، مراقبه (meditation) و ورزش های آرامش بخش را یاد بگیرید. در صورت نیاز از فیزیوتراپیست یا کاردرمان ، در مورد چگونگی انجام کارهایی که برای شما سخت است کمک بگیرید. اگر علائم افسردگی در شما پیدا شود ، با روانشناس یا روانپزشک مشورت کنید. ممکن است لازم باشد از داروهای ضد افسردگی استفاده کنید.

تحقیقات در اسکلرودرمی

در دو دهه گذشته ، تحقیقات زیادی در مورد شناخت بیماری اسکلرودرمی و درمان های موثر برای گرفتاری های مختلف در جهت تخفیف نشانه ها و پیشگیری از آسیب اعضای داخلی و بهبود کیفیت زندگی بیماران انجام شده یا در حال انجام است. برخی از تحقیقات مهمی که اخیرا در مورد اسکلرودرمی انجام شده عبارتند از:

- شناخت ژن های مرتبط با بیماری اسکلرودرمی و انواع آن
- اثرات درمانی سیکلوفسفامید در فیبروز ریه ناشی از اسکلرودرمی
- تاثیر داروهای " ممانعت کننده های آنزیم تبدیل کننده آنژیوتانسین " (ACE inhibitors) در درمان گرفتاری کلیوی اسکلرودرمی
- داروهای موثر بر هیپرتانسیون ریوی شامل پروستاگلین ها (prostacyclines)، "آنتاگونیست های رسپتور آندوتلین" (endothelin-receptor antagonists) و "ممانعت کننده های فسفودی استراز" (phosphodiesterase inhibitors)

این داروها عبارتند از: sildenafil و bosentan ، epoprostenol sodium
• پیوند مغز استخوان از جمله درمان های تحقیقاتی است که برای اسکلرودرمی استفاده شده است.

سایر منابع اینترنتی (به زبان انگلیسی)

www.nih.gov

www.rheumatology.org

www.scleroderma.org

www.arthritis.org

تمام حقوق این سایت متعلق به انجمن روماتولوژی ایران است . کپی برداری از مطالب این سایت با ذکر منبع و بدون انجام تغییر در متون بلامانع است.

www.iranianra.org

بازنگری شده : بهمن ماه 1389