



Türk Dermatoloji Derneği Hasta Bilgilendirme Broşürü

SİSTEMİK SKLEROZ

Sistemik sklerozis (sklerodermannın sistemik formu) nedir?

- Sistemik sklerozis, derinin yanı sıra başta akciğer, kalp ve böbrek olmak üzere diğer birçok organa ait bağ dokusunun yapısının bozulduğu otoimmün, romatizmal bir hastalıktır. Hastalığın şiddetli formları, hayatı tehdit edebilir.

Sistemik skleroz kimlerde ne sıklıkta ve ne zaman görülür?

Tüm dünyada yaş, cinsiyet ve ırk ayırımı gözetmeksizin görülen nadir bir hastalıktır. Genellikle 30-50 yaşlarında başlar, çocuklarda çok daha nadirdir. Genel olarak kadınlarda erkeklere oranla 3-6 kat daha sık görülmektedir.

Sistemik sklerozun nedeni nedir?

Nedeni bilinmemektedir. Genetik ve viral enfeksiyonlar, organik çözücüler gibi bazı çevresel faktörler suçlanmaktadır. Diğer otoimmün hastalıklardaki gibi, bağışıklık sistemimizdeki bazı hücrelerin anormal bir şekilde vücudun kendi organlarına hasar vermesi sonucu deri, akciğerler, böbrekler, kalp, yemek borusu, mide, bağırsaklar, eklemler ve kan damarları gibi birçok organın bağ dokusunda hasar oluşur.

Sistemik sklerozun belirtileri nelerdir?

- Deri etkilendiğinde ana belirti derinin kalınlaşması ve sertleşmesidir. Hastalık hafif deri tutulumundan ağır iç organ tutulumuna kadar değişebilen farklı görünüm sergilediği için ilk deri bulgularıyla tanı konulabildiği gibi, ancak deri dışı diğer bulgular ortaya çıktığında da fark edilebilir. Yakınmalar kişiden kişiye farklılık gösterebileceği için hastalığı tanımak zorlaşır ve tanı gecikebilir.

Üç farklı formu vardır:

1. Sınırlı form (CREST sendromu): Genellikle sadece deri etkilenir, ancak kas ve eklemler de etkilenebilir. Diğer formlardan daha hafif seyrederek. Yemek borusu tutulumu görülmeyle birlikte akciğer, kalp ve böbrek tutulumu beklenmez. Bu formda görülebilen temel bulguların İngilizce baş harflerinden yapılan kısaltma ile "CREST" olarak da isimlendirilmiştir.

(C) Nodüller(Kalsinozis kutis) Parmaklarda, önkol ya da diğer basınç noktalarında kalsiyum birikintileri ile oluşan ağrılı küçük sert şişliklerdir.

(R) Raynaud bulgusu; El ve ayak parmaklarında ya da burun ve kulak gibi vücudun uç bölgelerinde soğuğa, strese tepki olarak deride önce solukluk, morarma ve sonrasında kızarma, yanma, uyuşma ve ağrı olmasıdır. Şiddetli olduğunda parmak uçlarında doku kaybına giden ciddi hasar gelişebilir.

(E) Yemek borusu fonksiyon bozukluğu; Yutma güçlüğü, mide ekşimesi (reflü) ortaya çıkar.

(S) Sklerodaktili; Hastalığın ileri evresinde el ve ayak parmaklarında derinin kalınlaşması, sıkılaşmasına ve uçlara doğru incelmeye denir.

(T) Telenjektazi; Ellerde, avuç içlerinde, ön kollarda, yüzde ve dudaklarda kırmızı noktalar görünümündeki kılcal damarlardır.

2. Yaygın ilerleyici form: Deri, kas, eklem, kan damarları, akciğerler, böbrekler, yemek borusu, bağırsaklar, kalp ve diğer organlar tutulabildiği daha ciddi formdur.

3. Deri tutulumu olmayan form

4. Diğer otoimmün hastalıklarla birlikte görülen form



Türk Dermatoloji Derneği Hasta Bilgilendirme Broşürü

Sistemik sklerozun yarattığı sorunlar nelerdir?

- Ellerde, parmaklarda şişlik, deride sertleşme ve kalınlaşma, deride parlak ve gergin görünüm, yüzde ağız kenarında çizgilenmeler, burunda sivrilme, ağız kenarında küçülme, ağız açmakta güçlük, diş kayıpları gibi tipik yüz görünümü, eller, yüz, tırnak ve çevresinde genişlemiş kırmızı kan damarları (telenjiektazi), deri altında nodüller, eklem ağrısı, kol ve bacak eklemlerinde hareket güçlüğü ve deformiteleri, nefes darlığı, hipertansiyon, yutma güçlüğü, reflü, hazımsızlık, kabızlık, defekasyon problemleri, osteoporoz, böbrek fonksiyonun bozulması gibi sorunlar ortaya çıkabilir. Sistemik sklerozlu kişiler düzenli olarak gastrointestinal sistem, akciğer, kalp ve böbrek tutulumu açısından yakın takipte olmalıdır.

Sistemik skleroz tanısı nasıl konur?

- Tanı koymayı sağlayan tek bir test yoktur. Bunun yerine hastanın hastalıkla ilişkili tüm organlara yönelik şikayetleri, fizik muayenesi, kan testleri ve radyolojik incelemeleri dikkate alınarak tanı konulur.

Sistemik sklerozun seyri nasıldır?

- İlerleyici karakterde bir hastalık olup hastalığın prognozu etkilediği organlar ve tutulum şiddeti ile ilişkilidir.

Sistemik skleroz gebeliği nasıl etkiler?

- Gebelik komplikasyonları görülme riski normalden daha yüksek olduğundan hastalığın stabil olduğu bir dönemde hamileliğinizi planlamaya çalışmalısınız. Ayrıca romatolog ve kadın doğum uzmanınız ile görüşmeniz gereklidir, çünkü tedavi için kullanılan ilaçlardan bazılarının kullanımı hamilelik sırasında uygun değildir.

Sistemik skleroz nasıl tedavi edilir?

- Tedavi tutulan organ ve görülen bulgulara göre farklılık gösterir. Mide ekşimesi, yutma güçlüğü, Raynaud hastalığı, ülserler, böbrek sorunları gibi spesifik problemlere yönelik tedaviler, erken evrelerde oldukça etkili olabilir. Şiddetli hastalıkta özellikle akciğer fonksiyonunun bozulması hayatı tehdit edebilir.
- Hastaların romatoloji, dermatoloji ve sistem tutulumlarına yönelik uzman hekimler tarafından düzenli takibi, tutulumların erken tanısı ve uygun tedavinin planlanması açısından son derece önemlidir. Tedaviniz etkilenen organlar ve tutulum şiddeti dikkate alınarak hekiminiz tarafından düzenlenecektir.

Sistemik sklerozlu hastalara öneriler?

- Soğuktan ve emosyonel stresten kaçınmak gerekir. Ağız ve diş sağlığına dikkat edilmeli, az az ve sık sık yemeli, reflü yapan gıdalardan uzak durulmalıdır. El, ayak ve parmaklar sıcak tutulmalıdır. Parmak yaralanmalarını önlemek için günlük işler sırasında dikkatli olunmalıdır. Egzersiz ve fizik tedavi eklemlerdeki sertliği, hareket güçlüğü azaltabilir. Deri ve eklem problemleri psikolojik sorunlara neden olabileceğinden psikolojik destek almak önemlidir. Bu nedenle hastaların romatoloji, dermatoloji ve sistem tutulumlarına yönelik uzman hekimler tarafından düzenli takibi, tutulumların erken tanısı ve uygun tedavinin planlanması açısından son derece önemlidir. Tedaviniz etkilenen organlar ve tutulum şiddeti dikkate alınarak hekiminiz tarafından düzenlenecektir.



Türk Dermatoloji Derneği Hasta Bilgilendirme Broşürü

Sistemik sklerozlu hastalara öneriler?

- Soğuktan ve emosyonel stresten kaçınmak gerekir. Ağız ve diş sağlığına dikkat edilmeli, az az ve sık sık yemeli, reflü yapan gıdalardan uzak durulmalıdır. El, ayak ve parmaklar sıcak tutulmalıdır. Parmak yaralanmalarını önlemek için günlük işler sırasında dikkatli olunmalıdır. Egzersiz ve fizik tedavi eklemlerdeki sertliği, hareket güçlüğüne azaltabilir. Deri ve eklem problemleri psikolojik sorunlara neden olabileceğinden psikolojik destek almak önemlidir.

<https://www.uptodate.com/contents/overview-of-sytemic-sclerosis>

