



СИСТЕМСКА СКЛЕРОЗА

ПРИРУЧНИК ЗА БОЛЕСНИКЕ



IMPRESUM

АУТОР

Доц.др Предраг Остојић

ИЗДАВАЧ

**Удружење оболелих од реуматских
болести Републике Србије (ОРС)**

ЗА ИЗДАВАЧА

Прим.др Мирјана Лапчевић

РЕЦЕНЗЕНТИ

**Проф.др Мирјана Шефик Букилица
Тијана Бојанић**

ГЛАВНИ И ОДГОВОРНИ УРЕДНИК

Доц.др Предраг Остојић

ЛЕКТОР И КОРЕКТОР

Љиљана Јаснић, дипл. Филолог

ДИЗАЈН КОРИЦА И ИЛУСТРАЦИЈА

Александра Младеновић

ISBN-978-86-83008-00-1

Београд, 2024. год



Садржај

РЕЧ ЛЕКАРА	4
РЕЧ ПАЦИЈЕНТА	5
Шта је системска склероза	6
Ко може да оболи	7
Како настаје системска склероза	8
Како се открива болест	10
Како се испољава системска склероза	13
Оштећење крвних судова	13
Склеродермија	14
Оштећење органа за варење	15
Оштећење плућа	16
Оштећење срца	18
Оштећење бубрега	18
Оштећење зглобова и тетива	19
Како се лечи системска склероза	20
Имуносупресивна терапија	22
Антифибротичка терапија	23
Како болесник може себи да помогне	24
Може ли особа да спречи да оболи од системске склерозе ?	24
Шта болесник може да учини да ублажи тегобе које системска склероза изазива?	24
Литература	26

РЕЧ ЛЕКАРА

Приручник на свеобухватан и лако разумљив начин помаже болесницима да боље разумеју природу и начин испољавања системске склерозе. Представљена је и савремена терапија која се користи у лечењу ове болести са посебним освртом на могућа нежељена дејства. Приручник даје одговоре на питања које оболели од системске склерозе најчешће постављају.

Било ми је задивољство да будем рецензент.

Проф др Мирјана Шефик Букилица

РЕЧ ПАЦИЈЕНТА

У свом препознатљивом стилу, који сам упознала на његовим предавањима, доц. др Предраг Остојић написао је Приручник о системској склерози потпуно разумљивим, једноставним, пацијенту прилагођеним речником. Систематичан и веома свеобухватан, Приручник пружа читаоцу одговоре на многа питања: који је први симптом болести, како болест настаје, како се дијагностикује, да ли је наследна, и зашто системска склероза доводи до затезања и отврднућа коже као и зашто долази до слабијег рада унутрашњих органа.

Објашњено је како се болест као и њени коморбидитети (придружене болести) лече и шта пацијент сам може да уради како би, уз медикаментозну терапију, што боље држао болест под контролом.

Позивам пацијенте, али и породице оболелих као и лекаре примарне здравствене заштите и других специјалности да обавезно прочитају овај изузетно користан Приручник, како бисмо заједничким снагама, знањем и искуством помогли да се ова комплексна болест на време препозна, боље разуме и успешније лечи!

Срећна сам што ће се дуго прижељкивани „Приручник за болеснике са системском склерозом“ наћи у ОРС-овој збирци. Захваљујем се доц. др Предрагу Остојићу на издвојеном времену и подршци коју пружа ОРС-у.

Тијана Бојанић, економиста

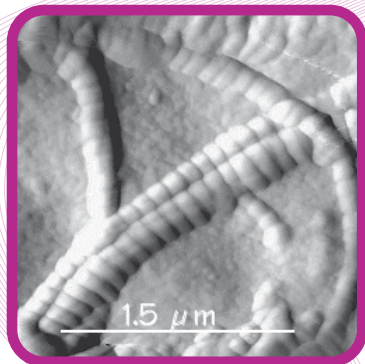
дугогодишњи пацијент
са системском склерозом

ШТА ЈЕ СИСТЕМСКА СКЛЕРОЗА

Системска склероза спада у такозване системске болести везивног ткива, које могу да захвате било који орган или органски систем. Карактерише се повећаним стварањем и нагомилавањем влакана ванћелијског везива (пре свега колагена) у ткива и органе.

Колаген је саставни део везивног ткива сваке здраве особе. Везивно ткиво, како му сам назив каже, повезује ћелије у једну целину (орган), као и органе у једну целину (људско тело, организам). Колаген обезбеђује везивном ткиву, а самим тим и органу и људском телу, еластичност, чврстину и отпорност на дејство спољашњих сила.

Колагена влакна у кожи, виђена електронском микроскопијом
(Извор: https://www.histology.leeds.ac.uk/tissue_types/connective/connective_fibres.php)



У системској склерози се колаген прекомерно ствара и накопља у ткивима и органима, чинећи да ткива постану задебљала, тврда и чврста, што доводи до поремећаја функције тих органа. У системској склерози кожа постаје затегнута, зглобови крути и мање покретни, плућа се тешко шире и скупљају приликом дисања, срце отежано пумпа крв, а бубрези слабије раде.

КО МОЖЕ ДА ОБОЛИ

Узрок настанка системске склерозе је непознат.

Узрок настанка системске склерозе је непознат. Уочено је, мада ретко, да више од једне особе у породици оболи од системске склерозе, што значи да постоји извесна наследна склоност. Да наслеђе јесте укључено у развој болести говори и чињеница о већој учесталости системске склерозе у једном северноамеричком племену Индијанаца, које живи изоловано, без већег мешања са припадницима других заједница. Упркос томе, нема разлога за превелики страх да ће неко од ближњих особе оболеле од системске склерозе такође оболети, јер је вероватноћа мања од 1%. Ипак, саветује се опрез и обавезна консултација реуматолога, уколико се код сродника оболеле особе појаве симптоми Рејноовог феномена (види даље), који је први знак системске склерозе и може да претходи месецима или чак годинама испољавању осталих обележја болести.

Међутим, није утврђен покретач болести код наследно склоних особа. Нема доказа о сигурној повезаности неког физичког, хемијског или биолошког узрочника са настанком болести. Ипак, показано је да особе које раде са органским растварачима, у производњи боја и винил-хлорид мономера, могу чешће доболе од системске склерозе, ако имају наследну склоност.

Сматра се да у Србији има између 1000-1500 оболелих од системске склерозе. Жене оболевају 4-6 пута чешће од мушкараца. Мада системска склероза може да се јави у било ком животном добу, чак и код деце, највећа учесталост оболевања од ове болести је између 30-50. године живота.

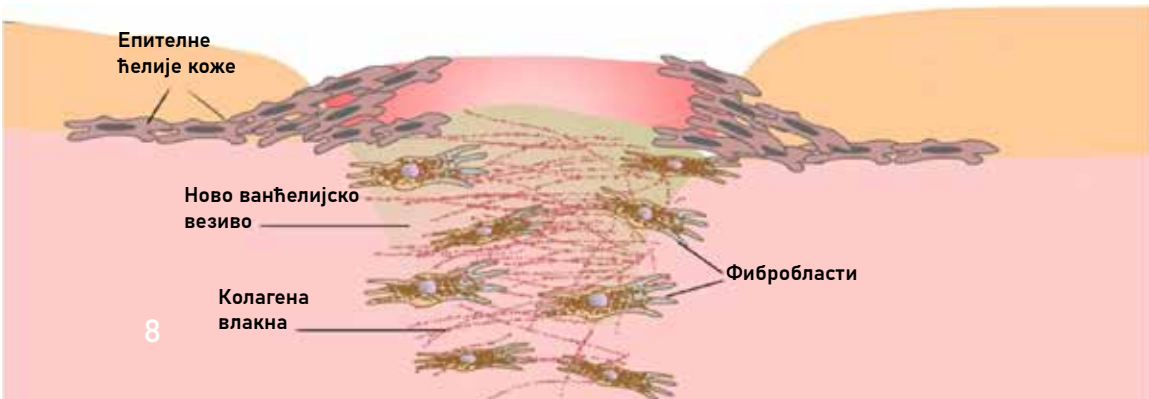
КАКО НАСТАЈЕ СИСТЕМСКА СКЛЕРОЗА

Системска склероза је по природи аутоимунска болест.

Код здравих особа, у случају повреде ткива, имунски систем подстиче ћелије везивног ткива (фибробласте) да се накупљају на месту повреде, да стварају и ослобађају колаген који се таложи на месту повреде, стварајући ожиљак. Дакле, ожиљак настаје таложењем колагена на месту повреде ткива.

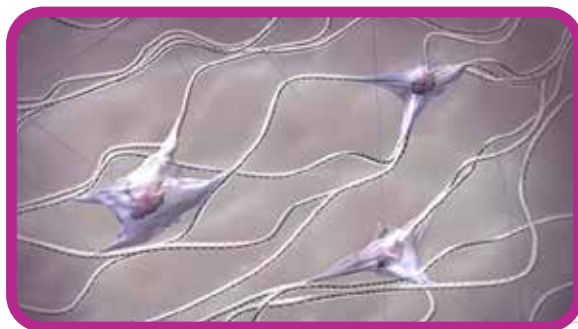
У системској склерози имунски систем грешком, без повреде или оштећења ткива, подстиче умножавање фибробласта и повећано стварање и нагомилавање колагена и других влакана везива у кожи и унутрашњим органима. Још увек није познато шта доводи до активације имунског система у системској склерози. Знамо да се сам почетак болести карактерише оштећењем ћелија крвних судова (ендотела). Из оштећених ендотелних ћелија се ослобађа супстанца звана ендотелин-1, као и тзв. адхезивни молекули, који доводе до накупљања имунских ћелија у ткиву.

Накупљање фибробласта на месту повреде,
ослобађање колагена и стварање ожиљка



Оштећење ендотелних ћелија, које облажу зид капилара и крвних судова, доводи даље до активације крвних плочица (тромбоцита) и система за згрушавање крви (коагулације)-механизама који се нормално активирају у случају повреде ткива. Ћелије имунског система (лимфоцити), активирани тромбоцити и систем за коагулацију подстичу фибробласте да се умножавају и да стварају колаген и везивна влакна посебном врстом хемијских супстанци, које зовемо факторима раста. На првом месту то је трансформишући фактор раста - β (TGF- β), потом васкуларни ендотелни фактор раста (VEGF) и тромбоцитни фактор раста (PDGF). Посебан проблем је што једном активирани фибробласти стварају свој фактор раста - фибробластни фактор раста (FGF), којим независно од других механизма активирају нове фибробласте. Дакле, зачарани круг активације фибробласта ком нема краја.

Фибробласти
(Извор: <https://www.beckman.com/resources/cell-types/fibroblasts>)



Фибробласти неконтролисано стварају и ослобађају колаген и друга влакна ванћелијског везива, која доводе да ткива, укључујући кожу и унутрашње органе, буду чврста, крута и тврда. Захваћени органи све слабије функционишу, што за последицу има значајно нарушавање квалитета живота болесника, ограничење његове функцијске способности (инвалидитет) и превремену смрт.

КАКО СЕ ОТКРИВА БОЛЕСТ

Рејноов феномен је први знак да особа можда развија системску склерозу.

Француски лекар Морис Рејно описао је поремећај који се карактерише наглим променама боје, у смислу бледила, модрила и потом црвенила прстију шака при излагању хладноћи, а некада и у току емоционалне напетости.



Рејноов феномен – бледило, модрило и црвенило прстију шака при излагању хладноћи

Када болесник изложи шаке ниској спољашњој температури, пере руке хладном водом или ухвати хладан метал, долази до грча крвних судова и престанка протока крви у прстима шаке, што узрокује бледило прстију. Убрзо прсти помодре, уз осећај бола у прстима. Када се шаке угреју и крв поново протече, прсти постају црвени, што је праћено осећајем пецкања или жарења.

Рејноов феномен међутим није специфичан за системску склерозу, јер се виђа и у другим системским болестима, као што је системски еритемски лупус или Сјогренов синдром, затим код болесника са плућном хипертензијом, као и код радника који су изложени вибрацијама приликом рада са пнеуматским чекићем или бушилицом (тзв. вибрациона болест).

Када је Рејноов феномен последица неке болести, као што је то случај у системској склерози, говоримо о **секундарном Рејноовом феномену**. Међутим неретко, чак чешће од секундарног облика, Рејноов феномен може да се јави засебно, то јест да није удружен са другим болестима и тада говоримо о **примарном Рејноовом феномену**. На примарни облик Рејноовог феномена треба помислити уколико се јави у млађем животном добу (у пубертету и адолесценцији). Код особа код којих се Рејноов феномен јави изненада, у каснијем животном добу, треба бити опрезан и тражити могуће присуство неке системске болести. Испитивања особе са Рејноовим феноменом укључују:

- ▶ Капилароскопски преглед
- ▶ Имуносеролошка испитивања

Капилароскопија је дијагностичка метода, која омогућава испитивање изгледа и функције капилара на рубу нокатне плоче прстију шака. У посматрању капилара користи се микроскоп или савременија метода **видеокапилароскопије**, где се капилари снимају сондом, а посматрају на екрану монитора. Капилароскопија омогућава да се разликује примарни Рејноов феномен од секундарног у оквиру системске склерозе. Капиларна мрежа код болесника са системском склерозом је смањене густине, постоје мања или већа поља без капилара (аваскуларна поља, „слика пустиње“), преостали капилари могу бити проширени (мегакапилари), а могу се видети и микрохеморагије (мала крварења).



Капилароскопија

Имуносеролошке анализе се раде код болесника са сумњом на секундарни Рејноов феномен, у циљу откривања антитела специфичних за системске болести. Пре свега се трага за антинуклеусним антителима (ANA). Уколико су ANA позитивна, тражиће се подгрупе тих антитела која су високо специфична за одређену болест. За системску склерозу су то антицентромерна антитела (ACA) и антитела на топоизомеразу – 1 (анти-Sc170 антитела).

Уколико болесник са Рејноовим феноменом има специфичне капилароскопске промене и позитивна ANA, са великом сигурношћу се може рећи да та особа болује од раног облика системске склерозе.

Може да прође више месеци или чак година од испољавања других обележја болести.

КАКО СЕ ИСПОЉАВА СИСТЕМСКА СКЛЕРОЗА

Системска склероза спада у системске болести, јер нема органа или органског система који не може да буде захваћен болешћу.

Оштећење крвних судова

Код буквално свих болесника постоји оштећење малих крвних судова (капилара), које се пре свега испољава Рејноовим феноменом. Рејноов феномен, како је већ раније описано, карактерише се наглим променама боје (бледила, модрила и црвенила) прстију шака, као и других делова тела (стопала, носне и ушне шкољке) при излагању хладноћи. Рејноов феномен може такође да се јави и у току емоционалне напетости болесника. Као резултат оштећења капилара, који се код болесника са системском склерозом лепо могу уочити капилароскопијом, долази до исхемије (поремећаја исхране и довода кисеоника до врхова прстију), па се неретко јављају ранице (улцерације) на јагодицама прстију шака.



Телангиектазије (из збирке фотографија аутора)

Преостали капилари, који нису оштећени, као и капилари који се обнављају, буду изразито проширени, видљиви капилароскопијом као мегакапилари. Некада су ти мегакапилари толико проширени да се голим оком могу видети, као тзв. телангиектазије, на кожи шака и лица, или на слузници усана и језика.

Код мањег броја болесника системска склероза може да захвати и веће крвне судове руку и ногу (макроангиопатија), што доводи до суве гангрене прстију шака и стопала, некада и целог стопала или потколенице, када је потребно да се уради хируршко уклањање мртвог ткива ампутацијом прста, целог стопала или потколенице.

Склеродермија

Таложење везивних влакана у кожу узрокује да она буде тврда, задебљала и затегнута – склеродермија (на грчком: склерос – тврда, дерма – кожа). Таложење колагена на косматом делу главе може да доведе до оштећења фоликула длака, што за последицу има проређеност косе. На појединим пољима коже се губе пигментне ћелије (меланоцити) због чега кожа на тим деловима тела може да делује шарено, са мешањем тамније и светло пребојене коже (знак „бибера и соли“). Захватање коже почиње на прстима шака (склеродактилија) и лицу, па се постепено, код неких болесника брже, а код неких спорије, шири и на друге делове коже.

У зависности од распрострањености склеродермије, разликујемо два облика системске склерозе: ограничена и дифузна системска склероза.

ОБЛИЦИ СИСТЕМСКЕ СКЛЕРОЗЕ	РАСПРОСТРАЊЕНОСТ СКЛЕРОДЕРМНИХ ПРОМЕНА
Ограничена (лимитирана) системска склероза	Промене су ограничене на кожу шака, подлактица, стопала, потколеница и лица
Дифузна системска склероза	Промене захватају и натколенице, надлактице, грудни кош, трбух и леђа

Дифузна системска склероза је тежи облик болести, не само због веће површине коже која је измењена, већ и због бржег, чешћег и обимнијег оштећења важних унутрашњих органа (система за варење, плућа, срца, бубрега, система за кретање).

Захваћеност коже и распрострањеност склеродермије лекар процењује пипањем и набирањем коже у различитим деловима тела. Оцењивањем тежине склеродермних промена различитих региона коже добија се такозвани Роднанов кожни индекс, који може да помогне у праћењу прогресије склеродермије током времена.

Оштећење органа за варење

Најчешће захваћени органски систем, после коже и крвних судова, је систем за варење. Колаген и друга везивна влакна се таложу у зид шупљих органа (црева), узрокујући поремећаје у покретљивости (мотилитету), али и поремећаје варења хране и апсорпције хранљивих материја. Код око 90% болесника долази до захватања једњака, када се болесници жале на потешкоће са гутањем у виду заостајања залогаја иза грудне кости (углавном чврсте и суве хране), као и на изражену горушицу и враћање (рефлукс) хране из желуца. На срећу, значајан број болесника нема израженије тегобе, иако објективно постоје знаци поремећаја функције једњака. Код 50% болесника током трајања болести може да дође до захватања желуца, када се јавља брз осећај ситости, подригивање и осећај мучнине након оброка. На захватање танког црева указују прогресиван губитак у телесној тежини (синдром малапсорпције) и течне столице, док на захватање дебелог црева указује затвор (опстипације). Код одређеног броја болесника, услед захватања завршног дела дебелог црева (ректума), може да се јави неконтролисано прањњење (инконтиненција) столице.

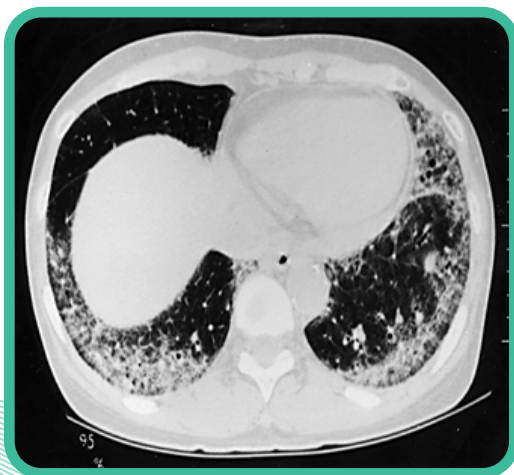
Дијагноза оштећења органа за варење се углавном поставља на основу анамнестичких података, односно тегоба које болесник описује. Рендген са контрастом може бити од користи код испитивања оштећења једњака и дебелог црева, а преглед столице и анализе крви код захватања танког црева и сумње на синдром малапсорпције. Инвазивне ендоскопске дијагностичке методе (гастроскопија, колоноскопија) се примењују у циљу искључења компликација, као што су запаљење једњака (езофагитис), гризлица (улкус) или сужење (стеноза) једњака, Баретов једњак (преканцерска промена на једњаку која настаје услед дуготрајног рефлукса желудачног садржаја), крварење из зида желуца или тумори дебелог црева.

Оштећење плућа

Таложење влакана ванћелијског везива у плућном ткиву се дешава код 70% болесника са системском склерозом, али је клинички значајно (односно изазива тегобе) код 50% болесника са дифузном и 25% болесника са ограниченом (лимитираном) системском склерозом. Овде долази до развоја интерстицијске болести плућа. Симптоми се јављају код већ узнапредовалог оштећења плућа, неспецифични су и укључују осећај недостатка ваздуха при напору и понекад сув кашаљ. Како би се на време, још код болесника без симптома, открила интерстицијска болест плућа, једном годишње се ради испитивање плућне функције (спирометрија) са дифузијом. Код болесника код којих се забележи значајно смањење показатеља плућне функције, урадиће се скенер плућа (компјутеризована томографија високе резолуције), која открива таложење колагена и везивних влакана у плућном ткиву. По постављању дијагнозе интерстицијске болести плућа, испитивање плућне функције се и даље ради једном годишње, а по потреби и скенер плућа како би се проценило да ли промене на плућима напредују, односно какав је одговор на примењену терапију.

Као последица интерстицијске болести плућа, али и оштећења капилара у плућима, код 5–20% болесника са системском склерозом може да се развије плућна хипертензија (повећан притисак у плућној циркулацији).

Интерстицијска болест плућа у системској склерози. Беле мрежасте промене у плућном ткиву су исталожени колаген и везивна влакна (фиброза)



У циљу правовременог откривања плућне хипертензије, једном годишње, а по потреби и чешће, ради се Доплер-ехокардиографија (ултразвук срца). Један од параметара који се одређује ултразвуком, а то је средњи притисак у десној комори (СПДК), индиректно процењује притисак у плућној артерији. Уколико је СПДК $> 40\text{mmHg}$, кардиолог може да предложи да се уради кататеризација срца, ради дефинитивне дијагнозе плућне хипертензије.

Интерстицијска болест плућа и плућна хипертензија су најчешћи узроци скраћења животног века болесника.

Оштећење срца

Везивна влака се таложе у срчаном мишићу, узрокујући поремећај функције срца као пумпе. Постепено се развија слабост (инсуфицијенција) срца која се манифестује осећајем недостатка ваздуха при напору, касније и у миру, недостатком ваздуха при спавању на равној подлози. Отицање ногу и трбуха се јавља најчешће код узнапредовале плућне хипертензије, када срце више нема снаге да савлада висок притисак у плућној циркулацији. Неки болесници имају поремећај срчаног ритма (аритмију), која у неким случајевима узрокује изненадан осећај лупања и прескакања срца, неретко праћен акутним гушењем. У циљу откривања промена на срцу једном годишње се ради Доплер-ехокардиографија (ултразвук срца), а по потреби и магнетна резонанција срца. Повремено треба радити електрокардиограм (ЕКГ), како би се открили знаци поремећаја срчаног ритма.

Оштећење бубрега

Већина болесника са системском склерозом услед таложења везивних влакана у бубрежном ткиву развија хроничну слабост (инсуфицијенцију) бубрега. Дуго ова манифестација остаје незапажена, да би се потом у крви јавио пораст биохемијских параметара као што су креатинин, уреа, мокраћна киселина и калијум. У завршном (терминалном) стадијуму бубрежне слабости јављају се отоци (едеми) ногу. Код 10% болесника са дифузном системском склерозом, нарочито код мушкараца на терапији глукокортикоидима, у првих 5 година трајања болести, може да се јави акутна, по живот опасна компликација, која се зове склеродермна ренална криза. Ово стање се манифестује изненадним престанком рада бубрега, порастом крвног притиска (преко 200/120mmHg), порастом креатинина и урее у крви, главобољом, несвестицом, гушењем, отицањем. Уколико се пре свега не смањи крвни притисак, болесник може доћи у стање животне угрожености.

Оштећење зглобова и тетива

Болесници са системском склерозом могу да имају болове у зглобовима (артралгије) или запаљење зглобова (артритисе). Услед таложења везивних влакана дуж тетивних омотача, долази до скраћења тетива и савијања прстију шака који се не могу исправити - флексионе контрактуре прстију. Неки болесници, углавном они са дифузним обликом болести, могу да осећају „тетивно трење“, односно трење у тетивама подлактица приликом скупљања и опружања песнице. Неки болесници са системском склерозом могу да имају и миозитис (запаљење мишића), које се карактерише прогресивном слабшћу мускулатуре. За такве болеснике се каже да имају склеродерматомиозитис. У дијагностици артритиса и упале тетива користе се ултразвук и преглед магнетном резонанцијом. Миозитис је праћен порастом мишићних ензима у крви (АСТ, АЛТ, ЦК и ЛДХ).

Склеродактилија и флексионе контрактуре прстију шака (из збирке фотографија аутора)



КАКО СЕ ЛЕЧИ СИСТЕМСКА СКЛЕРОЗА

Медикаментозна терапија системске склерозе се може поделити на:

- ▶ Симптоматску (лекови за ублажавање тегоба)
- ▶ Имуносупресивну (лекови за сузбијање активност имунског система)
- ▶ Антифибротичку (лекови који сузбијају стварање влакана ванћелијског везива од стране фибробласта)

Симптоматска терапија

Симптоматска терапија системске склерозе обухвата примену лекова за ублажавање тегоба, који настају као последица оштећења крвних судова, система за варење, коштано-зглобног и других система.

Симптоматска терапија оштећења крвних судова (микроциркулације), дакле Рејноовог феномена, плућне хипертензије и слично, укључује пре свега лекове који шире крвне судове (вазодилаторе). У ту сврху се користе блокатори калцијумових канала (нифедипин, амлодипин), блокатори ангиотензин-конвертујућег ензима – АЦЕ инхибитори (еналаприл, лизиоприл и др.), блкатори ендотелинских рецептора (босентан, мацитентан) и блокатори фосфодиестеразе- 5 (силденафил, тадалафил). Од користи су и лекови који олакшавају пролазак крви кроз оштећене и сужене крвне судове (пентоксиифлин), антиагрегациони лекови, који спречавају стварање тромбоцитних чепова на местима оштећених крвних судова (ацетил-салицилна киселина, клопидогрел), антиоксиданси (витамин Е и Ц), као и лекови за снижавање холестерола код болесника са придруженом хиперхолестеролемијом.

У циљу допремања веће количине кисеоника у делове тела у којима је циркулација толико оштећена да доводи до стварања ранице или претеће гангрене, болесници се упућују на терапију кисеоником под повишеним атмосферским притиском – хипербарична оксигенотерапија.

Симптоматска терапија оштећења система за варење у оквиру системске склерозе обухвата лекове за смањење киселости желудачног сока, такозване инхибиторе протонске пумпе (омепразол, пантопразол) и блокаторе хистаминских-2 рецептора (фамотидин). У циљу поспешивања покрета црева користе се лекови прокинетици (метоклопрамид, домперидон). Код болесника са поремећајем варења (малдигестија) надокнађују се панкреасни ензими (ензими гуштераче), у случају учесталих течних столица пробиотици и/или антибиотици, а код поремећаја апсорпције (малапсорпције) суплементима се надокнађују материје које се недовољно апсорбују (гвожђе, витамини Б-комплекса, олигоминерали и др.).

Симптоматска терапија оштећења срца обухвата антиаритмике, уколико болесник има поремећај срчаног ритма, као и лекове за побољшање циркулације крви кроз срчани мишић за коронарну инсуфицијенцију.

У случају болова у зглобовима саветују се аналгетици (парацетамол и нестероидни антиреуматици).

Имуносупресивна терапија

Имуносупресивна терапија системске склерозе обухвата примену лекова за сузбијање активности имунског система, који је укључен у настанак болести.

Од имуносупресивних лекова користе се глукокортикоиди, који су индиковани за лечење артритиса и/или миозитиса у оквиру системске склерозе, као и метотрексат (15–20мг недељно), који се показао ефикасним у лечењу склеродермије и артритиса. У случају развоја интерстицијске болести плућа користе се циклофосфамид (Ендоксан), микофенолат-мофетил (Целцепт) и азатиоприн (Имуран). Ови лекови могу да изазову нежељене ефекте, које је потребно редовно пратити током лечења, а то су смањење броја појединих ћелија крви (леукоцитопенија, тромбоцитопенија, анемија), пораст ензима јетре у крви (АСТ и АЛТ), као и појава еритроцита и протеина у мокраћи. У случају појаве ових нежељених ефеката неопходно је смањити дозу имуносупресивног лека или га привремено, а по потреби и трајно обуставити. Код болесника код којих применом наведених хемијских имуносупресивних лекова није постигнут задовољавајући ефекат, индикована је примена биолошких имуносупресивних лекова.

До данас су за лечење системске склерозе одобрена два биолошка лека – тоцилизумаб (Актемра), који се показао ефикасним у лечењу захвата плућа, као и ритуксимаб (Мабтера), који је користан у лечењу интерстицијске болести плућа и кожних промена (склеродермије).

Антифибротичка терапија

Код болесника са интерстицијском болешћу плућа, која напредује упркос примени хемијских и/или биолошких имуносупресивних лекова, индикована је примена антифибротичког лека нинтеданиб (Офев), који сузбија активност фибробласта, односно смањује продукцију колагена и других влакана ванћелијског везива. На овај начин лек успорава напредовање интерстицијске болести плућа. Лек се узима на уста, у виду таблета два пута дневно. Лек може да се пије сам или у комбинацији са имуносупресивним лековима, о чему одлучује лекар на основу карактеристика болести.

Главни нежељени ефекат овог лека су учестале течне столице, што неретко захтева смањење дозе, а по потреби и прекид терапије овим леком.



КАКО БОЛЕСНИК МОЖЕ СЕБИ ДА ПОМОГНЕ

Може ли особа да спречи да оболи од системске склерозе ?

Не. Фактори ризика да неко оболи од системске склерозе, осим наследне склности, нису познати.

Може ли болесник сам да помогне да се системска склероза правовремено открије?

Уколико се јаве симптоми Рејноовог феномена, саветује се да болесник уради капилароскопију и имуносеролошке анализе. Патолошки налаз на капилароскопији код особе са Рејноовим феноменом и/или присуство антитела (ANA, а нарочито антицентромерних антитела – ACA или anti-Scl70 антитела) указују на вероватно развијање системске склерозе.

Шта болесник може да учини да ублажи тегобе које системска склероза изазива?

Да би се што више проредио број и трајање напада Рејноовог феномена, болесник треба да избегава излагање шака хладноћи, да утопљава не само шаке, већ и цело тело, да престане са пушењем уколико пуши, јер никотин доводи до додатног сужавања крвних судова (вазоконстрикције).

У случају потешкоћа са гутањем, надутости, подригивања и осећаја тежине у стомаку после оброка, што указује на захватање једњака и желуца, саветује се да болесник једе чешће, а мање оброке. Потребно је да пре свега уноси течну и кашасту храну, а избегава чврсте и суве намирнице. Болесници који имају учестало горушицу, треба да избегавају масне, љуте, киселе, претерано вруће или хладне намирнице, алкохол и газирана пића.

Болесници код којих се јавља осећај недостатка ваздуха, што може да буде последица оштећења плућа и/или срца у системској склерози, треба да избегавају теже физичке напоре.

У циљу спречавања настанка раница, како на јагодицама прстију шака, тако и изнад зглобова прстију код болесника са флексионим контрактурама, треба избегавати повреде шака.

Коначно, радно активним болесницима се не саветује да раде у хладним микроклиматским условима, то јест у хладним просторијама, хладњачама, на отвореном простору где је болесник изложен ветру и хладноћи, нити да обавља послове у којима може да дође до повређивања прстију шака.



Литература

1. Asano Y. The Pathogenesis of Systemic Sclerosis: An Understanding Based on a Common Pathologic Cascade across Multiple Organs and Additional Organ-Specific Pathologies. *J Clin Med.* 2020 Aug 19;9(9):2687
2. Lescoat A. Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis: Deciphering the heterogeneity of systemic sclerosis in the very early stages of the disease. *J Scleroderma Relat Disord.* 2023 Feb;8(1): 3-6
3. Ostojić P, Damjanov N. Different clinical features in patients with limited and diffuse cutaneous systemic sclerosis. *Clin Rheumatol.* 2006 Jul;25(4):453-7
4. Del Galdo F, Lescoat A, Conaghan PG, et al. OP0234. 2023 Update for the EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2023; 82:154-155
5. Wojeck RK, Bailey DE, Somers TJ, Knisely MR. Self-management interventions in systemic sclerosis: A systematic review. *Res Nurs Health.*

Члан ОРС-а можете постати уплатом чланарине која на годишњем нивоу износи 1000,00 динара.

Уплату насловити на: Удружење оболелих од реуматских болести РС (ОРС)

Сврха уплате: Чланарина за текућу годину

Текући рачун: 265-1620310003472-31

Када уплатите чланарину информацију о томе добијамо од банке.

Да би смо имали Ваше податке за комуникацију потребно је да на е-маил:

udruzenje@ors.rs ili e-mail: helper.bg@ors.rs, +381 60 33 44 692

пошаљете следеће податке: Име и презиме, град у коме живите, адресу становања, е-маил адресу, бр. телефона, дијагнозу/дијагнозе реуматске болести од које/којих се лечите.

Подаци о нама за комуникацију

Председница удружења

Прим. др Мирјана Лапчевић

е-mail: mlapcevic@ors.rs, тел.: +381 60 33 44 691

Заменица председнице

Сунчица Ђорђевић

е-mail: sdjordjevic@ors.rs , тел.: +381 61 222 06 00

Централа

е-mail: udruzenje@ors.rs

е-mail: helper.bg@ors.rs, тел.: +381 60 33 44 692

Подружница Крагујевац

Гордана Матић – председница подружнице

е-mail: helper.kg@ors.rs, тел.: +381 60 33 44 628

Подружница Ниш

Данијела Јанковић – председница подружнице

е-mail: djankovic@ors.rs, тел.: +381 60 33 44 638

е-mail: helper.ni@ors.rs, тел.: +381 60 33 66 842

Подружница Нови Сад

Тања Радукјовић – председница подружнице

е-mail: tradujkovic@ors.rs, тел.: +381 60 33 55 629

е-mail: helper.ns@ors.rs, тел.: +381 60 33 44 672


Подружница Ужице

Даница Бешевић – председница подружнице

е-mail: danica.besevic@gmail.com, тел.: +381 63 31 82 32



 **+381 61 222 0 600**

 **udruzenje@ors.rs**

 **www.ors.rs**

**Штампање ове брошуре омогућила нам је
компанија**



ISBN-978-86-83008-00-1