

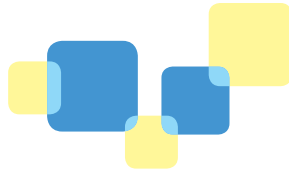


**PRIRUČNIK  
ZA KORISNIKE**



**ŽIVJETI  
KVALITETNIJE SA  
SKLERODERMIJOM**





# Živjeti kvalitetnije sa sklerodermijom

PRIRUČNIK ZA KORISNIKE



Gradski ured za zdravstvo  
Grada Zagreba



Hrvatski zbor  
fizioterapeuta

---

Zagreb, siječanj 2018.

## **Priručnik pripremili:**

**Jadranka Brozd, bacc. phisyoth.**, predsjednica Hrvatske udruge oboljelih od sklerodermije i Hrvatskog društva fizioterapeuta za rijetke bolesti HZF-a

**doc. dr. sc. Mislav Radić, dr.med.**

**Sanja Roškar, mag.psych.**

**Nives Strabić, mag.act.soc.**

**Nakladnik:** Hrvatski zbor fizioterapeuta

Izdavanje priručnika "Živjeti kvalitetnije sa sklerodermijom" financijski je podržao Gradski ured za zdravstvo Grada Zagreba.

OVAJ PRIRUČNIK JE BESPLATAN

Cilj ove tiskovine je dati osnovne informacije oboljelima, zdravstvenim djelatnicima raznih specijalnosti i građanstvu o životu sa rijetkom, autoimunom, invalidizirajućom bolesti SKLERODERMIJOM

|  |    |
|--|----|
| 1. Medicinski uvod sa pojašnjenjima pojmova .....    | 7  |
| 2. Savjeti fizioterapeuta .....                      | 18 |
| 3. Savjeti psihologa .....                           | 33 |
| 4. Socijalna prava .....                             | 35 |
| 5. Kontakti ustanova kojima se možete obratiti ..... | 38 |

---

Zahvaljujemo gospođama Đurđi Kukulja i Jadranki Brodarić na korištenju slika te kolegici Ivani Čordaš na sudjelovanju u fotografiranju.

---



## ▣ Medicinski prikaz SSC sa pojašnjenjima pojmova

Sustavna skleroza jest generalizirana bolest vezivnog tkiva klinički obilježena zadebljanjem i fibrozom kože te zahvaćanjem unutarnjih organa (probavnog sustava, pluća, srca i bubrega). Zbog najvidljivije manifestacije na površini – koži – bolest se naziva i skleroderma.

Naziv potječe od grčkih riječi σκληρός (skléros) – što znači tvrdo, kruto i *dérma* – koža, i prikazuje glavnu karakteristiku oboljelih: otvrdnuće kože. Koristeći taj naziv, prvi ju je opisao Hipokrat, a prvi detaljniji opis je dao Carlo Curzio 1752. godine.

Karakterizirana je trijasom koji se sastoji od: fibroze kože i/ili unutarnjih organa, stvaranja specifičnih autoantitijela i mikrovaskulopatije = *oštećenja najsitniji krvnih žila*.

## ▣ Klasifikacija

**Sustavna skleroza (SSc)**, također je poznata pod nazivima **systemna ili sistemna skleroza, sklerodermija i skleroderma**. Danas se smatra bolešću koja nalikuje sindromskim bolestima = *koje opisuje nekoliko dijagnostičkih simptoma sa širokim, raznolikim spektrom kliničkih i laboratorijskih manifestacija*.

Klinička podjela uzima u obzir lokaciju i rasprostranjenost kožnih promjena, odnosno zahvaćanje unutarnjih organa. Postoje dva klinička podtipa: difuzna skleroderma i ograničena (lokalizirana) SSC – imenovano prema proširenosti kožnih promjena. Zahvaćenost unutarnjih organa se javlja kod oba podtipa.

**Difuzna SSc** je definirana kao zadebljanje kože koje se javlja u bilo kojem trenutku tijekom trajanja bolesti. Zadebljanja se proteže na tijelu prema gore od laktova, odnosno koljena pa zahvaća nadlaktice, bedra ili trup, a u kasnijim stadijima bolesti prednji dio prsnog koša, leđa i trbuh.

Nasuprot tomu, **ograničenu SSc** imaju osobe kod kojih postoji ograničeno zadebljanje kože ili pojava SSc bez kožnih očitovanja – samo sa zahvaćanjem unutarnjih organa, tzv. **sclerosis sine scleroderma**. Ograničeno zadebljanje kože jest ono koje zahvaća prste, šake i/ili podlaktice.

*Što se tiče zahvaćanja kože lica, ono se može pojaviti i kod difuznog i kod ograničenog oblika, odnosno ono ne utječe na svrstavanje u klinički podtip.*

Svaki od dva podtipa se nadalje dijeli u tri stadija: rani, srednji i kasni, ovisno o duljini trajanja bolesti.

**Rani stadij difuzne SSc** je onaj u kojem bolest traje do tri godine, srednji – tri do šest godina i kasni – iznad šest godina trajanja bolesti.

**Stadije ograničene SSc** je teže odrediti, tako da su određeni dulji vremenski intervali: rani – trajanja do pet godina, srednji – pet do deset godina i kasni – iznad deset godina trajanja bolesti.

Vodilja pri određivanju navedenih intervala je bilo vrijeme nastanka dijagnoze plućno arterijske hipertenzije = PAH, koja se najčešće javlja nakon deset godina trajanja bolesti, odnosno u kasnom stadiju ograničene SSc.

*Što se tiče zahvaćanja unutarnjih organa, između difuzne i ograničene SSc postoje značajne razlike pa su tako pacijenti s difuznom SSc pod povišenim rizikom evidentnog zahvaćanja unutarnjih organa (pluća, srca i bubrega) već u ranom stadiju bolesti. Kod pacijenata s ograničenim podtipom bolesti najčešće se javlja u kasnom stadiju (kao gore spomenuta plućna arterijska hipertenzija = povećanje arterijskog tlaka u plućima sa smanjenom funkcijom pluća).*



Konkretno, to znači da bi kliničari trebali kod pacijenata

- u ranom stadiju difuznog podtipa bolesti provoditi redovito mjerenje arterijskog krvnog tlaka, periodične preglede srca elektrokardiogramom (EKG), pluća visokorezolucijskom kompjutoriziranom tomografijom (HRCT) i funkcionalnim plućnim testovima
- u kasnom stadiju ograničenog podtipa bolesti trebali tražiti postprandijalnu distenziju = *bol i nadutost nakon jela*, dijareju = *proljevi* i gubitak tjelesne težine (što ukazuje na zahvaćanje probavnog sustava) te, imajući na umu asimptomatsku = *bez simptoma* plućnu arterijsku hipertenziju = *povećanje plućno arterijskog tlaka bez izraženih simptoma*, provoditi periodične ehokardiogramе = *ultrazvuk srca*.

Zbog toga što ne postoji test kojim se može sa stopostotnom sigurnošću i lakoćom dijagnosticirati SSc, uvedeni su određeni klasifikacijski kriteriji kojima se to nastoji postići.

Kao što je vidljivo iz tablice, postoji jedan kriterij koji je sam po sebi dovoljan da se osoba klasificira kao oboljela od SSc, a to je zadebljanje i induracija kože = *otvrdnuće koje prelazi u vezivno tkivo*, prstiju koje se širi proksimalno od metakarpofalangealnih zglobova i zahvaća obje šake. U tom slučaju broj bodova je devet.

Ukoliko navedeni kriterij nije prisutan, ostali kriteriji se pojedinačno procjenjuju i međusobno zbroje. Ako je zbroj bodova devet ili više, osoba se klasificira kao oboljela od SSc.

**Tablica 1.** ACR-EULAR klasifikacijski kriteriji za sustavnu sklerozu

| <b>Veliki kriteriji</b>   | <b>Mali kriteriji</b>   | <b>Broj bodova</b> |
|---|---|--------------------|
| Simetrično zadebljanje i induracija kože prstiju koje se širi proksimalno = <i>prema gore</i> od metakarpofalangealnih zglobova<br><b>(dostatan kriterij)</b> |   | 9                  |
| Zadebljanje kože prstiju  | Podbuhli prsti<br>Sklerodaktilija = <i>otvrduće prstiju</i>           | 2<br>4             |
| Patološke promjene na vrhovima prstiju  | Ulceracij = <i>-ranice</i><br>Trofički ožiljci                        | 2<br>3             |
| Teleangiektazije = <i>kapilani crtež</i>  |   | 2                  |
| Patološke promjene kapilara ruba nokatne ploče  |   | 2                  |
| Plućna arterijska hipertenzija(PAH) i/ili intersticijska bolest pluća   |   | 2                  |
| Raynaudov fenomen = <i>plavo bijelo, crveni prsti</i>   |   | 3                  |
| Autoantitijela  | na :<br>centromeru kromosoma<br>topoizomerazu I<br>RNA polimerazu III | 3                  |
| <b>Ukupan broj bodova</b>   |   |                    |

## ▣ Epidemiologija - *rasprostranjenost bolesti*

Treba imati na umu da je SSc, unatoč tomu što je proširena po čitavom svijetu, rijetka autoimuna bolest i da je posljedično tomu zbog malih uzoraka teže doći do čvrstih epidemioloških podataka.

Incidencija, odnosno broj novooboljelih u određenom vremenskom razdoblju u odnosu na broj osjetljivih osoba, se procjenjuje između 7 i 20 osoba na milijun stanovnika godišnje.

Pojavnost je, kao i kod drugih autoimunih poremećaja, viša u žena nego u muškaraca. Navedeni omjer iznosi prosječno 3:1, razlike su veće u mlađim dobnim skupinama (7:1), a manje u pacijenata starijih od 50 godina (2:1).

SSc izuzetno rijetko započinje u krajnjim dobnim skupinama, pa tako na djecu mlađu od 16 godina otpada manje od 5% ukupnih slučajeva, a na mlađe od 20 godina 10% slučajeva. Rijetkost je u starijih od 75 godina. Incidencija raste u muškaraca i žena starijih od 25 godina i ponovno se smanjuje poslije srednje dobi.

Bolest je najčešća u žena reproduktivne dobi, premda se može pojaviti u svim dobnim skupinama. Još je nejasno može li se to pripisati utjecaju spolnih hormona i trudnoćama.

## ▣ Etiologija (*nastanak bolesti*)

Uzrok SSc je danas još uvijek nepoznat. Pojavljuje se sporadično. Smatra se da je uloga genetike mala. Blizanačke studije su negativne, a obiteljsko pojavljivanje bolesti je rijetko. Pronađeni su određeni geni za koje se smatra da povećavaju osjetljivost za razvoj bolesti. Mnogi su povezani s drugim autoimunim bolestima kao što su reumatoidni artritis i sustavni eritemski lupus.

Za razliku od nasljeđa, mnogi uzročnici iz okoline su identificirani kao rizični za razvoj bolesti. Dijelimo ih na:

- profesionalne (silicijev dioksid i organska otapala),
- infektivne (bakterijske i virusne)
- neprofesionalne/neinfektivne (lijekovi, pesticidi i dr.)

Najsnažniji dokazi ukazuju na uzročnu povezanost izloženosti organskim otapalima i silicijevom dioksidu i razvoju SSc. Silicijskoj prašini su izloženi rudari u ugljenokopima i rudnicima zlata, te kamenoresci, i osobe izložene anorganskim spojevima, kao što su aromatski ugljikovodici (toluen, benzen, aromatske mješavine kao što je diesel gorivo), zatim alifatski ugljikovodici od kojih je najpoznatiji polivinil-klorid.

Među virusima kao rizični se navode: parvovirus B19, citomegalovirus, Epstein-Barrov virus i retrovirusi. Predloženi mehanizam nastanka autoantitijela je molekularna mimikrija, međutim, navedeni se sumnjiče i za ostale difuzne vaskularne bolesti, a ne samo SSc.

Od lijekova valja spomenuti: bleomicin, karbidopu, kokain, pentazocin te neke potiskivače apetita, iako treba imati na umu da ne postoji jasan dokaz da neki od njih uzrokuje SSc.

Kao i kod genetičke povezanosti, i ovdje su potrebna opsežna daljnja istraživanja.

## ▣ Klinička slika - simptomi

Histološke = *mikroskopski evidentirane* promjene kože su karakterizirane nakupinom kolagenih vlakana paralelno s kožom te prstenasti izdanci kolagena koji se protežu iz kože u potkožje.

U ranom stadiju **koža** je mikroskopski edematozna = *otečena*, a u koži se nalaze perivaskularni infiltrati limfocita = *krvožilni crteži i točke*, uz prom-

jene kolagenskih = *vezivnotkivnih vlakana građenih od kolagena*, dok u kasnijim stadijima nastaje fibroza = *zadebljanje dermisa*, s umnožavanjem kolagenskih vlakana, gubitkom kožnih nastavaka (lojnih i znojnih žlijezda, dlačnih folikula) te zadebljanjem stijenki arteriola i kapilara dermisa = *najmanjih krvnih žilica kože*.

U gastrointestinalnom = **probavnom sustavu** se na bilo kojoj razini može razviti atrofija =  *smanjenje* i zamjena mišićnog sloja vezivom = *fibroza*, zatim gubitak elastičnosti (nalik je na gumenu cijev) te dilatacija = *proširenje*. Te promjene su najizraženije na jednjaku. Sluznica je stanjena, može biti ulcerirana = *sa ranicama* i nagomilanim vezivnim tkivom, a u tankom crijevu dolazi do gubitka resica, što je uzrok malapsorpcije = *nedovoljnog unosa hranjivih tvari uzrokovan promjenama u tijelu*.

U **plućima** se nalazi intersticijska = *međuprostorna* fibroza to jest gomilanje kolagena između stijenki, a krvne žile pokazuju zadebljanje stijenki.

U **bubrezima** također nalazimo zadebljanje stijenke arterija, koja nalikuje onoj kod maligne hipertenzije = *nekontroliranog povećanja krvnog tlaka*.

Na **srcu** su najčešće promjene fibroza srčanog mišića, a u nekih pacijenata i perikardijalni izljev = *u područje srčane vreće*. Poslije se javlja fibroza intersticija = *međuprostora* koja može dovesti do sljepljenja tkiva što se očituje smanjenom funkcijom srca i aritmijama = *povremenim nekontroliranim „lupanjem“ srca*.

Muskuloskeletni = = **mišićnokoštani sustav**, prikazuje upalne promjene u području zglobova sa mogućim oteklinama, nakon čega slijedi fibroza = *gomilanje vlaknastog tkiva* koje se može pipati, što je slično promjenama u reumatoidnom artritisu, ali do uništenja zglobova ipak ne dolazi. U mišićima u početku nastaje edem = *oteklina*, nakupljanje vezivnog tkiva, a poslije se nalazi zadebljanje krvne žile, fibroza intersticija = *sljepljivanje međuprostora* i degeneracija = *promjene sa smanjenjem funkcije mišićnih vlakana*.

SSc se očituje općim simptomima, kožnim simptomima i znacima, krvožilnim promjenama te zahvaćanjem unutrašnjih organa.

## Od općih simptoma nalazimo

- umor u čak 89% oboljelih
- slabost
- artralgije = *bolovi u zglobovima*
- mijalgije = *bolovi u mišićima*
- Raynaudov fenomen – koji može više godina prethoditi drugim očitovanjima bolesti
- otežana pokretljivost ruku
- poremećaji sna
- rjeđe su vrućica i gubitak tjelesne težine

**Kožne manifestacije** su poput žiga (mrlja tamne ili bijele boje na koži) u većini slučajeva sustavne SSc. Također su glavni izvor poteškoća bolesnika. Proširenost kožnih promjena se može procijeniti na osnovi zadebljanja kože, gipkosti i pričvršćenosti za dublje strukture. Samo očitovanje promjena, kao i distribucija, su jako različiti.

- u ranoj fazi bolesti postoji zadebljanje, oteklina i crvenilo kože
- u uznapredovalim slučajevima nailazimo na izraženo otvrdnuće kože, gubitak kožnih nabora, smanjenu pokretljivost udova sve do kontraktura i autolize distalnih falangi = *nestajanje tiva = samoamputacija*.

## Od ostalih promjena nalazimo:

- skleredem = *tvrdća potkožnog masnog tkiva s propratnom oteklinom kože*
- svrbež u ranoj fazi bolesti
- teleangiektazije, naročito na koži lica
- možemo vidjeti mjestimična područja depigmentacija = *gubitka pigmenta(boje)* i hiperpigmentacija = *povećanje pigmenta* na koži (tamne mrlje) koje ostavljaju tzv. „*uzorak papra i soli*“ po koži
- zbog progresivnog = *napredujućeg* otvrdnuća i zatezanja kože lica bolesnici imaju lice poput maske
- oskudnu mimiku = *smanjenu pokretljivost lica*
- tanke usnice uz ograničeno otvaranje usta
- u daljnjoj fazi karakteristične su perioralne radijalne brazde = *nabori oko usana*
- ušiljeno lice (engl. *birdlike face* – lice nalik na ptičje)

Ponekad su kožne promjene ograničene na lice, vrat i distalne (niže od laktova, odnosno koljena) dijelove udova, dok u difuznom obliku sklerodermije zahvaćaju i preostale dijelove tijela

Ograničeni podtip SSc naziva **CREST sindrom** (akronim od engl.: *Calcinosi*, *Raynaud*, *Esophagus*, *Sclerodactylia*, *Teleangiectasiae*) prikazuje:

- palpabilne = *opipljive*, nakupine kalcifikata u koži i zglobovima, tzv. kalcinoza
- Sklerodaktilija = *ušiljenost prstiju kao u Madone*
- zahvaćenost jednjaka

**Krvožilni oblik bolesti** je Raynaudov fenomen. Kao što dolazi do povećanog odlaganja veziva u kožu i njenog otvrdnuća, sličan proces se događa i u krvožilnom sustavu u kojim nastaje kao bazenčić proširenje malih krvnih žila i nestanak kapilara pa se posljedično javljaju epizode vazospazma = *blokade krvotoka*. Zahvaćanje velikih krvnih žila se očituje kao plućna arterijska hipertenzija = PAH i bubrežna kriza sa simptomima hipertenzivne krize = *naglo povećanje krvnog tlaka i akutnog zatajenja bubrega*.

Raynaudov fenomen je vazokonstrukcija = *sužavanje malih mišićnih arterija*, prekapilarnih arteriola i arterijsko-venskih spojeva kože prstiju koja se klinički očituje promjenom boje kože tipično ovim redom: bijela (bljedilo), plava (akrocijanoza) i crvena (reperfuzijska hiperemija = *vraćanje cirkulacije*). Pokretač (engl. *trigger*) su najčešće stres psihički i fizički, hladnoća i promjena temperature. Kako je riječ o promjenama krvnih žila koje su progresivne = *napreduju*, s vremenom će doći do takvih patoloških promjena koje će uzrokovati produžene epizode Raynaudova fenomena s pojavom boli, a jače epizode ishemije = *gubitka cirkulacije* mogu čak rezultirati digitalnim ulceracijama = *ranicama na prstima* i infarkcijama = *nagli nestanak cirkulacije*.

Važno je spomenuti primarni Raynaudov fenomen koji se javlja u 4-15% zdrave populacije i izolirani je nalaz, odnosno ne postoji dokaz nikakve druge kompliciranije bolesti. Kao i SSc, češći je u pripadnica ženskog spola i najčešće se javlja u adolescentica. Međutim ne postoji oštećenje tkiva, tako da je kapilaroskopija kapilara nokatne ploče uredna, a antitijela karakter-

istična za SSc su negativna. Raynaudov fenomen se može pojaviti u nizu poremećaja i bolesti.

**Ekstrakutane** = *vankožne manifestacije* su: gastrointestinalne = probavne, plućne, bubrežne, srčane, muskuloskeletne = *mišićnokoštane* i neuromuskularne = živčanomišićne.

**Gastrointestinalne manifestacije** su jako česte i mogu biti zahvaćeni svi dijelovi probavne cijevi od usnog otvora sa smanjenim lučenjem sline. Karakterizirane su poremećajem peristaltike = *pokretljivosti crijeva* uslijed nekvalitetne inervacije = *stimulacije*, atrofijom glatkog mišićja i fibrozom.

Neki od simptoma su

- disfagija = *otežano gutanje* (uslijed oslabljenog motiliteta = *pokretljivosti* jednjaka) naročito za suhu hranu
- pritisak iza prsne kosti
- žgaravica zbog regurgitacije = *vraćanja želučanog sadržaja*
- malapsorpcija = *nedovoljan unos hranjivih tvari* (uslijed fibroze stjenke tankog crijeva) s gubitkom tjelesne težine i anemijom = *smanjenom količinom željeza u krvi*
- dijareja = *proljev* ili
- konstipacij = *zatvor* ili
- fekalna inkontinencija = *nevoljno istjecanje otpadnih tvari* uzrokovano atrofijom = *slabošću analnog sfinktera* = kružnog mišića čmara
- pojava hemeroida = *velike i nabubrene venske nakupine u rektalnom kanalu ili na rubu kanala (čmaru)*

**Plućno zahvaćanje** se klinički očituje

- osjećajem nedostatka zraka
- zaduhom pri naporu
- suhim neproduktivnim kašljem

Dvije glavne manifestacije su intersticijska bolest pluća i plućna vaskularna bolest koja vodi u plućnu arterijsku hipertenziju = PAH, a ona u cor pulmonale i zatajenje desnog srca. Tromboza = *začepljenje* pulmonalnih krvnih



žila je učestala komplikacija u kasnim stadijima bolesti i čest uzrok smrti. Važno je napomenuti da su upravo plućne komplikacije glavni uzrok smrti u pacijenata sa SSc.

**Bubrežna bolest** je u početku najčešće asimptomatska = *bez vidljivih simptoma*, što je i inače karakteristično za kronične bubrežne bolesnike, i očituje se patološkim nalazima u krvi i mokraći te pojavom arterijske hipertenzije = *povećanjem krvnog tlaka*. Upravo se zbog naglog povećanja krvnog tlaka dijagnosticira bubrežna kriza kao najteža i najvažnija bubrežna manifestacija. Srećom, samo 10% pacijenata sa SSc razvije bubrežnu krizu, a to se može pripisati redovito uzimanju lijeka za poboljšanje periferne cirkulacije = *inhibitora angiotenzin konvertirajućeg enzima* (ACE inhibitori).

**Srčana bolest** je češće posljedična uslijed plućnih komplikacija. Međutim, nalazimo i primarne manifestacije, a neke od njih su: perikarditis = *upala srčane ovojnice*, miokardijalna fibroza = *fibrozno zadebljanje srčanog mišića*, miokarditis = *upala srčanog mišića* i smetnje provođenja koje se očituju aritmijama.

**Mišićnokoštane manifestacije** su česte u samom početku bolesti.

Simptomi su:

- mijalgije = *bolovima u mišićima*
- artralgije = *bolovi u zglobovima*
- mišićna slabost
- smanjenju grube motoričke snage
- tendinitis = *upala tetiva* zbog odlaganja kolagena na tetivnim ovojnicaama koji se klinički očituje krepitacijama = *zvučni fenomen škripanja*
- u kasnijim stadijima dolazi do atrofije = *smanjenja mišića*
- razvoja kontraktura = *ukočenosti zgloba*

**Neurološke** = živčane **manifestacije** su neuobičajene, međutim, opisani su poremećaji kranijalnih živaca, perifernog i središnjeg živčanog sustava te autonomna neuropatija.

## Najčešća klinička manifestacija

- trigeminalna (N trigeminus na licu) senzorna = *osjetilna* neuropatija. Smatra se da su svi ti poremećaji uzrokovani mikrovaskularnom bolešću karakterističnom za SSc
- seksualna disfunkcija je česta – naročito u muškaraca. U podlozi je također neurovaskularni poremećaj

## Fizioterapijski savjeti

Fizioterapijski tretmani kod oboljelih od SSc ovise o simptomima i mjestu koje je kolagenoza zahvatila.

Ako je SSc aktivna lokalno ,vidljivo na jednom dijelu kože ,razmišljajte da pod kožom postoji tkivo koje je povučeno, skraćeno kao i koža koju vidite i funkcija tog područja je smanjena. Koža koju ne možemo micati može biti vidljivo skraćena, ali ako kolagenoza = višak vezivnog tkiva ide preko zgloba onda se smanjuje pokretljivost zgloba i potrebno je tretirati ne samo kožnu manifestaciju nego i dublje miofascilano tkivo koje obuhvaća i mišić, fascije, tetive.

Uvijek samostalno možete lagano masirati zahvaćeno tkivo, njegovati hranjivim kremama i nastojati izvesti pokret u zglobu maksimalno sa zadržavanjem krajnje pozicije do minute kako bi se fascije uspjele malo izdužiti i prilagoditi na novu poziciju.

Nikada ne budite grubi i ubrzani jer samo činite zbrku informacija. Nježnost i strpljenje je važan čimbenik za zdravlje.

Pošto je Skleroderija bolest sa tisuću lica zadatak osoba sa dijagnozom je da upoznaju svoj tip SSc kako bi naučili živjeti sa svakodnevnim izazovima i ne dozvoliti da ih dijagnoza omete u ostvarivanju kvalitetnog života.

Simptomi koje svi mogu vidjeti manifestiraju se na koži koja gubi svojstvo elastičnosti, zateže se, onemogućava pokret pojedinih zglobova. Na koži se kod lokalne sklerodermije mogu javiti dijelovi zategnute kože na bilo

kojem dijelu tijela. Kada se ne nalaze na pregibima ili području zglobova i izloženim dijelovima tijela ne predstavljaju veliki problem za oboljelog. Ipak ispod kože zahvaćen je niz mekothkivnih dijelova kao što su fascije, mišići, tetive i zglobne čahure. Ako je kolagenoza (gomilanje kolagena u fascijama-vezivnom tkivu) zahvatila dublje slojeve tkiva smanjuje se pokretljivost i ometa normalnu funkciju zgloba ili većeg područja tijela.

Kod sistemske skleroze može biti zahvaćen veći dio tijela pa ističem lice, ruke, sa ramenim pojasom te noge od stopala prema gore.

**Lice** je vrlo važno u životu svake osobe jer njime komuniciramo sa svijetom, daje nam identitet i nitko ne želi da se mijenja na lošije. Lice može biti jako zategnuto, što smanjuje usni otvor i otežava oralnu higijenu, otežava govor, pa je važno nastojati održati elasticitet lica što boljim. Masaža lica je uvijek dobrodošla opcija kojom nam drugi učine ugodu i zadovoljstvo a samomasaža nam daje priliku da samostalno učinimo tkivo mekšim i olakšamo pokrete te se uljepšamo.

Prikaz nekoliko masažnih hvatova iz knjižice „Započnimo dan pred ogledalom“ pokazuje lakoću i jednostavnost.





Najvažniji dio tijela koji je bolešću najčešće i ugrožen su **ruke**. Na šakama započinje Raynaud sindrom koji se očituje kod izlaganja hladnoći ili stresu promjenama boje prstiju od plave bijele ili crvene. Osjećaj kreće od pojačanja uobičajenog trnjenja i peckanja u bol sve većeg intenziteta, pa u utrnutost i nelagodno dugotrajno oporavljanje kroz bolne trnce koji prikazuju vraćanje krvotoka.

Što možemo sami učiniti ? Zaštititi ruke kod izlaganja hladnoći :u hladnjak uvijek ulaziti sa rukavicama na rukama i ne dodirivati hladne predmete, kada izlazite iz kuće zagrijte rukavice pa ih tople obucite na ruke. Možete i vježbati, jer održavanje funkcije šake je jedan od vrlo važnih preduvjeta kvalitete života. Vježbe za šaku mogu se izvoditi uvijek i svugdje i nema izgovora za nerad ali za sve vježbe, dobar osjećaj i funkciju najvažnija je postura.

**Postura** je osnovna pozicija tijela iz koje se izvode kretnje. Pogrbljena postura sa povučenim ramenima naprijed je vrlo loša od svih pa i kod osoba sa sklerodermijom. Zašto? Postoji nekoliko objašnjenja i važno je da ste sv-

jesni razlika i uzroka. Ako krenemo od emocija koje su kod sklerodermije itekako važan čimbenik prepoznamo strah i tugu. Strah nas tjera da se skupimo u sebe i pripremamo za obranu, a tuga nas pogađa u područje grudnog koša tjera na plač, smanjuje disanje i usporava otkucaje srca što za rezultat daje smanjenu cirkulaciju u cijelom tijelu i naše okrajine koje su najugroženije pate. Dakle, treba otvoriti područje prsnog koša tako da se ispravi glava, otvori i rameni obruč povlačeći ramena natrag i istegne cijela kralježnica. Zvuči jednostavno ali trebate uvježbati nekoliko vježbi za dobru poziciju.

Započnimo vježbom dobre posture!

- Iz pozicije da je glava znatno ispred tijela želimo je pozicionirati natrag tako da pogurnemo bradu natrag a pritom se odiže vrh glave i ispravlja vratna kralježnica



Vježbu možete izvoditi ležeći na leđima i potiskujući mali jastuk, ili stojeći uza zid oslanjajući se cijelom tijelom bez odmicanja donjeg dijela leđa. Kada uvježbate biti će dovoljno da i u sjedećem ili bilo kojem položaju samo zauzmete tu osnovnu = dobru poziciju glave.

Važna napomena: pogled je uvijek usmjeren naprijed i ne savija se vrat unatrag već se izdužuje.

- Nakon pozicije glave važno je „otvoriti“ ramena. U pokretu učestvuju lopatice koje se trebaju približiti i povući malo dolje, ramena koja se trebaju pogurnuti prema leđima a ne u vis prema glavi a najvažniji dio učenja pokreta su ruke. Ruke trebaju biti ispružene , uz tijelo ako je moguće, a dlanovi se okreću prema natrag tako da palčeve iz pozicije dodirivanja tijela okrećemo što više od tijela i natrag.



Na taj način ćete dobiti mogućnost uspravnog položaja tijela, dobro spojene pozicije lopatica i dobru cirkulacije u cijelom gornjem dijelu tijela. Tako uspravno tijelo pozicionirajte kod svake vježbe i u svakodnevicu što češće tijekom dana.

Šake moramo svakoga dana vježbati na sljedeći način. Svaki prst potrebno je polako i čvrsto istegnuti tako da se pokuša potpuno ispružiti.

Navodim nekoliko važnih činjenica. Istezanje treba trajati barem minutu, jer toliko treba fascijama koje su ponekad slijepljene, da zauzmu i upamte novu poziciju. Ponekad ćete čuti zvučni fenomen oslobađanja fascija kao zvuk koji se javlja na jednom dijelu unutarnje strane prsta ili na cijelom području istezanja. Ako čujete i škljocanje zgloba nije problem jer želimo i te strukture osloboditi.

- Pokret započinjemo na palcu postavljajući kažiprst suprotne ruke na vrh palca sa unutarnje strane a suprotni palac na prvi zglob sa vanjske strane. Obostranim nategom dobijete ispružen palac a pokret završava sa povlačenjem palaca što više van iz dlana. Zadržati minutu i nastaviti istezanje u suprotnom smjeru.



- Sada kažiprstom druge ruke potiskujete na nokat palca u smjeru dlana, a palcem dodajete još savijanja u pokret sa ciljem da oslonite palac na dlan.

Naravno da mnogi neće uspjeti u cijelom opsegu pokreta ali je važno pokušati, zadržavati istežanje i povećavati mogućnosti svakim danom



- masažu palca završite kružnim laganim masiranjem sa rotacijama u oba smjera kako bi cjelovito popravili cirkulaciju u palcu ali i osvijestili postojanje svih struktura



- Kažiprst istežete tako da suprotnim kažiprstom potisnete jagodicu a palcem središnji pregib sa vanjske strane



Pokret završite povlačeći kažiprst vrhom što više iz dlana. Nakon minute zadržavanja potisnite nokat kažiprsta tako da osjetite najviše istezanja u malom zglobu a zatim i u velikom zglobu.

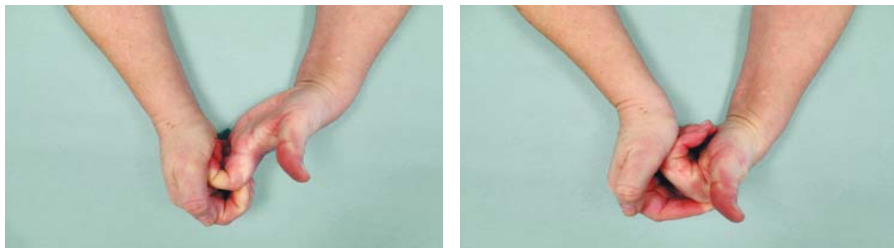
- Kružnim masažama u oba smjera istrljajte cijeli prst
- Srednji prst te prstenjak i mali prst na isti način istežite jednu minutu



- kružno masirajte svaki prst od vrha prema dlanu



- Završno istežanje je cijelom šakom tako da savinete sve prste od 2 do 4 prsta proksimalne zglobove a zatim i distalne zglobove



- ispružite od 2 do 4 prsta zajedno tako da istegnute od spoja prstiju sa dlanom. Suprotnom šakom potisnite sve ispružene prste upravo u tim zglobovima gurajući ispružene prste iz dlana



- Preostalo nam je istežanje zapešća potiskivanjem gornjeg dijela dlana prema podlaktici guranjem ispruženog dlana na vanjski dio podlaktice



- ispružanjem unutarnje strane dlana prema podlaktici



- ako možete dohvatiti pridružite ovom istezanju i palac tako da ispružite sve prste prstima druge ruke



Važno je sve nabrojene vježbe i pozicije napraviti i na drugoj ruci jer nam je zajednička mobilnost i funkcija baza uspješnog niza ostalih finih pokreta.

## Još nekoliko vježbi šaka.

- **KOBRA** priljubite što jače ispružene prste i formirajte glavu podižite je i spuštajte oslonjeni laktovima o podlogu



## Vježbe dlanom na podlozi.

- Da bi dugo i kvalitetno mogli izvoditi ove vježbe prvo svakodnevno pozicionirajte prste na podlogu tako da oslonite prste na stol a dlanom druge šake potisnite ih da se izravnavaju i priljube uz podlogu



- priljubite i prste i dlan na podlogu stola dodatno tiskajući drugim dlanom te podižite lakat o gore i prema tijelu tako da istegnete cijeli dlan.



## Sljedeće vježbe izvodite sa obje ruke istovremeno

- Položene prste na stolu jako raširite te primičite skupa sa dlanom prema podlozi



- Pokušajte ispružiti prste na podlogu i raširiti i klizanjem prikupiti prste sa dlanom prema gore



- Položite otvorene dlanove na stol i povlačite ispruženi palac što više u dlan.



- Spajajte ispružene prste jedan po jedan sa ispruženim palcem



- Postavite prste spojenih dlanova u molitvu i gurajte jednim prstima druge tako da istegnute prste , dlan i zapešće ponavljajte nekoliko puta u lijevu i desnu stranu.



- Slobodno rotirajte opuštene dlanove u oba smjera izvodeći pokret u zapešću
- Na kraju rotirajte oba ramena kružno natrag i dolje da se ponovo oslobodi prsni koš.

Svakodnevna istezanja blokiranih struktura spriječit će napredovanje loših pozicija i dodatno ograničenje pokreta i svakidašnjih funkcija. Nije nužno štreberski vježbati sve vježbe svakoga dana u isto vrijeme, već ih prilagodite svom životnom ritmu . Naročito je važno vježbati kada osjetite zatezanje i skraćivanje tkiva. Tada napravite bar neke vježbe ma gdje bili. Vježbati možete i na poslu i u tramvaju te naročito na kupanju.



Postoji još niz vježbi kojima možete popraviti posturu i povećati opseg pokreta i svakako se trebate javiti fizioterapeutu koji ima iskustva sa vašom dijagnozom i koji će vas naučiti bitne pozicije i pokrete koji će popraviti ne samo pokret već i donijeti zadovoljstvo.

## 🟡 Kako SSc utječe na Vašu kožu

Život sa sklerodermijom podrazumijeva suočavanje s mnogim izazovima. Jedan od izazova je održavati kožu elastičnom, netaknutom i zaštićenom, zbog toga što na određenim mjestima može biti vrlo tvrda, a u stvarnosti je jako osjetljiva.

### **Sklerodermija može:**

- uzrokovati nakupljanje kolagena i debljanje, tj. razmještanje zdravih stanica u podslojeve kože i potkožne masne slojeve
- utjecati na krvnu opskrbu kože tako da postoji mogućnost da ne reagirate dobro na temperaturne promjene pogotovo na hladnoću
- oštetiti krvne žile, te uzrokovati i slabljenje folikula = *korjena vlasi i oštećenje znojnih žlijezda kože*
- uzrokovati otvrdnuće i stanjivanje zaštitnog sloja potkožnog masnog tkiva

Najbolji način da održite svoju kožu netaknutom i zaštićenom je da pronađete svoje načine na koje ćete kompenzirati funkciju koja je oštećena odnosno nedostatna.

## **5 općih savjeta kako držati pod kontrolom kožne simptome SSc:**

### **1. Kako čistiti ruke:**

Koristite pH-neutralan sapun za ruke. Istisnite malu količinu sapuna u dlan ruke i temeljito operite ruke uključujući dlanove, prste, kožu između prstiju te ručni zglob.

Nakon korištenja sapuna, obrišite od suhoga ruke mekim papirnatim ubrusom ili ručnikom pritom posebno pazite na područje između prstiju. Želite da područje između prstiju bude hidratizirano, ali previše vlage upravo na tom području može dovesti do oštećenja kože. Uvijek provjerite postoje li bilo kakvi znakovi pukotina na jagodicama prstiju ili oštećene cirkulacije.

Izbjegavajte jake antibakterijske sapune čak i nakon korištenja toaleta. Antibakterijski sapuni mogu skinuti površinski sloj kože i učiniti vas još sklonijima oštećenju kože.

### **2. Zaštitite svoje ruke**

Koristite zaštitnu hidratantnu kremu koja je namijenjena zaštititi osjetljive i kože sklone oštećenjima. Pronađite odgovarajuću prirodnu biljnu kremu za njegu. Prilikom stavljanja kreme posebno pazite na prste (jagodice i zglobove prstiju), te dlanove i laktove. Bitno je nanijeti kremu na koštane prominencije – dijelovi tijela na kojima je koža tanka, jer je kost blizu površine kože (lakat, koljeno, mali zglobovi prstiju) i može se nepovratno oštetiti. Nanosite sredstvo podjednako na sve navedene dijelove minimalno dvaput dnevno.

Noseći pamučne rukavice koje su napravljene od sredstava bez umjetnih boja (kao i korištenje zaštitnika za lakat, koljeno ili stopala) može povećati učinkovitost zaštitne hidratantne barijere (kreme) pogotovo prilikom hladnijeg vremena. Također ovakva vrsta zaštite će Vam pomoći da zadržite toplinu te da očuva vaše ruke od traume i suhoće.

Izbjegavajte sva agresivna abrazivna sredstva za čišćenje i redoviti upotrebljavajte tanke pamučne i zaštitne gumene rukavice.

### **3. Zaštita stopala – čistoća i zaštita**

Održavanje higijene stopala zahtijeva jednako oprezne postupke kao i higijena ruku. Stopala želite održavati čistima, hidratiziranima i toplima. Izbjegavajte pritom preveliku količinu vlažnosti u prostoru između prstiju. Nemojte zaboraviti njegovati pete i koljena.

### **4. Redovito pregledavajte stopala**

Kod osoba koje pate od neuropatije postoji mogućnost da ne osjete probleme s cirkulacijom, traumu ili oštećenje kože. Preporučljivo je pregledati tabane, prste i kožicu između prstiju barem jednom dnevno. Ako postoji ikakva promjena, preporuča se što ranija posjeta liječniku.

### **5. Primjerena obuća**

Budite sigurni da nosite obuću koja je napravljena isključivo za Vas. Promjene u samom načinu hoda te promjene osjeta u stopalima mogu uzrokovati oštećenja na obući i na taj način mogu oštetiti vašu kožu.

Obuća koja Vam ne pristaje može izazvati čak i rane na samim stopalima. Stručnjaci Vam mogu dati kvalitetne savjete o obući, ali je nužno i njihovo poznavanje sklerodermije kao i svih simptoma same bolesti.

Preporučeni su redoviti pregledi liječnika vaskularne medicine zbog prevencije rana i amputacija.



## Psihološka potpora

Osim fizičkih simptoma, koji se vidno manifestiraju promjenom izgleda i funkcije oboljelog, za očekivati je da se oboljeli susreću sa nekim psihološkim simptomima povezanim uz tijek bolesti.

Klinička istraživanja su pokazala da čak 65% oboljelih pati od depresije. **Depresija** u sklerodermiji je iscrpljujuće prateće stanje koje treba prepoznati i zasebno tretirati.

Depresija je prvenstveno povezana sa osobinama ličnosti, vlastitom procjenom nesposobnosti i kvalitetom emocionalne i socijalne podrške. Veza na je uz aspekte težine bolesti kao što je zahvaćenost više tjelesnih sustava, **invalidnost** te promijenjena slika o sebi što je prouzročila promjena tjelesnog izgleda, posebno lica i ruku. **Bol i kronični umor** te **loš san** uobičajeni su pratioci bolesti koji također doprinose depresivnosti. Bolest utječe na mnoge aspekte **smanjene seksualnosti** kod oba spola, što može izazvati probleme u odnosima.

**Strah** od promjene izgleda i daljnjeg tijeka Bolesti može uzrokovati anksioznost = *tjeskobu, ustrašenost, paniku*, a povezana stanja mogu uključivati:

- smanjeno samopouzdanje
- smanjeno samopoštovanje
- osjećaj bespomoćnosti
- osjećaj gubitka kontrole nad svojim životom
- usamljenost
- socijalnu izolaciju

Strah onemogućava zadovoljstvo SADA, čak iako su događaji u kojima osoba inače uživa.

Osoba zbog **nesigurnosti** može sama sebi uskraćivati uključivanje u ono što bi bilo ispunjavajuće za nju ( na primjer kontakti sa drugim ljudima, roditeljstvo , hobi...) što izuzetno negativno utječe na kvalitetu života.

Psihološka podrška pomoći će osobi da izrazi i nadvlada psihološke izazove, i to kroz process podrške i savjetovanja prema adaptivnim misaonim i vrijednosnim obrascima, adekvatnim tempom.

Osim oboljelom nužna je psihološka pomoć obitelji i socijalnim partnerima da se prevladavaju predrasude i negativne konotacije bolesti.

Važno je biti svjestan subjektivne percepcije pacijenta sklerodermije i surađivati s psihologom radi poboljšanja kvalitete života, a ponekad i morbiditeta = smrtnosti SSc bolesnika.

Transdisciplinarni pristup niza stručnjaka je nužnost za cjelovitu brigu o oboljelima.

## ▣ Ostvarivanje socijalnih prava

Ostvarivanje socijalnih prava ovisi o individualnim simptomima i kliničkoj slici svakog pacijenta/korisnika.

**1) Generalno, prava koja se uz ispunjavanje zakonskih uvjeta mogu ostvariti**, su sljedeća:

- osobna invalidnina
- doplatak za pomoć i njegu
- status roditelja njegovatelja ili status njegovatelja
- naknada do zaposlenja
- prava na socijalne usluge - prva socijalna usluga, savjetovanje i pomaganje, pomoć u kući
- psihosocijalna podrška, rana intervencija
- boravak, smještaj i organizirano stanovanje

Navedena prava i usluge ostvaruju se temeljem rješenja nadležnog centra za socijalnu skrb prema mjestu prebivališta korisnika

Za ostvarivanje većine prava potrebno je prethodno utvrditi činjenice vezane za zdravstveno stanje osobe, stoga se provodi vještačenje područne ustrojstvene jedinice Zavoda za vještačenje, profesionalnu rehabilitaciju i zapošljavanje osoba s invaliditetom.

## 2) pravo na zdravstvenu zaštitu

Ministarstvo zdravstva, Ksaver 200a, 10000 Zagreb, tel: 01/4607-555;

Hrvatski zavod za zdravstveno osiguranje (područni uredi prema mjestu prebivališta korisnika)

- pacijenti/korisnici imaju pravo na dopunsko zdravstveno osiguranje na teret proračuna RH ako ispunjavaju zakonske uvjete
- pravo na lijekove s liste osnovne i dopunske liste lijekova HZZO-a
- pravo na ortopedska i druga pomagala sukladno Pravilniku o ortopedskim i drugim pomagalima, na osnovi medicinske indikacije utvrđene za svako pojedino pomagalo i odgovarajuće medicinske dokumentacije
- prava na bolničko liječenje medicinskom rehabilitacijom i fizikalnom terapijom u kući
- roditelji djeteta mogu ostvariti pravo na cjelodnevni/dnevni smještaj uz dijete u zdravstvenoj ustanovi i sl.
- roditelji mogu koristiti prava na rodiljne i roditeljske potpore (npr. rad s polovicom punog radnog vremena radi pojačane njege djeteta, dopust za njegu djeteta s težim smetnjama u razvoju itd.) na temelju nalaza i mišljenja Zavoda za vještačenje, profesionalnu rehabilitaciju i zapošljavanje osoba s invaliditetom
- pravo na liječenje u inozemstvu

### **3) Prava iz sustava mirovinskog osiguranja**

Ministarstvo rada i mirovinskoga sustava,

Ulica grada Vukovara 78, 10000 Zagreb

E-mail: [info@mrms.hr](mailto:info@mrms.hr)

Hrvatski zavod za mirovinsko osiguranje (Područni uredi prema mjestu prebivališta pacijenata/korisnika); Središnja služba, A. Mihanovića 3, 10000 Zagreb; Tel: 01/4595-500

Prava su sljedeća:

- invalidska mirovina
- dječji doplatak
- utvrđivanje tjelesnog oštećenja (na temelju kojeg se mogu ostvariti druge pogodnosti poput - znaka pristupačnosti, oslobođenja od plaćanja cestarina, popust na telefonsku pretplatu i sl.)

### **4) Prava iz sustava obrazovanja:**

- utvrđivanje psihofizičkog stanja djeteta radi utvrđivanja primjerenog školovanja za učenike s
- teškoćama u razvoju- Ured državne uprave u županiji (prema mjestu prebivališta) ili gradski ured
- privremeni oblici odgoja i obrazovanja (npr. nastava u kući)

## **KONTAKTI**

### **HRVATSKA UDRUGA OBOLJELIH OD SKLERODERMIJE.**

Web: <http://huos.hr/udruga/kontakt/>

Lokacija udruge ( druženja, savjetovanja, sastanci): Korčulanska ulica 3e/II

Adresa sjedišta : Brozova 26/I. 10000 Zagreb.

Tel: 01/3668 098. Fax: 01/3648 143. Mob: 098/209 267.

mail: [huos@huos.hr](mailto:huos@huos.hr). [sklerodermija@jadrankabrozd.hr](mailto:sklerodermija@jadrankabrozd.hr)

### **REFERENTNI CENTAR MINISTARSTVA ZDRAVSTVA RH ZA SUSTAVNU SKLEROZU**

Zavod za reumatologiju i kliničku imunologiju

Klinički bolnički centar Split, Šoltanska 1 - 21000 Split

tel.: +38521 557660, faks: +38521 557497

### **HRVATSKI SAVEZ ZA RIJETKE BOLESTI**

Ivanićgradska 38 (u Domu zdravlja Zagreb Istok) 10 000 Zagreb

Besplatna linija pomoći za rijetke bolesti 0800 99 66

Telefon: 01/2441 393, fax: 01/5534905

E.mail: [rijetke.bolesti@gmail.com](mailto:rijetke.bolesti@gmail.com)

Web: [www.rijetke.bolesti.hr](http://www.rijetke.bolesti.hr)

Facebook: <https://www.facebook.com/HrvatskiSavezZaRijetkeBolesti>

Tviter: <https://twitter.com/RijetkeBolesti>





siječanj, 2018.