

Zdravstvena njega bolesnika oboljelog od sistemske skleroze

Boban, Kristina

Undergraduate thesis / Završni rad

2022

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **Josip Juraj Strossmayer University of Osijek, Faculty of Dental Medicine and Health Osijek / Sveučilište Josipa Jurja Strossmayera u Osijeku, Fakultet za dentalnu medicinu i zdravstvo Osijek**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:243:387458>

Rights / Prava: [In copyright](#)/[Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-11-22**

Repository / Repozitorij:

[Faculty of Dental Medicine and Health Osijek
Repository](#)



SVEUČILIŠTE JOSIPA JURJA STROSSMAYERA U OSIJEKU

FAKULTET ZA DENTALNU MEDICINU I ZDRAVSTVO

OSIJEK

Preddiplomski sveučilišni studij Sestrinstvo

Kristina Boban

ZDRAVSTVENA NJEGA BOLESNIKA

OBOLJELOG OD SISTEMSKE

SKLEROZE

Završni rad

Pregrada, 2022.

SVEUČILIŠTE JOSIPA JURJA STROSSMAYERA U OSIJEKU

FAKULTET ZA DENTALNU MEDICINU I ZDRAVSTVO

OSIJEK

Preddiplomski sveučilišni studij Sestrinstvo

Kristina Boban

ZDRAVSTVENA NJEGA BOLESNIKA

OBOLJELOG OD SISTEMSKE

SKLEROZE

Završni rad

Pregrada, 2022.

Rad je ostvaren na Fakultetu za dentalnu medicinu i zdravstvo.

Mentor rada: Brankica Juranić, mag.med.techn.

Rad ima 32 lista i 1 tablicu.

Znanstveno područje: Biomedicina i zdravstvo

Znanstveno polje: Kliničke medicinske znanosti

Znanstvena grana: Sestrinstvo

ZAHVALA

Zahvaljujem svojoj mentorici, Brankici Juranić, mag. med. techn. na strpljenju, dostupnosti i spremnosti da pomogne svojim sugestijama i savjetima.

Također zahvaljujem i svim profesorima Preddiplomskog sveučilišnog studija Sestrinstvo u Pregradi.

Najveća zahvala ide mojoj obitelji i prijateljima te kolegicama s Odjela za reumatologiju, kliničku imunologiju i alergologiju na podršci, razumijevanju i pomoći tijekom čitavog školovanja.

SADRŽAJ

1. UVOD.....	1
1.1. Sistemska skleroza- definicija i klasifikacija	1
1.2. Podtipovi sistemske skleroze	2
1.3. Etiologija i epidemiologija.....	3
1.4. Klinička slika.....	3
1.5. Dijagnoza	6
1.6. Liječenje i prognoza.....	7
2. CILJ	9
3. ZDRAVSTVENA NJEGA BOLESNIKA OBOLJELOG OD SISTEMSKE SKLEROZE	10
3.1. Status i anamneza	10
3.1.1. Promatranje i fizikalni pregled	11
3.2. Proces zdravstvene njege	12
3.2.1. Poremećaj spavanja.....	12
3.2.2. Smanjena socijalna interakcija	12
3.2.3. Anksioznost	13
3.2.4. Bol.....	14
3.2.5. Visok rizik za pad	14
3.2.6. Pothranjenost	15
3.2.7. Visok rizik za oštećenje sluznice usne šupljine.....	15
3.3. Otpusno pismo zdravstvene njege	16
4. RASPRAVA	19
5. ZAKLJUČAK	20
6. SAŽETAK	21
7. SUMMARY	22
8. LITERATURA	23
9. ŽIVOTOPIS	27

1. UVOD

Sistemska skleroza vrlo je rijetka, ali kompleksna i ozbiljna bolest obilježena napredujućim oštećenjima organa u cijelom tijelu. Progresivnost bolesti je individualna i nepredvidiva što oboljelima predstavlja veliki problem. Osim oštećenja neurološke, kardiovaskularne, bubrežne i probavne funkcije tijela, sistemska skleroza je u svim oblicima povezana sa intersticijskom bolešću pluća (1,2). Sistemska skleroza direktno utječe na zdravlje pojedinca, njegovo blagostanje i kvalitetu života, a smanjuje i očekivani životni vijek (3, 4).

Suradnja medicinske sestre s bolesnikom oboljelim od sistemske skleroze zahtijeva od medicinske sestre mnoštvo znanja, stručnost i empatiju. Bolest je dinamična i bolesnik se tijekom cijele bolesti mora prilagođavati brojnim promjenama i smanjenju funkcionalne samostalnosti u sklopu konstantnog pogoršanja slike bolesti (5).

1.1. Sistemska skleroza- definicija i klasifikacija

Prema definiciji sistemska skleroza je bolest koja obuhvaća vezivno tkivo unutar cijelog organizma. Nepoznatog je uzroka, ali obiluje kliničkim manifestacijama svih sustava čime onemogućava predviđanje tijeka bolesti i samog ishoda liječenja. Glavna obilježja sistemske skleroze su autoimunost i upale, oštećenje stjenki krvnih žila i u konačnici fibroza (6). Američko reumatološko društvo je 1980. godine predložilo prve klasifikacijske kriterije za sistemska sklerozu, a isti su posljednji put revidirani 2013. godine zahvaljujući Američkom reumatološkom društvu i Europskoj ligi protiv reumatizma. Klasifikacijska obilježja i bodovi prikazani su u tablici 1, pri čemu zadebljanje kože prstiju na obje ruke proksimalno od metakarofalangealnih zglobova predstavlja dostatan samostalan kriterij za postavljanje sigurne dijagnoze. Kod ostalih obilježja i značajki ukupan rezultat se zbraja, a zbroj veći ili jednak devet označava sigurnu sistemska sklerozu (7).

Tablica 1. Klasifikacijska obilježja sistemske skleroze (7).

OBILJEŽJE	PODOBILJEŽJE	BODOVI
Zadebljanje kože prstiju obje ruke proksimalno od metakarpofalangealnih zglobova		9
Zadebljanje kože prstiju	otečeni prsti	2
	sklerodaktilija	4
Lezija prsta	ulkusi na vršcima prstiju	2
	rupičasti ožiljci	4
Teleangiektazije		2
Promjenjene kapilare ležišta nokta		2
Plućna arterijska hipertenzija i/ili intersticijska bolest pluća		2
Raynaudov fenomen		3
Skleroderma protutijela	anticentromerna protutijela protutijela na topoizomerazu protutijela na anti-RNK polimerazu III	3

1.2. Podtipovi sistemske skleroze

Najčešća podjela sistemske skleroze je na tri podtipa: lokalizirani oblik, difuzni oblik i skleroza unutarnjih organa bez zahvaćene kože.

Lokalizirani oblik obilježen je promjenama kože na udaljenim dijelovima udova, pri čemu promjene mogu obuhvatiti lice i vrat. Lokalizirani oblik skleroze naziva se CREST sindrom, kao akronim za sve simptome i znakove bolesti koje podrazumijeva: kalcinoza, Raynaudov sindrom, ezofagusni dismotilitet, sklerodaktilija te teleangiektazije (8). Kod lokaliziranog oblika pozitivna su anticentromerna protutijela (9). Difuzni oblik obilježen je zahvaćenom kožom uz visok rizik za razvoj bolesti bubrega, srca i pluća. Primarna pojavnost je zahvaćenost kože proksimalno od zapešća i trupa izuzev gornjeg dijela leđa uz pozitivna protutijela na topoizomerazu I. Skleroza unutarnjih organa bez zahvaćene kože vrlo je rijedak oblik koji je obilježen promjenama krvnih žila i visceralnom fibrozom (8, 9).

1.3. Etiologija i epidemiologija

Sistemska skleroza rijetka je bolest nepoznatog uzroka. Povezanost genskog nasljeđa nije dokazana, međutim genski čimbenici su svrstani uz viruse i okolišne čimbenike u moguće uzroke nastanka bolesti. Među virusima kao pokretačima ove bolesti najviše je spominjan citomegalovirus zbog pojavnosti protutijela kod velikog broja bolesnika. Pretpostavka je kako infekcija citomegalovirusom potiče fibroblaste prema fibrozi do stupnja patogenosti (1, 10). Od okolišnih čimbenika koji se povezuju sa pojavom sistemske skleroze ističu se izloženost siliciju, kontakt sa vinil-kloridom, epoksidnom smolom, raznim pesticidima te nekim lijekovima kao što su bleomicin i paklitaksel (11). Među mogućim uzročnim čimbenicima ističe se i mikrokimerizam povezan sa zaostatkom leukocita u tijelu majke ili djeteta tijekom trudnoće koji može dovesti do poremećaja imunosti (12).

Rasprostranjena je među svim rasama svijeta, tako se i rezultati različitih studija razlikuju zbog geografskih varijacija. Godine 2008. objavljeno istraživanje obuhvatilo je pregled svih članaka objavljenih u cijelom svijetu u periodu od 1969. - 2006. godine, a koje ukazuje kako postoji značajna razlika u prevalenciji sistemske skleroze između Amerike i Australije u usporedbi sa Japanom i Europom. Slično tome, u Europi je uočena razlika prevalencije između juga i sjevera Europe. Raznolikost pojavnosti bolesti može se pripisati samom dijagnosticiranju bolesti, ali i okolišnim i genetskim čimbenicima određenih regija (13).

Kod žena je zabilježen veći rizik za razvoj sistemske skleroze kao i izrazito rijetka pojava skleroze u periodu djetinjstva. Incidencija bolesti najviša je u petom desetljeću života osobe. Određena istraživanja ukazuju kako je među crnom rasom bilježena znatno teža klinička slika u usporedbi s bijelom rasom (13, 14).

1.4. Klinička slika

Klinička slika sistemske skleroze vrlo je raznolika. Bolesnici uz opće simptome imaju promjene na koži, krvnim žilama i unutarnjim organima. Među prvim simptomima se kod bolesnika javljaju umor, bol u zglobovima (artralgija), bolovi u mišićima (mijalgije), kod nekih poremećaj spavanja, gubitak snage i diskoloracija kože. Otežano disanje i gutanje, promjene raspoloženja,

mučnina i nevoljni gubitak tjelesne težine neki su od rjeđih simptoma i znakova zabilježeni kod bolesnika sa sistemskom sklerozom (1, 8).

Na koži bolesnika vidljiv je gubitak elastičnosti, pojava zadebljanja i otvrdnuća kojima u većini slučajeva prethode edemi prstiju na rukama i dolazi do pojave sklerodaktilije, odnosno otvrdnuća kože koje dovodi do kontraktura prstiju u području proksimalnih interfalangealnih zglobova. Razvojem bolesti koža na prstima postaje sjajna i čvrsta, postupno nestaju adneksi, a na vrhovima prstiju se mogu pojaviti udubljenja i ragade koje se mogu pogoršavati do ulceracija. Nerijetko ulceracije na vrhovima prstiju zbog svog sporijeg zarastanja dovode do infekcija koje uslijed neadekvatnog tretmana liječenja mogu rezultirati gangrenom i amputacijom (15). Osim na šakama, promjene po koži mogu biti vidljive na nadlakticama, prsima, vratu i leđima. Ukoliko se kod bolesnika pojavi zategnutost kože na licu, ograničava se mimika lica i lice bolesnika izgleda poput „maske“, a nerijetko dolazi do suženja usnog otvora uslijed fibroziranja (mikrostomija). U sklopu promjena na koži nos postaje šiljastiji („birdlike face“), oko usta se javljaju karakteristične brazde. Razvojem bolesti i kliničke slike dolazi do gubitka lojnih žlijezda zbog čega se javljaju suhoća i svrbež kože (15, 16).

Bitna značajka koja obilježava cijelu sistemsku sklerozu su vaskularne promjene. Razna oštećenja endotela, djelovanje citokina i trombocita uz produkciju fibrina uzrokuju smanjen protočni volumen u krvnim žilama što može dovesti do ishemije. Raynaudov fenomen je pojava karakteristična za bolesnike sa sistemskom sklerozom, a označava ga spazam malih arterija i arteriola na prstima koji se javlja na podražaje poput hladnoće ili emocionalnog stresa. Tako se Raynaudov sindrom može uočiti kod više od 90 % bolesnika oboljelih od sistemske skleroze, a dokazuje se kapilaroskopijom. Javlja se u tri faze: ishemija, cijanoza te hiperemija kože (17). Oštećenjima krvnih žila dolazi do teleangiektazija, ulceracija, gastrične antralne vaskularne ektazije, plućne hipertenzije, bubrežne krize i infarkta miokarda (12).

Na unutarnjim organima promjene se javljaju kod gotovo svih bolesnika oboljelih od sistemske skleroze. Primarno stradaju probavni sustav, pluća, bubrezi, srce i lokomotorni sustav.

Na probavnom sustavu dolazi do atrofije i fibroze crijeva najčešće kao posljedica neuralne disfunkcije koja može zahvatiti svaki dio probavnog sustava, od usta do anusa. Mikrostomija, skraćenje frenuluma jezika, disfagija i suhi sindrom samo su neke od pojavnosti s kojima se suočavaju bolesnici oboljeli od sistemske skleroze. Preko 25 % bolesnika pati od ždrijelne disfagije zbog koje dolazi do curenja sline, retencije, aspiracije, kašlja i zastoja hrane u grlu. Zbog česte pojavnosti kroničnog gastroezofagealnog refluksa može doći do intersticijske

bolesti pluća, nastanka Barretovog jednjaka ili opsežnih krvarenja iz gornjeg dijela probavnog sustava. Ukoliko bolest zahvati želudac, bolesnik osjeća sitost pri malim količinama hrane, javlja se nadutost, a često dolazi i do povraćanja zbog kojeg bolesnici počinju izbjegavati hranu što rezultira naglim mršavljenjem. Vrlo često je kod bolesnika smanjena peristaltika crijeva što s vremenom uzrokuje distenzije vijuga, crijevne staze te bol i opstipaciju, pri čemu crijevne staze dovode do promjene crijevne flore koja rezultira malapsorpcijom praćenom proljevima. Ukoliko je kod bolesnika zahvaćena anorektalna regija može se pojaviti slabost sfinktera koja uzrokuje fekalnu inkontinenciju i prolaps sfinktera (18, 19).

Kod više od 80 % bolesnika oboljelih od sistemske skleroze javljaju se bolesti pluća, a među njima se ističu intersticijska bolest pluća i plućna hipertenzija koje čine i vodeći uzrok mortaliteta kod ovih bolesnika (20). Nerijetko se javljaju i tromboembolije pluća, oboljenja pleure, pneumonitis uzrokovan aspiracijama ili lijekovima i rak pluća. Intersticijska bolest pluća je u samom početku često asimptomatska, a kasnije se javljaju umor, slabost i dispneja. Pri auskultaciji se nađu inspiratorni hropci („Velcro“ zvuk čičak trake) (21), a sama bolest se može dokazati funkcionalnim testovima: spirometrijom i difuzijskim kapacitetom za ugljikov monoksid, te kompjuteriziranom tomografijom (CT) visoke rezolucije. Plućna hipertenzija je vodeći uzrok smrtnosti kod bolesnika, a prevalencija iste se procjenjuje od 10-15 %. Pogoršanjem plućne hipertenzije kod bolesnika može doći do opterećenja desne klijetke koje dovodi do zatajivanja srca (20).

Bolesti bubrega očituju se mikroalbuminurijom, porastom kreatinina ili hipertenzijom, incidencija je oko 50 % među svim bolesnicima, a najčešće posljedično prerenalnom zatajivanju (22). Najteži oblik bubrežne bolesti je sklerodermijska kriza koja se javlja često već četiri godine nakon postavljanja dijagnoze skleroze. Sklerodermijska bubrežna kriza praćena je anurijom ili oligurijom, akutnom hipertenzijom, normalnim nalazom urina i znakovima anemije i trombocitopenije. Čimbenici rizika koji mogu dovesti do nastanka sklerodermijske bubrežne krize su progresivne promjene na koži, primjena lijekova, prisutna antitijela anti-RNA polimeraze III, novonastala anemija, perikardijalni izljev, kontrakture zglobova zatajivanje srca (22, 23).

Kod bolesnika oboljelih od sistemske skleroze srčane komplikacije se javljaju najčešće sekundarno, iako se u primarnom obliku mogu pojaviti perikarditis, izljev ili miokarditis, zatajivanje srca, poremećaji ritma i infarkt. Uočena je češća bolest srca kod muških bolesnika. Osnovna značajka kod sklerodermijske bolesti srca je mrljasta fibroza na miokardu obje klijetke

koja nastaje zbog spazma manjih krvnih žila i pojačane produkcije kolagena. Nerijetko se bolesnici žale na aritmije, a na elektrokardiogramu se nalaze brojne ekstrasistole uz epizode ventrikularnih tahikardija (24, 25).

Na samom početku bolesti bolesnici oboljeli osjećaju bolove u zglobovima i mišićima, a ponekad ukočenost i kontrakture zglobova koji nastaju zbog fibroza oko tetiva. Iako se kontrakture javljaju najčešće na prstima, mogu zahvatiti i velike zglobove poput ručnog, lakatnog ili nožnog zgloba. Kao indikator za progresivan tijek bolesti u literaturi se navodi trenje tetiva koje je čujno ali i palpabilno. Bolesnici obolijevaju od artritisa, najčešće poliatikularnog oblika. Bol u mišićima koju prijavljuje preko 80 % bolesnika može biti miopatija ili miozitis. Miopatija je praćena porastom enzima kreatinin kinaze te promjenama u elektromiografiji, dok se miozitis prezentira mišićnom slabošću izrazitim porastom kreatinin kinaze, specifičnim nalazom elektromiografije i patološki izmijenjenim nalazom pri biopsiji mišića, a praćen je i srčanim poremećajima (26, 27).

Oboljenja živčanog sustava kod bolesnika za sistemskom sklerozom javljaju se u obliku neuralgija, neuropatija i disfunkcijom autonomnog sustava koja je odgovorna za promijenjen obrazac funkcioniranja probavnog, spolnog i mokraćnog sustava. Među tegobama se ističu neuralgija trigeminusa, kompresija medijalnog živca i sindrom karpalnog kanala (27). Kod oboljelih muškaraca vrlo rano se javlja erektilna disfunkcija, a među ženama je prijavljena bol u području spolovila (dispareunija) i vaginalna suhoća (28).

1.5. Dijagnoza

Na temelju kvalitetne anamneze i kliničke slike postavlja se dijagnoza sistemske skleroze. Sumnja se postavlja kod svakog bolesnika koji navodi Raynaudov fenomen, hladne prste sa kontrakturama i oteklinama ili zategnuće kože na licu. Uz ove simptome i znakove među prvim znacima javlja se i gastroezofagijalni refluks (29).

U laboratorijskim nalazima nalazi se anemija koja se javlja kao posljedica malapsorpcije željeza ili krvarenja u probavnom sustavu. Kako bi se pratilo oštećenje unutarnjih organa važno je kontrolirati vrijednosti kreatinina u serumu, kao i kreatinin kinaze zbog miozitisa. Kod

seroloških testova nalaz protutijela vrlo su bitni za potvrdu dijagnoze, tako se antinuklearna protutijela (ANA) javljaju kod 95 % bolesnika oboljelih od sistemske skleroze (29).

Preporučeno je učiniti i dodatne pretrage kako bi se isključila ili potvrdila oboljenja organskog sustava, tako da se svim bolesnicima najčešće rade kompjuterska tomografija pluća, funkcionalni testovi pluća, UZV srca i slične pretrage. Ukoliko je kod bolesnika prisutna disfagija ili dispepsija preporučeno je učiniti ezofagoskopiju, a kod svih bolesnika sa sumnjom na sistemska sklerozu kapilaroskopiju. Naime, kapilare ležišta nokta imaju specifičan morfološki uzorak, a to su: megakapilare, hemoragijske zone i zone avaskularizacije (17).

Mnoštvo je bolesti koje dijele slične simptome i znakove i lako ih je zamijeniti sa sistemskom sklerozom. Kao takve ističu se Buschkeova skleroderma, skleromiksedem, sindrom preklapanja, nefrogena sistemska fibroza, amiloidoza i druge.

1.6. Liječenje i prognoza

Unatoč suvremenoj medicini i njenom razvoju u svim segmentima, efikasnog etiološkog liječenja sistemske skleroze nema jer uzrok nastanka iste i dalje nije jasan. Liječenje je većinom simptomatsko, individualno i ovisno o zahvaćenosti organa ili organskih sustava.

EULAR-EUSTAR (*Europski savez udruga za reumatologiju i European Scleroderma Trials And Research group*) objavio je 2009. godine preporuke za liječenje sistemske skleroze. U ranim fazama i pojavnostima na koži predlažu primjenu metotreksata, mikofenolat mofetila i ciklofosfamid kod teških kožnih promjena. Za terapiju Raynaudovog fenomena preporučuju nifedipin ili intravenski iloprost. Iloprost, analog prostaciklina, primjenjuje se i za liječenje ulceracija na prstima. Probavne tegobe se liječe ovisno o simptomatologiji i zahvaćenim dijelovima sustava. Preporučena je redovita higijena usne šupljine, adekvatna prehrana s nekoliko manjih obroka, vježbe mišića lica, a ukoliko je prisutna suhoća usta preporuča se primjena umjetne sline. U prevenciji refluksa EULAR-EUSTAR preporučuje inhibitore protonске pumpe, a kod promjena motiliteta crijeva upotrebu prokinetika. Ukoliko je poremećena crijeva flora preporuka je promjena antibiotika svaka četiri tjedna, a za liječenje fibroze pluća ciklofosfamid, dok se plućna hipertenzija tretira bosentanom, sildenafilom i epoprosterenolom (30).

Sistemska skleroza ima kroničan i progresivan tijek, a prognoza ovisi o podvrsti skleroze i oboljenju unutarnjih organa. Ukoliko je kod bolesnika zahvaćen bubreg, srce ili pluća unutar prve godine od pojave bolesti visoka je stopa mortaliteta. Vodeći uzroci smrti su intersticijska bolest pluća te plućna hipertenzija (16).

2. CILJ

Cilj rada je opisati osobitosti slučaja zdravstvene njege bolesnice oboljele od sistemske skleroze.

3. ZDRAVSTVENA NJEGA BOLESNIKA OBOLJELOG OD SISTEMSKE SKLEROZE

3.1. Status i anamneza

Bolesnica je umirovljenica iz Osijeka, rođena 1968. Živi sama. U više navrata je hospitalizirana na Zavodu za reumatologiju, kliničku imunologiju i alergologiju. Posljednja hospitalizacija bila je 2000. godine zbog pogoršanja osnovne bolesti, gubitka na težini i potrebne detaljne obrade. Sad se zaprima na Zavod radi potrebne obrade i zbog kliničke slike depresije, gastričnih smetnji i gubitka na težini. Medicinske dijagnoze: Sclerosis systematica, Anaemia sec., Gastritis chronica, Barretov jednjak, GERB. Od ranije koristi preporučenu redovnu terapiju: Decortin 5 mg 1,0,0; Pantoprazol 40 mg 1,0,0; Byol Cor 1.25 mg 1,0,0; Zaldiar 3 tbl prema potrebi; Tramal 100 mg 1,0,0; Pregabalin 25 mg 1,1,1; Trittico 150 mg 0,0,1; Sanval 10 mg 0,0,1; Vitamin D3 4-5 kapi dnevno; Ensure Plus Advanced 1,0,1; Kreon 25000 ij uz glavne obroke.

Prije prethodne hospitalizacije izgubila je četiri kilograma na tjelesnoj težini. U posljednja dva mjeseca ne uzima preporučene dodatke prehrani Ensure Plus Advanced jer nakon njihove primjene povraća. Navodi da ima slab apetit. Kod kuće jede većinom kuhane obroke, trudi se pojesti barem jedan cjeloviti obrok. Pije pola litre do litru tekućine dnevno, većinom vodu. Tijekom boravka u bolnici pokušava jesti sva tri glavna obroka, no nema apetit. Pojede trećinu obroka, a navodi: „Pojedem koliko mogu prije nego što osjetim mučninu ili žarenje, par zalogaja je dovoljno prije tableta.“

Uobičajeno kod kuće mokri 4-5 puta dnevno, a stolicu ima svaka 2 dana, bez primjesa. Tijekom boravka u bolnici mokri u toaletu 3-4 puta dnevno, a stolicu ima svaki treći dan, normalnog izgleda. Od dolaska u bolnicu stolicu nije imala, a mokri u toaletu 5-6 puta na dan. Negira kašalj i iskašljavanje.

Prije pojave bolesti, ali i trenutno, sve aktivnosti samozbrinjavanja obavlja samostalno, tuširala se svakodnevno toplom vodom, većinom prije spavanja. Pri izvođenju svih aktivnosti je opreznija i sporija, ali samostalna. Tijekom hospitalizacije osobnu higijenu obavlja u kupaonici, po navici, većinom navečer prije spavanja. Zbog bolova je opreznija i sporija pri izvođenju svih radnji, počevši od hoda. Lako se umara, ne podnosi umjereni napor, navodi: „Sve mi je teško raditi, umaram se, nemam snage.“

Kod kuće spava od ponoći do 5 sati uz preporučenu terapiju, voli prozračan prostor i diskretno svjetlo. Ne voli spavati u mraku. U bolnici slabo spava zbog zagušljivosti prostora, izjavljuje: „Nemam dosta zraka, previše nas je u sobi, a prozori su zatvoreni.“

Nema poteškoća sa sluhom i vidom, s pamćenjem i učenjem, ali ih povezuje s nedostatkom volje, želje i motivacije. Navodi bolnost u području koljena i ostalih zglobova (procjena skala boli je 4) te bol u leđima (procjena skala boli je 6). Usporeno govori uz povremene pauze tijekom razgovora.

Prije pojave bolesti se opisuje kao pozitivnu, komunikativnu i društvenu osobu. Sada verbalizira emocionalne poteškoće, promjene u psihičkom funkcioniranju u vidu sniženog raspoloženja, povremenu iritabilnost, verbalizira i gubitak volje i interesa za svakodnevnim aktivnostima te strah. Izjavljuje: „Teško se pokrećem za obavljanje nekog posla, a jako me umara i komunikacija s okolinom.“

Živi sama. Navodi kako izbjegava nepotrebnu komunikaciju s okolinom, najviše voli biti sama.

O spolnosti ne želi razgovarati.

Najstresnija situacija unazad nekoliko godina bila joj je pojava bolesti i silne hospitalizacije te pandemija COVID-19. Izrazito loše se nosi sa stresnim situacijama te često potraži pomoć stručnjaka.

Vjernik je.

3.1.1. Promatranje i fizikalni pregled

- Visina: 155 cm; težina: 35 kg (BMI= 14,57)
- Temperatura: aksilarno 36,2 °C
- Puls: frek. 95/min, ritmičan
- Tlak: 90/60 mmHg (L ruka, sjedeći)
- Disanje u mirovanju: frek. 18/min., dubina normalna
- Koža: vidljivo slabije prokrvljena, prisutne teleangiektazije i eritematozni plakovi
- Lice: vidljiva zategnutost kože lica, oskudna mimika, perioralne radijalne brazde i ušiljen nos
- Edemi: nema; svrbež: ne navodi, koštana izbočenja: nema
- Usna šupljina i ždrijelo: uredna, bez naslaga i rana; zubi: zubalo

- Ekstremiteti: fleksijske kontrakture na prstima šaka, kalusi na obje pete
- Hod i ravnoteža: samostalna i stabilna u hodu uz potreban umor i određenu usporenost pri kretnjama.
- svijest: orijentirana u svim smjerovima
- Procjena na Norton skali: $2 + 3 + 4 + 3 + 4 = 16$
- Morseova ljestvica: $0 + 15 + 30 + 0 + 10 + 0 = 55$

3.2. Proces zdravstvene njege

Kod bolesnice su uočeni i bilježeni sljedeći sestrinski problemi i izrađen plan zdravstvene njege.

3.2.1. Poremećaj spavanja

Poremećaj spavanja u/s mikroklimatskim uvjetima što se očituje izjavom bolesnice: „Nemam dosta zraka, previše nas je u sobi, a prozori su zatvoreni.“

Cilj: Bolesnica neće pokazivati tjelesne znakove neispavanosti.

Intervencije: Medicinska sestra će s bolesnicom izraditi plan dnevnih aktivnosti. Odstranit će iz okoline bolesnice sve moguće čimbenike koji otežavaju usnivanje bolesnici, prozračit će prostor i otvoriti prozor. Medicinska sestra će podučiti bolesnicu tehnikama relaksacije koje bi mogle olakšati usnivanje. Također će razgovarati s bolesnicom kako bi otkrila druge potencijalne razloge poremećaja spavanja. Prema uputi liječnika medicinska sestra će primijeniti lijekove za spavanje, a ukoliko oni nisu dostatni, obavijestit će o istom liječnika.

Evaluacija: Bolesnica verbalizira probleme vezane uz spavanje, ali unatoč poduzetim intervencijama nije spavala tijekom noći te pokazuje tjelesne znakove neispavanosti.

3.2.2. Smanjena socijalna interakcija

Smanjena socijalna interakcija u/s psihološkim promjenama funkcioniranja 2^o sistemska skleroza što se očituje izjavom bolesnice: „Jako me umara komunikacija s okolinom.“

Cilj: Bolesnica će identificirati ponašanje koje joj onemogućuje socijalnu interakciju i razviti suradljiv odnos s okolinom.

Intervencije: Medicinska sestra će uspostaviti odnos povjerenja i kvalitetnu komunikaciju s bolesnicom, pružit će podršku i osigurati dovoljno vremena za razgovor. Podučit će bolesnicu tehnikama suočavanja sa stresom, a ukoliko je potrebno uključit će bolesnicu u grupnu terapiju. Medicinska sestra će nadzirati primjenu medikamentozne terapije i ukazati bolesnici na neprihvatljivo ponašanje i poticati na pozitivno mišljenje o socijalnoj interakciji. Poticati će bolesnicu na izražavanje emocija i ostvarivanje socijalne interakcije s okolinom. Svaki napredak će pohvaliti. Ukoliko je potrebno osigurati rad s multidisciplinarnim timom, a sve će zabilježiti i o svemu izvijestiti liječnika.

Evaluacija: Bolesnica prepoznaje ponašanje koje joj otežava socijalnu interakciju i pokušava razviti suradljiv odnos s okolinom.

3.2.3. Anksioznost

Anksioznost u/s osnovnom bolesti što se očituje verbalizacijom straha, gubitka volje i promjena u svakodnevnom funkcioniranju.

Cilj: Bolesnica će opisati smanjenu razinu anksioznosti.

Intervencije: Medicinska sestra će stvoriti empatičan, ali profesionalan odnos s bolesnicom pokazujući razumijevanje i prihvaćanje svih emocija od strane bolesnice. U odnosu s bolesnicom će stvoriti osjećaj sigurnosti i povjerenja i izdvojiti dovoljno vremena kako bi bila uz bolesnicu kada je to potrebno. Medicinska sestra uočavat će neverbalne izraze anksioznosti, redovito upoznavati bolesnicu s okolinom, aktivnostima te novim osobljem, a pri komunikaciji koristiti jednostavan i razumljiv jezik. Pri svim postupcima omogućit će bolesnici donošenje odluka i sudjelovanje u planiranju, a izbjegavat će tješnje i žaljenje. Medicinska sestra će educirati bolesnicu o postupcima smanjivanja anksioznosti i provodit će vizualizaciju ugodnih trenutaka, vježbe disanja, okupacijsku terapiju, masažu i nadzirat će primjenu propisane terapije i njeno djelovanje. O svemu uočenom i bilježenom će izvijestiti liječnika, a ukoliko je potrebno predložiti promjenu terapije.

Evaluacija: Bolesnica nakon provedenih intervencija i uz primjenu ordinirane terapije opisuje smanjenu razinu anksioznosti.

3.2.4. Bol

Bol u/s osnovnom bolesti što se očituje verbalizacijom bola u području koljena i leđa te procjenom skale boli 4 i 6 (0-10).

Cilj: Bolesnica će na skali boli iskazati nižu razinu od početne.

Intervencije: Medicinska sestra će mjeriti i bilježiti vitalne funkcije, ublažavat će bol na načine koje je bolesnica naučila, a zajedno će istražiti različite metode koje bi omogućile kontrolu boli. Kroz razgovor s bolesnicom će detektirati čimbenike koji pojačavaju bol te ih otkloniti ukoliko je moguće. Educirat će bolesnicu o tehnikama relaksacije te kroz razgovor ublažiti strah, poticati na verbalizaciju o osjećaju boli te odvrćati pažnju od boli. Medicinska sestra će kontinuirano procjenjivati bol te primjenjivati ordinirane analgetike i sve dokumentirati.

Evaluacija: Bolesnica nakon provedenih intervencija iskazuje nižu razinu boli od početne, skala boli 2 i 4 (0-10).

3.2.5. Visok rizik za pad

Visok rizik za pad u/s lošim općim stanjem 2° sistemska skleroza.

Cilj: Bolesnica tijekom boravka u bolnici neće pasti.

Intervencije: Medicinska sestra će uputiti bolesnicu u postojanje rizika za pad te je upoznati s novom okolinom. Osigurat će sigurnu okolinu i poticati bolesnicu da bez osjećaja neugode traži pomoć medicinske sestre. Medicinska sestra će educirati bolesnicu o čimbenicima rizika za pad i mjerama prevencije istoga te provjeriti usvojeno znanje. Dokumentirat će i prijaviti svaki spriječeni ili eventualno nastali incident.

Evaluacija: Tijekom boravka u bolnici bolesnica nije pala.

3.2.6. Pothranjenost

Pothranjenost u/s ezofagealnim refluksom 2° sistemska skleroza što se očituje gubitkom tjelesne težine i BMI 14,57.

Cilj: Bolesnica neće dalje gubiti na težini.

Intervencije: Medicinska sestra će objasniti bolesnici važnost unosa propisane količine hrane adekvatne kalorijske vrijednosti, a u suradnji s nutricionistom će izraditi plan prehrane koji će otkloniti osjećaj mučnine i biti prilagođen potrebama bolesnice. Nadzirat će unos tekućine i hrane te isto dokumentirati. Dodatke prehrani u dogovoru s liječnikom prilagoditi bolesnici kako ne bi imala mučninu ili nagon na povraćanje. Poticati će bolesnicu na konzumiranje malih, ali čestih obroka. Tijekom boravka u bolnici redovno će vagati bolesnicu i sve promjene bilježiti i o istima izvijestiti liječnika.

Evaluacija: Bolesnica tijekom hospitalizacije nije gubila na težini.

3.2.7. Visok rizik za oštećenje sluznice usne šupljine

Visok rizik za oštećenje sluznice usne šupljine u/s sistemskom sklerozom.

Cilj: Sluznica usne šupljine bolesnice bit će očuvana.

Intervencije: Medicinska sestra će objasniti bolesnici važnost svakodnevne higijene usne šupljine te ispravno provođenje iste. Ukazat će na važnost pranja zubi iza svakog obroka te izbjegavanja tekućina s alkoholom za ispiranje usta. Medicinska sestra će educirati bolesnicu da izbjegava sokove od agruma, začinjenu hranu te vruću hranu i napitke. Osigurat će bolesnici dovoljan unos tekućine te je educirati o drugim čimbenicima koji doprinose oštećenjima sluznice. Pratit će izgled sluznice te o eventualnim promjenama izvijestiti liječnika te iste dokumentirati.

Evaluacija: Sluznica usne šupljine kod bolesnice ostala je očuvana.

3.3. Otpusno pismo zdravstvene njege

Bolesnica rođena 1968., umirovljenica i živi sama. Zaprimljena na Zavod radi obrade i zbog kliničke slike depresije, gastričnih smetnji i gubitka na težini. Medicinske dijagnoze: Sclerosis systematica, Anaemia sec., Gastritis chronica, Barretov jednjak, GERB.

Tijekom boravka bolesnice na Zavodu za reumatologiju, alergologiju i kliničku imunologiju zamijećeni su sljedeći problemi:

Poremećaj spavanja u/s mikroklimatskim uvjetima što se očituje izjavom bolesnice: „Nemam dosta zraka, previše nas je u sobi, a prozori su zatvoreni.“.

Smanjena socijalna interakcija u/s psihološkim promjenama funkcioniranja 2° sistemska skleroza što se očituje izjavom bolesnice: „Jako me umara komunikacija s okolinom.“.

Anksioznost u/s osnovnom bolesti što se očituje verbalizacijom straha, gubitka volje i promjena u svakodnevnom funkcioniranju.

Bol u/s osnovnom bolesti što se očituje verbalizacijom bola u području koljena i leđa te procjenom skale boli 4 i 6 (0-10).

Visok rizik za pad u/s lošim općim stanjem 2° sistemska skleroza.

Pothranjenost u/s ezofagealnim refluksom 2° sistemska skleroza što se očituje gubitkom tjelesne težine i BMI 14,57.

Visok rizik za oštećenje sluznice usne šupljine u/s sistemskom sklerozom.

Prilikom otpusta bolesnica je informirana o svim provedenim postupcima, upućena i educirana o novoj terapiji te važnosti kontrole i kvalitetne prehrane.

Slabijeg je fizičkog stanja, dosta pasivna, usporenog hoda te ograničene pokretljivosti zbog bolova. Slabo jede, dobro pije, a mokrenje i defekaciju kontrolira.

Kod bolesnice nema dekubitusa niti drugih oštećenja tkiva.

Prilikom otpusta su kod bolesnice prisutne su sljedeće sestrinske dijagnoze:

1. Anksioznost u/s osnovnom bolesti što se očituje verbalizacijom straha, gubitka volje i promjena u svakodnevnom funkcioniranju.

ZDRAVSTVENA NJEGA BOLESNIKA OBOLJELOG OD SISTEMSKE SKLEROZE

2. Bol u/s osnovnom bolesti što se očituje verbalizacijom bola u području koljena i leđa te procjenom skale boli 2 i 4 (0-10).
3. Visok rizik za pad u/s lošim općim stanjem 2° sistemska skleroza.
4. Pothranjenost u/s ezofagealnim refluksom 2° sistemska skleroza što se očituje gubitkom tjelesne težine i BMI 14,57.
5. Visok rizik za oštećenje sluznice usne šupljine u/s sistemskom sklerozom.

Ad. 1. Tijekom boravka u bolnici medicinska sestra je stvorila empatičan odnos s bolesnicom te izdvojila dovoljno vremena za razgovor kako bi bolesnica verbalizirala svoje tegobe i emocije. Bolesnica je sudjelovala u svim odlukama te savladala vježbe disanja radi opuštanja, dobrobit masaže i okupacione terapije. Prilikom otpusta kući savjetovana je o važnosti komunikacije sa okolinom i bližnjima, dijeljenju svojih problema i tegoba sa bliskom osobom ili medicinskim osobljem te o pridržavanju savladanih metoda ublažavanja anksioznosti.

Ad. 2. Tijekom hospitalizacije kod bolesnice su praćeni vitalni znakovi, ublažavana bol kako je bolesnica navikla te su kroz razgovor i suradnju potražene nove metode ublažavanja i kontrole boli. Prilikom otpusta bolesnica je educirana o tehnikama relaksacije te važnosti razgovora o boli, jednako tako upućena je u primjenu analgetika propisanih od strane liječnika.

Ad. 3. Tijekom boravka u bolnici bolesnica je upoznata sa prisutnim rizikom za pad te uz provedene intervencije nije pala. Prilikom otpusta upućena je u nužnost procjene rizika i čimbenika kod kuće. Educirana da ne ustaje naglo, potrebno vrijeme odmora, postupno uvođenje svakodnevne aktivnosti te eventualnu potrebu adaptacije unutar kuće kako bi se izbjegao pad.

Ad. 4. Tijekom hospitalizacije bolesnica je educirana o važnosti unosa adekvatne količine hrane kako bi se zadovoljile kalorijske potrebe i smanjio gubitak na težini. Izrađen je plan prehrane u dogovoru s nutricionistom, a prilagođen bolesnici te nadziran unos tekućina. Dodatke prehrani bolesnica je konzumirala po uputi liječnika. Prilikom otpusta kući bolesnica je savjetovana o važnosti uzimanja potpunih obroka te dodatka prehrani te upućena da se bez nelagode obrati za pomoć liječniku obiteljske medicine ili medicinskoj sestri ukoliko i novi dodatci prehrani budu izazivali poteškoće s probavom, mučninu ili nagon na povraćanje.

Ad. 5. Za vrijeme boravka u bolnici bolesnica je savladala tehnike održavanja higijene usne šupljine bez stvaranja oštećenja, educirana je o hrani i piću koji mogu dovesti do oštećenja

ZDRAVSTVENA NJEGA BOLESNIKA OBOLJELOG OD SISTEMSKE SKLEROZE

sluznice te o potrebnoj količini tekućine kako bi se spriječio nastanak oštećenja. Prilikom otpusta kući bolesnica vlada stečenim znanjem i vještinama. Upućena u važnost održavanja higijene usne šupljine te ako oštećenja nastanu svjesna da se treba obratiti za pomoć.

4. RASPRAVA

Odnos medicinske sestre i bolesnika oboljelih od sistemske skleroze vrlo je kompleksan i zahtjeva izuzetnu empatiju, ali i znanje te profesionalnost medicinske sestre. Odnos uspostavljen na povjerenju otvara mogućnost za razgovor, potiče bolesnicu da postavlja pitanja te olakšava put edukacije i svladavanja novih specifičnih znanja. Bolesnici oboljeli od sistemske skleroze nakon razgovora s liječnikom nerijetko imaju mnoštvo pitanja. Medicinska sestra postaje osoba koja je u mogućnosti ponuditi odgovore bolesniku u okviru svojih znanja i kompetencija. Bolesnike nerijetko zanima prognoza bolesti, uzroci nastanka iste, kako spriječiti egzacerbacije, kako se vratiti uobičajenom životu, kako prilagoditi prehranu, kako održavati toplinu kod Raynaudovog fenomena, kako se suočiti s refluksom te kako poboljšati učinkovitost liječenja. Medicinska sestra u skladu sa svojim kompetencijama ne odgovara na pitanja o prognozi ili učinkovitosti liječenja, dok je u svim ostalim sferama pomoćnica, savjetnica i učiteljica. U literaturi je uočeno kako su medicinske sestre prepoznale razlike u razinama znanja bolesnika i njihovog razumijevanja bolesti, a time i potrebama za informacijama i podrškom. Jednako tako zabilježeno je kako je bolesnicima znatno jednostavnije razgovarati s medicinskim sestrama nego s liječnicima. Medicinske sestre su glavni izvor emocionalne i praktične podrške bolesnicima, ali samo educirane sestre koje posjeduju specifična znanja i iskustva mogu davati specifične smjernice. Nakon razgovora i pregleda kod liječnika bolesnik najčešće tek kasnije shvati kako ima pregršt neodgovorenih pitanja, a neodgovorena pitanja i nejasnoće vezane za bolesti i svakodnevno funkcioniranje uz istu mogu dovesti do nepotrebnog stresa, anksioznosti i narušavanja blagostanja pojedinca. Jednako tako, ukoliko bolesniku kroz cijeli period nedostaju odgovori na pitanja koja njega brinu ili zanimaju može doći do nepovjerenja u odnosu prema zdravstvenim stručnjacima što direktno utječe i na tijek liječenja. Ukoliko bolesnici ne dobiju odgovore od profesionalaca, mogu ih potražiti u drugim izvorima poput interneta koji su često nedostatne kvalitete te obiluju netočnim informacijama. Kvalitetna komunikacija uz ostvareni odnos povjerenja između bolesnika i liječnika te medicinske sestre primarno omogućuje prilagodbu plana liječenja bolesnikovim prioritetima te stvara personaliziran, individualiziran pristup zdravstvene skrbi svakom od bolesnika (31, 32).

5. ZAKLJUČAK

Sistemska skleroza rijetka je kompleksa i ozbiljna bolest koju prati nepredvidljiv tijek. Progresivnost bolesti i nastanka oštećenja organa je individualna tako i cijelo liječenje i zdravstvena skrb zahtijevaju individualni pristup prilagođen svakom bolesniku. Osim na fizičko zdravlje sistemska skleroza utječe na emocionalno funkcioniranje bolesnika čime je dodatno narušena kvaliteta života.

U ovom prikazu slučaja izdvojene su i obrađene sljedeće sestrinske dijagnoze:

- Poremećaj spavanja u/s mikroklimatskim uvjetima što se očituje izjavom bolesnice: „Nemam dosta zraka, previše nas je u sobi, a prozori su zatvoreni.“;
- Smanjena socijalna interakcija u/s psihološkim promjenama funkcioniranja 2^o sistemska skleroza što se očituje izjavom bolesnice: „Jako me umara i komunikacija s okolinom.“;
- Anksioznost u/s osnovnom bolesti što se očituje verbalizacijom straha, gubitka volje i promjena u svakodnevnom funkcioniranju;
- Bol u/s osnovnom bolesti što se očituje verbalizacijom bola u području koljena i leđa te procjenom skale boli 4 i 6;
- Visok rizik za pad u/s lošim općim stanjem 2^o sistemska skleroza;
- Pothranjenost u/s ezofagealnim refluksom 2^o sistemska skleroza što se očituje gubitkom tjelesne težine i BMI 14,5;
- Visok rizik za oštećenje sluznice usne šupljine u/s sistemskom sklerozom.

Medicinska sestra koja skrbi o bolesnici oboljeloj od sistemske skleroze mora biti profesionalna, empatična, educirana i stručna kako bi mogla pratiti sve promjene i u skladu s njima prilagođavati proces zdravstvene njege individualno, imajući u vidu kako fizičke tako i psihičke tegobe s kojima se bolesnica nosi.

6. SAŽETAK

Cilj rada: Cilj rada je opisati osobitosti slučaja zdravstvene njege bolesnice oboljele od sistemske skleroze.

Opis slučaja: Prikazan je slučaj bolesnice oboljele od sistemske skleroze koja se godinama liječi na Klinici za reumatologiju, kliničku imunologiju i alergologiju KBC-a Osijek. Bolesnica je u nekoliko navrata hospitalizirana pri pogoršanju simptoma, a sada se zaprima zbog naglog gubitka težine, gastričnih smetnji te kliničke slike depresije. Kroz razgovor s bolesnicom, pregledom i promatranjem, statusom i anamnezom uočene su sljedeće sestrinske dijagnoze kod bolesnice: poremećaj spavanja, smanjena socijalna interakcija, anksioznost, bol, visok rizik za pad, pothranjenost te visok rizik za oštećenje sluznice usne šupljine. Nakon definiranja problema izrađeni su planovi koji su nakon provedenih intervencija evaluirani.

Zaključak: Sistemska skleroza rijetka je kompleksa i ozbiljna bolest koju prati nepredvidljiv tijek. Progresivnost bolesti i nastanak oštećenja organa su individualni pa tako i liječenje i zdravstvena skrb zahtijevaju individualni pristup prilagođen bolesniku. Osim na fizičko zdravlje sistemska skleroza u ovom slučaju utječe značajno na emocionalno funkcioniranje bolesnice, čime je dodatno narušena kvaliteta života. Medicinska sestra koja skrbi o bolesnici oboljeloj od sistemske skleroze mora biti profesionalna, empatična, ali izrazito educirana i stručna kako bi mogla pratiti sve promjene te u skladu s njima prilagođavati proces zdravstvene njege individualno svakom bolesniku imajući u vidu kako fizičke tako i psihičke tegobe s kojima se bolesnica u svakom trenutku nosi.

Ključne riječi: proces zdravstvene njege; sistemska skleroza; zdravstvena skrb

7. SUMMARY

Nursing care of patient with systemic sclerosis

Objective: The aim of this case report is to describe the specifics of care for a patient with systemic sclerosis.

Case: This report presents the case of a patient with systemic sclerosis, who has been treated for years at the Department of Rheumatology, Clinical Immunology and Allergology of the University Hospital Center Osijek. The patient was hospitalized several times when her symptoms worsened, and now she was admitted for sudden weight loss, stomach disorders, and clinical signs of depression. Through interview with the patient, examination and observation, general health status, and history, the patient was found to have the following nursing diagnoses: sleep disturbance, limited social interaction, anxiety, pain, high risk of falls, malnutrition, and high risk of oral mucosal damage. After defining the problem, plans were created and evaluated according to the interventions implemented.

Conclusion: Systemic sclerosis is a rare, complex, and serious disease with an unpredictable course. The progression of the disease and the occurrence of organ damage is individualized, so all treatment and health care require an individualized approach tailored to the patient. In addition to physical health, systemic sclerosis in this case also significantly affects the patient's emotional functioning, further impacting quality of life. A nurse caring for a patient suffering from systemic sclerosis must be professional and compassionate, but also have a high level of training and expertise to be able to monitor any changes and tailor the healthcare process to each patient individually, considering both the physical and psychological discomfort the patient is struggling with at any given time.

Keywords: health care; systemic sclerosis; health care

8. LITERATURA

1. Bassel M, Hudson M, Taillefer SS, Schieir O, Baron M, Thombs BD. Frequency and impact of symptoms experienced by patients with systemic sclerosis: results from a Canadian National Survey. *Rheumatology*. 2010; 0(4):762–767. Dostupno na: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keq310>. Datum pristupa: 05.06.2022.
2. Cossu M, Beretta L, Mosterman P, de Hair MJH, Radstake TRDJ. Unmet needs in systemic sclerosis understanding and treatment: the knowledge gaps from a scientist's, clinician's, and patient's perspective. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2018;55(3):312-331. Dostupno na: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28866756/>. Datum pristupa: 05.06.2022.
3. Del Rosso A, Boldrini M, D'Agostino D, Placidi GPA, Scarpato A, Pignone A, Generini S, Konttinen Y, Zoppi M, Vlak T, Placidi G, Matucci-Cerinic M. Health-related quality of life in systemic sclerosis as measured by the short form 36: relationship with clinical and biologic markers. *Arthritis Care Res*. 2004;51(3):475–481. Dostupno na: <https://doi.org/10.1002/art.20389>. Datum pristupa: 05.06.2022.
4. Ioannidis JPA, Vlachoyiannopoulos PG, Haidich AB, Medsger TA Jr, Lucas M, Michet CJ, Kuwana M, Yasuoka H, van den Hoogen F, te Boome L, van Laar JM, Verbeet NL, MatucciCerinic M, Georgountzos A, Moutsopoulos HM. Mortality in systemic sclerosis: an international meta-analysis of individual patient data. *Am J Med*. 2005;118(1):2–10. Dostupno na: <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2004.04.031>. Datum pristupa: 08.06.2022.
5. Mouthon L, Alami S, Boisard AS, Chaigne B, Hachulla E, Poiraudau S. Patients' views and needs about systemic sclerosis and its management: a qualitative interview study. *BMC Musculoskelet Disord*. 2017;18(1):230–230. Dostupno na: <https://doi.org/10.1186/s12891-017-1603-4>. Datum pristupa: 10.06.2022.
6. Varga J, Abraham D. Systemic sclerosis: A prototypic multisystem fibrotic disorder. *J Clin Invest*. 2007;117(3):557-67. Dostupno na: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17332883/>. Datum pristupa: 08.06.2022.
7. Van Den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, i sur. Classification criteria for systemic sclerosis: An american college of rheumatology/ European league against rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum*. 2013;65(11):2737-47. Dostupno na: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24122180/>. Datum pristupa: 08.06.2022.

8. Varga J, Hinchcliff M. Connective tissue diseases: Systemic sclerosis: beyond limited and diffuse subsets? *Nat Rev Rheumatol*. 2014;10(4):200-2002. Dostupno na: <https://europepmc.org/article/PMC/PMC5438483>. Datum pristupa: 08.06.2022.
9. Cepeda EJ, Reveille JD. Autoantibodies in systemic sclerosis and fibrosing syndromes: clinical indications and relevance. *Curr Opin Rheumatol*. 2004;16(6):723-32. Dostupno na: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15577611/>. Datum pristupa: 08.06.2022.
10. Namboodiri AM, Rocca KM, Pandey JP. IgG antibodies to human cytomegalovirus late protein UL94 in patients with systemic sclerosis. *Autoimmunity*. 2004;37:241-4. Dostupno na: <https://europepmc.org/article/MED/15497459>. Datum pristupa: 12.06.2022.
11. Varga J. Risk factors for and possible causes of systemic sclerosis (scleroderma). U: *UpToDate, Post TW ur. UpToDate*. Waltham; MA: UpToDate, 2016. Dostupno na <https://www.uptodate.com/contents/risk-factors-for-and-possible-causes-of-systemic-sclerosis-scleroderma/print#!>. Datum pristupa: 08.06.2022.
12. Radić M, Martinović-Kaliterna D, Fabijanić D, Radić J. Sistemska sklerozapatogeneza, kliničke manifestacije i liječenje. *Liječnički Vjesnik*. 2010;132:162-8. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/index.php/en/clanak/95331>. Datum pristupa: 08.06.2022.
13. Chiffrot H, Fautrel B, Sordet C, Chatelus E, Sibilia J. Incidence and Prevalence of Systemic Sclerosis: A Systematic Literature Review. *Semin Arthritis Rheum*. 2008;37(4):223-35. Dostupno na: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17692364/>. Datum pristupa: 08.06.2022.
14. Ranque B, Mouthon L. Geoepidemiology of systemic sclerosis. *Autoimmun Rev*. 2010;9(5):A311-8. Dostupno na: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19906362/>. Datum pristupa: 11.06.2022.
15. Krieg T, Takehara K. Skin disease: a cardinal feature of systemic sclerosis. *Rheumatology* 2009;48(3):iii14-8. Dostupno na: https://academic.oup.com/rheumatology/article/48/suppl_3/iii14/1780608. Datum pristupa: 08.06.2022.
16. Anić B. Sustavna skleroza. U: *Vrhovac B, Jakšić B, Reiner Ž, Vucelić B, ur. Interna medicina*. 4. izd. Zagreb: Naklada Ljevak; 2008.1390-1392.

17. Barešić M, Anić M. Kapilaroskopija – nedovoljno poznata i nedovoljno iskorištena metoda u reumatologiji. *Reumatizam*. 2009;56(1):41-4. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/en/125220>. Datum pristupa: 08.06.2022.
18. Anić B. Zahvaćanje probavnog sustava u bolesnika sa sustavnom sklerozom. *Reumatizam*. 2010;57(2):112-4. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/en/124635?lang=hr>. Datum pristupa: 08.06.2022.
19. Marie I, Dominique S, Levesque H, Courtois H, Denis P, Ducrotte P i sur. Esophageal involvement and pulmonary manifestations in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum*. 2001;45(4):346-54. Datum pristupa: 08.06.2022.
20. Varga J. Overview of pulmonary complications of systemic sclerosis (scleroderma). U: *UpToDate*, Post TW ur. *UpToDate*. Waltham; MA: *UpToDate*, 2016. Dostupno na <http://www.uptodate.com>. Datum pristupa: 08.06.2022.
21. Varga J. Clinical manifestations, evaluations and diagnosis of interstitial lung disease in systemic sclerosis (scleroderma) U: *UpToDate*, Post TW ur. *UpToDate*. Waltham; MA: *UpToDate*, 2016. Dostupno na <http://www.uptodate.com>. Datum pristupa: 08.06.2022.
22. Varga J, Fenves ZA. Renal disease in systemic sclerosis (scleroderma) including scleroderma renal crisis U: *UpToDate*, Post TW ur. *UpToDate*. Waltham; MA: *UpToDate*, 2016. Dostupno na <http://www.uptodate.com>. Datum pristupa: 08.06.2022.
23. Morović-Vergles J, Čulo MI, Martinović-Kaliterna D. Sklerodermijska bubrežna kriza. *Reumatizam*. 2010;57(2):109-11. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/124634?lang=en>. Datum pristupa: 14.06.2022.
24. Čikeš N. Oštećenje srca i plućna arterijska hipertenzija u bolesnika sa sistemskom sklerozom. *Reumatizam*. 2010;57(2):99-104. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/clanak/184004>. Datum pristupa: 08.06.2022.
25. Chu SY, Chen YJ, Liu CJ, Tseng W, Lin M, Hwang C i sur. Increased risk of acute myocardial infarction in systemic sclerosis: a nationwide populationbased study. *Am J Med*. 2013;126:982. Dostupno na: <https://scholar.nycu.edu.tw/en/publications/increased-risk-of-acute-myocardial-infarction-in-systemic-scleros>. Datum pristupa: 08.06.2022.
26. Doré A, Lucas M, Ivanco D, Medsger TA Jr, Domsic RT, Significance of palpable tendon friction rubs in early diffuse cutaneous systemic sclerosis. *Arthritis Care Res*. 2013;65(8):1385-9. Dostupno na: <https://www.semanticscholar.org/paper/Significance-of-Palpable-Tendon-Friction->

- Rubs-in-Dor%C3%A9-Lucas/375d7fcee8a0942eb36eb00c49695230e1650b86. Datum pristupa: 08.06.2022.
27. Piecyk ML, Schur PH. Neuromuscular manifestations of systemic sclerosis (scleroderma) U:UpToDate, Post TW ur. UpToDate. Waltham; MA: UpToDate, 2016. Dostupno na <http://www.uptodate.com>. Datum pristupa: 08.06.2022.
 28. Bhadauria S, Moser DK, Clements PJ i sur. Genital tract abnormalities and female sexual function impairment in systemic sclerosis. *Am J Obstet Gynecol.* 1995;172:580-7. Dostupno na: <https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1016/0020-7292%2895%2980066-2>. Datum pristupa: 08.06.2022.
 29. Varga J. Diagnosis and differential diagnosis of systemic sclerosis (scleroderma) in adults U:UpToDate, Post TW ur. UpToDate. Waltham; MA: UpToDate, 2016. Dostupno na <http://www.uptodate.com>. Datum pristupa: 08.06.2022.
 30. Kowal-Bielecka O, Landewé R, Avouac J, Chwiesko S, Miniati I, Czirjaket L i sur. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR). *Ann Rheum Dis.* 2009;68(5):620-8. Dostupno na: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19147617/>. Datum pristupa: 08.06.2022.
 31. Schouffoer AA, Zirkzee EJM, Henquet SM, Caljouw MAA, SteupBeekman GM, van Laar JM, Vlieland TPMV. Needs and preferences regarding health care delivery as perceived by patients with systemic sclerosis. *Clin Rheumatol.* 2011;30(6):815–824. <https://doi.org/10.1007/s10067-010-1645-6>. Datum pristupa: 08.06.2022.
 32. Gumuchian ST, Peláez S, Delisle VC, Carrier M-E, Jewett LR, ElBaalbaki G, Fortune C, Hudson M, Impens A, Körner A, Persmann J, Kwakkenbos L, Bartlett SJ, Thombs BD. Exploring sources of emotional distress among people living with scleroderma: a focus group study. *PLoS One.* 2016; 11(3):e0152419. Dostupno na: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0152419>. Datum pristupa: 08.06.2022.