

# **Memahami & Penatalaksanaan Scleroderma**

**Scleroderma Australia  
Mendukung Komunitas Scleroderma di Australia**

**Edisi Kedua 2010**

---

# Memahami & Penatalaksanaan Scleroderma

Buklet ini dirancang untuk orang dengan dengan Scleroderma, keluarga mereka dan pihak-pihak lain yang tertarik untuk memahami lebih baik tentang Scleroderma, efek-efek apa yang mungkin terjadi dan apa yang dapat dilakukan oleh orang dengan Scleroderma untuk membantu diri mereka sendiri dan dokter mereka untuk menangani penyakit ini. Buklet ini menjawab beberapa pertanyaan yang sering ditanyakan tentang Scleroderma.

*Scleroderma Australia mengucapkan terima kasih kepada Yayasan Scleroderma di Amerika Serikat yang mengizinkan kita untuk mencetak ulang buklet ini. Kami berhutang banyak terima kasih kepada Dr. Wendy Stevens yang mengedit buku ini untuk masyarakat Australia.*

*Pendanaan untuk buklet ini disediakan oleh hibah pendidikan dari Actelion Pharmaceuticals Pty Ltd*

## **Penolakan (Disclaimer)**

Scleroderma Australia tidak memberikan saran medis juga tidak mendukung setiap obat atau pengobatan yang dijelaskan di sini. Materi yang terkandung dalam buklet ini disajikan untuk informasi umum saja. Juga tidak dimaksudkan untuk memberikan saran medis, untuk menjawab pertanyaan spesifik atau masalah dengan kondisi individu tertentu, atau dengan cara apapun untuk menggantikan saran profesional dan perawatan dari dokter.

Pendanaan untuk buklet ini disediakan oleh hibah pendidikan  
tak terbatas dari Actelion Pharmaceuticals Pty Ltd

Dokumen ini diterjemahkan dari versi bahasa Inggris ke bahasa Indonesia secara sukarela oleh Sari Mort, diedit oleh Ibu Cecilia Panang, dengan izin dari Australia Scleroderma, dengan harapan bahwa informasi tersebut akan berguna untuk orang di Indonesia. Jika ada perbedaan makna antara terjemahan dan versi bahasa Inggris, silakan lihat versi bahasa Inggris. Jika Anda ingin menyarankan koreksi untuk terjemahan, silahkan hubungi Scleroderma Australia.

*This document was translated from English to Indonesian voluntarily by Sari Mort, edited by Ms Cecilia Panang, with kind permission of Scleroderma Australia, in the hope that the information will be helpful to people in Indonesia. If there are any differences meaning between the translation and the English version, please refer to the English version. If you would like to suggest corrections to the translation, please contact Scleroderma Australia.*

---

# Memahami dan Penatalaksanaan Scleroderma

## Daftar Isi

<b>1. APAKAH SCLERODERMA ITU?</b> .....	5
<b>Siapa saja yang dapat terkena Scleroderma, dan kapan?</b> .....	5
<b>Apa penyebab Scleroderma?</b> .....	5
<b>Apakah ada jenis-jenis yang berbeda dari Scleroderma?</b> .....	6
<b>Morphea atau Scleroderma Lokal</b> .....	6
<b>Scleroderma Sistemik (<i>Systemic Sclerosis</i>)</b> .....	7
<b>Scleroderma Terbatas (<i>Limited Scleroderma</i>)</b> .....	8
<b>Scleroderma Menyebar (<i>Diffuse Scleroderma</i>)</b> .....	8
<b>Bagaimana Scleroderma didiagnosis?</b> .....	8
<b>2. APA SAJA GEJALA SCLERODERMA, DAN BAGAIMANA CARA MENGOBATINYA?</b> .....	9
<b>Fenomena Raynaud</b> .....	9
<b>Bengkak atau Tangan yang Bengkak</b> .....	11
<b>Nyeri dan Kaku pada Persendian</b> .....	11
<b>Gangguan pada Kulit</b> .....	11
• <b><i>Penebalan Kulit</i></b> .....	11
• <b><i>Luka pada Kulit</i></b> .....	11
• <b><i>Calcinosis</i></b> .....	12
• <b><i>Telangiectasia</i></b> .....	12
• <b><i>Kulit Kering</i></b> .....	12
• <b><i>Kulit Gatal</i></b> .....	12
• <b><i>Gejala-gejala Kulit yang lain</i></b> .....	12
<b>Sclerodactyly dan Kontraktur Sendi</b> .....	12
<b>Sistem Pencernaan dan Masalah Saluran Pencernaan</b> .....	13
• <b><i>Kelainan Fungsi pada Kerongkongan</i></b> .....	13
• <b><i>Sulit Menelan</i></b> .....	13
• <b><i>Diare</i></b> .....	14
• <b><i>Konstipasi/Sembelit</i></b> .....	14
<b>Masalah-masalah pada Mulut, Wajah dan Gigi</b> .....	15
<b>Keterlibatan Ginjal</b> .....	15
<b>Keterlibatan Paru-paru</b> .....	15
<b>Keterlibatan Jantung</b> .....	17
<b>Gejala-gejala Tidak Khusus</b> .....	17
<b>3. PENATALAKSANAAN SCLERODERMA</b> .....	17
<b>Bersikap Waspada terhadap Gejala-Gejala</b> .....	18
<b>Terapi Fisik dan Olahraga</b> .....	18

---

<b>Melindungi Persendian .....</b>	<b>18</b>
<b>Mengonsumsi Obat-obatan .....</b>	<b>19</b>
<b>Penilaian yang dapat digunakan .....</b>	<b>19</b>
<b>Aspek-aspek Emosional dari Scleroderma.....</b>	<b>19</b>
<b>Membangun Suatu Jaringan yang Sehat dan Mendukung .....</b>	<b>20</b>
<b>4. KEMAJUAN MELALUI PENELITIAN .....</b>	<b>20</b>
<b>5. SCLERODERMA AUSTRALIA .....</b>	<b>21</b>
<b>6. KOSA KATA ATAU DAFTAR ARTI KATA-KATA KHUSUS.....</b>	<b>22</b>
<b>7. SUMBER DAYA TAMBAHAN .....</b>	<b>26</b>
<b>8. KELOMPOK BERDASARKAN NEGARA BAGIAN .....</b>	<b>29</b>
<b>9. CATATAN.....</b>	<b>30</b>

---

## 1. Apakah Scleroderma itu?

**Scleroderma atau sklerosis sistemik, adalah penyakit jaringan ikat yang kronis, umumnya diklasifikasikan sebagai salah satu penyakit rematik auto imun.**

Kata "Scleroderma" berasal dari dua kata dari Yunani: "sclero" artinya keras dan "derma" yang berarti kulit. Pengerasan pada kulit adalah salah satu manifestasi utama dari penyakit ini. Penyakit ini dulu disebut "progressive systemic sclerosis", tetapi penggunaan istilah ini sudah tidak dianjurkan lagi karena telah ditemukan bahwa tidak semua Scleroderma adalah progresif. Penyakit ini terdiri dari beberapa bentuk/jenis yang akan dijelaskan selanjutnya. Ditemukan juga beberapa variabilitas diantara para pasien.

Scleroderma adalah penyakit yang gejalanya dapat terlihat, seperti pada kasus dimana kulit yang terkena, atau gejala-gejala yang mungkin tidak terlihat, dimana pada organ-organ tubuh yang terkena.

### **Apa yang tidak terjadi pada Scleroderma?**

Scleroderma tidak menular, tidak menyebabkan infeksi, tidak bersifat kanker atau ganas, dan biasanya bukan karena keturunan/turun temurun.

### **Seberapa Serius kah Scleroderma?**

Setiap penyakit kronis bisa merupakan penyakit yang serius. Gejala Scleroderma sangat bervariasi dari individu ke individu dan efek dari Scleroderma dapat berkisar dari sangat ringan sampai mengancam kehidupan. Beratnya penyakit tergantung pada bagian tubuh mana yang terkena dan sejauh mana bagian tubuh tersebut terpengaruh. Diagnosis yang cepat, tepat, dan pengobatan oleh dokter atau spesialis yang tepat akan meminimalkan gejala-gejala Scleroderma dan mengurangi kerusakan yang ireversibel/tidak bisa disembuhkan.

### **Siapa saja yang dapat terkena Scleroderma, dan kapan?**

Diperkirakan ada lebih dari 5.000 orang dengan Scleroderma Sistemik di Australia. Secara statistik, wanita yang menderita penyakit ini lebih banyak, sekitar tiga sampai empat kali daripada pria. Scleroderma dapat berkembang dan ditemukan dalam setiap kelompok umur dari bayi sampai orang tua, namun dimulai paling sering pada usia antara 25-55 tahun.

Beberapa faktor termasuk jenis kelamin, ras dan latar belakang etnis, dapat mempengaruhi risiko terkena Scleroderma, usia dimulainya dan pola atau seberapa parah organ dalam yang terkena. Penyebabnya kurang jelas. Meskipun Scleroderma tidak langsung diwariskan/diturunkan, beberapa ilmuwan merasa ada sedikit kecenderungan untuk terkena di dalam keluarga yang mempunyai riwayat penyakit rematik.

### **Apa penyebab Scleroderma?**

Penyebab pasti atau penyebab-penyebab Scleroderma masih belum diketahui, tetapi para ilmuwan dan peneliti medis di berbagai bidang bekerja keras untuk menemukannya.

***Tiga hal yang ditemukan pada Scleroderma, yaitu:***

- 1. Kelebihan produksi kolagen***
- 2. Proses otoimun***
- 3. Kerusakan pembuluh darah.***

Kolagen adalah protein utama dari jaringan ikat tubuh, yang merupakan jaringan yang mengikat sel-sel menjadi satu. Kolagen ditemukan di kulit, persendian, tendon dan bagian-bagian dari organ internal. Kolagen terdiri dari serat kecil, dijalin bersama seperti benang untuk membentuk sepotong kain. Bila ada kelebihan produksi kolagen, penebalan dan pengerasan daerah yang terkena, sering akan mengganggu fungsi normal dari bagian-bagian tubuh tersebut.

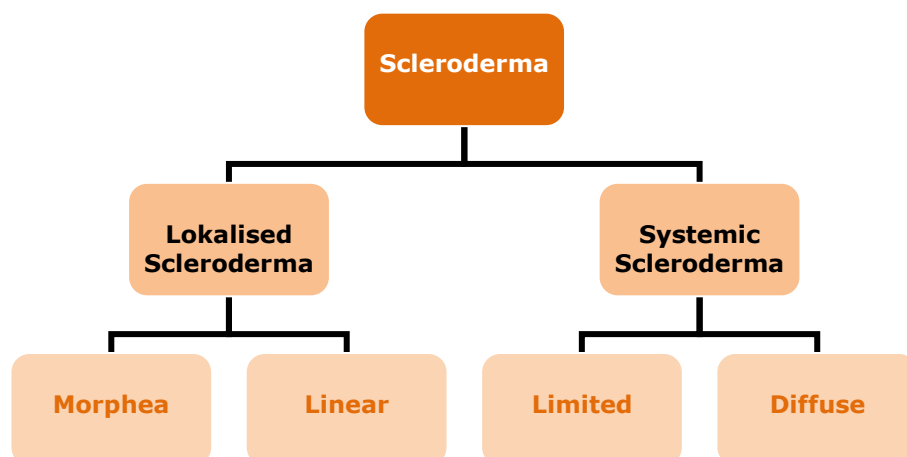
Ada beberapa teori tentang bagaimana kolagen produksinya menjadi berlebihan. "Teori otoimun" menunjukkan bahwa sistem kekebalan tubuh memainkan peranan penting. Biasanya, sistem kekebalan tubuh menghasilkan sinyal kimia dalam darah yang disebut sitokin, yang mengkoordinasikan pertahanan tubuh terhadap bakteri, virus, dan serangan asing lainnya. Selain itu, beberapa sitokin membantu memperbaiki luka dengan merangsang produksi kolagen untuk menutup bekas luka. Ada sejumlah teori yang ada di mana sistem kekebalan terlalu aktif secara tidak wajar, yang menyebabkan jumlah sitokin yang diproduksi menjadi berlebihan. Sitokin ini menyebabkan kerusakan pada jaringan-jaringan sehat tubuh dan juga dapat merangsang kelebihan produksi kolagen.

Teori yang lain, "teori vaskular," berhubungan dengan pembuluh darah. Kerusakan pada pembuluh darah, khususnya yang kecil, adalah ciri khas dalam Scleroderma. Cedera pada pembuluh darah menyebabkan pembuluh darah mengkerut dan menjadi kaku dan bereaksi berlebihan terhadap dingin atau stres. Reaksi-reaksi ini dapat menyebabkan kerusakan lebih lanjut pada pembuluh itu sendiri dan organ-organ tubuh, yang disuplai oleh pembuluh darah tersebut. Ada juga kemungkinan adanya hubungan antara produksi kolagen yang berlebihan dan pembuluh darah yang rusak. Telah disarankan bahwa pembuluh darah yang rusak dapat memungkinkan peningkatan kebocoran sitokin ke jaringan sekitarnya yang pada gilirannya dapat merangsang produksi kolagen yang berlebihan.

Penelitian sedang dilakukan untuk mempelajari teori dan teori-teori lainnya. Diharapkan bahwa dengan pemahaman yang lebih baik tentang apa yang menyebabkan Scleroderma akan mengarah kepada metode pengobatan yang lebih baik dan, akhirnya, untuk penyembuhan.

## Apakah ada jenis-jenis yang berbeda dari Scleroderma?

Ada dua klasifikasi utama dari Scleroderma: Scleroderma Morphea atau Scleroderma Localised (Lokal) dan Scleroderma Sistemik. Scleroderma Sistemik (SSc) dibagi menjadi dua yaitu Limited (terbatas) dan Diffuse (menyebar).



## Morphea atau Scleroderma Lokal

Dalam kondisi ini ada patches/seperti tambahan-tambalan lokal dari kulit yang menebal. Kulit yang terkena sering terlihat seperti lilin dan mungkin berwarna kemerahan atau kecoklatan. Perubahan ini biasanya hanya ditemukan di beberapa tempat pada kulit dan kadang-kadang pada otot-otot utama. Jarang menyebar di tempat lain. Penebalan-penebalan ini bisa membesar atau mengecil, dan sering menghilang secara spontan. Morphea biasanya muncul pada rentan usia antara 20 dan 50 tahun, tetapi juga dapat dilihat pada anak-anak.

Orang dengan kondisi ini tidak memiliki gejala Raynaud dan sangat jarang ada organ internalnya yang terkena. Prospek jangka panjang adalah sangat baik. Orang dengan Morphea jarang menjadi Scleroderma Sistemik. Antibodi antinuklear yang biasanya ditemukan dalam darah orang dengan Scleroderma Sistemik, tidak ditemukan pada orang dengan Morphea atau Scleroderma Lokal.

**Linear Morphea** adalah bentuk Scleroderma Lokal yang gejalanya sering dimulai dengan suatu baris atau garis yang keras, kulit seperti mengandung lilin pada lengan atau kaki atau di dahi. Kadang-kadang berbentuk seperti lipatan panjang di kepala atau leher, disebut sebagai "*en coup de sabre*" karena kemiripannya dengan mandau atau luka karena pedang. Scleroderma Linier cenderung melibatkan lapisan kulit yang lebih dalam dan begitu juga lapisan permukaan, dan kadang-kadang membatasi pergerakan sendi yang terletak di bawahnya. Scleroderma Linier biasanya berkembang pada masa kecil. Pada anak-anak, akan berpengaruh pada pertumbuhan anggota tubuh yang terkena.

## Scleroderma Sistemik (*Systemic Sclerosis*)

Perubahan yang terjadi pada Scleroderma Sistemik dapat mempengaruhi jaringan ikat di banyak bagian tubuh. Scleroderma Sistemik dapat menyerang kulit, kerongkongan, saluran pencernaan (*lambung dan usus*), paru-paru, ginjal, jantung dan organ internal lainnya. Juga dapat mempengaruhi pembuluh darah, otot dan persendian. Jaringan organ yang terkena menjadi keras dan berserat, menyebabkan organ-organ tersebut fungsinya menjadi kurang efisien. Istilah sclerosis sistemik menunjukkan bahwa "sklerosis" (*pengerasan*) dapat terjadi dalam sistem internal tubuh. Ada dua pola utama yang diketahui dapat menyebabkan, membatasi atau menambah parah penyakit. Berdasarkan luas kulit yang terkena, penyakit ini dibagi menjadi dua kelompok. Secara umum, kulit yang terkena pada Scleroderma dimulai pada jari-jari tangan dan menyebar ke lengan. Beberapa penebalan kulit wajah adalah sangat umum, dan pada beberapa orang dengan, bagian kaki juga terkena. Orang dengan scleroderma dikategorikan sebagai Terbatas jika disamping terkenanya muka, juga diketemukan penebalan kulit pada tangan khususnya siku dan di kaki, jika penebalan meluas dari kaki biasanya hanya sampai lutut. Pasien dikategorikan sebagai Menyebar jika ada penyebaran lebih luas dari penebalan kulit, yaitu kulit lengan atas, paha atau badan juga terkena.

<b>Manifestation (Manifestasi)</b>	<b>Limited Scleroderma (Scleroderma terbatas)</b>	<b>Diffuse Scleroderma (Scleroderma Menyebar)</b>
Fenomena Raynaud	95%	80%
Kulit	95%	95%
Refluks gastro-kerongkongan	75%	90%
Paru-paru fibrosis	30%	30%
Jantung	less than 5%	10%
Hipertensi pada paru-paru	15%	5%
Penyakit Ginjal	less than 5%	20%
Telangektasia	91%	64%
Calcinosis	42%	17%

Table 1

---

## **Scleroderma Terbatas (*Limited Scleroderma*)**

Scleroderma Terbatas biasanya menyebabkan Fenomena Raynaud and pengerasan kulit pada tangan. Kemungkinan ada beberapa perubahan pada kulit wajah dan seperti yang disampaikan di atas, kadang-kadang ada penebalan pada kulit di lengan bawah dan tungkai bawah.

Masalah pada kerongkongan adalah umum. Meskipun, seperti yang ditunjukkan pada *Tabel 1*, kadang-kadang keterlibatan organ internal lainnya akan terjadi, adalah penting untuk menyadari bahwa keterlibatan ini sering sangat ringan dan mungkin terjadi hanya setelah sakit selama bertahun-tahun.

Munculnya Scleroderma Terbatas sering sangat pelan/lambat, dan perkembangan kulit yang terkena juga sangat lambat terjadi, hanya setelah bertahun-tahun. Prospek Scleroderma Terbatas umumnya sangat baik. Sekitar 70% orang dengan Scleroderma Sistemik mempunyai Scleroderma Terbatas, sedangkan 30% selebihnya lebih parah dengan tipe Menyebar.

## **Scleroderma Menyebar (*Diffuse Scleroderma*)**

Scleroderma Menyebar mempengaruhi kulit tidak hanya pada tangan dan lengan, tetapi juga dapat mempengaruhi kulit pada badan, lengan atas dan paha. Pasien dengan kondisi ini sering memiliki penyakit yang lebih sistemik dengan proses Scleroderma berpotensi mempengaruhi organ dan jaringan tubuh yang lain. Jenis Scleroderma ini sering memerlukan perawatan lebih intensif dan beberapa pasien dengan tipe ini memiliki gangguan yang serius. Scleroderma Menyebar umumnya memiliki gejala awal cukup cepat, penebalan kulit terjadi dalam selama beberapa bulan. Bagaimanapun juga, penebalan kulit dapat kembali setelah beberapa tahun dengan sedikit kerusakan dalam jangka panjang.

CREST adalah nama lain yang kadang-kadang digunakan untuk menggambarkan subkelompok orang dengan Scleroderma. Istilah ini umum digunakan di masa lalu, tapi sekarang kurang umum digunakan, klasifikasi Terbatas dan Menyebar lebih tepat digunakan dalam memprediksi prospek jangka panjang. CREST adalah singkatan untuk kombinasi klinis **C**alcinosis, **R**aynaud, **E**sofagus, **S**clerodactyly (*jari-jari kaku*) dan **T**elangiectasia (*pembuluh darah kecil merah melebar pada kulit wajah atau tangan*).

Kebanyakan pasien CREST mempunyai Scleroderma Terbatas.

Meskipun sebagian besar orang dengan scleroderma dapat diklasifikasikan memiliki penyakit jenis Menyebar atau Terbatas, tiap orang yang berbeda mungkin memiliki gejala-gejala dan kombinasi penyakit yang berbeda.

## **Bagaimana Scleroderma didiagnosis?**

Diagnosis adanya Scleroderma bisa sangat sulit, terutama dalam tahap awal.

Banyak gejalanya yang termasuk umum, atau mungkin tumpang tindih dengan penyakit lain, terutama penyakit jaringan ikat autoimun lainnya seperti penyakit seperti rheumatoid arthritis dan lupus (SLE). Gejala yang berbeda dapat berkembang pada beberapa tahap selama waktu yang sangat lama dan beberapa orang dengan Scleroderma mempunyai gejala dan efek yang sama persis.

Sementara Scleroderma sering dapat diduga dari gejala yang lebih terlihat mata, tidak ada tes tunggal yang dapat membuktikan keberadaannya. Diagnosis biasanya dibuat oleh dokter Anda melalui kombinasi berikut: sejarah medis, termasuk gejala masa lalu dan sekarang, pemeriksaan fisik secara menyeluruh, dan hasil dari berbagai tes-tes laboratorium dan studi lainnya. Dalam membuat diagnosis, adalah penting untuk tidak hanya untuk mengkonfirmasi adanya Scleroderma, tetapi juga untuk menentukan luas dan tingkat keparahan, terutama yang berkaitan dengan keterlibatan organ internal.



**Sementara Scleroderma sering dapat diduga dari gejala yang lebih terlihat mata, tidak ada tes tunggal yang dapat membuktikan keberadaannya.**

Scleroderma Menyebar dan Terbatas kadang-kadang dapat dibedakan oleh adanya antibodi yang berbeda, yang disebut anti-nuclear antibody (ANA) dalam darah. Misalnya, anti-SCL-70 lebih sering dikaitkan dengan Scleroderma Menyebar, sementara anti-sentromer biasanya terjadi dalam Scleroderma Terbatas. (Lihat Tabel 2).

	<b>Limited Patients</b> (Pasien Terbatas)	<b>Diffuse Patients</b> (Pasien Menyebar)
Anti-nuclear antibody	98% test positive	98% test positive
Anti-centromere antibody	41% test positive	3% test positive
Anti-Scl-70 antibody	16% test positive	29% test positive

Table 2

## 2. Apa saja gejala Scleroderma, dan bagaimana cara mengobatinya?

Bagian ini menjelaskan gejala yang sering ditemukan pada Scleroderma dan berbagai pengobatan yang digunakan untuk mengonttroll penyakit ini.

Scleroderma adalah penyakit kompleks dengan kemungkinan banyak gejala yang dapat mempengaruhi banyak bagian tubuh. Kebanyakan orang hanya mempunyai beberapa gejala dari yang sudah disebutkan. Setiap orang dengan scleroderma mempunyai gejala-gejala dan tingkat keparahan yang berbeda. Biasanya gejala juga dapat bervariasi dari waktu ke waktu dengan periode membaik dan memburuk.

Tidak mungkin menjelaskan semua gejala atau semua metode yang pernah digunakan dalam pengelolaan Scleroderma di buklet ini. Berbagai macam percobaan dan obat-obatan sudah pernah dipergunakan selama bertahun-tahun dan masih terus menerus dilakukan penelitian. Diharuskan untuk berkonsultasi dengan dokter yang berpengalaman dalam Scleroderma sehubungan dengan gejala-gejala tersebut dan pengobatan yang diuraikan disini, serta untuk gejala-gejala lain yang mungkin terjadi/dialami.

Meskipun Scleroderma tidak dapat disembuhkan, sebagian besar dari gejalanya dapat membaik dengan obat-obatan, maupun dengan perubahan gaya hidup.

### Fenomena Raynaud

Fenomena Raynaud adalah gejala awal yang paling umum dari Scleroderma Sistemik.

Gejala ini ditemukan pada sekitar 90% pasien. Paling jelas terlihat di jari tangan dan kaki tetapi juga dapat melibatkan telinga, hidung dan ujung lidah. Dalam Fenomena Raynaud, pembuluh darah menyempit atau sempit dalam menanggapi gangguan dingin atau terhadap emosi dan stres. Gangguan sirkulasi darah menyebabkan serangkaian perubahan warna kulit: putih, memucat atau pucat, ketika sirkulasi berkurang; biru sebagai akibat yang terkena kehilangan oksigen dari aliran darah yang menurun, dan kemudian merah atau menjadi merah karena aliran darah kembali mengalir dan kulit yang terkena kembali menghangat.

Akhirnya, setelah serangan mereda dan sirkulasi kembali normal, warna kulit menjadi normal kembali. Pada tahap "putih" atau "biru", sensasi seperti kesemutan, mati rasa dan dingin bisa muncul/terasa. Pada tahap "merah", sensasi panas, terbakar atau berdenyut dapat terjadi. Pada beberapa orang, serangan Raynaud adalah serangan yang menyakitkan.

---

Banyak tindakan pencegahan yang dapat dilakukan oleh penderita yang rentan akan fenomena Raynaud. Yang paling jelas adalah meminimalkan terkena dingin, seperti cuaca di luar rumah, AC atau penyejuk udara atau mencapai/membuka lemari es atau freezer.

Menjaga supaya badan tetap hangat adalah sangat penting. Hal ini penting untuk tidak hanya melindungi tangan dan kaki dari dingin tapi juga menjaga seluruh badan tetap hangat. Sarung tangan harus dipakai, dan juga sejumlah alat-alat pemanas tersedia untuk melindungi tangan. Topi, pelindung telinga, kaos kaki yang tebal, dan pakaian hangat berlapis yang berserat seperti sutra, katun, wol dan jatuh adalah efektif sekali untuk menjaga suhu tubuh. Adalah penting untuk melindungi tangan dengan sarung tangan ketika menyentuh makanan atau bahan-bahan yang didinginkan atau dibekukan. Pemanas listrik, selimut listrik dan selimut dapat melengkapi panas dalam rumah. Menjaga seluruh badan tetap hangat akan sangat membantu mencegah serangan episode Raynaud.

Mandi dengan air hangat, atau menggunakan bantal pemanas atau botol air panas di bagian belakang badan/punggung, bisa mengurangi serangan yang lebih baik daripada hanya dengan menghangatkan tangan. Menghindari gangguan emosional dan stress adalah sangat membantu tetapi tidak selalu memungkinkan. Berbagai macam teknik relaksasi, baik otodidak/belajar sendiri atau belajar melalui kursus pelatihan, telah terbukti efektif bagi beberapa orang dalam mengelola stress. Salah satu teknik khusus, biofeedback, telah digunakan untuk meningkatkan suhu jari.

Merokok jelas memperburuk fenomena Raynaud. Untuk ini dan alasan-alasan lain, orang dengan Scleroderma seharusnya tidak merokok.

Ketika fenomena Raynaud terjadi, melambai dalam gerakan melingkar secara hati-hati dapat membantu untuk mengembalikan sirkulasi darah. Menggosok atau memijat tangan dan kaki juga dapat membantu.

Dokter Anda mungkin menyarankan beberapa obat yang berbeda untuk mencegah, mengurangi frekuensi atau meminimalkan dampak dari fenomena Raynaud. Sebagian besar dari obat ini adalah untuk melebarkan atau membuka pembuluh darah. Obat yang paling sering digunakan dan paling ditoleransi adalah saluran kalsium antagonis, misalnya Adalat, Norvasc, Felodur dan Diltiazem. ACE inhibitor juga dapat membantu dan ada beberapa laporan Fluoxetine dan antidepresan yang digunakan untuk mengobati Raynaud mempunyai efek yang baik. Namun, obat-obat ini dapat menyebabkan efek samping seperti jantung berdebar-debar, kemerahan pada wajah, sakit kepala, pusing yang ringan, pergelangan kaki bengkak dan sembelit, yang tidak memungkinkan pasien untuk mendapatkan dosis yang besar untuk mengontrol Raynaud mereka.

Semua efek samping adalah sementara dan akan hilang begitu obat dihentikan atau dosisnya dikurangi. Sekarang ada lebih dari selusin obat untuk meningkatkan sirkulasi, dan tidak mungkin untuk menyampaikan semua daftarnya disini.

Pada kasus yang berat, terutama bila ada digital ulcers (luka terbuka pada ujung jari tangan) atau infeksi, pengobatan dengan prostaglandin atau infus prostasiklin kemungkinan disarankan. Pengobatan ini diberikan melalui tetesan kedalam pembuluh darah (intravena). Lamanya pengobatan biasanya 3 hari namun dapat bervariasi tergantung pada kondisi yang ada. Perawatan ini dapat mengakibatkan peningkatan perbaikan pada Raynaud selama tiga bulan atau lebih dan telah terbukti membantu penyembuhan digital ulcers (luka terbuka pada ujung jari tangan) pada beberapa orang.

Fenomena Raynaud tidak terbatas pada orang dengan Scleroderma. Hal ini juga terlihat pada lupus, rheumatoid arthritis, dan penyakit jaringan ikat lainnya. Selain itu, orang sehat banyak memiliki fenomena Raynaud tanpa penyakit lainnya. Dalam situasi ini, hal itu disebut "*penyakit Raynaud utama*." Diperkirakan bahwa sekitar 10% perempuan dan 5% dari laki-laki dalam populasi umum memiliki penyakit utama Raynaud.

Kebanyakan dari penderita dengan Raynaud primer gejalanya dimulai pada usia remaja dan seringkali ringan dan tidak diperlukan pengobatan.

---

## Bengkak atau Tangan yang Bengkak

Bengkak merupakan salah satu gejala khas awal Scleroderma, dan terutama muncul pada waktu bangun tidur karena tidak aktifnya otot pada malam hari. Kulit dari jari-jari tangan terlihat padat dan seperti sosis, sehingga tangan sulit untuk mengepal. Latihan pada jari tangan dan kaki akan sangat membantu. Dokter Anda mungkin akan merekomendasikan obat untuk mengurangi peradangan.

## Nyeri dan Kaku pada Persendian

Gejala-gejala nyeri, kaku, bengkak, hangat atau lembut mungkin menyertai radang sendi seperti artritis sering terjadi pada Scleroderma. Nyeri dan lemah adalah gejala penting lainnya. Obat anti-inflamasi/anti radang dapat membantu untuk mengurangi rasa sakit dalam kondisi ini. Bagaimanapun juga, karena ada efek-efek samping, obat ini tidak cocok untuk semua orang dengan scleroderma. Kadang-kadang dokter Anda mungkin merekomendasikan penggunaan agen immunosupresif seperti methotrexate atau plaquenil jika artistisnya parah.

Perawatan-perawatan dan saran-saran lainnya terangkum dalam bagian "*Terapi Fisik dan Latihan*" dan "*Melindungi Persendian*". Seorang fisioterapis dapat merancang rencana latihan setelah berkonsultasi dengan dokter Anda.

## Gangguan pada Kulit

- **Penebalan Kulit**

Pengerasan dan penebalan pada kulit adalah dasar pemberian nama Scleroderma ("kulit keras"). Tidak ada perawatan yang terbukti secara universal untuk mencegah atau bahkan mengubah jalannya perubahan kulit di Scleroderma. Namun pada orang dengan Scleroderma Menyebar yang cepat berkembang, dokter Anda mungkin akan merekomendasikan suatu trail/jejak dari immunosuppressant seperti Methotrexate atau Mycophenolate atau Cyclophosphamide. Namun, penting untuk dicatat bahwa beberapa pasien dengan penyakit yang sifatnya menyebar, sering mengalami pelunakan kulit secara dramatis setelah beberapa tahun.

- **Luka pada Kulit**

Luka yang terjadi, terutama pada ujung jari-jari tangan, adalah gejala umum dari Scleroderma Sistemik.

Kemungkinan akan lambat/memerlukan waktu untuk penyembuhan karena sirkulasi yang kurang baik. Luka atau ulserasi (diskontinuitas atau istirahat di kulit yang menghentikan fungsi normalnya) mungkin terjadi pada buku-buku jari, siku, jari-jari kaki atau bagian tubuh yang lain dimana kulit menjadi sangat ketat atau meregang. Daerah yang terkena harus dijaga supaya tetap hangat untuk meningkatkan aliran darah, dan dijaga supaya benar-benar bersih untuk menghindari infeksi. Jika sudah terkena infeksi, mungkin akan membantu jika daerah yang terkena direndam dengan air hangat dan dioleskan obat antiseptic seperti betadine. Jika pengobatan ini terbukti tidak sukses dalam mengurangi rasa sakit atau ulserasi infeksi kulit, dokter Anda mungkin akan memberikan resep oral antibiotik atau mengambil tindakan lain. Adalah penting untuk berkonsultasi dengan dokter Anda sedini mungkin jika Anda menduga ada luka yang terinfeksi karena pengobatan dini dapat mencegah kerusakan lebih lanjut. Berpakaian yang tepat dapat membantu penyembuhan dan mengurangi rasa sakit. Saat ini banyak rumah sakit mempunyai klinik atau perawat yang mengkhususkan diri dalam pengelolaan luka ulcer dengan perban khusus.

Jika Anda mempunyai luka atau ulcer/bisul yang tidak dapat cepat sembuh mungkin sebaiknya berdiskusi dengan dokter Anda untuk bisa diberikan rujukan ke pusat spesialis untuk mendapatkan bantuan untuk membalut dan merawat bisul.

---

- **Calcinosis**

Kondisi ini dicirikan dengan adanya endapan kalsium di kulit, yang kemungkinan menyakitkan. Endapan kalsium dapat terjadi tepat di bawah permukaan kulit dalam bentuk benjolan keras atau nodul. Endapan itu dapat menembus kulit, sehingga menjadi terlihat dengan mata seperti bahan putih seperti kapur, dan dapat menjadi terinfeksi. Perawatan harus dilakukan tidak pada tempat benjolan atau daerah yang terluka. Direndam dengan air hangat mungkin dapat membantu. Antibiotik mungkin diresepkan untuk membantu mencegah atau mengendalikan infeksi. Dalam kasus yang parah, operasi bedah untuk mengangkat/menghilangkan kalsium, mungkin diperlukan.

- **Telangiectasia**

Kelainan ini adalah merupakan pelebaran pembuluh darah kecil dekat permukaan kulit, yang menjadi terlihat seperti bintik-bintik kecil merah, biasanya di jari-jari tangan, telapak tangan, wajah dan bibir. Bintik-bintik tersebut biasanya memudar kalau ditekan, tapi menjadi merah lagi ketika tekanan dilepaskan. Bintik-bintik tersebut biasanya tidak berbahaya. Kosmetik khusus dapat digunakan untuk menutupi bintik-bintik tersebut atau biar tidak terlalu terlihat. Terapi laser oleh dokter yang terlatih juga dapat digunakan untuk mengurangi jumlah telangiectasia walaupun jarang ditemukan telangiectasia untuk tumbuh kembali di daerah yang sudah dirawat.

- **Kulit Kering**

Kekeringan yang berlebihan pada kulit dapat menyebabkan kerusakan kulit dan ulserasi. Mandi dan mencuci tangan yang berlebihan harus dihindari dan gunakan sarung tangan karet untuk menghindari kontak langsung dengan produk deterjen rumah tangga. Menjaga kulit tetap lembab dan dilumasi dengan baik adalah penting untuk menghindari komplikasi dari kulit kering. Minyak untuk mandi dan sabun yg mengandung pelembab seperti Neutrogena ® dan Dove ™ lebih disarankan daripada sabun keras yang bisa mengeringkan kulit. Disarankan juga untuk sering menggunakan krim pelembab kulit yang mengandung lanolin atau sorbelene. Alat pelembab udara untuk kamar/ruangan dapat juga membantu selama bulan-bulan musim dingin.

- **Kulit Gatal**

Jika krim pelembab tidak mempan, dokter Anda mungkin akan memberikan resep krim kortison topikal untuk digosokkan ke kulit yang berfungsi untuk meredakan gatal. Tablet antihistamin terbukti efektif bagi beberapa orang.

- **Gejala-gejala Kulit yang lain**

Mungkin ditemukan berkurangnya rambut di sekitar kulit yang terkena, dan juga penurunan kemampuan untuk berkeringat. Selain itu, mungkin ada peningkatan pigmen (*yang terlihat seperti warna coklat karena berjemur*) atau berbintik-bintik karena kulit kehilangan pigmen/zat warna.

## **Sclerodactyly dan Kontraktur Sendi**

Sclerodactyly berarti "*kulit keras digit*", yaitu dari jari-jari tangan dan kaki. Hal ini biasanya terjadi setelah pembengkakan awal telah mereda. Hal ini ditandai dengan kulit jari-jari tangan yang mengkilap dan ketat/tertarik. Jari-jari yang terkena mungkin sulit untuk digerakkan, dan mungkin menjadi tetap/kaku dalam posisi membungkuk atau menekuk, posisi itu disebut "*kontraktur*" atau "*fleksi kontraktur*". Mengeras dan mengetatnya kulit dan jaringan sekitar persendian dapat menyebabkan penurunan gerakan pergelangan tangan, siku dan persendian yang lain.

Latihan "*Rentang Gerak/Range of Motion*" dilakukan setiap hari adalah penting untuk mencegah atau memperlambat perkembangan kontraktur sendi dan menjaga supaya sendi-sendi tetap fleksibel. Hal ini juga dapat membantu meningkatkan pasokan darah ke jaringan. Latihan-latihan

---

mudah dilakukan dan dapat dikerjakan di rumah. Sebuah latihan yang khas adalah dengan meletakkan tangan sedatar mungkin di atas meja, tempatkan tangan satunya pada jari-jari secara miring, dan tekan ke bawah secara pelan-pelan dan lembut untuk meluruskan jari-jari. Seorang terapis ahli dapat mengembangkan rencana latihan setelah berkonsultasi dengan dokter Anda. Beliau juga dapat menyediakan perangkat untuk membantu Anda untuk bisa merawat diri sendiri dan melakukan pekerjaan rumah tangga menjadi lebih mudah.

## **Sistem Pencernaan dan Masalah Saluran Pencernaan**

Pada orang dengan Scleroderma Sistemik mungkin dapat terbentuk kelainan sistem pencernaan dan saluran pencernaan dari mulut ke anus. Kelebihan produksi kolagen adalah ciri khas Scleroderma yang dapat menyebabkan penebalan dan fibrosis (atau jaringan parut) dari jaringan-jaringan. Hal ini dapat menyebabkan otot menjadi melemah, dan menyebabkan gerakan menelan makanan menjadi lambat secara tidak normal ("*dismotilitas*") dalam proses pencernaan.

- ***Kelainan Fungsi pada Kerongkongan***

Makanan berjalan dari mulut dan tenggorokan ke dalam perut melalui tabung yang disebut kerongkongan. Biasanya, kerongkongan sphincter bagian bawah atau katup bertindak sebagai gerbang yang akan membuka untuk membiarkan makanan masuk perut dan kemudian menutup dengan cepat untuk mencegah makanan kembali naik ke atas. Pada Scleroderma Sistemik, gerbang tidak menutup dengan benar dan hasilnya adalah naiknya asam lambung dan rasa panas ("*mulas*") karena makanan dan asam kembali ke kerongkongan. Asam ini juga dapat melukai lapisan bawah kerongkongan, menyebabkan jaringan parut dan penyempitan tabung.

Produksi asam lambung dalam perut dapat dikurangi, dan masalah refluks asam dan mulas menjadi kurang, dengan menghindari (*jika mungkin*) alkohol, makanan berlemak atau berminyak, makanan pedas, coklat, tembakau dan kafein. Namun, banyak orang, mungkin mayoritas, akan mengkonsumsi obat untuk mengurangi asam lambung, sehingga setiap cairan yang naik lagi ke kerongkongan tidak akan membahayakan dirinya.

Ada beberapa obat yang bisa digunakan. Obat yang paling umum saat ini dikenal sebagai penghambat pompa proton. Ini termasuk Nexium, Losec, Zoton, Pariet dan Somac. Antagonis reseptor H2 juga dapat mengurangi produksi asam dan kadang-kadang juga digunakan. Contoh dari jenis obat ini adalah Zantac, Tagamet dan Tazac. Pada beberapa orang dengan refluks parah, mengkonsumsi kombinasi dua jenis obat yang berbeda dari obat yang digunakan. Dokter Anda mungkin juga akan memberikan resep obat seperti metoclopramide atau domperidone untuk mencoba merangsang aktivitas otot di perut dan kerongkongan meskipun sayangnya obat ini sangat tidak efektif dalam meningkatkan motilitas/kemampuan bergerak organ-organ yang dimaksud.

Gaya gravitasi akan membantu untuk menyimpan makanan dan asam dalam perut, sehingga posisi tegak setelah makan sangat membantu. Tindakan lain yang wajar untuk mencegah asam naik ke kerongkongan adalah termasuk makan dengan porsi lebih kecil dan lebih sering, tidak makan selama beberapa jam sebelum tidur, dan menaikkan kepala tempat tidur enam sampai delapan inci dengan balok kayu. Kelebihan berat badan dapat membuat refluks lebih buruk, dan harus menghindari memakai kendit atau pakaian yang ketat.

- ***Sulit Menelan***

Gerakan makanan yang lambat secara tidak normal dan penyempitan kerongkongan dapat menyebabkan kesulitan dalam menelan. Makan perlahan dan mengunyah dengan baik adalah penting.

Menelan dan mencerna dibuat lebih mudah dengan makan makanan yang lebih lunak (*banyak makanan dapat dibuat dengan menggunakan blender*) dan menghindari makanan yang cenderung menempel di tenggorokan. Jika kerongkongan telah menyempit secara signifikan, Anda mungkin harus melebarkan kerongkongan secara teratur supaya lebih mudah dalam menelan makanan.

---

- **Diare**

Pada Scleroderma Sistemik, kemungkinan terjadi kerusakan pada otot-otot dari usus kecil (*small intestine*). Otot yang melemah tidak bekerja efektif untuk mendorong makanan melalui usus. Istilah sederhananya, lebih "duduk" daripada bergerak dengan baik. Salah satu akibatnya adalah pertumbuhan bakteri yang berlebihan, yang menyebabkan diare. Ada juga yang mungkin

**Mulut harus dijaga dengan tetap dilumasi dengan baik, sebisa mungkin menyeruput cairan sepanjang hari – satu botol plastik semprotan berisi air mungkin akan berguna**

merasakan kembung, perut buncit dan rasa sakit jika usus terbentang. Efek lainnya adalah bahwa nutrisi makanan tetap tertinggal di dalam usus bukannya diserap ke dalam tubuh.

Kondisi ini disebut "*malabsorpsi*," dan dapat menyebabkan penurunan berat badan dan kelainan tinja/kotoran.

Untuk diare atau malabsorpsi, dokter mungkin memberikan resep antibiotik, dan dalam beberapa kasus tambahan vitamin dan zat besi mungkin diperlukan. Dokter Anda mungkin juga menyarankan untuk mengurangi jumlah makanan berlemak dan meningkatkan jumlah karbohidrat. Dalam beberapa kasus mungkin dokter menyarankan bahwa Anda berkonsultasi dengan ahli gizi.

- **Konstipasi/Sembelit**

Otot yang lemah dan terluka pada dinding usus besar akan membuat usus sulit untuk bekerja dengan baik, sehingga mengakibatkan sembelit atau kelainan usus besar yang lain. Diet dengan serat yang tinggi, minum cairan setidaknya 6 (enam) sampai 8 (delapan) gelas per hari, khususnya air putih, akan membantu mengurangi sembelit. Buah dan sayuran segar adalah obat pencahar alami.

Olahraga juga membantu menjaga buang air secara teratur. Dokter Anda mungkin juga akan merekomendasikan pelunak kotoran dan perantara aliran/bulking agent seperti Metamucil ® atau Fybogel.

## **Sindrom Sjögren**

Sindrom Sjögren (*mata kering, mulut kering*) yang ditandai dengan penurunan sekresi kelenjar air mata dan kelenjar air ludah, yang menyediakan pelumas untuk mata dan mulut.

Kekeringan yang tidak biasa dari mata akibat dari kondisi ini dapat menyebabkan iritasi serius dan peradangan. Kekeringan yang berlebihan dari mulut bisa menyebabkan kesulitan menelan dan berbicara, juga menyebabkan kerusakan gigi dan gigi berlubang, dan mengurangi kemampuan merasakan. Kurangnya sekresi pada sindrom Sjögren juga dapat berdampak pada vagina dan area-area lain dari tubuh.

Mata kering bisa dilumasi dengan seringnya penggunaan air mata buatan (tetes mata) dan salep mata. Kunjungan rutin ke dokter mata adalah penting. Mulut harus dijaga dengan dilumasi sebaik mungkin sambil menyeruput cairan sepanjang hari (*satu botol plastik semprotan mungkin akan berguna*) dan dengan makan permen karet bebas gula atau mengisap permen asam tanpa gula untuk merangsang merangsang kegiatan air liur. Air liur buatan juga tersedia. (*Lihat bagian berikutnya untuk perawatan gigi secara preventif*).

Pelumas seperti KY gel dapat membantu melembabkan vagina dan untuk memfasilitasi hubungan seksual. Menghindari stoking dan pakaian ketat lain sehingga dapat membantu mengurangi iritasi dan mencegah infeksi. Pilih celana dalam katun bukan nilon.

---

## Masalah-masalah pada Mulut, Wajah dan Gigi

Orang dengan Scleroderma mungkin mengalami pengetatan kulit wajah secara umum.

Kemampuan mulut untuk membuka mungkin akan menurun dalam sise ("*microstomia*" atau "*mulut kecil*"), membuat gerakan bibir dan mulut dan juga kebersihan mulut menjadi sulit.

Pendekatan yang terbaik untuk pengobatan adalah dengan cara latihan muka seperti meringis dan peregangan mulut setiap hari. Perawatan gigi yang baik dengan teratur dengan flossing dan menyikat gigi dan gusi setiap habis makan adalah sangat penting. Kunjungan ke dokter gigi secara teratur juga penting untuk membantu mencegah kerusakan gigi. Dokter gigi Anda mungkin juga merekomendasikan program kebersihan mulut yang baik. Penahan/pemegang benang, pasta gigi dengan pompa tabung, dan pegangan built-up pada sikat gigi dapat membantu orang dengan gangguan tangan (*Langkah-langkah ini sama pentingnya bagi mereka dengan sindrom Sjögren*).

## Keterlibatan Ginjal

Ginjal atau keterlibatan ginjal pada Scleroderma Sistemik dapat ringan atau sangat parah secara alami. Tanda-tanda awal keterlibatan ginjal mungkin termasuk tekanan darah ringan (*hipertensi*), protein dalam urin dan kelainan tes darah. "*Krisis ginjal*," komplikasi yang sangat berbahaya Scleroderma Sistemik, dapat terjadi sangat tiba-tiba. Sinyal peringatan paling penting adalah lonjakan tekanan darah. Krisis ginjal terjadi pada sekitar 10% orang dengan Scleroderma Menyebar dan umumnya terjadi pada 4 tahun pertama penyakit mereka. Sangat jarang ditemukan krisis ginjal pada orang dengan Scleroderma Terbatas.

Gejala-gejala termasuk munculnya sakit kepala hebat, gangguan penglihatan, sesak napas, nyeri dada atau ketidaknyamanan, atau menjadi bingung secara mental. Jika tidak segera diobati, krisis ginjal dapat menjadi gagal ginjal, suatu kondisi dimana ginjal kehilangan kemampuan untuk mengeluarkan produk sampah dari tubuh. Pilihan pengobatan termasuk obat anti-hipertensi yang termasuk dalam kategori inhibitor ACE. Obat ini cukup efektif dalam mengontrol tekanan darah dan dalam menstabilkan dan bahkan meningkatkan fungsi ginjal. Dalam kasus gagal ginjal yang parah, dialisis mungkin diperlukan. Orang dengan Scleroderma disarankan untuk memonitor/memantau tekanan darah dan fungsi ginjal mereka secara teratur.

Orang mungkin dapat bisa berhasil pulih dari krisis ginjal, tetapi hanya jika masalah tersebut diketahui dan diobati dengan cepat.

## Keterlibatan Paru-paru

Pada Scleroderma, paru-paru bisa terpengaruh melalui tiga proses yang berbeda:

### 1. *Penyakit Paru-paru Interstitial (Interstitial Lung Disease (ILD))*

Akumulasi kolagen yang membuat jaringan paru-paru menebal dan menyebabkan fibrosis atau jaringan parut, membuat transportasi oksigen di dalam darah lebih sulit. Ini disebut fibrosis paru atau penyakit paru interstitial (Interstitial Lung Disease/ILD). Penyakit paru interstitial pada orang dengan Scleroderma dapat berkisar dari sangat ringan dan tidak progresif sampai dengan kondisi yang parah dan meluas serta progresif. Sejumlah kecil fibrosis pada paru-paru terjadi sampai 50% pada orang dengan Scleroderma. Untungnya, hanya sejumlah kecil orang dengan kondisi meningkat dan memiliki dampak besar pada paru-paru mereka. Studi telah menunjukkan bahwa orang yang paru-parunya sudah terkena dan mungkin akan menjadi parah, kemungkinan besar telah terjadi penurunan fungsi paru-paru yang signifikan dalam 4 tahun pertama penyakit Scleroderma mereka.

Studi terbaru menunjukkan bahwa pasien dengan fibrosis paru yang parah dan progresif mungkin mendapatkan beberapa manfaat dari obat immunosupresan seperti Cyclophosphamide. Ada juga percobaan terapi immunosupresif yang sedang berlangsung. Bernapas normal (tes fungsi paru-paru), terutama pada tahun-tahun awal penyakit ini, dapat mendeteksi keterlibatan awal paru-paru. Jika ada kelainan yang terdeteksi dalam tes fungsi paru-paru, dokter Anda mungkin akan juga menganjurkan CT scan dada untuk menentukan juga apakah ada bukti ILD. Tindak lanjut secara

---

reguler dengan mengulangi tes fungsi paru digunakan untuk menentukan apakah kondisi itu berkembang dan karena itu mungkin memerlukan pengobatan khusus.

## **2. Hipertensi Arteri Paru (Pulmonary Arterial Hypertension (PAH))**

Suatu keadaan dimana terjadi peningkatan resistensi terhadap aliran darah melalui paru-paru dan dapat mengakibatkan kerusakan pada pembuluh darah. Keadaan ini dapat menyebabkan peningkatan ketegangan pada jantung yang mengakibatkan gagal jantung. PAH berkembang pada 10-15% pasien dengan Scleroderma Sistemik. PAH sering terjadi setelah beberapa tahun menderita Scleroderma. Hipertensi arteri paru (PAH) sekarang dapat diobati dengan obat khusus yang ditujukan untuk melebarkan atau membuka pembuluh darah paru-paru, dan mungkin mengubah sifat yang mendasari penyakit ini. Ini adalah salah satu komplikasi dari Scleroderma yang telah terbukti sukses dengan obat baru. Di Australia saat ini ada lima obat yang disetujui untuk pengobatan PAH terkait dengan Scleroderma.

Ada tiga kelas yang berbeda dari obat yang digunakan untuk mengobati PAH.

Yang paling umum digunakan adalah endothelin antagonis. Obat ini memblokir aksi sitokin alami dari endothelin yang secara alami meningkatkan cytokine pada pasien dengan PAH. Endothelin adalah sebuah constrictor yang sangat ampuh dari pembuluh darah di paru-paru dan menghalangi tindakan yang dapat meningkatkan aliran darah melalui paru-paru. Saat ini ada tiga antagonis endothelin yang berbeda - Bosentan (nama merek Tracleer®), Sitaxentan (nama merek Thelin®) dan Ambrisentan (nama merek Volubris®). Ini semua adalah tablet yang dikonsumsi satu atau dua kali sehari. Iloprost (nama merek Ventavis®) adalah turunan dari prostacyclin yang dihirup melalui nebulizer yang dipegang dengan tangan yang digunakan setiap 2-3 jam pada siang hari. Kelas ketiga obat yang digunakan dalam PAH adalah inhibitor PDE5 - yang paling umum dari ini adalah sildenafil (nama merek Revatio dan Viagra®). Semua obat ini telah terbukti meningkatkan kapasitas latihan, kualitas hidup dan harapan hidup orang dengan PAH. Obat-obat ini dapat diresepkan hanya oleh spesialis dengan pengalaman dalam pengelolaan PAH dan memerlukan pemantauan yang cermat dan berkala.

Deteksi dini dan pengobatan PAH tampaknya dapat meningkatkan hasil bagi mereka yang terkena dampak oleh kondisi ini. Untuk alasan ini lebih lanjut disarankan bahwa orang dengan Scleroderma melakukan tes fungsi paru-paru normal dan USG jantung yang disebut Echocardiogram. Tes ini dapat digunakan untuk mendeteksi tahap awal PAH ini.

## **3. Keterlibatan Dinding Dada**

Otot pernafasan yang melemah dan kulit pada dinding dada yang menjadi ketat dapat mengurangi fungsi paru-paru dan menyebabkan kesulitan bernapas.

Gejala-gejala keterlibatan paru-paru adalah mencakup sesak napas, penurunan toleransi terhadap latihan/olah raga dan batuk terus-menerus. Jika Anda mempunyai gejala-gejala tersebut, dokter Anda mungkin menyarankan untuk melakukan X-ray atau CT scan dada, ekokardiogram (*USG jantung*) dan tes pernapasan khusus (*tes fungsi paru*) untuk mendeteksi atau mengkonfirmasi keterlibatan paru dan menentukan dari gejala-gejala yang ada termasuk kategori yang mana dari ketiga proses ini. Namun, seperti disebutkan di atas karena adanya terapi-terapi baru untuk komplikasi paru, dokter ahli Scleroderma akan semakin sering merekomendasikan skrining terhadap komplikasi ini secara rutin dengan tes fungsi paru dan ekokardiografi, bahkan pada orang tanpa gejala masalah paru-paru.

Adalah penting bagi orang dengan Scleroderma untuk mengambil tindakan apapun dalam mengontrol penyakitnya dan untuk menghindari kerusakan paru-paru lebih lanjut. Penting sekali untuk menghindari merokok, penyebab utama penyakit paru-paru. Paparan polusi udara dapat memperburuk masalah pernafasan dan harus dihindari sebisa mungkin. Dokter mungkin merekomendasikan obat untuk mempermudah pernapasan dan juga dapat merekomendasikan latihan pernapasan dan program latihan aerobik secara berkala.



---

## Keterlibatan Jantung

Jika otot jantung menebal dan jaringan parut fibrosa menjadi terakumulasi, kekuatan kontraksi jantung mungkin akan menurun, yang akhirnya dapat menyebabkan gagal jantung. Arteri koroner (*pembuluh darah utama ke jantung*) yang kejang bisa menyebabkan nyeri dada dan kadang-kadang (jarang) menyebabkan serangan jantung. Kejang yang muncul serupa dengan yang terjadi pada jari-jari tangan dalam fenomena Raynaud. Peradangan dari lapisan luar jantung (*pericarditis*) dapat menyebabkan nyeri dan akumulasi cairan di sekitar jantung. Denyut jantung tidak teratur mungkin juga akan dialami. Kondisi ini memerlukan evaluasi yang cermat dan pengobatan oleh spesialis.

### Gejala-gejala Tidak Khusus

Orang dengan Scleroderma Sistemik mungkin dapat mengalami berbagai gejala non-spesifik, termasuk kelelahan (*berkisar dari ringan sampai parah*), kekurangan energi, kelemahan umum, penurunan berat badan, dan nyeri otot yang samar-samar, sendi, atau tulang. Perawatan atau pengobatan yang direkomendasikan oleh dokter Anda akan tergantung pada hasil evaluasi penyebab gejala ini.

**Anda mungkin ingin mendapatkan opini lain/kedua dari spesialis yang lain walaupun anda sudah mulai pengobatan atau masih ingin dirawat oleh dokter anda yang pertama. Sebuah salinan file anda dapat dikirim ke dokter ini.**

## 3. Penatalaksanaan Scleroderma

Pembaca mungkin menyadari, atau belajar tentang, bentuk-bentuk lain dari pengobatan yang telah digunakan atau diusulkan untuk digunakan dalam mengelola Scleroderma selain dari yang dibahas dalam buklet ini. Scleroderma adalah penyakit yang relative sulit untuk dipelajari karena sifatnya yang bervariasi, tentu saja waktu yang lama, dan jumlah orang yang terkena adalah relatif kecil.

Dengan kondisi ini, sulit untuk melakukan studi ilmiah yang membuktikan khasiat obat atau pengobatan tertentu. Oleh karena itu, dokter sering harus membuat keputusan tentang pengobatan berdasarkan informasi yang tidak lengkap. Beliau harus mempertimbangkan kemungkinan manfaat yang didapat terhadap potensi risiko atau efek samping. Penyelidikan lebih lanjut pada akhirnya akan menentukan pengobatan mana yang tidak berguna.

**Gejala Scleroderma bervariasi pada tiap orang, membutuhkan perlakuan yang berbeda-beda.**

### Perjalanan Penyakit Scleroderma

Scleroderma memiliki banyak bentuk dan sejumlah gejala berbeda yang dapat terlihat secara tunggal atau dalam berbagai kombinasi pada berbagai waktu selama perjalanan penyakit. Beberapa gejala berkembang dalam waktu yang relatif cepat; sedangkan yang lain butuh waktu bertahun-tahun untuk berkembang. Perjalanan penyakit secara pasti tidak dapat diprediksi, dan prognosis akan bervariasi dari individu ke individu. Scleroderma Sistemik adalah penyakit kronis seumur hidup. Saat ini tidak ada obat yang diketahui, tetapi seperti penyakit kronis lain ada banyak cara tersedia untuk mengendalikan atau penatalaksanaan gejala-gejala yang timbul. Akan sangat membantu untuk menjaga Scleroderma dalam satu perspektif. Banyak orang dengan penyakit ini memiliki gejala sedikit atau minimal dan dapat hidup normal atau mendekati normal.

Mungkin ada saat-saat ketika penderita Scleroderma akan bebas dari gejala-gejala yang mengganggu dan merasa sehat. Suatu saat, dia akan merasa sangat sakit. Kemajuan secara spontan mungkin juga dapat terjadi. Kulit, pada khususnya, kadang-kadang melunak dan menjadi lebih fleksibel setelah beberapa tahun.

Remisi spontan, pada saat ketika gejala mungkin benar-benar hilang, juga dapat terjadi dan akan berlangsung untuk waktu yang lama. Orang dengan Scleroderma harus berhati-hati untuk menghubungkan perbaikan atau remisi dengan obat tertentu, diet, atau yang disebut "obat."

---

## **Bersikap Waspada terhadap Gejala-Gejala**

Buklet ini menjelaskan banyak jenis gejala yang ada, walaupun setiap orang dengan Scleroderma biasanya hanya mempunyai beberapa jenis saja. Tujuannya adalah tidak membanjiri orang dengan Scleroderma atau mereka yang mengira mungkin memiliki penyakit ini, tetapi untuk menyediakan informasi yang berguna mengenai apa yang harus dicari, apa yang mungkin terjadi selama perjalanan penyakit, dan beberapa hal yang harus dilakukan jika gejala berkembang.

Belajar untuk mengenali gejala-gejala awal aktivitas penyakit dapat mendeteksi scleroderma secara dini dan pengobatan dapat segera dimulai. Beberapa obat lebih menjanjikan yang digunakan pada saat ini bekerja dengan lambat dan semakin cepat pengobatan dimulai, semakin baik hasil yang diharapkan. Jika seseorang telah didiagnosis dengan Scleroderma, adalah penting untuk memperhatikan dan dilaporkan ke dokter jika ada gejala baru atau gejala yang berubah. Pengobatan dini dapat mencegah gejala menjadi memburuk dan dapat mengurangi kemungkinan jaringan permanen atau kerusakan organ.

Dengan mengetahui gejala-gejala, adalah salah jika menganggap bahwa setiap gejala atau kondisi yang timbul selalu berkaitan dengan Scleroderma.

Orang dengan atau tanpa Scleroderma dapat mengalami kecelakaan, penyakit-penyakit menular dan penyakit-penyakit lain. Dokter Anda dapat membantu membedakan apa yang terkait dengan Scleroderma dan apa yang tidak dan merekomendasikan pengobatan yang tepat.

## **Mengembangkan suatu program perawatan secara individual**

Meskipun terbukti tidak ada obat untuk Scleroderma, banyak yang dapat dilakukan untuk mencegah, meminimalkan, atau mengurangi efek-efek dan gejala-gejala yang timbul. Gejala-gejala Scleroderma sangat bervariasi dari individu ke individu; di mana respon setiap orang terhadap pengobatan juga sangat bervariasi, dan ada banyak pilihan pengobatan. Hal ini penting, karena itu, bahwa seorang dokter berpengalaman dalam pengelolaan Scleroderma melakukan program pengobatan yang dirancang secara individual untuk memenuhi kebutuhan spesifik dari seseorang dengan penyakit ini. Kerjasama yang erat dengan dokter Anda akan membantu beliau mengembangkan program seperti itu.

Banyak bentuk pengobatan telah dibahas dalam bab yang berjudul "*Apa gejala Scleroderma, dan bagaimana gejala-gejala itu diperlakukan?*" Enam bagian berikut ini akan dibahas elemen-elemen penting lainnya dari program untuk mengelola Scleroderma.

## **Terapi Fisik dan Olahraga**

Ahli fisioterapi dapat membantu mengembangkan program yang sesuai untuk orang dengan Scleroderma. Program ini terdiri dari latihan "*jangkauan gerak*" (*seperti yang disebutkan dalam bab sebelumnya di bawah bagian "sclerodactyly dan kontraktur sendi"*), mandi lilin parafin, hidroterapi atau terapi air, latihan penguatan untuk otot yang lemah dan pijatan yang lembut. Perawatan ini dapat dilakukan di berbagai lokasi, termasuk rumah sakit bagian fisioterapi dan di rumah.

Dokter mungkin merekomendasikan sebuah program latihan yang melibatkan kegiatan seperti peregangan, berjalan atau berenang. Orang dengan Scleroderma mungkin akan mendapati bahwa toleransi mereka untuk kegiatan dan gerakan adalah di bawah normal, sehingga aktivitas harus dilakukan dengan tidak berlebihan, beristirahat ketika lelah. Latihan individu harus dilakukan dengan lembut dan hati-hati, dan program latihan harus ditingkatkan secara bertahap.

## **Melindungi Persendian**

Tujuan melindungi persendian adalah untuk meminimalkan kerusakan lebih lanjut dan untuk mengurangi kemungkinan kulit bernanah dan infeksi. Prinsip-prinsip dasar termasuk menghindari atau meminimalkan tekanan atau stres pada sendi dengan penggunaan yang tepat, dan mempertahankan mobilitas dan fungsi dengan peregangan dan latihan-latihan "*rentang gerak*".

---

Berbagai alat bantu sendiri dan alat-alat mekanik adaptif tersedia untuk membantu melindungi dan mengurangi stres pada sendi, dalam menjalankan kegiatan hidup sehari-hari.

Terapis dapat menunjukkan perangkat-perangkat yang dimaksud dan memberikan petunjuk lebih lanjut mengenai perlindungan terhadap persendian.

Ada juga sejumlah buku, pamflet, CD dan DVD yang membahas bagaimana menerapkan prinsip-prinsip perlindungan sendi, menjelaskan banyak jenis alat-bantu-sendiri dan alat bantu mekanik adaptif, dan mencakup topik-topik lainnya yang menarik untuk orang dengan Scleroderma. Dua buku, yang ditulis terutama bagi mereka dengan artritis tetapi sangat membantu untuk orang dengan Scleroderma, adalah *The Arthritis Helpbook* oleh Kate Lorig dan James F. Fries, dan *Self-Help Manual for Patients with Arthritis*, disiapkan oleh Bagian Arthritis Health Professionals dari Yayasan Arthritis.

## **Mengonsumsi Obat-obatan**

Adalah sangat penting orang dengan Scleroderma mengonsumsi semua obat secara teratur; hanya meminum obat yang diresepkan; membaca label peringatan dan mengikuti petunjuk dengan hati-hati, dan kapan harus diminum, untuk berapa lama, dan dosis yang diresepkan oleh dokter Anda. Orang dengan Scleroderma harus memberitahu dokter untuk setiap obat-obatan yang diminum untuk sakit yang lain termasuk obat-obatan yang bisa dibeli tanpa resep dokter, suplemen herbal, atau vitamin. Jika ada efek samping yang ditemukan harus segera dilaporkan dan dibahas.

Anda tidak harus khawatir jika dokter Anda memberikan resep obat yang berbeda dengan penderita yang lain.

Gejala Scleroderma bervariasi dari satu orang ke orang lain, sehingga memerlukan perawatan yang berbeda. Beberapa penderita mungkin mendapat manfaat dari obat-obatan tertentu, sementara yang lain mungkin tidak. Selanjutnya, toleransi individu untuk obat yang digunakan dalam Scleroderma bervariasi. Dokter Anda mungkin merasa perlu untuk menyesuaikan program pengobatan yang sesuai.

## **Penilaian yang dapat digunakan**

Pengobatan untuk gejala-gejala tertentu telah dibahas di bagian lain dari buku ini.

Ada juga beberapa langkah akal sehat yang dapat dilakukan oleh orang dengan Scleroderma untuk meningkatkan kesehatannya. Langkah-langkah ini meliputi:

- Hindari terlalu capai, "*santai*", dan istirahat yang cukup; mengetahui keterbatasan Anda sendiri bukan berarti bahwa Anda "*Malas*".
- Belajar untuk mengontrol dan meminimalkan stress.
- Makan makanan yang seimbang dan menjaga berat badan yang normal.
- Mempraktekkan kebiasaan menjaga kebersihan dengan baik, terutama kulit, gigi, gusi, dan kaki (termasuk memakai sepatu yang lembut dan nyaman).

Salah satu patokan, seperti disebutkan sebelumnya, adalah dengan menghindari merokok. Risiko kesehatan dari merokok adalah terkenal tetapi sering diabaikan. Hal ini berbahaya sekali bagi orang dengan Scleroderma karena dapat memiliki efek pada sirkulasi darah dan fungsi paru-paru.

## **Aspek-aspek Emosional dari Scleroderma**

Reaksi umum seseorang ketika diberitahu memiliki penyakit seperti Scleroderma adalah "*Mengapa saya?*" Tidak diketahui mengapa beberapa orang memiliki penyakit ini dan yang lainnya tidak.

Seseorang tidak membawa Scleroderma ke dalam dirinya, sehingga tidak perlu merasa bersalah atau merasa bertanggung jawab atas penyakit ini.

---

Seseorang yang baru didiagnosis dengan Scleroderma mungkin merasa sendirian dan tidak pasti harus kemana untuk mendapatkan bantuan. Dia mungkin merasakan sejumlah perasaan-perasaan lainnya dan reaksi emosional dari waktu ke waktu, termasuk kejutan awal atau tidak percaya, takut, marah, penyangkalan, menyalahkan diri sendiri, atau rasa bersalah, duka, sedih, atau depresi. Anggota keluarga yang lain mungkin memiliki perasaan yang sama.

Perasaan dalam diri mereka sendiri baik yang baik atau buruk .... secara sederhana "mempunyai" perasaan itu. Berbagi dengan keluarga dan teman-teman atau dengan orang lain yang memiliki pengalaman yang sama dapat sangat membantu. Konseling profesional juga dapat membantu orang dengan Scleroderma dan anggota keluarga mereka yang mengalami kesulitan mengatasi perasaan mereka.

Istilah "*Orang dengan Scleroderma*" telah digunakan di seluruh buklet ini daripada "*Pasien Scleroderma*". Orang dengan Scleroderma mungkin "*pasien*" dokter di rumah sakit atau klinik, tapi sesungguhnya dia lebih dari itu. Pikirkan diri Anda sebagai orang dengan kehidupan yang mempunyai masa depan hal ini akan membantu untuk melihat Scleroderma dalam satu perspektif dan memungkinkan seseorang untuk mempertahankan sikap positif tapi realistis.

## **Membangun Suatu Jaringan yang Sehat dan Mendukung**

Berpartisipasi aktif dalam perawatan kesehatan sendiri adalah sangat penting bagi orang dengan Scleroderma. Hal ini sama pentingnya untuk bekerja sama dan berkomunikasi secara efektif dengan dokter yang mengelola penyakit ini. Sementara dua belah pihak tersebut - orang dengan Scleroderma dan dokter - adalah titik fokus dari manajemen "*tim*", banyak orang lain dan sumber daya dapat diminta/didata untuk membangun jaringan kesehatan dan dukungan.

Keluarga dan teman-teman dapat memberikan dukungan emosional untuk orang dengan Scleroderma, mendukung mereka untuk mengikuti program pengobatan yang direkomendasikan dan membantu melaksanakan kegiatan yang dirasa sulit.

Tim kesehatan dimulai dengan dokter Anda, tetapi bisa termasuk banyak ahli kesehatan lainnya seperti dokter spesialis lainnya, perawat, fisioterapi dan ahli terapi dan psikolog atau pihak lain yang terlatih dalam konseling.

Direktori sumber daya masyarakat biasanya mempunyai daftar sejumlah besar lembaga sukarela dan pemerintah yang menyediakan layanan kesehatan, sosial, dan rehabilitasi yang dapat bermanfaat bagi orang-orang dengan Scleroderma.

Bergabung dengan kelompok dukungan untuk Scleroderma, seperti salah satu yang berafiliasi dengan Scleroderma Australia, memungkinkan orang dengan Scleroderma untuk bertemu dan bertukar informasi dengan orang lain yang memiliki masalah yang sama, dan untuk mempelajari lebih lanjut tentang Scleroderma.

Tingkat kesehatan dan jaringan dukungan hanya dibatasi oleh imajinasi dan keahlian dari mereka yang membantu untuk menciptakannya.

## **4. Kemajuan Melalui Penelitian**

### **Apakah ada harapan dan bantuan untuk orang dengan Scleroderma?**

#### **Dengan tegas, YA!**

Sebagaimana dibahas dalam brosur ini, ada banyak perawatan dan obat tersedia saat ini untuk membantu orang dengan Scleroderma dan lebih banyak dokter yang menjadi lebih tertarik pada penyakit ini.

Para peneliti di seluruh dunia sedang mengintensifkan upaya mereka untuk memahami sifat dan menemukan penyebab Scleroderma, untuk menemukan sarana yang lebih baik dalam upaya

---

pengecahan dan pengobatan, dan untuk menemukan obatnya. Upaya ini mencerminkan meningkatnya minat di semua penyakit jaringan ikat dan rematik.

Penelitian telah menghasilkan alat laboratorium yang lebih baik untuk mendeteksi tahap awal dari Scleroderma dan dalam rangka meningkatkan metode pengukuran untuk mengevaluasi perkembangan penyakit dan hasil pengobatan. Berbagai model binatang Scleroderma telah dikembangkan.

Para peneliti sedang mempelajari peran sistem kekebalan tubuh dalam Scleroderma, mengeksplorasi hubungan antara perubahan pembuluh darah dan fibrosis, dan mencari "penanda" untuk mengidentifikasi berbagai bentuk dan himpunan bagian dari Scleroderma. Ini hanya beberapa dari banyak penelitian yang sedang berlangsung.

Scleroderma menimbulkan banyak pertanyaan-pertanyaan. Jawaban bisa datang dari berbagai bidang medis dan ilmiah, atau sumber-sumber tak terduga ... tetapi mereka akan datang!

## 5. Scleroderma Australia

Scleroderma Australia Inc. dibentuk pada tahun 2005 dan merupakan lembaga nasional yang mendukung komunitas Scleroderma di Australia. Misi kami adalah untuk mendukung komunitas Scleroderma di Australia melalui Kesadaran, Pendidikan dan Penelitian.

### Layanan yang ditawarkan oleh Scleroderma Australia meliputi:

Scleroderma Australia Inc. dibentuk pada tahun 2005 dan merupakan lembaga nasional di Australia, mewakili dan membela penderita Scleroderma. Misi kami adalah untuk mendukung komunitas Scleroderma di Australia melalui Kesadaran, Pendidikan dan Penelitian.

**Saat ini tidak ada obat untuk menyembuhkan Scleroderma, tapi dalam banyak kasus, bisa dikelola.**

Layanan yang ditawarkan oleh Scleroderma Australia adalah meliputi:

- Panggilan dan tempat meninggalkan pesan yang terpusat, yang akan dihubungi kembali sesegera mungkin, **02 9990 5159**
- Website dengan berita dan informasi, [www.Sclerodermaaustralia.com.au](http://www.Sclerodermaaustralia.com.au), termasuk link ke asosiasi-asosiasi yang berbasis Negara bagian
- Mengadvokasi/membela dan mendukung penelitian mengenai Scleroderma
- Menyediakan literatur pendidikan untuk pasien dan anggota komunitas medis
- Rapat/pertemuan dan seminar pendidikan di seluruh Australia
- Kampanye kesadaran nasional
- Advokat untuk penelitian mengenai Scleroderma, dan legislasi/undang-undang yang bermanfaat bagi penderita/masyarakat dengan Scleroderma

Scleroderma Australia mendukung asosiasi lokal di Negara Bagian New South Wales, Victoria, Queensland, Australia Barat dan Australia Selatan yang memiliki kelompok-kelompok dukungan dan layanan-layanan lain yang dirancang untuk membantu orang dengan Scleroderma, keluarga mereka dan wali/yang merawat mereka di tingkat lokal (*lihat informasi kontak pada bagian belakang buket*).

Scleroderma Australia dapat menghubungkan Anda dengan asosiasi negara bagian atau kelompok pendukung terdekat Anda. Jika tidak ada kelompok pendukung di dekat Anda, Scleroderma Australia dapat membantu Anda memulai kelompok pendukung yang baru.

### Scleroderma Australia

Scleroderma Australia,  
c/- Scleroderma Victoria Inc.,  
St. Vincents Hospital, 41 Victoria Parade,  
FITZROY Vic 3065  
Email. [info@Sclerodermaaustralia.com.au](mailto:info@Sclerodermaaustralia.com.au)  
[www.Sclerodermaaustralia.com.au](http://www.Sclerodermaaustralia.com.au)

---

## 6. Kosa kata atau Daftar Arti kata-Kata Khusus

Berikut adalah beberapa definisi kata-kata dan istilah medis yang berguna

**Acid reflux, heartburn.** Asam lambung yang secara tidak wajar menuju ke dalam kerongkongan dan menimbulkan iritasi. (*Produksi asam adalah normal dan merupakan bagian dari pencernaan dalam perut*). Mulas merupakan bagian dari rasa sakit di tengah dada yang disebabkan oleh asam refluks. (*Lihat Oesophagitis/Esofagitis*).

**Analgesic.** Obat yang berfungsi untuk mengurangi atau menghilangkan rasa sakit. Contoh: parasetamol, dan obat-obatan non steroid anti inflamasi.

**Antibiotic.** (*Antibiotik*) Obat yang digunakan untuk mengobati infeksi. Setiap antibiotik berguna untuk membunuh atau menghambat pertumbuhan mikroorganisme tertentu, sehingga antibiotik yang diberikan dengan menggunakan resep akan berdasarkan jenis infeksi yang ada.

**Arthralgia.** Nyeri di sendi/persendian.

**Auto-immune.** (*Auto-imun*) Penyakit atau antibodi yang bertindak melawan jaringan pasien sendiri. (*Lihat Immune System/sistem kekebalan tubuh.*)

**Biofeedback.** Sebuah teknik yang digunakan untuk mengatur fungsi tubuh yang biasanya berjalan sendiri tanpa kontrol, seperti suhu jari atau denyut nadi. Dengan mengamati sebuah mesin yang memantau fungsi tubuh, seseorang dapat berlatih teknik relaksasi dan belajar untuk mengontrol fungsi tubuh. Kemudian, diharapkan mesin menjadi tidak diperlukan lagi. (*Lihat Relaxation techniques/teknik relaksasi*).

**Biopsy.** (*Biopsi*) Pengangkatan dan pemeriksaan jaringan, sel atau cairan dari tubuh.

**Blanched.** (Memucat). Menjadi putih atau pucat. Dalam Fenomena Raynaud, jari-jari dan kaki menjadi pucat akibat sirkulasi darah yang tidak memadai.

**Calcinosis.** Penumpukan kalsium pada kulit secara tidak wajar/normal.

**Capillaries.** (Kapiler). Pembuluh darah paling kecil dari tubuh, yang menghubungkan arteri dan vena.

**Collagen.** (*Kolagen*) Jaringan ikat fibrosa yang secara normal/umum ditemukan di jaringan ikat pada tubuh.

**Connective tissue.** (*Jaringan ikat*) Jaringan yang mengelilingi, mendukung, dan mengikat jaringan lain menjadi satu, termasuk mukosa, berserat, retikuler, adiposa, tulang rawan, kulit dan tulang. Penyakit jaringan ikat adalah salah satu kelompok penyakit auto-imun. Termasuk: Scleroderma, lupus eritematosus sistemik, dermatomyositis, dan rheumatoid arthritis.

**Constrict (vessels), stricture (oesophagus).** *Penyempitan (vaskular), striktur (kerongkongan).* Sebuah penyempitan yang tidak wajar/normal.

**Contraction (of intestinal muscles).** *Kontraksi (otot usus).* Ritme/gerakan yang berirama menekan tindakan dari otot-otot dinding usus yang bergerak makanan melalui sistem. Juga disebut peristalsis/peristaltik. (*Lihat Motility/Motilitas.*)

**Coronary arteries.** (*Arteri coroner*). Pembuluh darah yang memasok darah ke jantung itu sendiri.

**CREST.** Bentuk Scleroderma, singkatan dari Calcinosis, fenomena Raynaud, dismotilitas Esofagus, Sclerodactyly, and Telangiectasia

**Cutaneous.** Kulit.

**Cyanosis.** (*Sianosis*). Berwarna biru atau ungu karena kurangnya oksigen dalam darah. Dalam Fenomena Raynaud, sianosis jari tangan dan kaki terjadi setelah menjadi pucat.

---

**Digits.** Jari-jari tangan dan kaki.

**Dilate (oesophagus, blood vessels).** Membesar (*esophagus, pembuluh darah*). Untuk memperluas atau memperbesar.

**Diuretic.** Suatu obat yang berfungsi untuk meningkatkan aliran urin, sehingga mengurangi penyimpanan/retensi cairan di jaringan tubuh. Juga disebut "*tablet air*." (*Lihat Oedema/Edema*.)

**Dysfunction, disfunction.** (*Disfungsi, gangguan fungsi*). Fungsi yang terganggu atau tidak normal.

**Dysphagia.** (*Disfagia*). Kesulitan dalam menelan.

**En coup de sabre.** Suatu bentuk Scleroderma lokal dimana terbentuk lipatan panjang kulit yang sepertinya mengandung lilin, menyerupai bekas potongan dengan pedang atau luka pedang, biasanya ada pada wajah atau leher.

**Fatigue.** (*Kelelahan*). Kecapain, merasa sangat lelah, atau kelelahan.

**Fibrous.** (*Berserat*). Terdiri dari atau menyerupai serat.

**Fibrosis.** Pembentukan jaringan fibrosa yang berlebihan secara tidak wajar/normal.

**Gastrointestinal tract, bowel, diarrhea, constipation.** (*Saluran gastrointestinal, usus, diare, sembelit*). Saluran pencernaan adalah sistem pencernaan yang memecah makanan, sehingga nutrisi dapat diserap, pembuangan produk yang tidak berguna/limbah dari sel-sel dan penyisihan/pembuangan limbah padat dari tubuh. Ini dimulai dari mulut dan kerongkongan dan menuju ke perut. Usus kecil terdiri dari duodenum, jejunum, dan ileum. Akhirnya, usus besar (juga disebut colon/usus besar) mengarah ke rektum. Istilah bowel/isi perut mengacu pada usus. Anal sphincter adalah otot yang mengontrol pembuangan kotoran. Diare adalah kotoran yang melewati normal atau berlebihan, biasanya berair. Sembelit adalah kotoran yang jarang atau tertunda, biasanya kering dan mengeras. Gerakan usus yang normal bervariasi dari orang ke orang dan dengan diet.

**Hypertension, anti-hypertensive.** (*Hipertensi, anti-hipertensi*). Tekanan darah tinggi yang tidak normal. Obat anti-hipertensi akan menurunkan tekanan darah.

**Immune System (Sistem kekebalan tubuh).** Sistem organ tubuh, sel-sel dan protein yang melindungi tubuh dari zat-zat asing dengan memproduksi respon kekebalan. Sistem kekebalan organ-organ tubuh, termasuk thymus, limpa, kelenjar getah bening dan sumsum tulang. Sel-sel termasuk sel darah putih, limfosit, sel T dan sel B. Immunoglobulin (antibodi) adalah protein yang dapat bereaksi dengan dan / atau menetralkan protein yang sesuai yang disebut antigen (biasanya rusak atau zat asing). Sistem kekebalan tubuh pada dasarnya adalah melindungi dan membantu tubuh, tetapi dapat menyebabkan penyakit dan alergi ketika menyerang bagian tubuh normal dalam suatu proses yang disebut auto-imunitas.

**Inflammation, anti-inflammatory.** (*Peradangan, anti-inflamasi*). Jaringan tubuh yang bereaksi terhadap sel yang cedera/luka yang ditandai dengan kemerahan, nyeri panas, bengkak, dan sering hilangnya fungsi. Pelebaran kapiler dan infiltrasi sel darah putih membantu untuk menghilangkan zat-zat asing dan jaringan yang rusak, sehingga biasanya, inflamasi adalah bagian alami dari proses penyembuhan. Peradangan yang berlebihan atau tidak tepat, bagaimanapun juga, dapat menyebabkan kerusakan lebih lanjut. Obat anti-inflamasi menetralkan/meredakan peradangan.

**Joint contracture, flexion contracture.** (*Kontraktur bersama, kontraktur fleksi*). Pengolahan/fiksasi persendian dalam satu posisi mencegah berbagai gerak. Dalam Scleroderma, sering mempengaruhi jari-jari, karena tertariknya/pengetatan dan pengerasan kulit di sekitar sendi. Pada kontraktur fleksi, jari-jari menjadi tetap/kaku dalam posisi membungkuk atau menekuk.

**Lacrimal glands.** (*Kelenjar air mata*). Kelenjar yang memproduksi air mata, biasa juga disebut/dieja sebagai lachrymal.

**Laxative.** (*Obat pencahar*). Suatu obat yang membantu merangsang pengosongan isi perut.

---

**Lubrication, secretion.** (*Pelumasan atau Sekresi*). Zat yang menyebabkan suatu permukaan menjadi licin atau berminyak, baik secara artifisial dengan menggunakan pelumas cair atau secara alami dengan mengeluarkan cairan yang diproduksi oleh sel-sel dengan tujuan yang sama. Contoh: air mata.

**Malabsorption.** Berkurangnya kemampuan untuk mengambil nutrisi makanan dari dalam sel tubuh dari saluran pencernaan.

**Microstomia.** Mulut hanya bisa membuka sedikit/tidak bisa terbuka lebar secara normal.

**Mixed Connective Tissue Disease.** (*Penyakit Jaringan Ikat Campuran*). Tumpang tindih atau adanya dua atau lebih gejala penyakit secara bersamaan. (*Lihat Collagen and Connective tissue.*)

**Morphea.** Salah satu bentuk Scleroderma local.

**Motility, dysmotility.** (*Motilitas, dismotilitas*). Kontraksi otot-otot saluran pencernaan yang terjadi pada gelombang berirama, mendorong makanan, yang memungkinkan penyerapan nutrisi, dan pembersihan kotoran (feses). Dismotilitas menunjukkan melemahnya atau tidak adanya gelombang yang menyebabkan lambatnya pergerakan makanan dan kotoran. (*Lihat: Malabsorption, Gastrointestinal tract, Contraction.*)

**Occupational Therapy.** (*Ahli Terap*). Terapi yang menggunakan kegiatan yang sudah ditentukan untuk mengutamakan pemulihan atau rehabilitasi. Sering dirancang untuk meningkatkan kemampuan untuk menjalankan kegiatan sehari-hari, seperti mengurus diri sendiri dan makan, dan berkonsentrasi pada tangan dan kontrol pada otot-otot yang kecil. (*Disingkat: "OT." Lihat juga Physiotherapy.*)

**Oedema.** Sebuah akumulasi cairan berlebih yang tidak normal/wajar pada jaringan atau rongga tubuh.

**Oesophagus, oesophagitis.** (*Esofagus, esophagitis*). Adalah otot dalam tabung untuk menelan yang menghubungkan mulut dan lambung. Saat berfungsi secara normal akan berujud dalam gelombang halus untuk mengirim makanan ke perut. Pada ujung bawah sfingter (*cincin-seperti otot*) akan terbuka untuk memungkinkan makanan masuk perut, tapi ditutup lagi untuk mencegah asam lambung atau makanan yang dicerna sebagian dari kembali lagi ke kerongkongan. Esophagitis adalah peradangan atau iritasi kerongkongan.

**Ophthalmic.** Terkait dengan atau terletak dekat dengan mata.

**Pericarditis.** Radang pada jaringan pada kantung yang meliputi atau masuk ke jantung.

**Peripheral blood circulation.** Aliran darah ke lengan dan kaki.

**Phenomenon.** (*Fenomena*) Suatu penampakan yang tidak biasa, signifikan atau fakta atau kejadian tidak bisa dipertanggungjawabkan, yang jika diamati, adalah merupakan kepentingan ilmiah.

**Physiotherapy.** (*Fisioterapi*) Adalah suatu cara pengobatan penyakit dan luka-luka dengan cara mekanis seperti pijat, olahraga yang teratur, air, penyinaran, panas dan listrik. Biasanya difokuskan pada pergerakan sendi, kelompok otot-otot besar dan kegiatan-kegiatan seperti berjalan, aerobic dan latihan isometrik. (*Lihat juga Occupational Therapy.*)

**Pleurisy.** Pendarangan pada kantong yang membungkus jaringan paru-paru.

**Prognosis.** Prediksi dari perkembangan dan hasil terakhir suatu penyakit, atau estimasi/perkiraan kemungkinan adanya pemulihan kembali.

**Pulmonary fibrosis.** (*Fibrosis paru-paru*). Sebuah proses dimana paru-paru terluka, yang menyebabkan transfer oksigen ke darah berkurang. Juga disebut penyakit paru restriktif.

**Pulmonary hypertension.** Tekanan tinggi dalam pembuluh darah paru-paru, menurunkan oksigen dalam darah dan membuat sisi sebelah kanan jantung menjadi tegang.



---

**Raynaud's phenomenon.** (*Fenomena Raynaud*). Juga disebut sindrom Raynaud. Sebuah gangguan dengan gejala kejang berulang pada pembuluh darah kecil bila terkena dingin; ditandai dengan jari tangan dan kaki menjadi putih, biru dan merah karena sirkulasi yang tidak normal yang bereaksi berlebihan terhadap kondisi normal. Stress secara emosional juga dapat memicu serangan. Dinamakan atas nama dokter dari Perancis (*Dr. Maurice Raynaud, dieja: "Ray-node"*) yang pertama kali menggambarkannya.

**Relaxation techniques.** (*Teknik Relaksasi*). Prosedur untuk mengurangi stress, yang juga dapat digunakan untuk membantu mengatur fungsi tubuh seperti suhu jari, atau denyut nadi. Termasuk juga menegangkan dan merelaksakan otot-otot, perumpamaan/perbandingan, teknik pernafasan dan pengobatan. (*Lihat juga: Biofeedback.*)

**Remission, spontaneous remission.** (*Remisi, remisi spontan*). Sebuah masa atau periode dimana gejala penyakit menurun atau hilang. Jika alasan atau penyebab remisi tidak ada hubungannya dengan pengobatan tetapi tampaknya terjadi tanpa alasan yang jelas, disebut spontan.

**Renal.** Terkait dengan ginjal.

**Respiratory.** (*Pernapasan*). Mengenai pernafasan atau paru-paru.

**Salivary glands.** (*Kelenjar ludah*). Kelenjar yang mengeluarkan cairan (saliva/air liur) ke dalam mulut.

**Sclerodactyly.** Kulit jari-jari tangan dan/atau kaki menjadi menebal dan kencang/ketat. (*Lihat Joint contracture.*)

**Sclerosis.** Pengerasan jaringan secara tidak wajar/normal.

**Sjögren's Syndrome.** (*Sindrom Sjögren*). Sebuah penyakit inflamasi kronis yang ditandai dengan penurunan sekresi, terutama mata dan mulut menjadi kering, dinamakan atas nama dokter dari Swedia yang pertama kali menggambarkannya. Bisa terjadi secara sendiri, atau sebagai bagian dari penyakit Scleroderma atau penyakit auto-imun lainnya. (*Dieja "show-gren's."*)

**Skin ulceration.** Suatu perubahan pada kulit dengan hilangnya permukaan jaringan. Kemungkinan berkaitan dengan peradangan, lapisan kalsium dan infeksi.

**Spasm.** (*Kejang*). Kontraksi otot yang tidak disengaja/di luar kemauan secara tidak wajar/normal.

**Stasis.** Melambatnya atau adanya penyumbatan cairan tubuh seperti di vena stasis. Juga, mengurangi kemampuan gerak usus dengan tertahannya kotoran.

**Systemic.** (*Sistemik*). Mempengaruhi seluruh tubuh, bukan hanya salah satu bagiannya. Kebalikan dari local.

**Telangiectasia.** Pembesaran kulit kapiler yang tidak wajar/normal yang menyebabkan bintik-bintik merah pada kulit.

**Vascular.** (*Vaskular*). Menyangkut tentang, atau terdiri dari pembuluh-pembuluh darah.

**Vasodilator.** Sebuah obat (*atau bahan lain*) yang menyebabkan pembuluh darah melebar.

---

## 7. Sumber Daya Tambahan

**Berikut adalah beberapa sumber informasi yang baik dan dapat diandalkan tentang Scleroderma**

### ***Buku-buku***

Buku-buku berikut mungkin bisa dipesan melalui toko buku lokal atau tersedia melalui: [www.amazon.com.au](http://www.amazon.com.au)

#### **The Scleroderma Book**

Oleh Maureen Mayes, M.D., M.P.H.

Sebuah panduan komprehensif untuk penyakit, khusus ditulis untuk pasien dan keluarga mereka.

#### **The Best of the Beacon**

Diedit oleh Marie Coyle

Sebuah koleksi yang menakjubkan tentang artikel praktis dan inspirasional bagi mereka yang hidup dengan Scleroderma.

#### **Perspectives on Living with Scleroderma**

Oleh Mark Flapan, Ph.D.

Artikel yang penuh wawasan tentang bagaimana mengatasi, termasuk kisah pribadi dari Dr. Flapan.

#### **Scleroderma: A New Role for Patients and Families**

Oleh Michael Brown

Menawarkan sumber daya untuk membantu Anda mengambil alih tanggung jawab.

#### **Scleroderma: Surviving a 17-Year Itch**

Oleh Dana Lovvorn

Buku self-help (menolong diri sendiri) untuk pasien yang baru didiagnosa, menekankan latihan dan gaya hidup untuk beradaptasi.

#### **Successful Living with Scleroderma: Guidebook**

Oleh Robert Phillips, Ph.D.

---

## Websites

### Australia

*Scleroderma Australia*

[www.Sclerodermaaustralia.com.au](http://www.Sclerodermaaustralia.com.au)

Organisasi nirlaba nasional di Australia yang mewakili dan membela orang-orang dengan skleroderma. Termasuk link ke organisasi skleroderma yang berbasis di negara bagian.

*Arthritis Australia*

[www.arthritisaustralia.com.au](http://www.arthritisaustralia.com.au)

Organisasi Nasional arthritis di Australia. Yang didukung oleh kantor afiliasi di setiap negara bagian dan teritori.

*Pulmonary Arterial Hypertension*

[www.pah.com.au](http://www.pah.com.au)

Sebuah sumber online untuk orang-orang, termasuk pasien dan para profesional kesehatan yang mencari informasi tentang hipertensi arteri pulmonal (PAH).

### USA & Canada

*Scleroderma Foundation*

[www.Sclerodermaaustralia.org](http://www.Sclerodermaaustralia.org)

Organisasi nirlaba nasional di Amerika Serikat yang mewakili dan mendukung orang-orang dengan skleroderma.

*Arthritis Foundation*

[www.arthritis.org](http://www.arthritis.org)

Yayasan Arthritis di Amerika Serikat yang mendukung penelitian dan pelayanan masyarakat, membantu menemukan obat untuk arthritis. Melayani masyarakat Amerika penderita arthritis, keluarga dan profesional kesehatan yang membantu mereka.

*Scleroderma Society of Canada*

[www.Scleroderma.ca](http://www.Scleroderma.ca)

*International Scleroderma Network (ISN)*

[www.sclero.org](http://www.sclero.org)

Nirlaba Internasional untuk pasien dan organisasi kesehatan. Didedikasikan untuk penelitian, advokasi/dukungan, pendidikan dan kesadaran untuk skleroderma dan penyakit yang terkait.

*Scleroderma Research Foundation*

[www.Sclerodermaresearch.org](http://www.Sclerodermaresearch.org)

Sebuah yayasan nirlaba untuk mendanai penelitian dasar dan klinis untuk perawatan yang lebih baik dan akhirnya menyembuhkan, untuk Scleroderma.

### UK

*Raynaud's and Scleroderma Association*

[www.raynauds.org.uk](http://www.raynauds.org.uk)

Lembaga amal nasional yang berbasis di Inggris dan self-help organisasi yang berkomitmen untuk mendukung pasien dan wali/perawat yang memiliki kondisi ini.

*Scleroderma Society*

[www.Sclerodermasociety.co.uk](http://www.Sclerodermasociety.co.uk)

Kelompok ini bertujuan untuk memberikan dukungan kepada pasien yang sering merasa terisolasi, untuk meningkatkan kesadaran tentang penyakit ini dan menggalang dana untuk penelitian penting.

*Pulmonary Hypertension Association*

[www.phassociation.org](http://www.phassociation.org)

Asosiasi hipertensi arteri paru (PHA) adalah bertujuan untuk menemukan obat untuk hipertensi paru dan memberikan harapan bagi masyarakat hipertensi paru melalui dukungan, pendidikan, advokasi dan kesadaran .

---

### ***Informasi di Internet***

Anda mungkin tertarik untuk mencari informasi tentang Scleroderma di Internet. Meskipun ada beberapa website yang sangat baik yang Anda perlu menyadari bahwa beberapa situs memberikan informasi yang menyesatkan atau bias, dan juga mungkin sudah ketinggalan zaman.

---

## 8. Kelompok berdasarkan Negara Bagian

### **New South Wales**

The Scleroderma Association of New South Wales Inc.  
PO Box 227, Ashfield NSW 1800.  
Tel. 02 9798 7351 Fax. 02 9798 7985  
Email. scleronsw@aol.com

### **Newcastle/Hunter Valley**

Scleroderma/Lupus Support Society  
PO Box 373, Warner's Bay NSW 2282. Tel. 02 4921 4095  
Email. Renae.Morgan@hnehealth.nsw.gov.au

### **Northern Territory**

Arthritis and Osteoporosis NT  
PO Box 452, Nightcliff NT 0814.  
Email. health.educator@aont.org.au

### **Queensland**

Scleroderma Queensland  
PO Box 154, Mansfield QLD 4122.  
Tel. 07 3411 3558 Fax. 07 3411 3558  
Email. sclero@pacific.net.au

### **South Australia**

The Arthritis Foundation of South Australia  
118 Richmond Rd., Marleston. S.A. 5033  
Phone: 08 8379 5711 Or Country 1800 011 041  
Email: [info@arthritissa.org.au](mailto:info@arthritissa.org.au)  
[www.arthritissa.org.au](http://www.arthritissa.org.au)

### **Tasmania**

*Contact the Scleroderma Victoria Inc.*

### **Victoria**

Scleroderma Victoria Inc.  
C/- St. Vincent's Hospital,  
47 Victoria Parade,  
FITZROY. 3065  
[www.sclerodermavictoria.com.au](http://www.sclerodermavictoria.com.au)

### **Western Australia**

Scleroderma WA  
Arthritis Foundation of WA  
17 Lemnos Street, Shenton Park WA 6008. Tel. 08 9388 2199  
Email. general@arthritiswa.org.au

