



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/DK/intro>

Sklerodermi

Version af 2016

2. FORSKELLIGE TYPER AF SCLERODERMI

2.1 Lokaliseret sklerodermi

2.1.1 Hvordan diagnosticeres lokaliseret sklerodermi ?

Fremkomsten af hård hud tyder på lokaliseret sklerodermi. Tidligt i stadiet vil der ofte være en rød, violet eller depigmenteret randzone. Dette tyder på inflammation i huden. Senere i stadiet bliver huden brun og dernæst hvid. Hos ikke-kauasiere kan det ligne et blå mærke, inden det bliver hvidt. Diagnosen baseres på hudens karakteristiske udseende.

Lineær sklerodermi fremtræder som en lineær stribe på arme, ben eller overkrop. Vævet under huden kan blive påvirket inklusiv muskler og knogler. Nogle gange kan lineær sclerodermi påvirke ansigtet og skalpen. Patienter med involvering af huden i ansigtet og skalpen har øget risiko for uveitis. Blodprøver er som regel normale. Påvirkning af indre organer ses ikke ved lokaliseret sklerodermi. Ofte udføres en hudbiopsi for at hjælpe med at stille diagnosen.

2.1.2 Hvad er behandlingen for lokaliseret sklerodermi?

Behandlingen sigter at stoppe inflammationen så tidligt som muligt. Behandlingen har meget lille effekt på det fibrøse væv, når først dette er dannet. Det fibrøse væv er det sidste stadie i inflammationen. Målet med behandlingen er at kontrollere inflammationen og dermed minimere dannelsen af fibrøst væv. Når inflammationen er væk er kroppen i stand til at absorbere noget af det fibrøse væv, og huden kan blive blød igen.

Den medicinske behandling varierer fra slet ingen behandling til brug af corticosteroider (binyrebarkhormoner) og methotrexate, eller andre immunmodulerende lægemidler. Der er studier der viser gavnlige effekt og sikkerhed ved disse lægemidler ved langtidsbehandling.

Behandlingen skal ordineres og følges af en pædiatrisk reumatolog og/eller en pædiatrisk dermatolog.

Hos mange patienter vil den inflammatoriske proces ophøre af sig selv, men det kan tage nogle få år. Hos nogle patienter kan den inflammatoriske proces vedvare i mange år, og hos nogle kan den blive inaktiv og herefter vende tilbage. Hos patienter med mere alvorlige tilfælde kan en mere aggressiv behandling være nødvendig.

Fysioterapi er vigtigt, specielt i tilfælde af lineær sklerodermi. Når den stramme hud omkring et led, er det vigtigt fortsat at bevæge leddet med strækkeøvelser, og hvor det er hensigtsmæssigt, at give dyb bindevævsmassage. Når et ben er påvirket, kan ulige benlængde forekomme, hvilket fører til halten, som giver ekstra belastning af ryggen, hofter og knæ. Et indlæg i skoen på det kortere ben, vil gøre benene funktionelt lige og man undgår belastninger når man går, står eller løber. Massage af de involverede områder med fugtighedscreme nedsætter hastigheden hvormed huden bliver hård.

Kosmetiske gener af hudpåvirkningen kan reduceres med makeup, specielt i ansigtet.

2.1.3 Hvad er den langsigtede udvikling af lokaliseret sklerodermi?

Udviklingen af lokaliseret sklerodermi er som regel begrænset til få år. Ofte stopper udviklingen af den hårde hud få år efter sygdommens begyndelse, men kan være aktiv i flere år. Velafgrænsede pletter (morphea) efterlader sig ofte kun kosmetiske hudforandringer (pigmentforandringer), og efter nogen tid vil den hårde hud måske blive blød og synes normal. Nogle pletter kan blive mere synlige selv efter inflammationsprocessen er ovre, pga. farveforandringen.

Lineær sklerodermi kan påvirke barnets vækst af de påvirkede dele af kroppen og resultere i muskeltab og nedsat knoglevækst. Lineær sklerodermi omkring et led kan medføre arthritis og såfremt ubehandlet medføre udvikling af kontrakturer.

2.2 Systemisk sklerose

2.2.1 Hvordan diagnosticeres systemisk sklerose ? Hvad er hovedsymptomerne ?

Diagnosen af sklerodermi er primært en klinisk diagnose, hvilket vil sige, at patientens symptomer og den fysiske undersøgelse er de vigtigste tests. Der findes ingen speciel blodprøveundersøgelse der kan give diagnosen sklerodermi. Laboratorie tests bruges til at udelukke andre lignende sygdomme, til at vurdere hvor aktiv sklerodermien er, og for at afgøre, om nogle organer ud over huden er involveret. De tidlige tegn er farveændringer i fingre og tæer ved temperaturskift fra varmt til koldt (Raynaud's fænomen), og sår på fingerspidserne. Huden på fingerspidser og tæer bliver ofte hurtigt hård og skinnende. Dette kan også forekomme i huden over næsen. Den hårde hud vil sprede sig og kan i alvorlige tilfælde sprede sig til hele kroppen. Hævede fingre og ømme led kan optræde tidligt i sygdommen.

I løbet af sygdommen kan der udvikles øvrige hudforandringer såsom synlige udposninger af små blodkar (telangiectasias), udtynding og svind af huden og underhuden (atrofi) og små kalkaflejringer i underhuden (kalkknuder, calcifikationer). De indre organer kan påvirkes og langtids prognosen afhænger af typen og sværhedsgraden af involvering af disse. Det er vigtigt at alle indre organer (lunger , tarm, hjerte, etc.) undersøges for sygdomsinvolvering og at specifikke funktionsundersøgelser af hvert organ udføres.

Spiserøret er påvirket hos hovedparten af børnene, ofte ret tidligt i sygdomsforløbet. Det kan medføre halsbrand, som følge af at mavesyren kommer op i spiserøret, samt vanskeligheder med at synke visse fødeemner. Senere kan hele mavetarmkanalen blive påvirket medførende opsvulmet mave og dårlig fødeindtagelse. Involvering af lungerne er hyppig og er afgørende for langtidsprognosen. Involvering af andre organer, såsom hjerte og nyrer er også vigtig for prognosen. Der findes dog ikke nogen specifik blodprøve for sclerodermi. Lægen ansvarlig for behandling af systemisk sclerodermi bør regelmæssigt evaluere organsystem funktionen for at se om sclerodermien har spredt sig andre organer og om evt. involvering er blevet værre eller bedre.

2.2.2 Hvad er behandlingen af systemisk sklerose hos børn?

Den mest hensigtsmæssige behandling besluttet af en pædiatrisk

rheumatolog med ekspertise i sklerodermi, i samarbejde med andre specialister, med erfaring i hjerte- og nyresygdomme. Binyrebarkhormon og Methotrexate eller Mycophenolate vil ofte bruges. I tilfælde hvor lunger eller nyrer er påvirket kan Cyklofosamid anvendes. Ved Raynaud's fænomen er det vigtigt at sikre en god cirkulation og undgå kulde, for at forhindre huden i at sprække og danne sår. Nogen gange kan det være nødvendigt at behandle med karudvidende stoffer. Der er ingen medicinsk behandling der har vist sig at være klart effektiv for alle med systemisk sklerose. Det mest effektive behandlingsprogram for hver enkelt patient må afgøres ud fra at anvende den medicinske behandling, der har været effektiv for andre tilsvarende patienter med systemisk sklerose. Andre behandlinger er for øjeblikket under afprøvning, og der er et konkret håb om, at mere effektive behandlinger ville kunne findes i fremtiden. I meget sjældne tilfælde kan knoglemarvstransplantation med patientens egne stamceller overvejes. Fysioterapi og behandling af den hårde hud er nødvendig for at sikre bevægelighed af led og brystvæggen.

2.2.3 Hvad er prognosen på lang sigt ?

Systemisk sklerose er en potentielt livstruende sygdom. Graden af organpåvirkning (hjerte, nyrer og lunger) varierer fra patient til patient, og er den vigtigste faktor med hensyn til prognosen på længere sigt. Hos nogle kan sygdommen stabiliseres i længere perioder.