



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

Skleroderma

Versio 2016

1. MIKÄ ON SKLERODERMA?

1.1 Mikä se on?

Skleroderma tulee kreikankielen sanoista "sklerosis" (kova) ja "derma" (iho). Sklerodermaa sairastavalla iho muuttuu kiiltäväksi ja kovettuu. Skleroderma jaetaan kahteen tyyppiin: paikallinen skleroderma ja systeeminen skleroosi.

Paikallisessa sklerodermassa tauti rajoittuu ihoon ja oireilevien ihoalueiden alapuolella oleviin kudoksiin. Paikallista sklerodermaa voi esiintyä myös silmissä ja nivelissä. Silmissä se voi aiheuttaa suonikalvostojen tulehduksen (uveiitti) ja nivelissä nivel tulehduksen (artriitti). Iho-oireet voivat esiintyä ihottumaläiskinä (morfea) tai nauhamaisina kovettumina (lineaarinen skleroderma).

Systeeminen skleroosi on laajalle levinnyt tauti, jossa oireita on ihon lisäksi myös sisäelimissä.

1.2 Kuinka tavallinen se on?

Skleroderma on harvinainen tauti. Siihen sairastuu vuosittain arviolta enintään kolme ihmistä sataa tuhatta kohden. Paikallinen skleroderma on lapsilla yleisemmin esiintyvä muoto ja sitä todetaan pääasiassa tytöillä. Alle 10 prosenttia kaikista lapsilla todettavista sklerodermatapauksista on systeemistä skleroosia.

1.3 Mikä sen aiheuttaa?

Skleroderma on tulehdustauti, mutta tulehduksen syytä ei vielä toistaiseksi ole saatu selville. Kyseessä on todennäköisesti

autoimmuunisairaus, mikä tarkoittaa, että lapsen immuunijärjestelmä alkaa toimia kehon omia rakenteita (tai kudoksia) vastaan. Tulehdus aiheuttaa aluksi turvotusta ja kuumotusta ja etenee sitten liialliseen sidekudoksen (arpikudoksen) muodostumiseen.

1.4 Onko se perinnöllinen?

Ei, tutkimuksissa ei ole saatu mitään näyttöä siitä, että skleroderma olisi perinnöllinen tauti, vaikka onkin raportoitu joitakin tapauksia, joissa tautia esiintyy useammilla saman suvun jäsenillä.

1.5 Voidaanko se ehkäistä?

Taudille ei tunneta mitään ehkäisykeinoja. Vanhemmat tai potilas itse eivät siis voi omilla toimillaan ehkäistä taudin puhkeamista.

1.6 Tarttuuko se?

Tauti ei tartu. Jotkut tulehdustaudit saattavat laukaista taudin puhkeamisen, mutta tauti ei itsessään tartu eikä sitä sairastavia lapsia tarvitse eristää muista.