



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

Skleroderma

Versio 2016

2. SKLERODERMAN TYYPIT

2.1 Paikallinen skleroderma

2.1.1 Miten paikallinen skleroderma todetaan?

Ihon paksuuntuminen ja kovettuminen antaa aiheen epäillä paikallista sklerodermaa. Taudin alkuvaiheessa ihomuutosalueen ympärillä on usein punainen tai violetti reunus ihotulehduksen merkinä. Punaisen tai violetin reunuksen sijaan ihon normaali pigmentti on saattanut hävitä muutosalueen reunoilta. Taudin myöhemmässä vaiheessa ihoalue muuttuu valkoihoisilla potilailla ensin ruskeaksi ja sitten valkoiseksi. Muilla kuin valkoihoisilla potilailla ihomuutos voi ennen valkoiseksi muuttumista muistuttaa mustelmaa. Diagnoosi tehdään taudille tyypillisten ihomuutosten perusteella.

Lineaarinen skleroderma ilmenee nauhamaisena kovettumana käsivarressa, sääressä tai keskivartalossa. Kovettuma saattaa jatkaa ihonalaisiin kudoksiin, kuten lihaksiin ja luuhun. Joskus lineaarinen skleroderma saattaa olla kasvoissa tai päänahassa, jolloin silmän suonikalvotulehduksen eli uveitin riski kasvaa. Verikokeissa ei yleensä havaita mitään poikkeavaa. Paikalliseen sklerodermaan ei liity merkittäviä sisäelinoireita. Taudin toteamista varten ihosta otetaan yleensä koepala (ihobiopsia).

2.1.2 Miten paikallista sklerodermaa hoidetaan?

Hoidon tarkoituksena on sammuttaa tulehdus mahdollisimman varhaisessa vaiheessa. Jos sidekudosta on jo ehtinyt muodostua, hoidon teho jää rajalliseksi. Sidekudoksen muodostuminen on tulehduksen

viimeinen vaihe. Hoidon tavoitteena on pysäyttää tulehdus ja ehkäistä sidekudoksen muodostumista. Kun tulehdus on parantunut, elimistö pystyy käsittelemään osan muodostuneesta sidekudoksesta, jolloin iho jälleen pehmenee.

Lääkitys vaihtelee: joskus lääkehoitoa ei määrätä lainkaan, joskus potilaalle voidaan määrätä kortikosteroideja, metotreksaattia tai muita immuunivasteeseen vaikuttavia lääkkeitä. Näiden lääkkeiden tehosta ja turvallisuudesta pitkäaikaisessa käytössä on julkaistu useita tutkimuksia. Hoidon tulee tapahtua lasten reumasairauksiin tai lasten ihotauteihin erikoistuneen lääkärin määräyksestä ja valvonnassa. Usein tulehdus paranee itsestään, joskin paraneminen saattaa kestää muutaman vuoden. Yksittäistapauksissa tulehdus saattaa jatkua useiden vuosien ajan. Joillakin potilailla tulehdus saattaa parantua ja uusiutua myöhemmin. Jos tulehdus on erittäin vaikea, sen hoito edellyttää aggressiivisempien lääkehoitojen käyttöä.

Fysioterapia on tärkeää erityisesti lineaarisen skleroderman hoidossa. Jos iho kiristyy nivelen kohdalla, niveltä venyttelemällä sekä ihonalaista sidekudosta hieromalla voidaan huolehtia siitä, ettei nivel pääse jäykistymään. Jos oireet ilmenevät sääressä, seurauksena voi olla pituusero jalkojen välillä. Tämä saa lapsen ontumaan, mikä puolestaan rasittaa selkää, lonkkia ja polvia. Pituuseroa voidaan tasoittaa asettamalla lyhyemmän jalan kenkään korokepohjallinen, mikä vähentää niveliin kohdistuvaa rasitusta lapsen kävellessä, seistessä ja juostessa. Ihon kovettumista voi hidastaa hieromalla oireilevia ihoalueita kosteuttavan voiteen kanssa.

Pigmentaatiomuutoksia erityisesti kasvojen alueella voidaan peittää kosmeettisilla tuotteilla.

2.1.3 Millainen on paikallisen skleroderman ennuste?

Paikallinen skleroderma kestää tavallisimmin muutaman vuoden. Ihon paksuuntuminen ja kovettuminen pysähtyy yleensä muutama vuosi taudin puhkeamisen jälkeen, mutta saattaa jatkua useita vuosia.

Paikallisesta sklerodermasta jää yleensä vain kosmeettista haittaa (ihon värimuutoksia) ja jonkin ajan kuluttua jopa paksuuntunut iho voi pehmetä ja näyttää taas normaalilta. Osa läiskistä saattaa värimuutosten takia muuttua näkyvämmäksi tulehduksen jo parannuttua.

Lineaarinen skleroderma voi aiheuttaa lapselle pysyvää haittaa lihasten

ja luuston epätasaisesti hidastuneen kasvun takia. Nivelen kohdalla lineaarinen skleroderma voi aiheuttaa niveltulehduksen, joka voi hoitamattomana johtaa nivelen jäykistymään.

2.2 Systeminen skleroosi

2.2.1 Miten systeminen skleroosi todetaan? Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Skleroderma todetaan pääsääntöisesti taudinkuvan perusteella, mikä tarkoittaa, että diagnoosi tehdään potilaan oireiden ja lääkärintarkastuksen perusteella. Skleroderman toteamiseen ei ole yksittäistä laboratorikoetta. Sen sijaan laboratorikokeiden avulla voidaan sulkea pois muiden, samantyyppisten sairauksien mahdollisuus, määrittää taudin aktiivisuus sekä selvittää, onko tauti edennyt ihon lisäksi muihin elimiin. Taudin varhaisia oireita ovat sormien ja varpaiden värin muutokset lämpötilan muuttuessa lämpimästä kylmäksi (valkosormisuus eli Raynaud'n ilmiö) ja haavaumat sormenpäissä. Usein sormen- ja varpaanpäiden iho kovettuu nopeasti ja muuttuu kiiltäväksi. Näin voi käydä myös nenän iholle. Ihon paksuuntuminen ja kovettuminen leviää vähitellen muuallekin ja voi vaikeissa tapauksissa levitä joka puolelle kehoa. Taudin varhaisessa vaiheessa voi esiintyä sormien turvotusta ja nivelkipuja.

Taudin edetessä kehittyy usein myös muita ihomuutoksia, esimerkiksi pienten verisuonten näkyviä laajentumia (telangiektasia), ihon ja ihonalaiskudoksen surkastumista ja kalkkeumien kertymistä ihon alle. Vähitellen sidekudoksen muutokset saattavat levitä sisäelimiin, ja taudin pitkäaikaisennuste riippuukin sisäelinmuutosten laajuudesta ja vakavuudesta. Siksi on tärkeää, että kaikki sisäelimet tutkitaan (keuhkot, suolisto, sydän jne.) ja että niiden toimintaa seurataan erityyppisin kokein.

Suurimmalla osalla lapsipotilaista todetaan muutoksia ruokatorvessa, usein jo hyvin varhaisessa vaiheessa. Ruokatorven muutokset voivat aiheuttaa närästystä, joka johtuu mahahapon pääsystä ruokatorveen, ja vaikeuksia niellä tietyntyyppisiä ruokia. Myöhemmässä vaiheessa muutoksia voi esiintyä koko suolistossa, jolloin seurauksena on vatsan turpoaminen ja huono ruuansulatus. Myös keuhkojen sklerodermamuutokset ovat yleisiä ja vaikuttavat merkittävästi taudin

pitkäaikaisennusteeseen. Ennusteen kannalta olennaista on muutosten esiintyminen muissa elimissä, kuten sydämessä ja munuaisissa. Sklerodermaa ei kuitenkaan voida todeta verikokeella. Systeemistä skleroosia sairastavien potilaiden lääkäri seuraa säännöllisesti sisäelinten toimintaa ja arvioi, ovatko oireet levinneet sisäelimiin, ja mikäli sisäelinoireita on, onko tilanne muuttunut parempaan vai huonompaan suuntaan.

2.2.2 Miten lapsen systeemistä skleroosia hoidetaan?

Päätöksen tarvittavasta hoidosta tekee lasten reumasairauksiin erikoistunut lääkäri, jolla on kokemusta skleroderman hoidosta, yhdessä muiden asiantuntijoiden kanssa, jotka keskittyvät omiin erikoisaloihinsa, kuten sydämen tai munuaisten toimintaan. Lääkehoitona käytetään kortikosteroideja ja metotreksaattia tai mykofenolaattia. Jos tauti on levinnyt keuhkoihin tai munuaisiin, potilaalle saatetaan määrätä syklofosfamidia. Valkosormisuuden eli Raynaud'n ilmiön hoidossa on tärkeää huolehtia hyvästä verenkierrosta ja pysytellä aina lämpimänä, jottei ihoon muodostu haavaumia. Joskus potilaalle täytyy määrätä verisuonia laajentava lääkitys. Systeemiseen skleroosiin ei ole olemassa hoitoa, joka tehoaisi kaikkiin potilaisiin. Paras hoito löytyykin kokeilemalla systeemisen skleroosin hoidossa muilla potilailla tehokkaiksi todettuja lääkkeitä. Uusia hoitomuotoja tutkitaan parhaillaan, ja tehokkaampia hoitoja löydetään varmasti tulevaisuudessa. Erittäin vaikeissa tapauksissa voidaan harkita luuytimen siirtoa (autologinen luuytimensiirto). Nivelten ja rintakehän liikkuvuus voidaan säilyttää fysioterapialla ja huolehtimalla paksuuntuneen ihon hoidosta.

2.2.3 Mikä on systeemisen skleroosin ennuste?

Systeeminen skleroosi voi olla hengenvaarallinen tauti. Sisäelinmuutosten (sydän, munuaiset ja keuhkot) vaikeusaste vaihtelee eri potilailla ja on tärkein pitkäaikaisennusteeseen vaikuttava tekijä. Joidenkin potilaiden tila saattaa pysyä vakaana pitkiäkin aikoja.