



<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.

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 jatkua

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 laboratoriokoetta. Sen sijaan laboratoriokeiden 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. Systemistä 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. Systemiseen 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.

3. VAIKUTUS JOKAPÄIVÄISEEN ELÄMÄÄN

3.1 Kauanko tauti kestää?

Paikallinen skleroderma kestää tavallisimmin muutaman vuoden. Ihon paksuuntuminen ja kovettuminen pysähtyy tyypillisesti muutaman vuoden kuluttua taudin puhkeamisesta, mutta voi kestää 5–6 vuotta. Osa läiskistä saattaa värimuutosten takia muuttua näkyvämmäksi tulehduksen jo parannuttua ja epätasaisesti hidastunut kasvu oireilevien ja oireettomien kehon osien välillä voi antaa vaikutelman taudin pahenemisesta. Systeeminen skleroosi on pitkäaikaissairaus, joka voi kestää useita vuosia. Ajoissa aloitettu oikea hoito voi kuitenkin lyhentää taudin kulkua.

3.2 Voiko siitä parantua kokonaan?

Paikallista sklerodermaa sairastavat lapset paranevat yleensä täysin, ja jonkin ajan kuluttua jopa paksuuntunut ihokin voi pehmetä, jolloin näkyviin jäävät vain ihon värimuutokset. Systeemisestä skleroosista paraneminen on huomattavasti epätodennäköisempää. Hyvä elämänlaatu voidaan kuitenkin saavuttaa parantamalla potilaan tilaa tai pitämällä se vakaana.

3.3 Onko tautiin olemassa vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja?

Tarjolla on lukuisia täydentäviä ja vaihtoehtoisia hoitomuotoja, mikä saattaa hämmentää potilaita ja heidän läheisiään. Harkitse täydentävän ja vaihtoehtoisen hoitomuodon mahdollisia hyötyjä ja haittoja erittäin huolellisesti. Tällaisten hoitomuotojen tehosta on varsin vähän tutkittua

näyttöä ja ne saattavat ajallisen ja rahallisen panostuksen lisäksi kuormittaa lasta. Mikäli haluaisit kokeilla vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja, keskustele vaihtoehtoista ensin lasten reumalääkärin kanssa, koska joillakin hoitomuodoilla ja perinteisillä lääkkeillä saattaa olla yhteisvaikutuksia. Useimmat lääkärit eivät vastusta vaihtoehtoisia hoitoja, jos lasta hoidetaan lääkärin ohjeiden mukaisesti. Tärkeintä on, ettei lääkärin määräämien lääkkeiden ottamista lopeteta. Jos taudin hallinta edellyttää lääkehoitoa, lääkityksen keskeyttäminen taudin ollessa vielä aktiivivaiheessa voi olla erittäin vaarallista. Keskustele lääkehoidosta lasta hoitavan lääkärin kanssa.

3.4 Miten tauti vaikuttaa lapsen ja perheen elämään, ja minkälaista säännöllistä seuranta tarvietaan?

Kuten kaikki krooniset sairaudet, myös skleroderma vaikuttaa lapsen ja perheen jokapäiväiseen elämään. Jos kyseessä on taudin lievä muoto, johon ei liity vakavia sisäelinoireita, lapsen ja perheen elämä voi tavallisesti jatkua lähes normaaliin tapaan. Sklerodermaa sairastava lapsi saattaa kuitenkin olla tavallista väsyneempi tai uupua tavallista nopeammin. Lisäksi verenkierron heikkeneminen saattaa pakottaa lapsen vaihtamaan asentoa usein. Säännöllinen seuranta on tarpeen, jotta voidaan arvioida taudin etenemistä ja muuttaa hoitoa tarvittaessa. Systeminen skleroosi saattaa aiheuttaa oireita tärkeissä sisäelimissä (keuhkot, maha-suolikanava, munuaiset, sydän). Sisäelinten toiminnan säännöllinen seuranta on välttämätöntä, jotta mahdolliset vauriot voidaan todeta varhaisessa vaiheessa.

Eräitä lääkkeitä käytettäessä on myös seurattava säännöllisesti mahdollisten haittavaikutusten ilmaantumista.

3.5 Vaikuttaako se koulunkäyntiin?

On tärkeää, että pitkäaikaissairaat lapset jatkavat koulunkäyntiä tavalliseen tapaan. Tietyt tekijät saattavat vaikeuttaa koulunkäyntiä ja siksi opettajille täytyy kertoa lapsen mahdollisista erityistarpeista. Koululiikuntaa koskevat samat rajoitukset kuin muutakin liikuntaa ja urheiluharrastuksia, mutta pääsääntöisesti osallistuminen liikuntatunneille on suositeltavaa. Nykyisillä lääkkeillä sairaus saadaan yleensä hyvin hallintaan. Kun sairaus on hyvin hallinnassa, lapsen pitäisi pystyä osallistumaan kaikkeen toimintaan muiden mukana.

Koulunkäynti on lapselle tärkeää monessa mielessä. Koulussa lapsi itsenäistyy ja kasvaa yhteiskunnan tuottavaksi ja omatoimiseksi jäseneksi. Vanhempien ja opettajien on tehtävä kaikkensa, jotta lapsi voi osallistua koulun normaaliin toimintaan paitsi opintojen myös sosiaalisen hyväksynnän takia.

3.6 Miten tauti vaikuttaa liikuntaan ja urheiluharrastuksiin?

Liikkuminen on olennainen osa lasten jokapäiväistä elämää. Yksi hoidon tavoitteista on auttaa lasta elämään mahdollisimman normaalia elämää ja tuntemaan itsensä aivan tavalliseksi lapseksi. Yleisesti suositellaan, että lapsen annetaan osallistua itse valitsemiinsa liikuntaharrastuksiin ja luotetaan siihen, että lapsi osaa lopettaa, jos liikkuminen on kivuliasta tai muuten hankalaa. Liikunnasta päättäminen on yksi alue, jolla lasta voidaan rohkaista itsenäisyyteen ja siihen, että hän pärjää sairauden asettamista rajoituksista huolimatta.

3.7 Voiko ruokavaliolla vaikuttaa taudin kulkuun tai hoitoon?

Ruokavalion mahdollisista vaikutuksista ei ole tieteellistä näyttöä. Pääsääntöisesti lapsen tulee noudattaa monipuolista, ikäiselleen soveltuvaa ruokavaliota. Terveellinen ja monipuolinen ruokavalio sisältää riittävästi valkuaisaineita, kalsiumia ja vitamiineja kasvavan lapsen tarpeisiin. Kortikosteroidilääkitys saattaa lisätä ruokahalua. Jos lapselle on määrätty kortikosteroideja, ruuan määrään on syytä kiinnittää huomiota.

3.8 Voiko ilmasto vaikuttaa taudinkulkuun?

Ilmaston vaikutuksesta taudin oireisiin ei ole tieteellistä näyttöä.

3.9 Saako lapselle antaa rokotuksia?

Sklerodermaa sairastavien potilaiden kohdalla rokotuksista kannattaa neuvotella lääkärin kanssa aina etukäteen. Lääkäri päättää potilaskohtaisesti, mitkä rokotukset lapsella voidaan antaa. Pääsääntöisesti rokotukset eivät näyttäisi pahentavan taudin oireita tai aiheuttavan vakavia haittavaikutuksia sklerodermapotilaissa.

3.10 Miten tauti vaikuttaa sukupuolielämään, raskauteen ja raskauden ehkäisyyn?

Tauti ei estä normaalia sukupuolielämää eikä raskautta. Lääkkeitä käyttävien potilaiden tulisi kuitenkin noudattaa varovaisuutta, sillä lääkkeet saattavat aiheuttaa sikiövaurioita. Potilaita kehoitetaan keskustelemaan ehkäisystä ja mahdollisesta raskaudesta lääkärin kanssa.