



www.printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro

Sklerodermi

Versjon av 2016

2. OM DE ULIKE TYPER SKLERODERMI

2.1 Lokalisert Sklerodermi

2.1.1 Hvordan stilles diagnosen?

Den harde huden gir en pekepinn på lokalisert Sklerodermi. I de tidlige stadiene er det ofte en rød, lilla-aktig eller blek kant rundt det rammede hudområdet. Dette tyder på betennelse i huden. I senere stadier blir huden først brun og deretter hvit hos hvite europeere. Hos ikke-hvithudede kan området først se ut som et blåmerke i tidlig stadie før det blir hvitt. Diagnosen stilles på bakgrunn av de typiske hudforandringene.

Lineær Sklerodermi fremstår som en rett linje/bånd på armen, benet eller overkroppen. Prosessen kan også påvirke vevet under huden, inkludert muskler og knokler. Noen ganger kan Lineær sklerodermi ramme ansiktet og hodebunnen. Muligheten er større for at de som rammes der utvikler regnbuehinnebetennelse (uveitt). Viktige indre organer rammes ikke hos pasienter med lokalisert Sklerodermi. Det kan være aktuelt med hudbiopsi for å kunne stille diagnosen.

2.1.2 Hvordan behandles lokalisert Sklerodermi?

Hensikten med behandlingen er å stoppe betennelsen så tidlig som mulig, fordi behandlingen som er tilgjengelig i dag har veldig liten effekt på arrvevet (fibrøst vev) når det først er dannet. Målet med behandlingen er derfor å få kontroll på betennelsen for på den måten å minimalisere utviklingen av arrvev. Når betennelsen er borte er kroppen i stand til å omdanne noe av arrvevet slik at huden kan bli mykere

igjen.

Den medisinske behandlingen varierer fra ingen medisiner i det hele tatt til behov for kortison, metotrexate eller andre immundempende medikamenter. Studier viser at disse medikamentene har god effekt og er trygge å bruke i lengre tid. En barnerevmatolog eller barne-hudlege må foreskrive og ha overoppsyn med behandlingen.

Hos mange pasienter går betennelsesprosessen over av seg selv, men det kan ta noen år. Hos noen kan betennelsesprosessen vare i mange år, og hos noen blir den inaktiv for så å bli aktiv igjen. Hos pasienter som er spesielt alvorlig angrepet, kan det bli nødvendig med mer aggressiv behandling.

Fysioterapi er viktig, spesielt ved lineær Sklerodermi. Når den stramme huden er over et ledd, er det viktig å holde leddet i bevegelse, og i noen tilfeller kan det være nyttig med dyp bindevevsmassasje. Hvis hudforandringene er på et ben, kan det utvikle seg benlengdeforskjell. Dette kan føre til halting, som vil være belastende for rygg, hofter og knær. Ved hjelp av innleggssåle eller skooppbygg på korteste ben, kan den uheldige belastningen unngås. Massasje av de rammede hudområdene med fuktighetskrem kan forsinke utviklingen av hard hud.

Ulike typer dekkende kremer eller bleking kan dempe de synlige hudforandringene, spesielt i ansiktet.

2.1.3 Hvordan vil lokalisert Sklerodermi utvikle seg på lang sikt?

Utviklingen av lokalisert Sklerodermi er vanligvis over i løpet av noen få år. Utviklingen av hard hud stopper ofte etter et par år, men prosessen kan også pågå i mange år. Begrenset flekkvis Sklerodermi (morfea) etterlater vanligvis kun kosmetiske hudforandringer

(pigmentforandringer), og hard hud vil mykne og kunne bli tilnærmet normal. For noen flekker kan fargeforandringene fortsette å utvikle seg til å bli mer tydelige, selv etter at betennelsesprosessen er over.

Ved lineær Sklerodermi kan barnet få varige endringer grunnet ulik vekst av angrepet og ikke-angrepet del av kroppen, med redusert muskulatur og redusert benlengdevekst på den siden/delen som er rammet. Når hudområdet over et ledd er rammet, kan underliggende ledd bli betent (artritt) og, hvis ubehandlet, kan det utvikle seg redusert bevegelse i leddet (kontraktur).

2.2 Systemisk sklerose

2.2.1 Hvordan diagnostiseres Systemisk sklerose? Hva er hovedsymptomene?

Diagnosen er i hovedsak en klinisk diagnose, dvs. at det er pasientens symptomer og legens undersøkelse som gir den viktigste informasjonen. Ingen enkelt blodprøve kan gi svar på om man har Systemisk sklerose. Blodprøvene er nyttige for å utelukke andre liknende sykdommer, til å vurdere hvor aktiv sykdommen er og for å vurdere om andre organer enn huden er involvert. Tidlige tegn er endringer i hudfargen på fingre og tær når temperaturen skifter fra varmt til kaldt (Raynaud's fenomen) og sår på fingertuppene. Huden på fingertuppene og tærne hardner ofte fort og blir skinnende. Dette kan også oppstå i huden over nesen. Den harde huden sprer seg, og kan, i alvorlige tilfeller, spre seg til hele kroppen. Hovne fingre og ømme ledd kan oppstå tidlig i sykdomsforløpet.

Flere hudforandringer, som synlige nett/nøster av små blodårer (telangiektasier), svinn av hud og underhudsvev (atrofi) og avleiringer av kalk i underhuden, kan oppstå underveis i sykdomsforløpet.

Langtidsutsiktene avhenger av om indre organer er rammet, hvilke organer som er rammet og alvorlighetsgraden. Det er viktig at alle indre organer og disse funksjoner (lunger, mave/tarm, hjerte, osv.) undersøkes med tanke på om de er involvert i sykdommen.

Hos de fleste barna er spiserøret rammet tidlig i sykdomsforløpet. Dette kan forårsake halsbrann, som skyldes at magesyre kommer opp i spiserøret, og vanskeligheter med å svelge noen typer mat. Senere kan hele mage/tarmkanalen rammes, noe som fører til oppblåst mave og dårlig fordøyelse. Lungene rammes ofte og er veldig avgjørende for hvordan det vil gå på lang sikt. Hvorvidt andre organer som hjertet og nyrene rammes er også viktig for konsekvensene av sykdommen. Det er ingen blodprøve som kan vise om man har Systemisk Sklerose.

Undersøkelser av hvordan indre organer fungerer vil gjøres regelmessig av behandlende lege, slik at man kan følge med på om sykdommen har spredd seg til indre organer, eller, hvis allerede indre organer er involvert, om det er forverring eller forbedring.

2.2.2 Hvordan behandles Systemisk sklerose hos barn?

En barnreumatolog med erfaring med Systemisk sklerose vil, sammen med andre spesialister, ha ansvaret for å finne den best egnede behandlingen. Både kortikosteroider, metotreksat og mykofenolat kan være aktuelt. Hvis lunger eller nyrer er rammet kan det være aktuelt med syklofosamid. Ved Raynauds fenomen er det viktig å passe på å være varm på hendene hele tiden slik at blodsirkulasjonen er god, og på den måten å forebygge sår. Enkelt ganger kan det være aktuelt med medisiner som bidrar til god sirkulasjon ved å utvide blodårene.

Foreløpig er det ingen behandling som virker effektivt på alle med Systemisk sklerose. Vanlig fremgangsmåte for hver enkelt pasient er å forsøke den behandlingen som har vist seg å virke på andre med Systemisk sklerose, for å se om den også kan virke på den aktuelle pasienten. Det forskes stadig på nye behandlingsmetoder og det er sikre tegn på at mer effektiv behandling vil være tilgjengelig i fremtiden. Benmargstransplantasjon kan vurderes i veldig alvorlige tilfeller.

For å bevare leddbevegelighet og en bevegelig brystkasse er det viktig med fysioterapi og pleie av hard hud i sykdomsforløpet.

2.2.3 Hva er langtidsutsiktene ved Systemisk sklerose?

Systemisk sklerose kan være en livstruende sykdom.

Alvorlighetsgraden bestemmes av i hvor stor grad indre organer (hjerte, nyrer og lunger) er involvert. Dette varierer fra pasient til pasient.

Sykdommen kan stabilisere seg i lange perioder hos noen pasienter.