



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

Sklerodermi

2. OLIKA TYPER AV SKLERODERMI

2.1 Lokaliserad sklerodermi

2.1.1 Hur ställer man diagnosen lokaliserad sklerodermi?

Förekomst av områden med hård och stram hud talar för lokaliserad sklerodermi. Tidigt i förloppet kan man ofta finna en rodnad eller en depigmenterad ring runt hudförändringen, som på inflammationen. I senare stadier av sjukdomen blir hudförändringarna bruna och sedan vita hos kaukasier. Hos icke-kaukasier kan hudförändringarna i tidigt stadium se ut som blåmärken innan de blir vita. Diagnosen baseras på de typiska hudförändringarna.

Linjär sklerodermi ses som avlånga områden av förtjockad hud på armar, ben eller bål. Inflammationen kan drabba även vävnader under huden, såsom muskler och skelett. Ibland blir huden förtjockad även i delar av ansiktet eller på skalpen. Personer med sklerodermi i ansikte eller på skalpen har en ökad risk för inflammation i ögat (uveit). Inre organ är som regel inte påverkade vid lokaliserad sklerodermi. Vid sklerodermi är blodprover normala. Ofta tas ett prov från huden (hudbiopsi) för att få stöd för diagnosen.

2.1.2 Hur behandlas lokaliserad sklerodermi?

Behandlingen inriktas mot att stoppa inflammationen så fort som möjligt. De behandlingar som finns tillgängliga har väldigt liten effekt på uppkomna bindvävsökningen (fibros). Målet med behandling är att uppnå inflammationskontroll och på så vis minimera fibrosutveckling. När inflammationen är borta kan kroppen själv ta hand om en del av

den omvandlade bindväven, och huden kan återgå till normal tjocklek. I sällsynta fall kan man helt avstå läkemedelsbehandling men vanligen ges kortikosteroider, methotrexat eller andra immunmodulerande läkemedel. Barn med mer utbredd inflammation kan behöva mer aggressiv behandling. Det finns studier som visat att dessa läkemedel har effekt utan långtidsbiverkningar. Behandling bör skötas av en specialist i barnreumatologi och/eller hudspecialist.

Sjukdomen läker vanligen ut av sig själv men det är viktigt att tidigt överväga behandling för att motverka ärrromvandling. I de flesta fall kommer inte sjukdomen tillbaka då symtomen börjat gå tillbaka, men sällsynta fall sker återfall.

Fysioterapi är en viktig del av behandlingen, särskilt vid linjär sklerodermi. Om stram hud sträcker sig över en led är det mycket viktigt att upprätthålla rörligheten, t.ex. med hjälp av stretching och eventuellt massage. Om sklerodermi påverkar ett ben kan benlängdsskillnad uppstå, vilket leder till hälta och ojämn belastning på knän, höfter och i rygg. Ett skoinlägg kan avhjälpa effekten av benlängdsskillnaden och minska belastning på lederna.

2.1.3 Hur ser långtidsprognosen ut för lokaliserad sklerodermi?

Förloppet vid lokaliserad sklerodermi begränsas oftast till ett par år. Processen där huden blir stram och tjock avstannar oftast något år efter sjukdomsdebut. Morfea kan efterlämna vissa pigmentförändringar och den hårda huden kan efter en tid mjukna och bli helt normal igen. Linjär sklerodermi kan skapa mer problem pga påverkad tillväxt i de delar av kroppen som drabbats, t.ex. minskad muskelmassa eller minskad bentillväxt. En påverkan på hud och underliggande vävnad över en led kan orsaka inflammation i leden, och även om behandling ges kan leda till minskad rörlighet i leden (kontraktur).

2.2 Systemisk skleros

2.2.1 Hur diagnosticeras systemisk skleros? Vilka är de vanligaste symtomen?

Systemisk skleros är i första hand en klinisk diagnos, vilket betyder att

diagnosen ställs framförallt med hjälp av symtom och fynd vid klinisk undersökning. Det finns inget enstaka laborietest man kan använda för att ställa diagnosen. Laborieprover används för att utesluta andra sjukdomar med liknande symtom, för att bedöma hur aktiv systemisk skleros är och för att avgöra om andra organ än huden är drabbade. Tidiga symtom är färgförändringar av fingrar och tår som reaktion på kyla (Raynauds fenomen), samt sår på fingertopparna. Huden på fingertoppar och tår blir ofta hård och blank. Samma hudförändringar kan också drabba näsan. Den förtjockade och hårda huden kan sedan breda ut sig och i allvarliga fall drabba hela kroppen. Andra tidiga symtom kan vara svullna fingrar och smärtsamma leder. Under det fortsatta sjukdomsförloppet kan ytterligare hudförändringar ses t.ex. vidgning av små, ytliga blodkärl (telangiektasier), förtunning av hud och underhud (atrofi) och inlagring av kalk i underhuden. Inre organ kan drabbas och långtidsprognosen beror på vilka organ som engageras, och dess allvarlighetsgrad. Det är viktigt att alla inre organ (hjärta, lungor, mag-tarmkanal etc.) undersöks avseende funktion och eventuellt sjukdomspåverkan.

Hos de flesta barn med systemisk skleros drabbas matstrupen, ofta tidigt i sjukdomsförloppet. Symtom på detta är t.ex. halsbränna/sura uppstötningar och sväljningssvårigheter. Senare kan hela mag-tarmkanalen påverkas vilket kan resultera i svullnadskänsla i magen och försämrad matsmältning. Vanligt är också att lungengagemang, vilket är avgörande för långtidsprognosen. Påverkan av andra organ, t.ex. hjärta och njurar, är också t. o. gynnsamt. Som nämnts tidigare finns inget specifikt blodprov för att påvisa sklerodermi. Den behandlande läkaren bedömer organfunktion vid regelbundna återbesök och utreder om sjukdomen eventuellt spridit sig ytterligare.

2.2.2 Hur behandlas systemisk skleros hos barn?

Valet av lämplig behandling görs av en barnreumatolog med erfarenhet av systemisk skleros, i samråd med specialister inom organspecifika områden, t.ex. hjärtspecialist och njurspecialist. Läkemedel som används är kortikosteroider, metotrexat och/eller mykofenolat. Om lungor eller njurar är drabbade kan behandling med cyklofosfamid bli aktuellt. Behandling av Raynauds fenomen består i att upprätthålla en bra cirkulation genom att undvika nedkylning. Vissa hjälpmedel såsom eluppvärmda vantar kan lindra symtomen. På så vis förebyggs sår och

skador på fingrar och tår, men i vissa fall kan kärlvidgande läkemedel vara indicerade. Det finns ännu ingen botande behandling för systemisk skleros. Behandlingen måste individualiseras, man använder sig av de läkemedel som man genom erfarenhet vet kan hjälpa mot de olika problem som kan uppstå vid sjukdomen. Studier pågår fortlöpande och förhoppningsvis finns ännu effektivare behandlingar att använda i framtiden. Vid mycket svår systemisk skleros kan blodstamcellstransplantation (benmärgstransplantation) prövas. Fysioterapi och annan behandling för att mjuka upp den strama huden är nödvändigt för att upprätthålla rörlighet i leder och bröstkorg.

2.2.3 Hur ser långtidsprognosen ut för systemisk skleros?

Systemisk skleros är en potentiellt livshotande sjukdom. Graden av inre organengagemang (hjärta, njurar, lungor) varierar från fall till fall och är avgörande för långtidsprognosen. Sjukdomen kan gå in i ett lugnare skede under långa perioder.