

SYSTEEMINEN SKLEROOSI

ESITE

SUOMEN REUMALIITON REUMA-AAPINEN

 SUOMEN REUMALIITTO RY.

puh. (09) 476 155
info@reumaliitto.fi

Tietoa, tukea, ystäviä

Liity yhdistykseen ja lue lisää verkosta:
www.reumaliitto.fi/reuma-aapinen

 SUOMEN REUMALIITTO RY.

SYSTEEMINEN SKLEROOSI

Systeeminen skleroosi on laaja-alainen reumasairaus, joka kuuluu systeemisiin sidekudostauteihin. Sen esiintyminen on monimuotoista. Pelkästään ihosairaudeksi luokiteltava skleroderma (sklero = kova, derma = iho) on lievin tautimuoto. Ihon kovettuminen on tämän tautiryhmän näkyvin oire. Samanlaisista sidekudoksen arpeutumista voi syntyä myös moniin sisäelimiin, jolloin kyse on systeemisestä skleroosista. Sairaus on harvinainen, Suomessa on arvioitu 20 – 50 henkilön sairastuvan vuosittain, kolme neljänestä heistä on naisia. Systeeminen tautimuoto on lapsilla erittäin harvinainen.

Syyt

Varsinainen syy on tuntematon, mutta on havaintoja siitä, että monet kemikaalit voivat käynnistää systeemisen skleroosin. Espanjassa oli vuonna 1981 laaja epidemia, joka aiheutui epäpuhtaasta ruokaöljystä. Luontaistuotteena myydyntofaaniin epäpuhtaudet aiheuttivat toisen epidemian 1989 paikkeilla. Hiili- ja kvartsi-pöly, vinyylkloridi, trikloorietyleeni ja ehkä muutkin kemikaalit voivat olla aiheuttajina. Myös silikonia (rintaimplantit) on

epäilty, mutta selvää näyttöä siitä ei ole. Suurimmalla osalla potilaista ei voida löytää mitään taudin syytä.

Oireet

Sairaus alkaa lähes aina sormien ja varpaiden verenkierron häiriöillä. Tunnusomaista on valkosormisuus eli Raynaudin oire. Se tarkoittaa verisuonien supistumista niin, että sormet muuttuvat valkoisiksi kylmässä ympäristössä. Myös ihon muuttuminen alkaa tavallisesti sormista. Sormien iho turpoaa ja alkaa vähitellen kasvaa alustaansa kiinni. Ihon rypyt ja poimut häviävät, eikä ihoa voi nipistää sormien väliin. Vuosien mittaan iho ohenee ja kiristyy, joskus ihoon kertyy kalkkia. Lievissä tapauksissa ihon muutokset rajoittuvat sormiin, mutta ne voivat levitä laajoille alueille. Kasvoissa skleroderma aiheuttaa ilmeettömyyttä ja suun supistumista. Iholla on myös näkyvissä laajentuneita verisuonia.

Skleroderma rajoittuu vain ihoon, mutta vähitellen sidekudoksen muutokset voivat levitä sisäelimiin. Herkimmin tapahtuu ruokatorven arpeutumista, jolloin sen liike häviää ja ruoan nieleminen vaikeutuu. Myosiittia eli lihastulehdusta voi esiintyä. Keuhkofibroosi, vaikea munuaistauti ja verenvainepäily,

mutta selvää näyttöä siitä ei ole. Suurimmalla osalla potilaista ei voida löytää mitään taudin syytä.

tauti sekä suoliston seinämän arpeutuminen ovat vakavia oireita. Tähän tautiperheeseen kuuluu eräitä erikoismuotoja. Systeemisen skleroosin melko tavallinen ja verraten hyvänlaatuinen erikoismuoto on CREST. Se tulee sanoista calcinosis (ihon kalkkeutuminen), Raynaudin oire, esofaguksen eli ruokatorven arpeutuminen, sklerodaktylia eli sormien ihon kovettuminen sekä teleangiektasia eli ihon verisuonten laajentumat. Eosinofiilinen faskiitti on harvinainen tauti, joka syntyy lihasten kalvoihin eli faskioihin. Niissä nähdään runsaasti eosinofiilisiä tulehdussoluja. Kun tulehdus paranee, arpikudos vetää ihoon kuoppia ja syntyy ns. appelsiini-iho.

Toteaminen

Taudin diagnoosi tehdään yleisimmän taudinkuvan perusteella. Potilaiden veressä todetaan joskus reumatekijä sekä tumavasta-aineita, joiden laadulla on jonkin verran ennusteellista merkitystä. CREST-tautimuotoon kuuluu sentromeerivasta-aineiden esiintyminen.

Hoito

Systeemisen skleroosin hoito on hankalaa, koska mitään tehokasta lääkitystä ei ole. Hyvin tärkeitä on

suojata kädet ja muu sairastunut iho kylmältä. Tupakointi supistaa verisuonia ja on sen vuoksi hyvin haitallista. Verisuonia laajentavia lääkkeitä (esimerkiksi nifedipiiniä) voidaan käyttää. Ihon kuivumisen ehkäisemiseksi on suositeltavaa käyttää ihovoiteita. Sormien liikelaaajuudet on pyrittävä säilyttämään voimistelulla.

Systeemisten sidekudostautioiden hoidossa käytettyjä lääkkeitä yleensä kokeillaan, mutta teho jää usein vaatimattomaksi. Uusista biologisista reumalääkkeistä on toivottu löytyvän apua, mutta niiden merkitys on toistaiseksi epävarma. Sisäelinongelmiin käytetään lisäksi oireiden mukaista lääkehoitoa.

Ennuste

Ennuste on hyvä, jos tauti on rajoittunut ihoon. Ajan myötä iho usein pehmeneekin, joten sairaus lievittyy. Keuhkoja ja munuaisia vaurioittava systeeminen skleroosi on usein hyvin vakava sairaus.