



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SKLERODERMI

Hvad er det?

Sklerodermi er et græsk ord, der kan oversættes som hård hud. Huden bliver skinnende og hård. Der er en del sygdomme ved hvilke fortykket og hård hud er det mest fremtrædende træk. Der er 2 forskellige typer sklerodermi: Lokaliseret og systemisk sklerodermi.

Ved lokaliseret sklerodermi er sygdommen begrænset til huden og til de væv, der er lokaliseret lige under den afficerede hud. Den kan optræde i pletter (morphea) eller som et tæt bånd (lineær sclerodermi). Ved systemisk sklerodermi (eller systemisk sklerose) er processen vidt udbredt og involverer ikke bare huden, men også de indre organer. Dette kan føre til forskellige symptomer som svien bag brystbenet, vanskeligheder med vejrtrækningen og højt BT.

Hvor almindelig er den?

Sklerodermi er en sjælden sygdom. Skøn over dens hyppighed er aldrig højere end 3 nye tilfælde pr. 100.000 personer pr. år, lokaliseret sklerodermi er den almindeligste form hos børn og rammer især piger. Kun ca. 10% eller mindre af sklerodermi hos børn er systemisk sklerose.

Hvad er årsagen til sygdommen?

Sklerodermi er en inflammations sygdom (betændelsesagtig sygdom), men årsagen til inflammationen er endnu ikke kendt. Det er sandsynligvis en autoimmun sygdom, hvilket betyder, at barnets immunsystem reagerer imod kroppens egne væv. Inflammationen giver anledning til hævelse, varme og efterhånden produktion af for meget fibrøst væv (arvæv) .

Er den nedarvet?

Nej, der er ingen holdepunkter for en genetisk baggrund for sklerodermi , skønt der er nogle få rapporter om familiær optræden af sygdommen.

Kan den forebygges?

Der er ikke nogen kendt forebyggelse for tilstanden.

Er den smitsom?

Nej, nogle infektioner kan måske udløse sygdommens debut, men selve tilstanden er ikke infektiøs, og afficerede børn behøver ikke at isoleres fra andre.

A. lokaliseret Sklerodermi.

1) Hvordan stilles diagnosen lokaliseret Sklerodermi?

Karakteristisk er den hårde hud, der kan føles nærmest som arvæv, når man mærker på huden. Ofte vil der i tidlige aktive stadier være en rød eller violet randzone. I sene stadier bliver huden brun og siden hvid, hos ikke kaukasiere kan det ligne et "blåt mærke", inden det bliver hvidt.

Diagnosen stilles på hudens karakteristiske udseende.

Lineær Sklerodermi fremtræder som en lineær streng oftest på arme eller ben, undertiden i ansigtet eller skalpen(en coup de sabre).

Vævet under huden kan påvirkes inklusiv muskler og led, men påvirkning af indre organer ses ikke ved lokaliseret Sklerodermi.

Blodprøver er oftest normale.

2) Hvad er behandlingen af lokaliseret Sklerodermi?

Behandlingen bør varetages af børnelæger (pædiatriske rheumatologer) og/eller hudlæger med erfaring i disse sygdomme.

Behandlingen tager sigte på at stoppe inflammationen så tidligt som muligt. Behandlingen har stort set ingen effekt, når først det fibrøse væv er dannet. Når inflammationen er ophørt, kan kroppen fjerne noget af det fibrøse væv, så huden atter bliver blød. Processen kan således ofte ophøre af sig selv, men det kan tage år, og den kan vende tilbage.

Den medicinske behandling varierer fra slet ingen, til behandling med binyrebarkhormoner og Methotrexat. Der er ingen studier, der klart dokumenterer effekt af medicinsk behandling ved lokaliseret Sklerodermi.

Ved lineær Sklerodermi er mere aggressive behandling ofte nødvendig. Hvis det lineære bånd når ud over led, vil disse strammes, og bevægeligheden mindskes med risiko for blivende bevægeindskrænking. Fysioterapi er derfor en meget vigtig del af behandlingen for at bevare ledbevægelighed og evt. give massage af bløddele. Massage af huden med fugtigheds cremer kan mindske hastigheden, hvormed huden bliver hård. Lineær Sklerodermi kan bevirke, at det påvirkede ben bliver kortere end det raske.

Kosmetiske gener af hudpåvirkningen kan reduceres med makeup. Morphea elementer vil ikke brunes af sollys, så man kan overveje at bruge ekstra faktor til den øvrige hud, så forskellen ikke bliver for markant.

B) Systemisk Sklerose

1) Hvordan stilles diagnosen Systemisk Sklerose? Hvad er hovedsymptomerne?

Tidlige symptomer er farveændring af fingre og tæer ved temperaturskift fra varme til kulde (Raynaud-fænomen), frostknuder og sår (ulcera) på fingerspidser. Huden på finger- og tåspidser bliver hård, fortykket og skinnende, tilsvarende huden på næsen. Disse hudforandringer kan langsomt sprede sig til hele kroppen. Hævede fingre og ømme led kan ses tidligt i sygdommen.

De indre organer kan i forløbet påvirkes. Prognosen for sygdommen afhænger i høj grad af hvilke organer, der påvirkes og i hvilken grad. Det er vigtigt, at alle indre organer undersøges for sygdoms påvirkning, og hvor det er muligt at funktionen af disse organer undersøges. Eksempelvis kan lunger undersøges ved røntgenundersøgelser samt ved lungefunktions test.

Der er ingen specielle blodprøve undersøgelser for systemisk Skleroderma.

Spiserøret bliver hos de fleste børn påvirket, ofte ganske tidligt i sygdomsforløbet. Symptomerne herpå kan være halsbrand, da mavesyren kommer op i spiserøret. Senere kan hele mavetarm-kanalen påvirkes med symptomer som oppustet mave og dårlig fordøjelse. Lungepåvirkning ses hyppigt, og er en af de afgørende faktorer for prognosen på længere sigt. Tilsvarende vil påvirkning af nyrer og hjerte give risiko for dårligere prognose.

2)Hvad er behandlingen af systemisk Sklerose?

Beslutningen om hvilken behandling, der er nødvendig bør tages af en børnerheumatolog med erfaring i Sklerodermi i fællesskab med andre specialister, eks. med erfaring i lunge-, hjerte eller nyresygdomme. Binyrebarkhormon og Methotrexat vil ofte anvendes. Hvis nyrer eller lunger er påvirkede vil Cyklofosamid ofte anvendes. Ved Raynaud's fænomen er det vigtigt at prøve at undgå afkøling af fingre og tæer for at sikre en god cirkulation og at undgå, at huden sprækker med sårddannelser. Til tider kan det være nødvendigt at behandle medicinsk med karudvidende stoffer.

Imidlertid er der ingen medicinsk behandling, der ved systemisk Sklerodermi garanterer effekt. Nye behandlinger er under fortsat vurdering og håbet er, at der i løbet af de kommende år vil vise sig en sikker og effektiv behandling.

Fysioterapi og behandling af den hårde hud er nødvendig for at sikre led samt brystvæggens bevægelser.

Hvilke kontroller er nødvendige?

Periodiske kontroller er nødvendige for at vurdere sygdomsaktiviteten og indrette behandlingen herefter. Da livsvigtige organer kan påvirkes (lunger, hjerte, nyrer, mave-tarmkanal) er regelmæssig vurdering af disse organers funktion nødvendige for tidligt at kunne påvise en mulig nedsat funktion.

Mulige bivirkninger til den medicinske behandling kontrolleres ved bl.a. blod- og urinprøver.

Hvor lang tid vil sygdommen vare?

Udviklingen af den lokaliserede Sklerodermi er ofte begrænset til år. Ofte vil udviklingen med den hårde hud stoppe 2 år fra debut. Sommetider kan det tage 5-6 år, nogle hudpletter kan synes mere synlige pga. farveændringerne, eller sygdommen kan synes at forværres pga. forskellig længde vækst mellem den påvirkede og raske kropsdel, såsom forskellig længde af arme og ben. Systemisk Sklerose er en livslang sygdom.

Hvad er prognosen på lang sigt?

Morphea vil som regel kun efterlade kosmetiske hudforandringer. Lineær Sklerodermi kan give barnet betydelige problemer pga. tab af muskelmasse, nedsat knoglevækst såvel som stive og deformerede led.

Systemisk Sklerose er en potentiel livstruende sygdom. Graden af organpåvirkning (lunger, hjerte, nyrer) varierer fra den ene patient til den anden, og er den vigtigste faktor med hensyn til prognosen på længere sigt. Sygdommen kan hos nogle stabiliseres i lange perioder.

Er helbredelse mulig?

Børn med lokaliseret Sklerodermi bliver helbredt. Efter nogen tid kan endog den hårde hud blive blødere og synes normal. Ved systemisk Sklerodermi er helbredelse mindre sandsynlig, men betydelig bedring eller sygdomsro kan opnås.