



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

Sklerodermi

Versjon av 2016

1. OM SKLERODERMI

1.1 Hva er det?

Ordet sklerodermi stammer fra gresk og kan oversettes til "hard hud". Ved sykdommen Sklerodermi blir huden blank og hard. Det finnes to forskjellige typer Sklerodermi: Lokalisert Sklerodermi og Systemisk Sklerose.

Ved lokalisert Sklerodermi er sykdommen begrenset til huden i det området som er angrepet og vevet under. Den kan også involvere øynene og forårsake regnbuehinnebetennelse (uveitt) samt leddene og forårsake leddbetennelse (artritt). Hudforandringene kan oppstå flekkevis (morphea), eller som et stramt bånd (lineær Sklerodermi). Ved Systemisk Sklerose rammes ikke bare huden, evt. øyne og ledd, men også sentrale indre organer.

1.2 Hvor vanlig er den?

Sklerodermi er en sjelden sykdom. Ca. tre av 100.000 personer får sykdommen hvert år. Lokalisert Sklerodermi er den vanligste formen blant barn, og det er stort sett jenter som får den. Systemisk Sklerose rammer bare omtrent 10 % eller færre av alle barn med Sklerodermi.

1.3 Hva er årsaken til sykdommen?

Sklerodermi er en betennelsessykdom, men årsaken til betennelsen er foreløpig ukjent. Sannsynligvis er sykdommen autoimmun, det vil si at barnets immunsystem angriper egen kropp. Betennelsen fører til hevelse, varme og deretter en overproduksjon av arrvev (fibrøst vev).

1.4 Er den arvelig?

Nei, så langt er det ikke vitenskapelig bevist at Sklerodermi er arvelig, men det er rapportert enkelte tilfeller der flere i samme familie har fått sykdommen.

1.5 Kan den forebygges?

Det finnes ingen kjent måte å forebygge sykdommen på. Det betyr at det ikke er noe verken du som forelder eller pasient kunne ha gjort for å forhindre at sykdommen brøt ut.

1.6 Er den smittsom?

Nei. Noen infeksjoner kan kanskje utløse sykdommen, men tilstanden i seg selv er ikke smittsom og barn med sykdommen trenger ikke isoleres fra andre.

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 bevegelighet 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 siktig. 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 barnerevmatolog 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.

3. HVERDAGSLIVET

3.1 Hvor lenge vil sykdommen vare?

Vanligvis holder sykdomsutviklingen på i noen få år. Når det gjelder utviklingen av hard hud kan det stoppe etter noen få år, men også foregå i 5 - 6 år. Noen flekker kan også bli mer synlige p.g.a. fargeforandringer selv etter at inflammasjonsaktiviteten/prosessen? er over. Sykdommen kan også synes verre etter at aktiviteten er over fordi forskjellen på veksten i angrepet og ikke-angrepet del av kroppen blir mer synlig. Systemisk sklerose regnes som en langvarig sykdom og kan vare i mange år. Tidlig og riktig behandling kan forkorte varigheten av sykdommen.

3.2 Er det mulig å bli helt frisk?

Barn som har lokalisert Sklerodermi blir som regel helt friske. Til og med den harde huden kan mykne etter en stund og kun områder med endret hudfarge stå igjen. Ved Systemisk sklerose er det mye mindre sannsynlig å bli helt frisk, men det er mulig med stabilisering av sykdommen og betydelige forbedringer som gir muligheter for god livskvalitet.

3.3 Hva med alternativ behandling?

Det finnes mange ulike typer alternative behandlingstilbud, og det kan være forvirrende for pasienter og deres familier. Det er viktig å tenke nøye igjennom mulige ulemper og fordeler ved å prøve disse behandlingsformene. Det finnes lite dokumentert effekt og de kan være kostnadskrevenende både når det gjelder tidsbruk, penger og belastningen for barnet. Hvis det er ønskelig å prøve alternativ behandling er det viktig å diskutere dette åpent med behandlende barnerevmatolog. Noen alternative behandlingsformer kan gå dårlig sammen med vanlig medisinsk behandling. De fleste leger vil ikke motsette seg at alternativer forsøkes forutsatt at medisinske råd følges. Det er veldig viktig ikke å stoppe med å ta den medisinen barnets lege har bestemt. Så lenge sykdommen er aktiv kan det være veldig farlig å stoppe å ta den medisinen legen har foreskrevet for at sykdommen skal være under kontroll. Det anbefales på det sterkeste at alt omkring behandling og medisiner diskuteres med behandlende lege.

3.4 Hvordan kan sykdommen påvirke barnets og familiens dagligliv, og hvilke regelmessige kontroller er nødvendige?

Dagliglivet vil bli påvirket av sykdommen, som ved alle kroniske sykdommer. Barnet og familien vil kunne ha et normalt hverdagsliv hvis sykdommen er mild uten involvering av viktige indre organer. Det er imidlertid viktig å huske på at barn med Sklerodermi ofte vil kunne føle seg trette og være mer utsatt for utmattethet. De kan også ha behov for å skifte stilling ofte og være i bevegelse p.g.a. dårlig blodsirkulasjon. Det vil være nødvendig med regelmessige medisinske kontroller for å holde øye med sykdomsutviklingen og vurdere eventuelle endringer i medisineringen. Det vil også være nødvendig med regelmessige undersøkelser av sentrale indre organer (lunger, mage-tarmsystemet, nyrer, hjerte) for å holde øye med eventuelle angrep på disse. Det er også viktig å holde øye med mulige bivirkninger av de medisinene som brukes.

3.5 På skolen

Det er viktig at barn med kroniske sykdommer fortsetter å gå på skolen. Enkelte ting kan gjøre deltakelse på skolen vanskelig for barnet, det er derfor viktig med et godt samarbeide med skolen slik at den kan tilrettelegges på en god måte når det gjelder barnets spesielle behov. Deltakelse i gymtimene er viktig så langt det er mulig. Se det som står om Fysisk aktivitet under. Når sykdommen er under kontroll, som tilgjengelige medisiner som regel sørger for, skulle det ikke være noen problemer for at barnet kan delta i de samme aktivitetene som sine friske jevnaldrende. Det er viktig at foreldre og lærere gjør det de kan for at barnet skal kunne delta så normalt som mulig i skoleaktiviteter, ikke kun for at det skal få akademiske muligheter på lik linje med friske jevnaldrende, men også kunne være en del av et sosialt fellesskap.

3.6 Fysisk aktivitet og sport

Fysisk aktivitet, lek og sportsaktiviteter er en viktig del av alle barns hverdag. En viktig side ved behandlingen er å bidra til at barnet skal kunne leve så normalt som mulig og ikke skille seg ut i forhold til jevnaldrende. Derfor er den generelle anbefalingen at pasientene kan delta i de aktiviteter de selv ønsker og stole på at de selv regulerer deltakelsen og intensiteten hvis det oppstår smerter eller ubehag.

Denne anbefalingen er en følge av den generelle holdningen, at barnet skal motiveres til å bli selvstendig og klare seg selv med de begrensningene sykdommen gir.

3.7 Kosthold

Det er ikke noe som tyder på at kostholdet kan påvirke sykdommen. Generelt er det viktig at barnet har et normalt og velbalansert kosthold tilpasset alder. Et barn i vekst skal ha et sunt og velbalansert kosthold med tilstrekkelig proteiner, kalsium og vitaminer. Barn som tar kortikosteroider kan få økt appetitt, og det vil da være viktig å holde øye med eventuell overspising.

3.8 Kan klimaet påvirke sykdomsutviklingen?

Det er ikke noe som tyder på at klimaet har effekt på sykdomsutviklingen.

3.9 Kan barnet vaksineres?

Sklerodermi-pasienter må alltid snakke med legen sin før alle typer vaksiner. Legen vil ta stilling fra pasient til pasient hvilken vaksine som kan tas. Generelt ser det ikke ut som om vaksinasjon øker sykdomsaktiviteten, og medfører ikke alvorlige bivirkninger hos pasienter med Sklerodermi.

3.10 Hva med seksuallivet, graviditet og prevensjon?

Sykdommen står ikke i veien for et seksualliv eller graviditet. Tar man medisiner, skal man være oppmerksom på hvordan disse kan påvirke et foster. Alle pasienter anbefales å snakke med legen sin om prevensjon og graviditet.