

Systeminen skleroosi

Keskeistä

- Systemistä skleroosia luonnehtivat pienten verisuonten vauriot, immunologiset löydökset sekä sidekudoksen kovettuminen ja kutistuminen.
- Skleroderma on systeemisen skleroosin ihomanifestaatio. Systemistä skleroosia ja sklerodermaa käsitellään usein synonyymeinä.
- Systeminen skleroosi jaetaan diffuusiin ja rajoittuneeseen muotoon.

Epidemiologia

- Systeemisen skleroosin vallitsevuus on 100–200 tapausta miljoonaa ihmistä kohti.
- Ilmaantuvuushuippu on 30–50-vuotiailla naisilla.

Taudinkuva

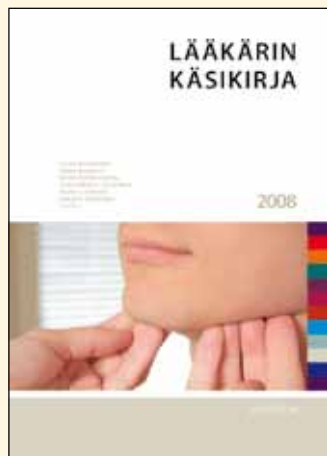
- Raynaud'n ilmiö on lähes kaikilla systeemistä skleroosia sairastavilla, ja se edeltää usein taudin

muita oireita. Tila saattaa joutaa sormenpäiden ja varpaiden haavaumiin ja arpiin.

- Ihomuutoksia on varsinkin kasvoissa, käsissä ja jaloissa. Ensin iho turpoaa ja muuttuu sitten kiinteäksi ja vähitellen atrofiseksi. Rajoittuneessa taudin muodossa ihomuutokset esiintyvät kasvoissa ja polvi- ja kyynärpäätasosta distaalisesti, diffuusissa systeemissä skleroosissa iho-oireet ovat laaja-alaisempia.
- Teleangiektasioita saattaa ilmaantua.
- Nivel- ja lihaskipuja on 20–30 %:lla potilaista.
- Ruoansulatuskanavan oireita, erityisesti dysfagiaa, refluksiesofagiittia ja ruokatorven strikturoitumista, ilmenee. Imeytymishäiriöitä, ummetusta ja ulosteenpidätyskyvyttömyyttä voi ilmetä.
- Keuhkofibroosi, pulmonaalihypertensio
- Sydämen vajaatoiminta, rytmihäiriöt
- Proteinuria, munuaisten heikentynyt toiminta ja kohonnut verenpaine eivät ole harvinaisia. Vaikein munuaiskomplikaatio on renaalinen sklerodermakriisi, johon kuuluvat voimakkaasti koholla oleva verenpaine, nopeasti etenevä munuaisten vajaatoiminta ja mikroangiopaattinen hemolyytinen anemia.

Laboratoriolöydökset

- Lasko on kohtalaisesti suurentunut, CRP normaali tai lievästi suurentunut.



- Verenkuva on yleensä normaali.
- Tumavasta-aineita tavataan noin 90 %:lla, reumatekijä noin 30 %:lla.
- Sentromeerivasta-aineita on rajoittunutta tautia eli CREST-oireyhtymää (kalsinoosi, Raynaud'n ilmiö, ruokatorven hypomotiliteetti, sklerodaktylia, teleangiektasiat) sairastavilla ^B.
- Scl-70-vasta-aineet liittyvät yleensä diffuusiin tautiin.

Diagnoosi

- Kliininen kuva (ihomuutokset, Raynaud'n ilmiö)
- Sisäelinilmentymien osoittaminen
- Serologiset löydökset ^B
- Tarvittaessa ihobiopsia
- Tarvittaessa kynsivallien hiussuonten tyypillisten muutosten osoittaminen kapillaroskopialla

Hoito

- Potilas suojaa ihonsa, välttää kylmyyttä ja lopettaa tupakoinnin.

NÄYTÖN ASTEEN LUOKITUS:

- A = VAHVA TUTKIMUSNÄYTTÖ
- B = KOHTALAINEN TUTKIMUSNÄYTTÖ
- C = NIUKKA TUTKIMUSNÄYTTÖ
- D = EI TUTKIMUSNÄYTTÖÄ

Artikkelin täydellinen versio on luettavissa Lääkärin tietokannoista Terveysportista

www.terveysportti.fi

Lääkärin käsikirja 6.4.2009
Tom Pettersson

© 2009 Kustannus Oy Duodecim

AJANKOHTAISTA LÄÄKÄRIN KÄSIKIRJASTA

- Perifeerisiin verenkiertohäiriöihin annetaan ensisijaisesti kalsiuminestäjiä^A. Vaikeaan sormien tai varpaiden vaskulopatiaan voidaan käyttää prostanoideja^A.
- Varhaisen diffuusin systeemisen skleroosin ihomuutoksiin voidaan harkita metotreksaattia^A.
- Nivel- ja lihaskipuihin annetaan ensisijaisesti tulehduskiväälääkkeitä.
- Nivel- ja lihastulehdukseen käytetään glukokortikoideja ja tarvittaessa metotreksaattia. Glukokortikoideja saavien verenpainetta ja munuaistoimintaa on syytä seurata säännöllisesti.
- Ruokatorven refluksioireisiin käytetään protonipumpun salpaajia^B.
- Keuhkosairauden tulehduksellises-

sa vaiheessa harkitaan syklofosfamidia^A, joka myöhemmin korvataan atsatiopriinilla.

- Kohonneen verenpaineen ja renaalisen kriisin ensisijaisena lääkkeenä on angiotensiinikonvertaasin estäjä^C.
- Pulmonaalihypertensioon voidaan käyttää endoteeliinireseptorin salpaajia^{A/B}, fosfodiesterasiin estäjiä^{A/B} ja prostanoideja^A.

Ennuste

- Ihoon rajoittuvan taudin ennuste on hyvä.
- Pulmonaalihypertensio ja alentunut keuhkojen ja munuaisten toiminta ovat ennustetta huonontavia tekijöitä.

Kirjallisuutta

1. Kowal-Bielecka O, Landewé R, Avouac J, ym. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR). *Ann Rheum Dis* 2009;68:620–8.
2. Leirisalo-Repo M, Hämäläinen M, Moilanen E (toim.). *Reumataudit*. 3. uudistettu painos. Kustannus Oy Duodecim 2002.
3. Quillinan NP, Denton CP. Disease-modifying treatment in systemic sclerosis: current status. *Curr Opin Rheumatol* 2009;21:636–41.