

# Systeminen skleroosi, skleroderma

Systeminen skleroosi on harvinainen, monimuotoinen, systeminen reumasairaus. Se luokitellaan laaja-alaiseen, rajoittuneeseen ja hyvin varhaiseen tautimuotoon. On arvioitu, että Suomessa siihen sairastuu vuosittain 20- 50 henkilöä.

Sairautta on aikaisemmin kutsuttu myös nimellä skleroderma, millä nykyään tarkoitetaan lähinnä vain ihoon rajoittuvaa paikallista sairautta. Nimien käytössä esiintyy horjuvuutta myös kansainvälisissä yhteyksissä.

Kirjoittaja: **Marjukka Nurmela-Antikainen**

Lääketieteen asiantuntija: Reumatologi **Riitta Luosujärvi**

## Syy

Systeminen skleroosi on immunologinen sairaus, jonka syy lienee monitekijäinen. Vaikka tautia esiintyy naisilla miehiä enemmän, sen taustasyitä ei tunneta. Erilaiset ympäristötekijät yhdessä geneettisen alttiuden kanssa näyttävät liittyvän sairauden puhkeamiseen ja etenemiseen. Esimerkiksi vuonna 1981 oli Espanjassa laaja epidemia, joka aiheutui epäpuhtaasta ruokaöljystä. Luontaistuotteena myydyin tryptofaanin epäpuhtaudet ovat aiheuttaneet epidemian vuonna 1989. Hiili- ja kvartsipölyä, vinyylidikloridia ja trikloorietyleeniä sekä silikonit (rintaimplantit) on epäilty taudin aiheuttajiksi.

## Oireet

Sairaus alkaa lähes aina sormien ja varpaiden verenkierron häiriöillä. Tunnusomaista on valkosormisuus eli Raynaud'n oire. Silloin pienten verisuonten supistumisherkkyiden johdosta sormet muuttuvat kylmässä ympäristössä ensin valkoisiksi, sitten tummiksi ja lopulta kirkkaan punaisiksi.

Laaja-alaisessa systeemisessä muodossa Raynaud'n oire ilmaantuu samaan aikaan muiden oireiden kanssa, hieman ennen varsinaista diagnoosia. Sen sijaan rajoittuneessa muodossa Raynaud'n oire ilmaantuu vuosia ennen taudin muiden oireiden ilmaantumista.

Myös ihon kovettuminen alkaa tavallisesti sormista, erityisesti rajoittuneessa tautimuodossa. Alkuun sormien iho turpoaa, ilmaantuu niin sanotut ”makkarakädet”. Vähitellen iho 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 myös koko vartaloon. Kasvoissa skleroderma aiheuttaa ilmeettömyyttä ja suun supistumista, jolloin huulet ohentuvat ja iho niiden ympärillä tiivistyy.

Alkuun sairaus rajoittuu yleensä vain ihoon. Kuitenkin varsinkin systeemisessä tautimuodoissa sidekudoksen tiivistymisen muutokset voivat levitä myös sisäelimiin. Herkimmin tapahtuu ruokatorven seinämän arpeutumista, jolloin se muuttuu putkimaiseksi, sen supistusliike häviää ja ruoan nieleminen vaikeutuu. Kun ruoka ei etene enää normaalisti mahalaukkuun, ruokaa alkaa pullahdella sulamattomana suuhun. Monet kärsivät myös refluksista ja oksentelusta. Myös ravinnon imeytymisongelmia, poikkeuksellista bakteerikasvustoa, suoliston toiminnan häiriöitä ja ulosteenpidätyskyvyttömyyttä esiintyy. Kurkunpään ärsytysoireet ovat tavallisia, ääni käheyytyy ja hampaat reikiintyvät herkästi. Toisinaan esiintyy lihastulehdusta. Keuhkofibroosi eli keuhkoihin kertyvä sidekudos, vaikea munuaistauti, keuhkovaltimopaineen kohoaminen ja kohonnut verenpaine sekä suoliston seinämän arpeutuminen ovat vakavia taudin ilmentymiä.

## **Toteaminen**

Potilaan huolellinen ja tarkka tutkiminen on taudin toteamisessa keskeistä. Taudin toteamisessa on tärkeää todeta Raynaud'n oireet ja ihon löydökset. Veressä esiintyy autoantigeneja, erityisesti tumavasta-aineita. Sentromeerivasta-aineita ilmenee rajoittuneessa systeemisessä tautimuodossa. Taudin diagnoosi varmistuu, kun potilaalla on tyypillinen taudinkuva ja edellä mainittuja vasta-aineita esiintyy veressä. Elimistön yleistyneen immunologisen aktivoitumisen merkinä toisinaan potilaan veressä esiintyy perinteistä reumatekijää (RF). Näiden tutkimusten lisäksi potilaalle pyritään tekemään kynsinauhosten hiusverisuonten mikroskooppitutkimus eli videokapillaroskopia, jonka avulla voidaan kuvantaa ja todeta jo hyvin varhainen skleroderma.

Röntgenkuvantamisella, viipalekuvauksella ja magneettitutkimuksella todetaan luuston muutoksia ja nähdään mahdollisia sisäelinmuutoksia. Usein joudutaan tekemään varsinkin ruoansulatuselinten tähyystyksiä

## **Hoito**

Systeemisen skleroosin hoito on moniammatillista, jolloin hoitotiimiin osallistuu reumalääkäriin lisäksi sen erikoisalalan ammattilaiset, joiden osaamiseen kunkin sairastuneen elimen hoito kuuluu.

Vaikka parantavaa hoitoa ei ole, taudin oireita voidaan hoitaa monella tavalla ja siten hidastaa tai ennaltaehkäistä sisäelinten vaurioitumista.

Kylmältä suojaus on kaiken hoidon perusta. Pää tulee suojata, samoin kasvot. Lämpimät vaatteet, käsineet ja kengät kuuluvat perushoitoon. Ihon perushoito on tärkeää, ja ihon kovettumiseen ja verenkierron heikkenemiseen liittyvien sormihaavojen ennaltaehkäisy ja hoito on keskeistä. Niin sanotuilla kalkkisalpaajilla voidaan Raynaud'n oiretta lievittää ja muutosten etenemistä ehkäistä. Paikallisesti käytettynä kalkkisalpaajavoiteesta, nitroglyseriini-laastareista ja -voiteesta voi olla hyötyä. Käsien toimintaa voidaan arvioida toimintaterapeutin tekemällä HAMIS testillä. Sormien liikelaajuudet on pyrittävä säilyttämään voimistelulla. Myös muiden alueiden, kuten esimerkiksi kasvojen voimistelusta voi olla hyötyä.

Tupakointi tulee lopettaa. Lopettaminen parantaa ääreisverenkiertoa ja keuhkojen toimintaa. Terveet elämäntavat ovat keskeiset erityisesti sydän- ja verisuonisairauksien ennaltaehkäisyssä ja tai jo todettujen edellä mainittujen tautien hoidossa.

Hampaiden tulee olla kunnossa. Infektiot tulee hoitaa huolella ja esimerkiksi influenssarokotus on hyvä ottaa vuosittain.

## **Ennuste**

Rajoittuneessa ja paikallisessa tautimuodossa ennuste on yleensä hyvä. Ajan myötä iho usein pehmeneekin, jolloin sairauden oireet lievittyvät.

Sormenpäiden haavat paranevat hitaasti, ja niillä on taipumus uusiutua. Monilla oireenmukaisilla hoidoilla voidaan erityisesti niiden uusiutumiseen vaikuttaa.

Laaja-alaisessa tautimuodossa, jolloin ihon lisäksi esiintyy monien sisäelinten oireita, voidaan monilla hoidoilla helpottaa taudin oireita. Erilaisia reumalääkkeitä käytetään. Taudin etenemiseen ei kuitenkaan yleensä voida vaikuttaa.

## **Huomaa myös:**

- [Yhdistykset](#)
- [Liity postituslistalle](#)
- [Muistilista lääkäriin](#)

## **Luento systeemisestä skleroosista ja sklerodermasta**

Reumatologian erikoislääkäri Ritva Peltomaa luennoi systeemisestä skleroosista ja sklerodermasta. Luento on nauhoitettu 5.10.2019 Reumaliiton harvinaistapaamisessa.

*Diagnoosikuvaus päivitetty keväällä 2018*