
Systeminen skleroosi

Systeminen skleroosi on laaja-alainen reumasairaus, joka kuuluu systeemisiin sidekudostauteihin. Taudille ominaisia löydöksiä ovat ihon ja sisäelinten diffuusi eli hajanainen kovettuminen ja arpeutuminen, verisuonimuutokset ja autoimmuuni-ilmiöt.

Systeminen skleroosi on monimuotoinen sairaus, joka aiheuttaa merkittävää sairastavuutta. Pelkästään ihosairaudeksi luokiteltava skleroderma (sklero = kova, derma = iho) on lievin tautimuoto. Ihon kovettuminen on tämän tautiryhmän näkyvin oire. Samanlaista 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. Systeminen 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 systeemistä skleroosia muistuttavan taudin epidemia, joka aiheutui epäpuhtaasta ruokaöljystä. Luontaistuotteena myydyin tryptofaanin epäpuhtaudet aiheuttivat toisen epidemian 1989 paikkeilla. Hiili- ja kvartsipöly, vinyyliloridi, trikloorietyleeni ja ehkä muutkin kemikaalit voivat olla aiheuttajina. Myös silikonit (rintaimplantit) on epäilty, mutta selvää näyttöä siitä ei ole. Suurimmalla osalla potilaista ei voida osoittaa mitään taudin syytä.

Perintötekijöiden merkitys on todennäköisesti verrattain pieni, mutta systeemistä skleroosia sairastavien henkilöiden suvuissa todetaan usein erilaisia autoimmuunitauteja.

Oireet

Sairaus alkaa lähes aina sormien ja varpaiden verenkierron häiriöillä. Tunnusomaista on valkosormisuus eli Raynaud'n oire. Se tarkoittaa verisuonien supistumista niin, että kylmässä ympäristössä sormet ensin muuttuvat valkoisiksi ja sen jälkeen sinisiksi. Usein sormissa tuntuu myös puutumista, pistelyä ja kipua. Verenkierron palautuessa sormien iho muuttuu punaiseksi, jolloin niissä voi esiintyä polttavaa tunnetta. Samoja oireita tavataan myös varpaissa ja joskus nenässä ja korvaledissä.

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. Monelle syntyy sormenpäihin pieniä haavoja.

Lievisissä tapauksissa ihon muutokset rajoittuvat sormiin, mutta ne voivat levitä laajoille alueille. Kasvoissa skleroderma aiheuttaa ilmeettömyyttä ja suun supistumista. Iholla on myös näkyvissä laajentuneita verisuonia, niin sanottuja telangiektasioita.

Nivel- ja lihaskipu ovat tavallisia oireita. Myös myosiittia eli lihastulehdusta voi esiintyä.

Vähitellen sidekudoksen muutokset voivat levitä sisäelimiin. Herkimmin tapahtuu ruokatorven arpeutumista, jolloin sen liike häviää ja ruoan nieleminen vaikeutuu. Refluksitaudista johtuva närästys on hyvin tavallinen oire. Tauti voi ulottua myös suolistoon, jolloin ulosteen pidätyskyky voi heikentyä.

Monelle kehittyy keuhkofibroosi, joka aiheuttaa hengenahdistusta ja joka voi johtaa sydämen vajaatoimintaan. Toinen syy hengenahdistukseen voi olla keuhkoverenpaineen nousu. Sydämen rytmihäiriöitä voi esiintyä.

Vaikeaan munuaismuutokseen liittyvä komplikaatio on niin sanottu skleroderman munuaiskriisi, johon kuuluvat voimakkaasti koholla oleva verenpaine ja etenevä munuaisten vajaatoiminta.

Ihon kovettumisen levinneisyyden mukaan sairaus jaetaan rajoittuneeseen ja yleistyneeseen muotoon. Rajoittuneessa muodossa, jota aikaisemmin kutsuttiin CREST-oireyhtymäksi, raajojen ihomuutokset rajoittuvat käsiin, kynärvarsiin, jalkateriin ja sääriin, kun taas yleistyneessä muodossa ihomuutokset ovat laajemmat.

Rajoittuneessa muodossa tyypillinen keuhkomuutos on keuhkovaltimoverenpaineen nousu, kun sen sijaan yleistyneessä muodossa tavataan enemmän keuhkofibroosia. Rajoittuneessa muodossa Raynaud'n oire ilmaantuu yleensä vuosia ennen taudin muiden oireiden ilmaantumista, yleistyneessä muodossa tavallisesti samaan aikaan muiden oireiden kanssa.

Sklerodermasta on olemassa kaksi paikallista muotoa, morfea ja lineaarinen skleroderma, jotka ilmenevät ihon ja ihonalaisen kudoksen läiskämäisinä muutoksina. 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 niin sanottu appelsiini-iho.

Toteaminen

Systemisen skleroosin epäily lähtee oirekuvasta ja lähes aina Raynaud'n oireesta. On ensiarvoisen tärkeää erottaa toisistaan viaton niin sanottu primaarinen Raynaud'n oire systeemisissä sidekudossairauksissa esiintyvistä sekundaarisesta Raynaud'n oireesta.

Mikäli Raynaud'n oire ilmaantuu yli 30 vuoden iässä ja erityisesti jos sormissa todetaan jatkuvaa turvotusta sekä ihon haavoja tai muita ihovaurion merkkejä, on syytä epäillä sen sekundaarista muotoa. Keskeinen laboratoriotutkimus perusterveydenhuollossa on tumavasta-aineiden määrittäminen.

Vasta-aineiden löytyminen vahvistaa systemisen skleroosin epäilyä. Usein systeemistä skleroosia sairastavalla on suurentunut lasko, mutta C-reaktiivisen proteiinin (CRP) pitoisuus on yleensä viitealueella.

Diagnoosi varmistetaan erikoissairaanhoidossa, jossa määritetään niin sanotut spesifiset vasta-aineet, suoritetaan sormien kynsinauhojen hiussuonten mikroskooppinen tutkimus (videokapillaroskopia) ja otetaan tarvittaessa ihokoepala.

Spesifisistä vasta-aineista topoisomeraasi 1-vasta-aineet liittyvät systeemisen skleroosin yleistyneeseen tautimuotoon, sentromeerivasta-aineet sen rajoittuneeseen tautimuotoon, ja RNA-

polymeraasi III-vasta-aineet merkitsevät lisääntyneitä munuaiskriisin vaaraa.

Videokapillaroskopian avulla voidaan primaarinen ja sekundaarinen Raynaud'n oire erottaa toisistaan. Videokapillaroskopiaa voidaan käyttää myös taudin seurantaan ja sen hoidossa annettujen lääkkeiden tehon arvioimiseen.

Käsien ja jalkojen röntgenkuvissa voidaan havaita mahdolliset ihonalaiset kalkkikertymät ja sormien ääriosien mahdollinen lyhentymisen. Keuhkojen ohutleiketietokonekuvaus yhdistettynä keuhkojen toimintakokeisiin antavat luotettavan käsityksen keuhkojen tilasta.

Ruokatorven ja mahalaukun täyhystyksellä saadaan käsitys mahdollisista ruokatorvimuutoksista ja mahdollisen närästyksen syystä. Keuhkovaltimoverenpaineen nousua pyritään löytämään varhaisoireiden perusteella, joista keskeisiä ovat hengenahdistus ja heikentynyt rasiuksen tieto.

Hoito

Systeemisen skleroosin hoidon tavoitteena on sairastuneen toimintakyvyn ylläpitäminen, kivun lievitys ja komplikaatioiden estäminen. Parantavaa hoitoa ei tunneta, mutta oireita pystytään lievittämään ja taudin etenemistä hidastamaan.

Hyvin tärkeitä on suojata kädet ja muu sairastunut iho kylmältä. Lämpöhansikkailla ja muulla lämpimällä vaatetuksella on merkittävä Raynaud'n oiretta lievittävä vaikutus. Tupakointi supistaa verisuonia ja on sen vuoksi hyvin haitallista. Ihon rasvas ja haavojen hoito ovat tärkeässä osassa.

Sormien voimistelulla pyritään säilyttämään käsien toimintakyky. Ruoansulatuskanavan oireita voidaan helpottaa pienillä aterioidella ja ruokailun välttämällä 2–3 tuntia ennen nukkumaan menoa.

Raynaud'n oireen ja sormihaavojen hoitoon käytetään verisuonia laajentavia lääkkeitä, ensisijaisesti kalsiuminkanavan salpaajia kuten nifedipiiniä. Paras teho sormihaavoihin on saatu suonenesisäisellä prostasykliinillä. Haavojen uusiutumisen ehkäisemiseksi endoteliinireseptorin salpaaja bosentaani on osoittautunut hyödylliseksi. Mahdollisia kalkkikertymiä poistetaan ensisijaisesti kirurgisesti.

Iho-, nivel- ja lihasoireisiin on mahdollista käyttää pientä glukokortikoidiannosta, mutta pitkäaikaista ja suuriannoksista glukokortikoidihoitoa tulisi välttää sen sivuvaikutusten ja munuaiskriisille altistavan vaaran vuoksi. Nivel- ja lihastulehduksen hoitoon sopii hyvin metotreksaatti.

Keuhkosairausten hoitoon on käytetty ensisijaisesti syklofosfamidia, jonka on todettu usein pysäyttävän taudin etenemisen. Myös mykofenolaattimofetiilista ja B-imusoluja poistavasta rituksimabista on hyviä kokemuksia. Ylläpitohoitona on ensisijaisesti käytetty atsatiopriinia. Kohonneen keuhkovaltimoverenpaineen hoitoon käytetään verisuonia laajentavia lääkkeitä, tarvittaessa yhdistelminä.

Ruokatorven refluksoireisiin käytetään protonipumpun estäjiä. Ulosteen pidätyskyvyttömyyden ensisijainen hoito on fysioterapia.

Munuaiskriisissä verenpaine alennetaan ja munuaistoiminnan heikkenemistä yritetään estää angiotensiinikonvertaasin (ACE) estäjillä. Vaikeakin, dialyysihoitoon johtanut, munuaisten vajaatoiminta voi vähitellen ruveta korjautumaan.

Ennuste

Keuhkoja ja munuaisia vaurioittava systeeminen skleroosi on usein hyvin vakava sairaus. Rajoittuneessa tautimuodossa ennuste on hyvä, jos keuhkovaltimoverenpaine on normaali.

Päivitetty: 2022, asiantuntijana professori Tom Pettersson

Lue myös

- Reuma-lehti 4/2017: [Kasvojumppa vetreyttää sklerodermassa](#)