

# Systemisk skleros

Systemisk skleros är en utbredd reumatisk sjukdom som hör till gruppen systemiska bindvävssjukdomar. Sjukdomen kan visa sig på många olika sätt. Den lindrigaste sjukdomsformen sklerodermi (skleros = förhårdning, derma = hud) klassificeras endast som hudsjukdom. Det tydligaste symptomet på denna sjukdomsgrupp är förtjockad hud. Samma typ av bindvävsinlagring kan även drabba många inre organ, varvid det rör sig om systemisk skleros. Sjukdomen är sällsynt, i Finland insjuknar uppskattningsvis 20–50 personer årligen, och av dessa är tre fjärdedelar kvinnor. Hos barn är den systemiska sjukdomsformen mycket sällsynt.

## Orsaker

Den egentliga orsaken är okänd, men det finns observationer som visar att många kemikalier kan utlösa systemisk skleros. År 1981 drabbades Spanien av en omfattande epidemi som orsakades av oren matolja. Orenheter i tryptofan, som marknadsfördes som naturprodukt, orsakade en ny epidemi runt år 1989. Möjliga orsaker kan vara kol- och kvartsdamm, vinylklorid, trikloretylen och eventuellt också andra kemikalier. Man har även misstänkt silikon (bröstimplantat), men det finns inga tydliga belegg för det. Hos största delen av patienterna kan man inte hitta någon orsak till sjukdomen.

## Symptom

Sjukdomen debuterar nästan utan undantag som en blodcirkulationsstörning i fingrar och tår. Typiska symptom är vita fingrar, det vill säga Raynauds fenomen. Det innebär att blodkärlen drar ihop sig så att fingrarna blir vita vid kyla. Hudförändringarna debuterar också vanligen i fingrarna. Huden på fingrarna blir svullen och växer småningom fast i underliggande vävnad. Rynkor och hudveck försvinner och det blir omöjligt att nypa tag i huden med fingrarna. Under årens lopp blir huden stram och tunnas ut, ibland kan man få kalkavlagringar under huden. I lindriga fall begränsas hudförändringarna till fingrarna, men de kan också spridas över stora områden. När ansiktet drabbas av sklerodermi blir det uttryckslöst och munnen blir hopsnörpt. Man ser också vidgade blodkärl på huden.

Sklerodermi begränsas till huden, men så småningom börjar förändringarna i bindväven sprida sig till inre organ. Ärrbildning i matstrupen är rätt vanligt och då upphör matstrupens rörelser och det blir svårt att svälja. Myosit, det vill säga muskelinflammation, kan förekomma. Lungfibros, allvarlig njursjukdom och blodtryckssjukdom samt ärrbildning i mag-tarmkanalens väggar är allvarliga symptom.

Till denna sjukdomsfamilj hör vissa specifika former. CREST är en rätt vanlig och tämligen godartad specifik form av systemisk skleros. Namnet kommer från calcinosis (förkalkningar under huden), Raynauds fenomen, esofagu (ärrbildning i matstrupen), sklerodaktyli (huden på fingrarna har blivit hård) samt teleangiektasi (hudens blodkärl är vidgade). Eosinofil fasciit är en sällsynt sjukdom som drabbar fascia, de hinnor som omger muskler. I dem ses rikligt med eosinofila inflammationsceller. När inflammationen läker ut orsakar ärrvävnaden gropar i huden och då bildas s.k. apelsinhud.

## Diagnostik

Diagnosen ställs oftast utifrån sjukdomsbild. I patientens blod påträffas ibland reumatoid faktor samt antinukleära antikroppar, vars kvalitet har en viss prognostisk betydelse. Förekomsten av centromerantikroppar är förknippat med sjukdomsformen CREST.

## Behandling

Det är besvärligt att behandla systemisk skleros eftersom det inte finns några effektiva läkemedel mot sjukdomen. Det är mycket viktigt att skydda händerna och övrig drabbad hud mot kyla. Rökning får blodkärlen att dra ihop sig och är därför mycket skadligt. Läkemedel som vidgar blodkärlen (till exempel nifedipin) kan användas. Det rekommenderas att man använder hudkräm för att förhindra att huden torkar ut. Med gymnastik eftersträvar man att bevara fingrarnas rörelseomfång.

Det är vanligt att man försöker behandla systemisk skleros med läkemedel mot systemiska bindvävssjukdomar, men deras effekt är vanligen blygsam. Man hoppas att de nya biologiska läkemedlen ger god effekt, men hittills är deras effekt oviss. För besvär i inre organ används symptomatisk läkemedelsbehandling.

## Prognos

Prognosen är god om symptomen begränsas till huden. Med tiden blir huden ofta mjuk igen, vilket betyder att sjukdomen lindras. Systemisk skleros som skadar lungorna och njurarna är i allmänhet en mycket allvarlig sjukdom.