



Systemisk skleros

Systemisk skleros är en ovanlig bindvävssjukdom som karaktäriseras av förändrat immunsystem, försämrad blodcirkulation och ökad bindvävsproduktion i hud och inre organ. Den associeras med förtjockad och stram hud samt färgförändringar och domningar i fingrarna vid kyla.

I Sverige finns det troligen minst 2000 personer med systemisk skleros. Varje år insjuknar cirka 100 personer. Sjukdomen är vanligare bland kvinnor än bland män.

Symtom

De första symtomen visar sig oftast mellan 40 och 70 års ålder och varierar både i art och svårighetsgrad.

De flesta med systemisk skleros har cirkulationsrubbningsar och en ökad känslighet för kyla. Raynauds fenomen är oftast det första symtomet vid systemisk skleros och innebär att fingrar och tår blir vit- eller blåfärgade med domningar och känselstörningar vid nedkyllning. En ökad bindvävsproduktion leder till att huden blir förtjockad och stram, och sjukdomen indelas i två former beroende på hur påverkad huden är. Den begränsade formen, lcSSc, är vanligast i Skandinavien och innebär att hudförtjockningarna som mest breder ut sig över händer, underarmar och underben. Vid den diffusa formen, dcSSc, är hudpåverkan mer utbredd.

Huden i ansiktet kan vara förtjockad vid båda formerna, och särskilt munnen kan få ett speciellt utseende. Huden påverkas dock inte hos alla.

Sjukdomen kan påverka mag- tarmkanalen med sväljningssvårigheter, reflux från magsäcken och diarré. Påverkan på lungor och hjärta förekommer och kan leda till lungfibros eller pulmonell arteriell hypertension. Ledvärk, torrhet i ögon och mun, angrepp på njurarna samt trötthet som är svår att vila bort är andra symtom som kan uppstå.

Orsak

Grundorsaken till sjukdomen är okänd, men genetiska faktorer gör att vissa personer löper större risk att utveckla systemisk skleros. Det finns en viss ärftlighet men sannolikheten för familjemedlemmar att insjukna är mycket låg.

Behandling

Det finns för närvarande ingen behandling som botar systemisk skleros, men olika läkemedel kan lindra symtomen och bromsa påverkan på olika organ.

Hudförtjockningen kan bromsas med immundämpande läkemedel, och cirkulationsrubbningsar kan behandlas med kärlvidgande läkemedel.

Lungfibros kan behandlas med immundämpande läkemedel och vid pulmonell arteriell hypertension krävs ofta en kombination av olika läkemedel.

Fysioterapi och fysisk aktivitet kan motverka felställningar i leder, bidra till bibehållen muskelstyrka, samt även förbättra och bevara andningskapaciteten. Töj- och stretchövningar rekommenderas varje dag.

Personer med systemisk skleros bör undvika nedkyllning för att minska cirkulationsstörningar i hud och inre organ. Värma kläder rekommenderas även på sommaren och olika typer av värmedynor och värmehjälpmiddel kan användas för att öka genomblödningen i händer och fötter.

Vissa med systemisk skleros kan ha ett heltidsarbete medan andra arbetar deltid eller inte har någon arbetsförmåga. Arbete i varm miljö rekommenderas.

Resurser

Expertteam med specialistkunskaper om tillståndet finns vid Karolinska Universitetssjukhuset, Solna. Särskild kompetens finns också vid Reumatologiska kliniken på Skånes universitetssjukhus, Lund, och Reumatologimottagningen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg.

Vid universitetssjukhusen finns Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

Samhällets stödinsatser

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd, under *Samhällets stödinsatser*.

Intresseorganisationer

- Riksföreningen för systemisk skleros
- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen. E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se, agrenska.se/informationscentrum

Reviderad augusti 2022.



ÅGRENSKA