



# sklerodermi foreningen



### **Foreningens formål:**

- At informere om sygdommen
- At formidle kontakt mellem medlemmer
- At støtte forskningsprojekter om sygdomme og formidling af resultater fra sådanne projekter
- At være talerør overfor myndigheder og institutioner

### **Sklerodermiforeningen**

Foreningen blev startet i 1985 under navnet Sklerodermi- & Raynaud foreningen. Foreningen havde en kort pause fra 2004-2007, hvorefter foreningen blev genoptaget. I 2015 besluttede foreningen at ændre navn bl.a. for at kunne komme i betragtning som forening for sjældne sygdomme.

Der er i Danmark ca. 1000 til 1500 med diagnosen sklerodermi, det betyder, at det ikke er let at finde en person med samme diagnose.

Der er en del med flere diagnoser f.eks. Raynaud, Sjögren og mave-tarm problemer. I alle tilfælde er der behov for kontakt med ligestillede, hvor der kan drøftes forskellige problemer, få fælles oplevelser med, ja bare vide, at man ikke er alene.

I foreningens regi afholdes seminarer, medlemsmøder og lægefaglige seminarer.

Vi har også selvhjælpsgrupper, som vi kalder netværksgrupper, og her dyrkes det sociale samvær.

På vores hjemmeside [www.sklerodermi.dk](http://www.sklerodermi.dk) kan du finde yderligere informationer.

### **Hvad er sklerodermi?**

Ordet sklerodermi kommer fra to græske ord: "skleros" betyder hård og "dermos" hud. Det er en sygdom, hvor kroppen producerer for meget bindevæv (især kollagen), der ophobes (fibrose) i huden, som gør huden fortykket, hård, stram og læderagtig.



Der er to hovedformer for sklerodermi:

Lokaliseret sklerodermi, som kun angriber huden og systemisk sklerodermi, hvor der er risiko for involvering af de indre organer.

### **Lokaliseret sklerodermi**

Pletformet sklerodermi kaldes morphea, mens langstrakte områder kaldes lineær sklerodermi.

**Morphea** begynder ofte i 25-50 års alderen. I begyndelsen har pletterne en lillarød randzone og et elfenbensfarvet arret centrum. De er ofte ovale, men kan have forskellige størrelser og sjældent påvirkes store dele af huden.

Det er almindeligt med flere angreb. Fortykkelsen kan strække sig ned i underhuden og nogle gange i den underliggende muskulatur og knogle (svind og vækstforstyrrelser). På arme og ben kan der komme strække eller bøje defekter. Morphea kan være aktiv i måneder eller år, for til sidst at svinde spontant, efterladende brune pletter.

**Lineær sklerodermi** begynder ofte i barndommen med en stregformet hudfortykkelse på en arm, et ben eller i ansigtet. De dybere hudlag og underliggende strukturer angribes oftere end ved morphea og væksten af f.eks. en arm eller et ben kan forstyrres. I panden kan det ligne arret efter et sabelhug. Behandling af lokaliseret sklerodermi bør varetages af hudlæger med erfaring i sygdommen.

### **Systemisk sklerodermi**

Systemisk sklerodermi ses i huden, men kan også angribe led, muskler, blodkar, mavetarmkanal, hjerte, lunger og nyrer. Fibrosen ledsages af forandringer i karrene, der kan nedsætte blodforsyningen af f.eks. en finger, beskadige vævet eller medføre sår.

Systemisk sklerodermi starter næsten altid på fingrene, hvor huden bliver hævet og senere stiv og læderagtigt fortykket. Man skelner mellem patienter med udbredte hudforandringer og patienter med begrænsede hudforandringer.



### **Diffus hududbredning af systemisk sklerodermi**

Hos nogle patienter breder sklerodermi forandringerne sig hurtigt op ad hænder og arme og nogle gange ind på brystkassen og maven.

Hvis sygdommen er diffust udbredt, er huden også fortykket på krop, overarme eller lår og der er større risiko for, at sygdommen rammer indre organer.

Det kan være nyrekrise, lungefibrose, hjerteinvolvering og smerter i muskler og led.

Det er vigtigt, at hudforandringerne følges regelmæssigt, så det afklares om de udbredes hurtigt eller evt. svinder. Specielt i de første fem år bør det regelmæssigt undersøges om indre organer er blevet involverede, herefter er det tilstrækkeligt med årlige tjek af hud og indre organ involvering af systemisk sklerodermi.

### **Begrænset hududbredning af systemisk sklerodermi**

Sklerodermi-forandringerne er begrænset til fingre, tæer, hænder, fødder og evt. underarme og lægge samt evt. ansigt. Der udvikles sjældnere indre organforandringer, men efter 15-20 års sygdom risikeres udvikling af pulmonal hypertension (forhøjet blodtryk i lungeskredsløb).

Begge former for systemisk sklerodermi har hyppigt Raynaud's fænomen, lungeinvolvering, spiserørs involvering med nedsat peristaltik og utæt lukkemuskel mellem mavesæk og spiserør eller andre tegn på involvering af mavetarmkanalen.

Det er vigtigt, at det nøje overvåges, om hudforandringerne udbredes hurtigt, og om der sker skade på lunger, hjerte, nyrer og mavetarmkanal.

### **Hvide fingre**

De fleste patienter med systemisk sklerodermi lider af Raynauds fænomen, også kaldet hvide fingre, ved udsættelse for kulde eller stress. Ved et anfald standses blodforsyningen til fingre eller tæer af karforandringer og karspasmer.

De angrebne dele bliver først hvide, dernæst evt. blå og til sidst røde og smertende, når personen kommer ind i varmen igen.



Ved svære, langvarige og hyppige tilfælde kan der opstå sår eller vævsdød yderst på en eller flere fingre. Raynauds fænomen findes også i en mildere form, som er almindeligt forekommende og ikke er led i en bindevævssygdom.

### **Hvor almindelig er systemisk sklerodermi?**

Systemisk sklerodermi er en sjælden sygdom. Den starter oftest i 30-60 års alderen og angriber kvinder omkring 5 gange hyppigere end mænd. Hvert år er der 10-20 nye tilfælde pr million indbyggere. Det anslås, at der er 1000-1500 systemisk sklerodermi patienter i Danmark.

### **Er den arvelig?**

Systemisk sklerodermi er ikke direkte arvelig, men nære slægtninge har større risiko for at udvikle sygdommen. Man anslår at omkring 1% af nære slægtninge og 5% af tvillinger udvikler sygdommen.

### **Kan den forebygges?**

Der er ikke nogen kendt forebyggelse for systemisk sklerodermi.

### **Er den smitsom?**

Nej.

### **Hvad er årsagen til sygdommen?**

Sklerodermi er en inflammations sygdom (betændelsesagtig sygdom), men årsagen til inflammationen er endnu ikke kendt. Det er en autoimmun sygdom, hvilket betyder, at immunsystem reagerer imod kroppens egne væv. Inflammationen giver anledning til hævelse og efterhånden produktion af for meget fibrøst væv (arvæv).



## Hvordan stilles diagnosen Systemisk Sklerodermi?

Diagnosen stilles på baggrund af hudforandringer efter bestemte kriterier – evt. kombineret med røntgen ved tegn på lungefibrose (stive lunger) nederst i begge lunger.

Siden 2013 har klassifikationskriterierne været følgende:

- Diffust hævede fingre, ”Stiv hud”
- Fingersår eller ar på fingerspidser
- Blodsprængninger – typisk i ansigtet
- Neglevolds kar forandringer – neglevolds kartoskopi
- Forhøjet tryk eller bindevævsdannelse i lunger
- Raynaud – hvide fingre
- Autoantistoffer

Mave—tarm, forkalkninger, muskler—led indgår ikke som klassifikationskriterier.

## Hvad er hovedsymptomerne?

Systemisk sklerodermi har et meget forskellig artet udtryk og forløb fra patient til patient. Hvad der er hovedproblemet for en patient (f.eks. dårlig håndfunktion), vil være uden betydning for en anden sklerodermi patient, som mest er plaget af Raynauds fænomen med sår.

De indre organer kan i forløbet påvirkes. Prognosen for sygdommen afhænger i høj grad af hvilke organer, der påvirkes og i hvilken grad. Det er vigtigt, at hud og indre organer undersøges regelmæssigt.

## Hvad er behandlingen af systemisk Sklerodermi

Behandling af systemisk sklerodermi bør foretages af speciallæger med erfaring inden for denne sygdom. Der er sket fremskridt i behandlingen af sygdommens symptomer og komplikationer – f.eks. reflux, Raynaud, sår, mv.

Det er nu sjældent, at patienter dør af sklerodermi-nyrekrise.

Lungeinvolvering med fibrose (stive lunger) eller blodtryksforhøjelse i lungernes blodkar bidrager mest til den sygdomsrelaterede dødelighed.



Der er mulighed for at behandle de patienter, der hurtigt får meget udbredte svære hudforandringer, fremadskridende lungefibrose eller forhøjet blodtryk i lungerne.

### **Hvor lang tid vil sygdommen vare?**

Sklerodermi er en livslang sygdom, men mange oplever, at sygdommen går i ro efter en årrække.

### **Netværksgrupper**

Som nydiagnostiseret føler man sig oftest både modløs og hjælpeløs. Du har formodentlig været igennem et langt og belastende undersøgelsesforløb før diagnosen er stillet og du er ramt, fysisk og psykisk.

Det kan være en stor hjælp at kontakte vores forening.

Vi har en HOTLINE, hvor der er tilknyttet 2 personer, som er klar til at tage en snak om sygdommen, om andre konsekvenser og dig.

Find navne og telefonnummer på vores hjemmeside.

Vi har netværksgrupper, hvor du kan møde medpatienter, der har haft sygdommen i 5-10 år og længere. Du vil se, at de fleste af os ser helt normale ud, har et liv og har fundet glæden igen. Du vil kunne dele din frygt og angst og få svar på mange af dine spørgsmål.

Samværet i netværksgrupperne hjælper os med at få sat ord på vore tanker, og mulighed for en forklaring på alt det uforståelige, der sker med ens krop. Vi lærer sygdommen at kende – tilvænner os – og sygdommen finder et leje, som vi lærer at leve med, og vi kan have et godt liv, når først vi forstår at håndtere sygdommen.

Som ny diagnostiseret tror du det måske ikke, men med årene bliver angst og usikkerhed afløst af ro og viden om, hvad det indebærer at have en kronisk sygdom, som sklerodermi jo er.



På vores hjemmeside [www.sklerodermi.dk](http://www.sklerodermi.dk) kan du finde flere oplysninger om foreningen. Her er blandt andet mulighed for at deltage i vores debatforum, se kommende arrangementer, nyhedsbreve og meget mere.

Du kan også følge Sklerodermiforeningen på Facebook, hvor du både kan få svar fra bestyrelsen, andre medlemmer af foreningen og andre, som kender til sygdommen på godt og ondt.

**Vi glæder os til at møde dig.**



Sklerodermiforeningen er medlem af Federation of European Scleroderma Associations FESCA, som er en paraplyorganisation for de Europæiske Sklerodermiforeninger.

FESCA arbejder for at udbrede kendskabet til sklerodermi. Det sker blandt andet ved hvert andet år at afholde en Sklerodermi verdenskonference. Den første var i 2010, og her mødtes patienter og læger fra hele verden. Hvert år den 29. juni er International Sklerodermidag.

**[www.fesca-scleroderma.eu](http://www.fesca-scleroderma.eu)**

For at skabe fokus på Sklerodermi, har Sklerodermiforeningen valgt det internationale symbol for sklerodermi: **solsikken**. Ligesom solsikken vender sig mod solen for at få varme, har vi med sklerodermi det bedre i varmere vejr.

Kontaktoplysninger på Sklerodermiforeningen findes på:  
**[www.sklerodermi.dk](http://www.sklerodermi.dk)**