

SARKOIDOOSI

Sarkoidoosi on granulomatoottinen (tulehdussolukertymä), tulehduksellinen monielinsairaus, jonka aiheuttaja, ennuste ja hoito ovat osin vielä ratkaisematta.

Sairautta esiintyy kaikkialla maailmassa ja se muistuttaa läheisesti monia muita sairauksia. Sarkoidoosi voi esiintyä missä elimessä tahansa. Tässä tekstissä keskitytään **keuhkosarkoidoosiin**.

1 DIAGNOOSIKOODIT ICD 10 JÄRJESTELMÄN MUKAAN:

- D86 Sarkoidoosi
- D86.0 Keuhkosarkoidoosi
- D86.1 Imusolmukkeiden sarkoidoosi
- D86.2 Keuhko ja imusolmukkeiden sarkoidoosi
- D86.3 Ihosarkoidoosi
- D86.8 Muussa tai useissa kehonosissa ilmenevä sarkoidoosi
- D86.9 Määrittämätön sarkoidoosi

2 MISTÄ SAIRAUUS JOHTUU?

Sarkoidoosin aiheuttajaa ei tiedetä. Nykykäsityksen mukaan ulkopuolinen laukaisija eli antigeeni yhdessä yksilöllisen taipumuksen kanssa on sairauden taustalla.

Perimällä on vaikutusta sairauden puhkeamisen todennäköisyyteen, mutta myös kliiniseen kuvaan ja ennusteeseen.

3 OIREET

Oireet vaihtelevat oireettomuudesta runsasoireiseen taudinkuvaan.

Oireet luokitellaan akuutteihin eli äkillisiin ja kroonisiin eli pitkäkestoisiin tai toistuviin oireisiin. Akuutit oireet, joita ovat yskä, kyhmyruusu, nivelkivut, kuume ja silmän suonikalvon tulehdus eli uveiitti, alkavat kohtalaisen nopeasti, kun taas krooniset oireet, joita ovat keuhkojen ulkopuolisista elimistä tulevat oireet ja löydökset, alkavat yleensä pikkuhiljaa.

Sarkoidoosin oireena voi olla:

- yskä (yleisin oire)
- kuume
- epämääräinen väsymys (englanniksi fatigue)
- kyhmyruusu (punoittava kohouma, yleensä säärissä)
- hengenahdistus ja siihen liittyvät rintakivut
- nivelkivut, joihin saattaa liittyä nivelturvotusta
- silmäoireet (uveiitti eli suonikalvoston tulehdus, ärtyneet ja kuivat silmät)
- ihomuutokset (muun muassa tummuneet, aristavat ja ihosta enemmän kohonneet arvet).

Sarkoidoosin granulomattoottisia muutoksia voi esiintyä missä elimessä tahansa, mutta suomalaisessa väestössä sarkoidoosi ilmenee yleisemmin keuhkoissa.

Keuhkomuutokset jaotellaan neljään eri asteeseen:

I aste: keuhkoportin (hilus eli kohta, josta keuhkoputki kulkee keuhkokudokseen) imusolmukkeiden suurentumat

II aste: keuhkoportin imusolmukkeiden suurentumat ja keuhkokudoksen (-parenkyymin) muutoksia

III aste: keuhkokudoksen muutoksia, jotka esiintyvät yleensä molemmin puolin keuhkojen kahden kolmanneksen alueella

IV aste: fibroottiset (sidekudos) muutokset, jotka saattavat johtaa hunajakennomuodostukseen
Yleisimmät keuhkokuvamuutosten tyypit ovat: I asteen muutokset (noin puolella) ja II asteen muutokset (vajaalla 40 %:lla).

4 DIAGNOSTISOINTI

Henkilön antamat tiedot kokemistaan oireista on tärkeää diagnoosin tekemisessä. Keuhkojen kuuntelulöydös (auskultaatio) on harvoin poikkeava.

Tutkimus	Merkitys
Keuhkokuva	90-95 %:lla paljastaa mahdolliset keuhkomuutokset
Ohutleiketomografiatutkimus (HRCT)	Diagnoosien vahvistaminen ongelmatilanteissa
Keuhkoputkien tähytys (bronkoskopia): koepalan otto ja tarvittaessa keuhkoputkien huuhtelu (bronkoalveolaarinen huuhtelu eli BAL)	Diagnoosin vahvistaminen
Verikokeet	Muiden sairauksien poissulkeminen
Keuhkojen toimintakokeet (spirometria, diffuusiokapasiteetti=keuhkojen kaasunsiirtokyvyn mitta)	Tukee lääkehoidon aloittamista ja on käyttökelpoinen taudin seurannassa
Sydänfilmi (EKG)	Perustutkimus - jos poikkeava, tehdään lisätutkimuksia sydänsarkoidoosin poissulkemiseksi
Silmätutkimus	Silmän suonikalvontulehduksen/ silmänsarkoidoosin poissulkemiseksi

Sarkoidoosidiagnoosin tekemiseen riittää parhaassa tapauksessa tyypillinen kliininen kuva yhdessä keuhkokuvan ensimmäisen asteen muutosten kanssa.

Jos on vahva epäily sarkoidoosista, mutta keuhkokuvissa ei ole muutoksia, kannattaa keuhkokuva ottaa 1-3 kuukauden kuluttua uudestaan.

Epäselvissä tapauksissa diagnoosi pyritään vahvistamaan positiivisella kudoksenäytelöydöksellä. Kudoksenäyte eli koepala otetaan siitä elimestä, jossa on oireita ja josta se helpoimmin saadaan.

Sarkoidoosia sairastavalla saattaa olla oireeton uveitti, joka hoitamattomana johtaa näön heikkenemiseen. Tämän vuoksi henkilön on päästävä ainakin kerran silmälääkärin konsultaatioon. Jos sairaus jatkuu aktiivisena, konsultaation on oltava kerran vuodessa.

5 LÄÄKEHOITO

Kun keuhkokuvassa on ensimmäisen asteen muutokset, ei yleensä tarvita hoitoa, vaan tilannetta seurataan. Hoito aloitetaan, jos sairaus etenee. Jos keuhkokuvassa on toisen tai kolmannen asteen muutokset, mutta henkilö on oireeton, voidaan aluksi vain seurata. Hoito on aloitettava, jos oireita ilmaantuu tai sairaus vaikeutuu. Jos henkilöllä on jo neljännen asteen muutokset, hän harvoin hyötyy hoidosta. Lääkehoito aloitetaan, jos oireita tai merkkejä sairauden aktiivisuudesta esiintyy.

Tablettimuotoinen kortikosteroidi on käytetyin lääke sarkoidoosin hoidossa. Se lievittää oireita, vähentää tulehdusta keuhkoissa ja estää fibroosin eli sidekudoksen muodostumista elimiin. Lääkehoito ei lyhennä sairauden kestoa tai paranna tautia. Muita lääkkeitä, muun muassa atsatiopriini, metotreksaani, siklosporiini, infliksimabi, voidaan käyttää sarkoidoosin hoidossa lisälääkkeenä, kun halutaan pienentää kortikosteroidin annosta tai sen aiheuttamia sivuvaikutuksia ja/tai lisätehon saamiseksi.

6 OMAHOITO

Liikunnan merkityksestä sarkoidoosin hoidossa ei ole riittävästi tutkimustietoa. Käypä hoito -suosituksen mukaan hengityssairautta sairastavan kannattaa liikkua säännöllisesti ja monipuolisesti. Liikunnalla voidaan vähentää suun kautta otettavan kortikosteroidin haittavaikutuksia.

Terveellinen ja monipuolinen ravinto yhdessä liikunnan ja hyvän unen kanssa voivat helpottaa sarkoidoosin oireita. Suun kautta otettava kortikosteroidi saattaa lisätä ruokahalua, joten on syytä kiinnittää huomiota ruoan laatuun ja määrään.

Sarkoidoosin oireista muun muassa yskä ja kivut saattavat heikentää unen laatua. Jos univaikeudet eivät helpota, on otettava yhteys lääkäriin.

7 ENNUSTE

Sairauden ennusteeseen vaikuttaa eniten keuhkomuutosten laajuus taudin alkuvaiheessa. Useimmat keuhkojen ulkopuoliset sarkoidoosimuodot viittaavat krooniseen tautimuotoon.

Sarkoidoosi jaotellaan oireiden ja löydösten perusteella:

- sammuneeseen
- aktiiviseen, mutta tasaisena pysyvään ja
- aktiiviseen, mutta etenevään tautimuotoon, jolloin lääkehoito on aloitettava viivytyksettä.

Suurin osa sarkoidoosia sairastavista parantuu spontaanisti ilman hoitoa akuutissa tautimuodossa 1-2 vuodessa. Jos lääkehoidon (noin 30 – 40 % sairastuneista tarvitsee lääkehoitoa) päättymisestä on kulunut yli vuosi, eikä sairauden aktiivisuudesta ole merkkejä, on kyseessä sammunut sarkoidoosi. Pohjoismaisen tutkimuksen mukaan sarkoidoosia sairastavista parani 5 vuoden seurannan aikana 80 % niistä, joilla oli aluksi I asteen keuhkomuutoksia, 70 % niistä, joilla oli II asteen muutoksia ja 30 % niistä, joilla oli III asteen keuhkomuutoksia.

8 SEURANTA

Sairauden seurantaan vaikuttaa sairauden aktiivisuus ja hoidon teho. Aktiivisia sairautta seurataan aluksi erikoissairaanhoidossa, mutta sairauden parannuttua hoidolla tai ilman hoitoa ja kun paranemisesta on kulunut noin vuosi, voidaan seuranta siirtää perusterveydenhuoltoon. Kroonisen sarkoidoosin ollessa aktiivinen, vakaa tai etenevä on hoito usein erikoissairaanhoidossa.

9 ESIINTYVYYS

Tavallisimmin sarkoidoosia esiintyy 20-40-vuotiailla, mutta se voi puhjeta myös myöhemmin. Naisilla sairaus on hieman yleisempi kuin miehillä. Lapsilla sarkoidoosi on erittäin harvinainen.

Suomessa sarkoidoosin esiintyvyyttä selvitelleen tutkimuksen mukaan sarkoidoosia sairastaa noin 28 ihmistä 100 000:sta. Sarkoidoosidiagnoosin saa vuosittain noin 11 ihmistä 100 000:sta.

Sarkoidoosia sairastavan lähisukulaisella on suurentunut riski sairastua. Suomessa suvuittain esiintyvän sarkoidoosin esiintyvyys on tutkimuksen mukaan 3,6 – 4,7 %.

Teksti:

Marika Kiikala-Siuko, harvinaisten hengityssairauksien suunnittelija