

Sarkoidoosi

ICD10 D86 / D86.0 / D86.1 / D86.2 / D86.3 / D86.8 / D86.9

Sarkoidoosi on granulomatoottinen, tulehduksellinen monielinsairaus, jonka aiheuttaja, ennuste ja spesifinen hoito ovat osin vielä ratkaisematta. Sairautta esiintyy kaikkialla maailmassa.

Sarkoidoosin diagnosointi on vaikeaa, koska sen oireet ja löydökset voivat olla moninaisia ja muistuttaa monia muita sairauksia. Sarkoidoosi voi myös esiintyä lähes missä elimessä tahansa. Tässä tekstissä keskitytään keuhkosarkoidoosiin.

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

Mistä sairaus johtuu?

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

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

Esiintyvyys

Tavallisimmin sarkoidoosia esiintyy 20–40-vuotiailla. Toinen esiintymishuippu esiintyy 50–60-vuotiailla. Naisilla sairaus on hieman yleisempi kuin miehillä. Lapsilla sarkoidoosi on erittäin harvinainen.

Suomessa sarkoidoosin esiintyvyyttä (prevalenssi) selvitelleen tutkimuksen mukaan sarkoidoosia sairastaa noin 28 ihmistä 100 000:sta. Suomessa sairastuneita on noin 1 500.

Sarkoidoosidiagnoosin saa vuosittain (ilmaantuvuus eli insidenssi) noin 10–15 ihmistä 100 000:sta. Suomessa vuosittain sairastuu noin 600 ihmistä.

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

Oireet

Oireet vaihtelevat oireettomuudesta runsasoireiseen taudinkuvaan. Noin puolet suomalaisista sarkoidoosia sairastavista ovat sairastuessaan oireettomia.

Oireet voivat alkaa

- » akuutisti eli nopeasti esimerkiksi kyhmyruusuna, kuumeena tai silmän suonikalvon tulehduksena
- » subakuutisti eli puoliäkkillisesti
- » kroonisesti eli vähitellen usein pitkäkestoisia tai esimerkiksi toistuvina arpien liikakasvuna, sinipunertavina ihomuutoksina tai silmän pitkäaikaisina suonikalvon tulehduksina.

Oireet riippuvat siitä, missä elimessä granulomaattista tulehdusta on. Sarkoidoosin oireita voivat olla

- » yskä (> 30 %)
- » kuume (20 %)
- » epämääräinen uupumus, englanniksi fatigue
- » kyhmyruusu eli punoittava kohouma, yleensä sääriissä (20 %)
- » hengenahdistus ja rintakivut (20 %)
- » nivelkivut, joihin saattaa liittyä nivelturvotusta ja -tulehdusta (20 %)
- » silmäoireet, kuten uveiitti eli suonikalvoston tulehdus, ärtyneet ja kuivat silmät (noin 10–28 %)
- » ihomuutokset, kuten vanhojen arpien kasvu ja tummuminen tai sinipunerrus tai sinipunertavat kyhmyt esimerkiksi kasvoissa

Sarkoidoosin granulomattoottisia muutoksia voi esiintyä missä elimessä tahansa, mutta suomalaisessa väestössä sarkoidoosi ilmenee yleisemmin (> 90 %:lla) keuhkoissa ja keuhkoportin imusolmukkeissa.

Sarkoidoosia sairastavien keuhkokuvista alle 20 %:ssa ei ole löydettävissä keuhkoportin imusolmukkeiden korostumista, jolloin keuhkojen ohutleiketomografialla (HRCT) saadaan arvokasta tietoa diagnoosin tueksi.

Osalla on myös kliinisesti merkittäviä sarkoidoosilöydöksiä keuhkojen ulkopuolella, esimerkiksi iholla ja silmissä. Imusolmukemuutoksia lukuun ottamatta ne viittaavat useimmiten krooniseen, pitkäkestoiseen tautimuotoon.

Keuhkomuutokset jaotellaan neljään eri asteeseen:

- » I aste (noin 50 %:lla): suurentuneet keuhkoportin (hilus eli kohta, josta keuhkoputket jakautuvat henkitorvesta joko oikeaan tai vasempaan keuhkoon) ja imusolmukkeet
- » II aste (vajaalla 40 %:lla): suurentuneet keuhkoportin imusolmukkeet ja keuhkokudoksen eli parenkymin muutoksia
- » III aste: pelkästään keuhkokudoksen muutoksia ja
- » IV aste: keuhkokudoksen fibroottiset eli arpeuttavat muutokset.

Diagnostisointi

Henkilön antamat tiedot kokemistaan oireista ovat tärkeitä diagnoosin tekemisessä. Keuhkojen kuuntelulöydös eli auskultaatio on harvoin poikkeava. Joskus diagnoosin asettaminen perustuu poissulkumenettelyyn.

Taulukko 3

| Tutkimus | Merkitys |
|---|--|
| Keuhkoröntgenkuva (thoraxröntgen) | 90–95 %:lla keuhkokuvamuutoksia |
| Ohutleiketomografiatutkimus (HRCT) | Diagnoosien tueksi tarvittaessa |
| Keuhkoputkien täyhystys (bronkoskopia): koepalan otto ja keuhkoputkien huuhtelu (bronkoalveolaarinen huuhtelu eli BAL) | Diagnoosin tueksi tarvittaessa |
| Verikokeet, kuten verenkuvaa, senkka, maksa- ja munuaisarvot, kalsium, angiotensiinikonvertaasi (ACE) ja lysotsyymi (LZM) | Ei spesifiä koetta sarkoidoosille, eikä niiden perusteella voida diagnosoida sarkoidoosia, mutta voivat tukea diagnoosia ja auttaa poissulkemaan muita sairauksia. |
| Keuhkojen toimintakokeet (spirometria, diffuusiokapasiteetti=keuhkojen kaasunsiirtokyvyn mitta) diagnoosivaiheessa ja seurannassa | Auttavat arvioimaan lääkehoidon aloitustarvetta ja käytetään taudin seurannassa |
| Sydänfilmi (EKG) | Perustutkimus - jos tulos on poikkeava, lisätutkimuksia tehdään sydänsarkoidoosin poissulkemiseksi |
| Silmätutkimus | Silmäsarkoidoosin 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, voidaan keuhkokuvaus uusia 1–3 kuukauden kuluttua. Tarvittaessa käytetään täydentäviä tutkimuksia, kuten kaikukuvausta, ohutleiketietokonetomografiaa (HRCT), magneettikuvausta (MRI) ja positoniemissiotomografiaa (PET).

Verikokeet ovat usein normaalit, mutta osalla sarkoidoosia sairastavilla voi esiintyä seuraavia:

- » leuko- tai trombosytopeniaa
- » anemiamia
- » laskon tai CRP:n vähäistä suurenemista sairauden alkuvaiheessa
- » seerumin tai vuorokausivirtsan kalsiumarvojen kasvua
- » maksa-arvoissa Alat ja Afos saattavat suurentua, jos on maksamuutoksia
- » kreatiinipitoisuus saattaa suurentua, jos on munuaismuutoksia
- » ACE:n eli seerumin angiotensiinia kovertoiva entsyymiin pitoisuus on osalla (noin 2/3) suurentunut sairauden alku- ja aktiivivaiheessa
- » sairauden alkuvaiheessa leukosyyttiaktiivisuudesta johtuen voidaan todeta myös suurentuneita seerumin lysotsyymi- ja beeta2-mikoglobuliini tai interleukiini-2-reseptoripitoisuuksia (IL-R2).

Epäselvissä tapauksissa diagnoosi pyritään vahvistamaan positiivisella kudoksenäytelöydöksellä.

Kudosnäyte eli koepala otetaan siitä elimestä, jossa on oireita ja josta se helpoimmin saadaan.

Sarkoidoosia sairastavalla saattaa olla oireeton uveitti, joka hoitamattomana voi johtaa näön heikkenemiseen. Tämän vuoksi silmälääkärin arvio tulisi tehdä ainakin kerran.

Lääkehoito

Lääkehoito ei paranna tautia, eikä se lyhennä taudin kestoa. Lääkehoito on jokaisella yksilöllinen. Suurin osa eli noin 60 % ei tarvitse lääkettä. Lääkehoidon tavoitteena on lievittää oireita ja estää keuhkojen ja muiden elinten vaurioita ja arpeutumista sekä parantaa elämänlaatua.

Lääkehoidon syynä on runsaiden keuhkomuutosten (aste II tai III) lisäksi alentunut keuhkojen toimintakyky, etenevät keuhkomuutokset tai voimakkaat oireet.

Kun keuhkokuvassa on ensimmäisen asteen muutoksia, ei yleensä tarvita hoitoa. Tällöin tilannetta seurataan. Hoito aloitetaan, jos sairaus etenee.

Jos keuhkokuvassa on toisen tai kolmannen asteen muutokset, mutta henkilö on oireeton, voidaan aluksi tilannetta vain seurata. Hoito on aloitettava, jos oireita ilmaantuu tai sairaus vaikeutuu.

Jos henkilöllä on jo neljännen asteen muutoksia, hoidosta ei ole hyötyä. Lääkehoito aloitetaan, jos oireita tai merkkejä sairauden aktiivisuudesta esiintyy.

Keuhkosarkoidoosin lääkehoito koostuu tarvittaessa tulehdusta rauhoittavasta lääkityksestä ja tulehduskipulääkityksestä, joka auttaa kuumeeseen ja nivelkipuihin.

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.

Lääkehoito aloitetaan isommalla annoksella, esimerkiksi 40 milligrammaa päivässä. Tästä lasketaan asteittain pieneen ylläpitoannokseen, esimerkiksi 5–15 milligrammaan päivässä.

Lääkehoidon kesto on yksilöllinen. Se kestää yleensä vähintään 1–1,5 vuotta riippuen taudin aktiivisuudesta. Lääkeannostusta laskettaessa tai lopetettaessa oireet voivat uusiutua, jolloin lääkettä nostetaan tai jatketaan.

Muita lääkkeitä keuhkosarkoidoosin hoitoon on muun muassa atsatiopriini, metotreksaatti, leflunomidi, mykofenolaatti tai niin sanotut biologiset lääkkeet eli TNF-alfan estäjät. Näitä voidaan harkita sarkoidoosin hoidossa lisälääkkeenä, kun halutaan pienentää kortikosteroidin annosta ja sen aiheuttamia sivuvaikutuksia tai saada lisätehoa.

Keuhkosarkoidoosin ylläpitohoitona on käytetty sisäänhengitettävää kortikosteroidia, esimerkiksi budesonidia 1,6 milligrammaa vuorokaudessa. Suomalaisessa monikeskustutkimuksen 5 vuoden seurannassa sen on osoitettu parantavan keuhkofunktiota lievässä keuhkosarkoidoosissa.

Omahoito

Liikunnan merkityksestä sarkoidoosin hoidossa ei ole riittävästi tutkimustietoa. Käypä hoito -suositusten 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.

Granuloomat eli tulehdussolukertymät tuottavat kalsitriolia, joka on D-vitamiinin aktiivinen esiaste. Tämä lisää suolistossa kalsiumin imeytymistä, jolloin voidaan todeta ylimääräistä kalsiumia veressä ja virtsassa. Tämän vuoksi kalkki- ja D-vitamiinilisän käyttöä tulee harkita. Myös seerumin ja vuorokausivirtsan kalsiumpitoisuudet tulee tarkistaa ja näitä tulee tarvittaessa seurata.

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

Ennuste

Keuhkosarkoidoosi on pääosin hyväennusteinen. Sairauden ennusteeseen vaikuttavat, millä tavoin sairaus alkaa sekä keuhkomuutosten laajuus taudin alkuvaiheessa.

Kaikista sarkoidoosia sairastavista yli puolet paranee spontaanisti. Akuutissa taudinkuvassa, jossa esiintyy kyhmyruusumuutoksia ja keuhkoportin imusolmukkeiden suurentumista ennuste on paras. Suurin osa eli noin 80–90 % paranee 1–2 vuodessa. Useimmat keuhkojen ulkopuoliset sarkoidoosimuodot viittaavat krooniseen tautimuotoon.

Sarkoidoosi jaotellaan oireiden ja löydösten perusteella

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

Krooninen sarkoidoosi kehittyy noin 15 %:lle. Kroonisen sarkoidoosin ennuste vaihtelee, ja se on riippuvainen taudin levinneisyydestä ja elinmuutoksista, sairastumisiästä ja geneettisestä taustasta. Merkityksellistä on myös se, onko krooninen sarkoidoosi samanlaisena jatkuva eli niin sanottu stabiili vai hoidosta huolimatta jatkuvasti etenevä.

Jos lääkehoidon on kulunut yli vuosi, eikä sairauden aktiivisuudesta ole merkkejä, on kyseessä sammunut sarkoidoosi. Noin 30–40 % sairastuneista tarvitsee lääkehoitoa.

Pohjoismaisen tutkimuksen mukaan sarkoidoosia sairastavista parani 5 vuoden seurannan aikana 80 % niistä, joilla oli I asteen keuhkomuutoksia, 70 % niistä, joilla oli II asteen muutoksia ja 30 % niistä, joilla oli III asteen keuhkomuutoksia.

Seuranta

Sairauden seuranta näyttää taudin luonteen. Seurantaan vaikuttavat sairauden aktiivisuus ja hoidon teho. Keuhkosarkoidoosia sairastavan seuranta kestää yleensä vähintään 1–2 vuotta.

Aktiivista sairautta seurataan aluksi erikoissairaanhoidossa. Sairauden parannuttua hoidolla tai ilman hoitoa ja kun paranemisesta on kulunut noin vuosi, voidaan seuranta siirtää perusterveydenhuoltoon.

Kroonisen sarkoidoosin hoito ja seuranta ovat yleensä erikoissairaanhoidossa etenkin aktiivisessa ja etenevässä taudissa.

