

Letterer-Siwen tauti

Kirjoittaja: Talvikki Eskelinen, erikoistuva lääkäri (ihotaudit), 25.8.2009

Sairauden piirteet

Useimmat potilaat sairastuvat alle 2-vuotiaina, mutta tapauksia on kuvattu kaikissa ikäluokissa. 80 %:lla potilaista esiintyy iho-oireita. Useimmiten tauti ilmenee ensin pieninä läpikuultavina vaaleanpunaisina näppylöinä, jotka rupeutuvat nopeasti. Yleensä ihomuutokset yhdistyvät yhtenäisiksi hilseileviksi ihottuma-alueiksi. Ihomuutoksiin voi liittyä purppuraa. Tyypillinen sijainti on taivealueilla ja seborrooisilla alueilla. Ihomuutokset voivat esiintyä rykelminä, jotka paranevat itsestään. Myös suurempia, nodulaarisia (kyhmy- tai pattimaisia) ihomuutoksia voi esiintyä. Petekiat (pienet, pistemäiset verenpurkaumat) ovat tyypillisiä erityisesti käsi- ja jalkaterille. Ikenien tauti voi ilmetä verenvuotona ikenistä ja hampaiden irtoamisena. Harvoin ihomuutokset voivat olla rakkulaisia (vesikulaarisia tai bulloottisia), haavautuvia tai jopa urtikarielleja (nokkosrokkomaisia). Myös kynsivalleissa voi olla kynsivallitulehdusta muistuttavia löydöksiä.

Useimmiten potilaat ovat erittäin sairaita ja kuumeisia. Imusolmukkeiden ja maksan suurenemista ilmenee sekä keuhkomuutoksia. Luumuutokset ovat taudinkuvalle epätyypillisiä muutoin paitsi korvan seudun luun osalta, jossa tauti ilmenee väli- ja ulkokorvan tulehduksina.

Noin 10 % Letterer-Siwe-potilaista menehtyy tautiin, noin kolmasosa tervehtyy täysin ja lopuilla tauti kroonistuu ja mahdollisesti jatkuu vaikeanakin. Yleensä potilailla, joilla on vain iho-oireita, on parempi ennuste. Katso lisää Langerhansin solujen histiosytoosin ennusteesta.

Muuten katso Langerhansin solujen histiosytoosi.

Järjestöt ja vertaistuki

Kirjoittaja: Risto Heikkinen, kuntoutussuunnittelija, Iholiitto ry

Iholiitto ry on valtakunnallinen potilas- ja edunvalvontajärjestö, jonka kahdeksasta jäsenjärjestöstä seitsemän edustaa erilaisia harvinaisia ihosairauksia. Yhdistysten kautta voi saada yhteyden muihin samaa ihosairautta sairastaviin tai samassa elämäntilanteessa oleviin ja päästä jakamaan kokemuksia heidän kanssaan.

Iholiitossa toimiva Harvinaisten ihotautien keskus palvelee harvinaisia ihotauteja sairastavia, heidän läheisiään ja alan ammattilaisia. Sen työntekijänä on kuntoutussuunnittelija, joka toimii läheisessä yhteistyössä muiden Iholiiton työntekijöiden kanssa. Keskukseen kootaan tietoa ja käytännön kokemusta harvinaisista ihotaudeista sekä vaikeista palovammoista. Keskus on osa valtakunnallista harvinaisten sairaus- ja vamma ryhmien Harvinaiset-verkosta (www.harvinaiset.fi).

Iholiitto järjestää sopeutumisvalmennusta, muita kursseja ja tapaamisia harvinaisia ihotauteja sairastaville ja heidän läheisilleen. Kuntoutussuunnittelija myös neuvoa ihotautia sairastavaa yhteiskunnan tarjoamista palveluista ja tukimuodoista. Lisäksi Iholiiton neuvontapaikoissa Ihopisteissä annetaan neuvontaa ja ihonhoidon ohjausta.



Iholiitto ry

Karjalankatu 2 B, 3. krs

00520 Helsinki

(09) 7562 010

www.iholiitto.fi



Harvinaiset
-verkosto