

HUDNÄRA

Information om TEN och näraliggande sjukdomar

Vi stoppar mediciner, om vilka vi vet mycket lite, i kroppar som vi vet ännu mindre om för att bota sjukdomar, som vi inte vet någonting om alls.

Voltaire

040519

Korr m. vissa tillägg 070914

Inledning.

Någon läkare har sagt att det är besvärligare idag att vara läkare än tidigare. Och detta p.g.a. internet. Många patienter söker själva kunskap om sin sjukdom och får då också idéer om hur den ska behandlas. Men låt oss komma ihåg att man som patient, eller icke-medicinare, inte har samma helhetssyn på kroppen som organism och hur olika mediciner påverkar denna organism. Man har som lekman heller inte kunskap om hur organismens olika delar samverkar och tillsammans fungerar eller inte fungerar. Den helhetssynen har, förhoppningsvis, läkaren. Patientens ökande kunskap kan istället leda till ett bättre samarbete i hur sjukdomen ska behandlas. Patienten är ju expert – på sig själv. T.ex. att hitta olika infallsvinklar, se olika symptom som kan härledas till en gemensam källa. Det kan ge patienten en större delaktighet i behandlingen av sig själv. I bästa fall kan det ge nya infallsvinklar åt vården. Det måste inte nödvändigtvis ses som kritik. Dessutom kan internet ge kunskap om sådant som läkaren kanske inte hinner, eller tänker på, att berätta.

Denna studie kring TEN och därmed sammanhörande sjukdomar har jag läst in via internet i första hand. Jag erkänner mig direkt som lekman på det medicinska området. Tyvärr har jag inte hittat något egentligen på svenska, mer än några korta notiser. I bästa fall kan dessa sidor fungera som en information på svenska till den som drabbas eller har anhöriga som drabbats. Den är inte skriven i konkurrens med sjukvården utan som ett komplement. En anledning till att jag skrivit den är att min fru drabbades av TEN i augusti 2000. I slutet av maj 2004 då denna version skrivs ut, har hon fortfarande sviter av den, är sjukskriven, har problem med torra, svidande, ljuskänsliga ögon. (Bl.a. återkommande infektioner, skador på hornhinna, måste droppa sig med tårsubstitut ca. var 10:e minut.) Men hon lever! Och har hämtat sig oerhört väl med tanke på hur sjuk hon faktiskt var.

(Komplettering i september 2007: Min fru är nu förtidspensionerad då ögonen enligt ögonexperten verkligen var "pensionsmässiga". Hon droppar sig fortfarande ca. var tionde minut p.g.a. totalt torra ögon, är ljuskänslig, ofta svid och skav i ögonen. En bandagelins lindrar besvären, men ögonen är i samma dåliga skick. Absolut ingen tårvätska till ögonen, all fuktning sker med tårsubstitut. Nedre ögonfransar växer emellanåt inåt, vilket betyder ständiga skrapningar på hornhinnan, med sår och svid som följd. Då måste hårstråna dras ut för att lindra besvären och smärtan. Inte så sällan blir det infektioner i ögonen med medicinering av kortison och annat i ögonen. Detta i sin tur medför att grå starr utvecklas. Synen är ungefär normal, men genom starren blir det lite suddigt ibland.)

En annan anledning är att jag tycker det är intressant med det som medicinen erbjuder. Tillfället att studera detta har varit en dyrköpt erfarenhet, men då gäller det kanske än mer att göra det bästa av situationen. En tredje anledning är bearbetning av en händelse som varit mycket traumatisk för oss som familj, en slags skräckfärd med ett hyfsat bra slut. Men det slutet var ingalunda självklart då resan började. Och kan detta ge någon slags hjälp åt andra i liknande situation så är det väl värt de veckors arbete som jag lagt ner.

Dessa sidor är ett försök att på svenska, utan alltför många medicinska fackuttryck, beskriva den mycket allvarliga sjukdom som kallas bl.a. TEN, Toxisk epidermal nekrolys. Och en del andra saker som hör samman med den.

Det material jag har använt har jag funnit genom att på internet söka på *Lyells syndrom*, *Stevens Johnson Syndrom*, *Toxisk epidermal nekrolys*. För att försöka förstå (och så småningom "översätta") medicinska uttryck har jag använt "*Medicinsk Terminologi*" av *Bengt I. Lindskog*. Jag vill också uttrycka ett stort tack till Nicholas Wyon, anestesiläkare vid IVA på Linköpings universitetssjukhus, som har gått igenom texten.

Om denna del kan användas till drabbade patienter och anhöriga får den gärna kopieras, men då i sin helhet med angivande av källan.

Huden.

Huden är mitt skydd mot min omgivning. Avgränsar mig mot alla de farligheter som svävar runt i luften. Den ser dessutom till att jag inte flyter ut, bokstavligen talat. Människokroppen består till 70% av vatten, huden hjälper det att stanna kvar i mig och fullgöra sin uppgift där.

Överhuden (epidermis) är ca. 0,1-0,7 mm. tjock. Det räcker för att skydda livet för människan. Överhuden har hög ämnesomsättning, dock inga blodkärl. Den får sin näring, syre och vatten, via vävnadsvätska som finns mellan läderhud och överhud. Överhuden består av många lager platta, döda och helt förhornade celler. Står mycket bra emot kemiska påverkningar, är vattenavvisande (bl.a. genom fettämnen), är svagt sur vilket ger bra resistens mot bakterier och andra mikroorganismer; de kan helt enkelt inte tränga igenom huden.

Medicinallergier.

Medicinallergier är mycket vanliga. Man beräknar att ca. 14-15 % drabbas av någon form av allergi. I USA dör varje år ca. 100.000 människor p.g.a. medicinallergier.

Allergierna slår på många olika sätt. Men ganska ofta just mot huden. I sina lindrigare former blir det mest röda utslag, typ nässelutslag (urticaria), men ibland kan problemen bli betydligt allvarligare.

Andra allergiska reaktioner kan vara att andningen drabbas.

Namn och varianter på TEN.

En mycket allvarlig hudreaktion kallas Toxisk Epidermal Nekrolys (TEN). Den finns som den allvarligaste reaktionen i en "hudsjukdomsfamilj" som kallas Erythema Multiforme (EM). EM betyder just hudutslag med många former.

Den mildaste formen kallas EM Minor. Där är hudpåverkan mindre än 10%. Den läker normalt av sig självt inom ett par veckor. Ofta kommer EM Minor som en följsjukdom efter en infektion, t.ex. herpes simplex. I denna variant är det mycket låg dödlighet.

En allvarligare form kallas EM Major. Här finns t.ex. Stevens Johnsons Syndrome (SJS). Mer än 10 % av huden angrips. Denna är allvarligare och man beräknar att ca. 5 % avlider p.g.a. SJS. SJS drabbar 1-7 per miljon invånare.

Den allvarligaste formen kallas Lyells Syndrome (LS) eller Toxisk Epidermal Nekrolys, överhudsdöd p.g.a. giftreaktion, (TEN). Här drabbas minst 30% av huden. Dödligheten är ca. 25-40%. Risken att dö är större ju äldre patienten är och ju större hudskadan är. TEN drabbar ungefär 0,4-1,3 per miljon invånare.

SJS och TEN är ofta systemisk, dvs. hela kroppen drabbas, även t.ex. slemhinnesystemet. I regel drabbas åtminstone slemhinnor på två ställen vid SJS och TEN.

Namnen SJS, LS och TEN används ibland synonymt. Men en viss gradskillnad tycks finnas generellt i det genomgångna materialet. Där är SJS allvarlig, men med ganska god prognos. LS och TEN är allvarligast med hög dödlighetsrisk (en av tre) och med stora risker för framtida komplikationer. Det diskuteras också om SJS och TEN är samma sjukdom eller inte. Men i denna skrivelse spelar den debatten inte så stor roll. Sjukdomsbilden blir ungefär densamma, liksom behandlingen.

Namnen SJS och Lyell kommer från forskare som skrivit om sjukdomen. Stevens och Johnson skrev om den 1922, Lyell gav namnet TEN 1956. Dessförinnan hade en Hebra skrivit om Erythema Multiforme 1866.

Orsak.

Vad orsakar denna hudsjukdom?

Exakt vad som orsakar den vet man inte. En del saker man vet. De kan dock vara svåra att särskilja från varandra. Tre orsaker har man funnit:

1. Allergisk reaktion på medicin. Fr.a. penicillin, sulfanoider, tetracyklin, m.fl. Men också vanliga värktabletter med fr.a. acetylsalicylsyra, dvs. typ Magnecyl och Treo.
2. Följd av infektion. Fr.a. herpes simplex viruset kan orsaka TEN. HIV-drabbade har också lättare för att få TEN. Detta beroende på nedsatt immunförsvar.
3. Idiopatiskt, dvs. kroppen utvecklar av okänd anledning själv antigener mot sin hud och stöter bort den som om det vore något främmande.

Det är viktigt att försöka få reda på om TEN orsakats av stafylokocker eftersom behandlingen då kan bli lite annorlunda. Då kallas den för ”Staphylococcal scalded skin syndrome (SSSS). Sjukdomsbilden kan dock vara ganska likartad.

Det är ofta mycket svårt att exakt veta vad som utlöst SJS/TEN. Ibland kan man göra tester på hud i laboratorier. Men osäkerheten är mycket stor. Man får gå på sannolikheten då man ser sjukdomsbilden och på ex. vilka mediciner patienten tagit inom ett par veckor före insjuknandet. Medicinbilden är mycket viktig för att ställa diagnos hyfsat säkert! Om en infektion utlöst TEN drabbas i regel endast huden. Om medicin är utlösaren drabbas alltid slemhinnesystemet. Man beräknar att medicin är orsaken vid ca. 50% av SJS och i 80% av fallen vid TEN.

Det finns några teorier om varför överhuden plötsligt dör. En idé är att något gift (toxin) förstör hudens blodkärl med överhudsdöd som följd. En annan teori är att för låg ämnesomsättning gör så att t.ex. gifter från mediciner anrikas i huden. En immunologisk reaktion startar mot medicinpartiklarna som finns i cellerna. Dessa medicin/cellkomplex tros skapa ett antigen och stimulera en överkänslighetsreaktion. Ytterligare en teori är att det finns för mycket TNF-alfa (har att göra med kroppens försvar mot tumörer och virusinfektioner men har även en viktig funktion i immunregulationen). Denna TNF-alfa skulle då ge sig på överhuden.

Tyvärr går inte TEN att förebygga. Men den som drabbats måste givetvis undvika mediciner som framkallar allergi och som kan vara möjliga utlösningss faktorer.

Diagnos.

SJS och TEN kan börja som en vanlig förkylning. Hög feber, sårig hals, svidande ögon. Efter några dagar märks hud och slemhinneskador. Från några timmar till fem dagar når skadan sitt maximum. Överhuden reser sig i vätskefyllda blåsor som sprider sig då man trycker på dem (*Nikolsky's sign*). 100% av huden kan slås ut. 90% av SJS och TEN patienter får också problem med slemhinnorna. Vanligast är munnen, ögonen, könsorganen och luftvägarna. Smärtsamma och spridda skador kan ge såriga läppar, minskad saliv, ljuskänslighet och smärta då man kissar. Mat- och andningsorgan påverkas ofta och kan ge både andningsproblem genom att bronkträdet blir skadat (ARDS, Acute Respiratory Dysfunction Syndrome) samt blödningar och diarré.

Sjukdomsförloppet liknar brännskador. Dock är det positivt att det inte är brand som orsakat skadorna. Det är tunnare och jämnare delar av huden som är förstörd och den är inte nedsmutsad av sot och andra föroreningar. Men ofta blir det ungefär en lätt andra gradens brännskada och måste också behandlas som sådan. Mer om det senare under ”Behandling”.

Det man vidare måste se upp med är vätskeförlust, blodförgiftningar, ögonen, ev. angrepp på lungor, hjärta, njurar, lever. Detta följs upp med laboratorietester för blod och urin.

Sjukdomsförloppet består av tre delar: Crescendo – när det hela bryter ut. Kritisk fas – när det gäller att få allt under kontroll. Konvalescens – då det gäller att komma tillbaka. Om inga

allvarligare komplikationer tillstöter kan man räkna med några veckor på sjukhus. Vid intensivvård kan man räkna med en konvalescenstid på en månad per vecka man legat i intensivvård. Tillstöter dessutom andra komplikationer, tex. med ögonen, och utgångsläget varit mycket allvarligt, kan man räkna med år innan man är helt tillbaka. Men prognosen är ganska god till fullständig rehabilitering när man överlever. Huden läker ganska snabbt. Problemen gäller komplikationerna som ofta tillstöter i samband med SJS/TEN, där ögonen ofta ger bestående problem.

Behandling.

Större skador av SJS/TEN behandlas som en brännskada. Förloppet liknar en sådan: förlust av mycket hud, ödem, förgiftningar mm. Det kan bli funktionsfel i blodsystemet (dyskrasi), t.ex. blodbrist (Hb) eller förlust av vita blodkroppar och/eller blodplättar (leucocyter och trombocyter). Det kan då vara nödvändigt med intensivvård på brännskadeavdelning. Det gäller att se till att kroppen inte torkar ut eller drabbas av vätskechock, då måste vätska ges. Dessutom måste de nästan alltid förekommande infektionerna och blodförgiftningarna behandlas. Vidare är det viktigt att kontrollera elektrolytvärden och urea och kreatinin. CRP tas också för att se inflammatoriska tillstånd. (Jämför med "sänkan" förr.) De flesta proverna tas via blodet, men också urinen kan undersökas.

Medicin som man misstänker kan ha orsakat SJS/TEN ska givetvis genast tas bort.

Hela kroppssystemet kan drabbas och påverkas, därför måste man hålla uppsikt över allt, vara noga med labbtester för blod och urin. Hudbiopsi (prov på en hudbit) kan göras, men det är inte säkert att man får något säkert resultat den vägen. Insulin kan behövas. Magsyreneutraliserande medel kan behövas eftersom även magens slemhinnor är påverkade. Ögonen behöver behandlas och kontrolleras av ögonläkare och i regel droppas **intensivt** med tårsubstitut.

Grishud kan läggas på, där hud saknas, som transplanterat och bandage. Den försvinner då den egna huden nybildas.

Smärtan fordrar mycken uppmärksamhet. Sövning kan vara nödvändig. Acetylsalicylsyra bör undvikas eftersom det kan vara en utlösande faktor. Paracetamol är då något säkrare. Paracetamol kan också behövas för att få ner febern.

Patienten isoleras i så steril miljö som möjligt. Anhöriga med infektioner bör inte få komma på besök. Besök och personal ska vara klädda sterilt från topp till tå med mössa, munskydd, handskar, rockar, skoskydd.

Behandlingen är symptomatisk, dvs. man behandlar de saker som dyker upp; det finns ingen handbok att gå efter.

[En Lars E French vid Geneve´s universitet har gjort studier på Intravenöst Immunglobulin (IVIG). Det verkar fungera bra, men är dyrt och svårt att få fram då det behövs många blodgivare för få doser (50 blodgivare för 100 gram). En doktor Sabra Sullivan i Mississippi menar att hon också fått likartat goda resultat med "cyclosporin-A".

Cortisonbehandling rekommenderas av en del i tidigt stadium av sjukdomen. Men andra menar att studier visat att cortison riskerar att förvärra sjukdomen och istället leda till troligare död. Därför rekommenderas inte den behandlingen i regel idag.]

Komplikationer.

Det finns dessvärre stor risk för komplikationer i samband med SJS/TEN. Detta eftersom sjukdomen är systemisk, dvs. den drabbar hela organismen. Oftast drabbas både utsidan och insidan. På utsidan drabbas huden. Den kan efter tillfrisknandet förbli lite sårig, eller i vart fall annorlunda än före sjukdomen. (Det är viktigt att smörja den noga under lång tid.) Hur

allvarligt är olika; riskerna ökar ju större angreppet på huden är. Håravfall är vanligt (men det kommer tillbaka!). Naglarna kan tappas (de kommer också i regel tillbaka!). På insidan drabbas slemhinnorna ("insidans hud"). Genom att slemhinnorna drabbas hotar det de inre organen som t.ex. hjärta, lungor, njurar, lever, alla livsviktiga. Det finns risk för multiorgansvikt. Genom att kroppen utan hud blir ett enda stort öppet sår är risken för sepsis (blodförgiftning) överhängande. Då huden är borta finns också risk för uttorkning p.g.a. att vätska försvinner från kroppen. Då huden börjat läka finns risk för motsatsen, dvs. kroppen samlar på sig vätska, ödem bildas. (Man måste tillföra vätska, det sker till blodomloppet. Blodkärlen släpper ut det till vävnaderna, som, då huden var borta, lät det dunsta. Men då huden kommit tillbaka samlas vätskan i vävnaderna istället. Samtidigt måste vätska tillföras blodomloppet så hjärtat kan hålla trycket. Under tiden riskerar man organsvikt genom ödem! Det är balansgång i den högre skolan!) Hela tiden finns dessvärre risk för komplikationer. En del kan bli bestående, som t.ex. "annorlunda hud".

En allvarligare komplikation än lite skrovligare hud är de problem som kan orsakas på ögonen. De kan på ett annat sätt bli bestående och påverka livet framgent. Men här följer nu en del av komplikationerna lite mer listade:

Vad man måste bevaka under den akuta tiden.

Matsmältning: Mun, strupe, mage och ändtarm kan påverkas. Detta kan ge svårigheter att äta, men i värsta fall kan det också orsaka tarmdöd. För den patient som kan äta själv handlar det om "snäll" mat. Kanske få hjälp med näringen via dropp. Munhålan behöver rensas ofta, särskilt om det är sårigt och blöder där. Då kan det också behövas antiseptisk rengöring. Man kan behöva ge medel för att mjuka upp avföringen för att skydda ändtarmens hinnor. Om man måste använda sond så används en mjuk sond som är snäll mot matstrupen.

Andning: Det är risk att luftvägarna slemmar igen. Ofullständig utvidgning av luftblåsorna ger ineffektiv rensning av luftvägarna, vilket kan ge lunginflammation och andra komplikationer som sårig hals och andningsfel. Det är ofta nödvändigt med intubation (rör genom halsen för att underlätta andning genom respirator) eller t.o.m. trakeostomi (man gör ett snitt i halsen och kopplar respiratorn där). Detta för att kunna reglera andningen genom respirator och för att kunna rensa luftvägarna fria från slem.

Könsorgan: Här kan förekomma allt från smärta vid kissning till njurproblem som kan behöva dialys. Sår (med tillhörande blödning) på penis eller i vagina kan förekomma.

Hudangrepp: Detta är det allvarligaste angreppet. Den varierar. Klassificeringen sker utifrån hur mycket av kroppens totala yta som är angripen (TBSA, Total Body Surface Area). Det är viktigt att skydda mot infektioner. Skadad hud måste tas bort för att skydda mot infektioner och underlätta läkning. Sårrengöring kan ske med mild antibakteriell tvål. Där hud saknas kan det vara aktuellt att lägga på ex. grishud (eller liknande) som transplanterat och bandage. Eftersom kroppen är så "naken" finns risk för undertemperatur. Detta får man försöka hjälpa upp med värmelampa, element, varmluft i sängen osv. Hjälp mot smärtan är en utmaning; huden är borta och nervändarna blir exponerade. Det kan därför vara nödvändigt att söva patienten, men det kan också hjälpa med avslappningsterapi, musikterapi och bildterapi (kognitiv väg från smärtan). När huden börjar läka blir det vanligt med klåda. Den kan behandlas med antihistamin och smörjning med oparfyrmerad olja på läkt skinn. Efteråt kan det bli kosmetiska deformationer av huden.

Ämnesomsättning: Det har noterats en något förhöjd ämnesomsättning över basal nivå. Därför kan det finnas behov av ökat näringsintag. Kroppsvikten bör kontrolleras dagligen. Liksom styrningen av in- och utflöde i kroppen. Hela sjukdomsbilden ger här en vägledning, liksom labbtester av bl.a. elektrolyter.

Infektion: Infektioner är vanliga. Den vanligaste dödsorsaken är just blodförgiftningar (sepsis), följt av andningsproblem. Infektioner måste behandlas med lämplig antibiotika så snart man identifierat bakterierna. Infektioner kan också orsaka multiorgansvikt, vilket också kan vara dödligt.

Ögon: Ögonproblem är mycket vanliga. Man beräknar att ca. 50% av TEN-patienter drabbas. En del av dessa problem kan bli bestående (10-27%). Framför allt är det sårigh hornhinna, ljuskänslighet, avsaknad av tårvätska (ger torra ögon) som ger problem. Det är inte heller ovanligt med sveda i ögonen eller varig inflammation i hela ögat. Ögonlocken kan växa ihop, liksom ögonlock och bindehinna under akutskedet. Det är viktigt med noggrann skötsel av ögonen; droppa var och varannan timma (kanske oftare) med tårsubstitut (t.ex. celluvisc, Isopto-plain e.d.), kompresser som håller ögonen fuktiga, ibland kan antibiotika behövas. Ögonläkare bör ofta kontrollera ögonen och vidtar lämpliga åtgärder. En del av problemen kan bli bestående, t.o.m. blindhet förekommer. Det är alltså oerhört viktigt att hålla ögonen på ögonen!

Psykosocialt: Att drabbas av TEN är en traumatisk upplevelse för både patient och anhöriga. De flesta har aldrig hört talas om sjukdomen; den är ju så otroligt ovanlig. Dessutom är den ett livshotande tillstånd som kommer ganska hastigt på. Vid överlevnad kan man ha sår kvar både på utsidan (fysiskt) och insidan (psykiskt). Vid dödsfall blir det ”vanligt” sorgearbete för de anhöriga, men med den skillnaden att det är en sjukdom som har ett förlopp som en olycka. Det är viktigt att både patienter och anhöriga får stöd och hjälp. Under sjukdomstiden – t.ex. med boende för att kunna vara nära patienten. Anhörigs närvaro är viktig vid svår sjukdom både för överlevnad och tillfrisknande. Efteråt vid rehabilitering med mycket omsorg och förståelse för att komma tillbaka. Kunskap om sjukdomen och vad rehabiliteringen innebär (ex. jämfört med rehabiliteringen efter en t.ex. en ”vanlig” operation, hur påverkar en multiorgansvikt rehabiliteringen?) är också viktig.

Slutord.

SJS/TEN är en smärtsam upplevelse för alla inblandade. Den är smärtsam på alla plan. Den är allvarlig och livshotande. Det finns risk för framtida men. Ingenting är självklart när man går in i den. Men om man överlever så finns det mycket goda chanser till ett normalt och rikt liv även efter sjukdomen. En del men kanske är kvar både i kropp och i psyke. Men det kan också ha tillkommit en del vinster. Inte minst vinsten att få vara med om livet ett tag till, att ha kvar varandra en stund till. Detta kan t.o.m. höja livskvaliteten mot förut!

Det är viktigt att bearbeta upplevelserna. Genom att tänka på dem (tänka, inte grubbla!). Genom att prata med den som vill lyssna. Ibland kan man behöva professionell prathjälp, till det finns präster, psykologer och läkare. Men ofta räcker det nog med att prata med varandra, i familjen, inblandade, medmänniskor. Kanske man vill komma i kontakt med andra som drabbats? Kontakta sjukhuset där du/din anhörig vårdats, kanske det finns någon drabbad som vill kontaktas.

Sigvard Möller, anhörig, präst.