

Sézarys syndrom

Patientinformation

Definition Sézarys syndrom (SS) är en sällsynt sjukdom där det finns avvikande T-lymfocyter i hud, blodet och ofta i lymfkörtlar. Det är endast ett fåtal personer som insjuknar varje år i Sverige.

Symtom Vid Sézarys syndrom har man utbredd röd hud och oftast förstorade lymfkörtlar. Huden kan vara tunn, röd och intensivt kliande. Ibland ser man tjockare förändringar, särskilt i handflator och under fotsulor. Naglar, hår och ögonlock kan förändras, naglarna kan bli oregelbundna, hårväxten kan tunnas ut och ögonlockskanterna bli förtjockade och stela.

Diagnos För att ställa diagnos krävs att man tar vävnadsprov (hudbiopsi) som undersöks mikroskopiskt. Blodprov krävs också för att fastställa om avvikande T-lymfocyter även finns i blodet. Dessutom görs bildundersökning (oftast datortomografi) för att hitta eventuella förstorade lymfkörtlar. Ibland kontrollerar man även benmärgen.

Behandling God hudvård, att undvika skav och sår är viktigt. Uppmjukande behandling och att periodvis smörja utvärtes med kortisonkräm kan betyda mycket för symtomlindring av till exempel klåda. Klådstillande tabletter kan behövas.

Det finns flera olika alternativ till behandling, läkare inom olika specialiteter brukar samarbeta för att komma fram till bästa behandling för varje patient. Eventuellt övriga sjukdomar och allmänt hälsotillstånd får alltid vägas in vid val av behandling. Ofta kan olika behandlingar kombineras. Ljusbehandling på hudklinik ges ofta. A-vitaminbesläktade läkemedel, så kallade retinoider, har använts i flera decennier. Bexaroten är en variant av retinoid speciellt avsedd mot hudlymfom. Extracorporeal fotoferes (ECP) är en högspecialiserad behandling där blodet får cirkulera utanför kroppen genom en apparat och bestrålas med UVA-ljus. ECP stimulerar immunförsvaret och kan ge lindring av symtom och minska antal sjuka celler i blodet. Strålbehandling kan användas mot tumörbildningar. Cytostatika används även, till exempel metotrexat i låga doser. Vid behov kan mer intensiv cytostatikabehandling ges i kurer. I utvalda fall kan stamcellstransplantation leda till bot.

Prognos Sézarys syndrom är en allvarlig och kronisk sjukdom. Sjukdomen är svårbehandlad, förenad med nedsatt immunförsvaret och ökad risk för allvarliga infektioner. Prognosen hos varje enskild patient är svår att ange.
