



www.pediatric-rheumatology.printo.it

SYSTEEMINEN LUPUS ERYTHEMATOSUS (SLE)

Mikä se on?

Systeeminen lupus erythematosus (SLE), kutsutaan myös nimillä punahukka ja perhosreuma, on krooninen autoimmuunitauti, joka voi oireilla eri puolilla elimistöä, varsinkin iholla, nivelissä, veressä ja munuaisissa. SLE on krooninen eli se voi kestää pitkän aikaa. Autoimmuuni tarkoittaa sitä, että elimistön puolustusjärjestelmä ei toimi normaalisti vaan hyökkää elimistön omia kudoksia vastaan sen sijaan, että suojelisi niitä bakteereilta ja viruksilta.

Taudin nimi, systeeminen lupus erythematosus, on peräisin 1900-luvun alkupuolelta. Systeeminen tarkoittaa koko elimistöön liittyvää. Sana 'lupus' on latinaa ja tarkoittaa 'susi'; se viittaa taudille tyypilliseen perhosihottumaan kasvoilla, joka lääkäreiden mielestä muistutti suden kuonon valkoisia alueita. Erythematosus on puolestaan kreikkaa ja viittaa ihottuman punaisuuteen.

Kuinka tavallinen tauti se on?

SLE on harvinainen tauti, johon vuosittain sairastuu vain noin viisi lasta miljoonasta. SLE alkaa harvoin oireilla alle viisivuotiaalla ja on ylipäätään harvinainen ennen murrosikää.

Sairastuvuus on suurinta hedelmällisessä iässä olevilla (15–45-vuotiailla) naisilla, ja tässä ikäryhmässä naisten sairastuvuus miehiin verrattuna on 9:1. Alle murrosikäisten lasten joukossa poikien sairastuvuus on jonkin verran tätä suurempi, mutta tauti on silti yleisempi tytöillä.

SLE-tautia esiintyy kaikkialla maailmassa. Se näyttäisi kuitenkin olevan yleisempi afroamerikkalaista, latinalaisamerikkalaista, aasialaista ja alkuperäisamerikkalaista syntyperää olevilla lapsilla.

Mikä sen aiheuttaa?

Täsmällistä syytä SLE-taudin synnylle ei tiedetä. Se kuitenkin tiedetään, että SLE on autoimmuunitauti, jossa elimistön puolustus- eli immuunijärjestelmä ei pysty erottamaan ulkopuolista tunkeilijaa omista kudoksistaan ja soluistaan. Immuunijärjestelmä toimii virheellisesti ja tuottaa autovasta-aineita, jotka pitävät elimistön omia soluja vieraina ja tuhoavat ne. Seurauksena on autoimmuunireaktio, joka aiheuttaa SLE-taudissa eri elimiin (niveeliin, munuaisiin, ihoon jne.) kohdistuvan tulehduksen. Tulehdus ilmenee kuumotuksena, punoituksena, turvotuksena ja joskus aristuksena. Jos tulehdusoireet kestävät pitkään, kuten SLE-taudissa usein käy, kudokset voivat vaurioitua ja niiden normaali toiminta heikentyä. Siksi SLE-taudin hoidossa pyritään lievittämään tulehdusta.

Epänormaalin immuunireaktion uskotaan johtuvan useista perinnöllisistä riskitekijöistä yhdistettyinä sattumanvaraisiin ympäristötekijöihin. Tiedossa on myös se, että sairastumisen voivat laukaista monet eri tekijät, kuten murrosiän hormonaalinen epätasapaino ja sellaiset ympäristötekijät kuin altistuminen auringonvalolle, jotkut virusinfektiot ja eräät lääkkeet.

Onko tauti perinnöllinen? Voiko sairastumisen estää?

SLE ei ole perinnöllinen tauti, koska se ei periidy suoraan vanhemmilta lapsille. Lapset kuitenkin perivät vanhemmiltaan joitain toistaiseksi tuntemattomia perintötekijöitä, jotka saattavat altistaa SLE-taudille. He eivät välttämättä sairastu, mutta alttius sairastua on suurempi.

Vaikka SLE-tautia sairastavan lapsen suvussa voikin esiintyä autoimmuunitauteja, on hyvin harvinaista, että samassa perheessä olisi kaksi SLE-tautia sairastavaa lasta.

Miksi lapseni sairastui? Voiko sairastumisen estää?

SLE-taudin syytä ei tunneta, mutta taustalla on todennäköisesti perinnöllisen alttiuden ja tiettyjen ympäristötekijöiden yhdistelmä, jotka sitten laukaisevat taudin kehityksen. Perinnöllisten ja ympäristötekijöiden rooleja taudin synnyssä ei vielä ole pystytty määrittelemään.

SLE-tautiin sairastumista ei voi estää, mutta sairastuneen lapsen kannattaa välttää tilanteita, jotka voivat laukaista taudin puhkeamisen tai oireiden uusiutumisen (esim. auringon ottaminen ilman suojavaiteita, jotkut virustulehdukset, stressi, hormonit ja eräät lääkkeet).

Tarttuuko SLE?

SLE ei ole tarttuva tauti, eli se ei voi siirtyä ihmiseltä toiselle.

Miten SLE oireilee?

Tauti alkaa yleensä hitaasti niin, että uusia oireita ilmaantuu vähitellen useiden viikkojen, kuukausien tai jopa vuosien aikana. Lapsilla SLE-taudin yleisimpiä ensioireita ovat väsymys ja huonovointisuus. Monilla SLE-tautiin sairastuneilla lapsilla on jaksottaista tai jatkuvaa kuumetta, laihtumista ja ruokahaluttomuutta.

Ajan myötä monille lapsille ilmaantuu erityisoreita, jotka aiheutuvat taudin leviämisestä yhteen tai useampaan elimeen. Iho- ja limakalvo-oireet ovat hyvin yleisiä, ja niihin voi liittyä monenlaista ihottumaa, valoherkkyyttä (mikäli ihottuman syynä on altistus auringonvalolle) ja haavaumia nenän ja suun limakalvoilla. Taudille tyypillistä perhosihottumaa nenän ja poskien alueella esiintyy 30–50 prosentilla sairastuneista lapsista. Hiuksia saattaa lähteä tavallista enemmän (alopecia) tai kädet voivat kylmyyden vaikutuksesta muuttua punoittaviksi, valkoisiksi ja sinertäviksi (Raynaud'n oireyhtymä). Muita oireita voivat olla nivelten turvotus ja jäykkyys, lihaskivut, anemia, mustelmien ilmaantuminen, päänsäryt, kouristukset ja rintakipu. Useimmilla SLE-tautiin sairastuneilla lapsilla on myös munuaistautia, joka on yksi tärkeimpiä tekijöitä taudin pitkäaikaisennusteessa. Munuaistaudin tavallisimpia oireita ovat korkea verenpaine, verta virtsassa sekä turvotus erityisesti jaloissa ja silmäluomissa.

Oireileeko tauti samalla tavalla kaikilla?

SLE-taudin oireet voivat vaihdella suurestikin potilaasta toiseen jopa niin, että jokaisen lapsen taudinkuva tai oireisto on erilainen kuin muilla. Kaikki edellä kuvatut oireet voivat ilmentyä joko taudin alkuvaiheessa tai missä vaiheessa tahansa.

Onko SLE erilainen lapsilla ja aikuisilla?

SLE on periaatteessa samanlainen lapsilla, nuorilla ja aikuisilla. Lapsilla tauti kuitenkin muuttuu nopeammin ja voi muutenkin olla vaikeampi kuin aikuisilla.

Miten SLE todetaan?

Diagnoosi tehdään potilaan oireiden (esim. kipu), löydösten (esim. kuume) ja tutkimusten perusteella sen jälkeen, kun muut sairaudet on suljettu pois. Jotta SLE olisi helpompi erottaa muista sairauksista, American Rheumatism Association on määrittänyt 11 kohdan luettelon SLE-taudin luokittelukriteereistä.

Luokittelukriteerit ovat yleisimpiä oireita tai poikkeavuuksia, joita SLE-tautia sairastavilla potilailla on todettu. Jotta SLE voitaisiin diagnosoida, potilaalla on taudin jossakin vaiheessa esiinnyttävä vähintään neljä näistä 11 kriteeristä. Kokenut lääkäri voi kuitenkin todeta taudin, vaikka kriteereistä olisi esiintynyt alle neljä. Luokittelukriteerit ovat:

1) Perhosihottuma, punainen ihottuma poskipäissä ja nenänselässä.

2) Valoherkkyyys on ihon epänormaalin herkkyyttä reagoitua auringonvaloon. Yleensä aurinkoihottumaa on vain auringonvalolle altistuneella iholla, ja vaatteiden suojaama iho pysyy terveenä.

3) Diskoidi lupus, hilseileviä, koholla olevia, kolikon muotoisia ihottumaläiskä kasvoilla, päänahassa, korvavalehdissä, rinnassa ja olkavarsissa. Läiskistä saattaa niiden parannuttua jäädä arpi. Nämä ihottumaläiskät ovat yleisempiä mustaihoisilla lapsilla.

4) Limakalvohaavaumia suussa ja nenässä. Haavaumat ovat yleensä kivuttomia, mutta nenän limakalvojen haavaumat saattavat aiheuttaa nenäverenvuotoa.

5) Nivel tulehdus, johon suurin osa SLE-lapsista sairastuu. Nivel tulehdus aiheuttaa nivelkipua ja -turvotusta käsiin, ranteiden, kyynärpäiden ja polvien nivelissä tai muissa raajojen nivelissä. Kipu saattaa vaelttaa nivelestä toiseen, ja sitä voi esiintyä symmetrisesti samoissa nivelissä molemmilla puolilla. SLE-taudin aiheuttama nivel tulehdus ei yleensä aiheuta pysyviä muutoksia (virheasentoja).

6) Keuhkopussitulehdus eli keuhkoja ympäröivän pussin tulehdus ja **sydänpussitulehdus** eli sydäntä ympäröivän pussin tulehdus. Näiden herkkien kudosten tulehtuminen voi aiheuttaa nesteen kerääntymistä sydämeen tai keuhkoihin. Keuhkopussitulehdus aiheuttaa tietynlaista rintakipua, joka pahenee hengittäessä.

7) Munuaistautia esiintyy lähes kaikilla SLE-tautiin sairastuneilla lapsilla, ja se vaihtelee erittäin lievästä hyvin vaikeaan. Aluksi munuaistauti on yleensä oireeton ja voidaan todeta ainoastaan virtsa- ja verikokein. Huomattavan munuaisvaurion saaneilla lapsilla voi esiintyä verta virtsassa sekä turvotusta, erityisesti jaloissa.

8) Keskushermostoperäisiä oireita ovat mm. päänsärky, kouristukset ja neuropsykiatriset oireet kuten keskittymis- ja muistihäiriöt, mielialan muutokset, masennus ja psykoosi (vakava mielenterveyshäiriö, jossa ajattelu ja käytös ovat häiriintyneet).

9) Verisolumuutokset ovat seurausta siitä, kun autovasta-aineet hyökkäävät verisoluja vastaan. Punaisten verisolujen (jotka kuljettavat happea keuhkoista muualle elimistöön) hajoamisprosessia kutsutaan hemolyyysiksi, joka saattaa aiheuttaa hemolyyttistä anemiaa. Verisolujen hajoaminen voi olla hidasta ja vähäinen tapahtuma tai hyvin nopea ja johtaa hätätilanteeseen.

Valkoisten verisolujen vähentymistä kutsutaan leukopeniaksi, eikä se yleensä ole vaaraksi SLE-taudissa.

Verihiutaleiden niukkuutta puolestaan kutsutaan trombosytopeniaksi. Verihiutaleiden niukkuus voi johtaa siihen, että lapsi saa helposti mustelmia sekä verenvuotoja eri puolille elimistöä, esimerkiksi ruuansulatuskanavaan, virtsateihin, kohtuun tai aivoihin.

10) Immunologiset verimuutokset eli SLE-tautiin viittaavien autovasta-aineiden löytyminen verestä:

a) Anti-natiiviDNA-vasta-aineet ovat solun perimäainesta vastaan reagoivia autovasta-aineita. Niitä löytyy verestä erityisesti SLE-taudin yhteydessä. Tämä verikoe tehdään säännöllisin väliajoin, koska anti-natiiviDNA-vasta-aineiden määrä näyttää nousevan, kun SLE on aktiivinen, ja lääkäri voi sen avulla määrittellä taudin vaiheen.

b) Sm-vasta-aineet ovat saaneet nimensä ensimmäisen potilaan mukaan, jonka verestä niitä löytyi (hänen sukunimensä oli Smith). Sm-vasta-aineita esiintyy lähes ainoastaan SLE-taudin yhteydessä, mikä usein auttaa taudin toteamisessa.

c) Fosfolipidivasta-aineiden positiivinen löydös (liite 1)

11) Tumavasta-aineet ovat solujen tumia vastaan reagoivia autovasta-aineita. Niitä löytyy lähes jokaisen SLE-potilaan verestä. Positiivinen tumavasta-ainetestitulokset ei kuitenkaan itsessään ole todiste SLE-taudista, koska tulos voi olla positiivinen monen muunkin taudin yhteydessä ja heikosti positiivinen jopa viidellä prosentilla terveistä lapsista.

Mitä merkitystä laboriokokeilla on?

Laboriokokeiden avulla SLE voidaan todeta ja päätellä, onko mikään sisäelimestä sairastunut. Säännöllisten veri- ja virtsakokeiden avulla taudin aktiivisuutta ja vakavuutta voidaan tarkkailla sekä määrittellä, miten hyvin potilas sietää lääkitystä. SLE-potilaalle on tehtävä useita laboriokokeita:

1) Peruslaboriokokeet, joilla selvitetään, onko potilaalla aktiivinen systeeminen sairaus useammassa elimessä:

Lasko (senkka) ja CRP (C-reaktiivinen proteiini), joiden määrä on koholla tulehduksen aikana. CRP voi SLE-taudissa olla normaali, lasko taas koholla. Jos CRP on myös koholla, se voi olla merkki infektiosta.

Täydellinen verenkuvasta voi paljastaa punasolujen, valkosolujen ja verihiutaleiden niukkuuden.

Seerumin valkuaisaineiden elektroforeesi voi paljastaa koholla olevan gammaglobuliinin (lisääntynyt tulehdus) ja albumiinin vähyden (munuaistauti).

Laboratoriotutkimukset, joista käy ilmi munuaistauti (seerumin kreatiniini ja ureatyppi koholla, elektrolyyttitasapainon muutokset), maksan toiminnan häiriöt sekä lihasentsyymien kohoaminen, mikäli tauti on levinnyt lihaksiin.

Virtsakokeet ovat hyvin tärkeitä SLE-taudin toteamisvaiheessa ja seurannassa, jotta mahdollinen munuaistauti huomattaisiin. Virtsakokeissa kannattaa siis käydä säännöllisin väliajoin, vaikka tauti olisi oireeton. Virtsakokeissa esimerkiksi punasolujen tai valkuaisen esiintyminen virtsassa voi olla merkki munuaistulehduksesta. Joskus SLE-tautia sairastavaa lasta voidaan pyytää keräämään virtsa talteen vuorokauden ajan. Siten munuaistauti voidaan todeta jo varhaisessa vaiheessa.

2) Immunologiset testit:

Tumavasta-aineet (ks. Miten SLE todetaan)

Anti-natiiviDNA-vasta-aineet (ks. Miten SLE todetaan)

Sm-vasta-aineet (ks. Miten SLE todetaan)

Fosfolipidivasta-aineet (liite 1)

Laboratoriokokeet, joilla mitataan komplementtien määrä veressä. Komplementti tarkoittaa ryhmää proteiineja, jotka tuhoavat bakteereja ja säätelevät tulehdus- ja immuunireaktioita. Tiettyjä komplementtiproteiineja (C3 ja C4) saattaa kulua immuunireaktioiden aikana, ja niiden alhainen määrä veressä on merkki aktiivisen taudin läsnäolosta, erityisesti munuaistaudista.

Nykyään on käytössä monia muitakin kokeita, joiden avulla SLE-taudin vaikutuksia voi tutkia eri puolilla elimistöä. Munuaisesta otetaan usein kudospäyte. Kudospäytteestä saa arvokasta tietoa SLE-vaurioiden laadusta, vaikeusasteesta ja syntyajankohdasta, ja siitä on myös paljon hyötyä sopivaa hoitomuotoa valittaessa. Ihosta otetun kudospäyteen avulla voi joskus diagnosoida vaskuliitin eli verisuonitulehduksen, diskoidin lupuksen tai muita ihottumia. Muita testejä ovat röntgentutkimukset (sydän ja keuhkot), EKG eli sydänsähkökäyrä ja kaikukardiografia eli sydämen kaikukuvaus, keuhkojen hengitystilavuuksien mittaukset, EEG eli aivosähkökäyrä, aivojen magneettikuvaus tai muut kuvaukset sekä tarvittaessa erilaiset kudospäytteet.

Voiko SLE-taudista parantua?

Tällä hetkellä SLE-taudille ei ole tiedossa parannuskeinoja, mutta suurinta osaa siihen sairastuneista lapsista voidaan hoitaa menestyksekkäästi. Hoidon tarkoituksena on ehkäistä komplikaatioita sekä lievittää taudin aiheuttamia oireita.

Kun SLE-tauti todetaan, se on yleensä aktiivisimmillaan. Silloin voidaan tarvita vahvaa lääkitystä, jotta tauti saataisiin kuriin ja elinvaurioilta vältyttäisiin. Monilla lapsilla SLE saadaan talttumaan lääkehoidolla ja tauti lievenee niin, että lääkkeitä tarvitaan enää vain vähän tai ei ollenkaan.

Millä lääkkeillä SLE-tautia hoidetaan?

Valtaosa SLE-taudin oireista johtuu tulehduksesta, joten hoidon tarkoituksena on lievittää tulehdusta. SLE-tautia sairastavien lasten hoidossa käytetään hyvin yleisesti neljän eri ryhmän lääkkeitä.

Tulehduskipulääkkeillä lievitetään niveltulehduksen aiheuttamaa kipua. Niitä määrätään yleensä vain lyhyeksi aikaa, ja annostusta on vähennettävä sitä mukaa kuin niveltulehdus helpottaa. Tähän ryhmään kuuluu paljon lääkkeitä, mm. aspiriini. Aspiriinia käytetään nykyään harvoin sen tulehdusta lievittävän vaikutuksen vuoksi, mutta lapsilla, joiden fosfolipidivasta-aineiden määrä on koholla, sitä käytetään veritukosten ehkäisyyn.

Malarialääkkeet, esimerkiksi hydroksiklorokiini, ovat hyödyllisiä valoherkkyydestä johtuvien ihottumien kuten diskoidin tai puoliäkkillisten SLE-ihottumien hoitoon. Voi mennä kuukausia ennen kuin lääkkeiden vaikutus alkaa näkyä. SLE-taudin ja malarian välillä ei tiedetä olevan yhteyttä.

Glukokortikosteroideja kuten prednisonia tai prednisolonia käytetään tulehduksen lievittämiseen ja elimistön immuunijärjestelmän toiminnan hillitsemiseen. Ne ovatkin SLE-taudin pääasiallinen lääkehoito. Glukokortikosteroideja on yleensä käytettävä päivittäin useiden viikkojen tai

kuukausien ajan, jotta tauti saataisiin hallintaan, ja useimmat lapset tarvitsevat näitä lääkkeitä vuosien ajan. Glukokortikosteroidien aloitusannos ja ottamistiheys riippuvat taudin vaikeusasteesta ja siitä, mitkä elimet ovat sairastuneet. Glukokortikosteroideja joko suun kautta tai laskimonsisäisesti käytetään suurina annoksina lähinnä vaikean hemolyyttisen anemian, keskushermostotaudin ja vaikeiden munuaissairauksien hoitoon. Muutamassa päivässä lääkityksen aloittamisen jälkeen lapsen vointi yleensä paranee huomattavasti ja hän tuntee olonsa energisemmäksi.

Kun taudin ensioireet on saatu hallintaan, lääkitystä vähennetään niin paljon kuin lapsen hyvinvoinnin jatkumisen kannalta on mahdollista. Annostusta on kuitenkin pienennettävä vähitellen ja lasta tutkittava säännöllisesti sen varmistamiseksi, että tauti sekä lääkärintutkimuksen että laboratoriotulosten perusteella pysyy hallinnassa.

Murrosikäisenä lapsi ehkä haluaa lopettaa glukokortikosteroidien käytön tai muuttaa annostustaan, koska hän on kyllästynyt haittavaikutuksiin tai tuntee voivansa paremmin tai huonommin kuin ennen. Sen vuoksi on hyvin tärkeää, että lapset ja heidän vanhempansa ymmärtävät glukokortikosteroidien vaikutuksen ja sen, miksi lääkityksen lopettaminen tai annostuksen muuttaminen ilman lääkärin valvontaa on vaarallista. Elimistö tuottaa luonnostaan joitakin glukokortikosteroideja kuten kortisolia. Kun lääkehoito aloitetaan, elimistö reagoi siihen lopettamalla oman kortisolituotantonsa ja kortisolia tuottavien lisämunuaisten toiminta hidastuu. Jos glukokortikosteroideja käytetään jonkin aikaa ja yhtäkkiä käyttö lopetetaan, elimistö ei välttämättä pysty heti aloittamaan omaa kortisolituotantoaan. Seurauksena voi olla hengenvaarallinen kortisolin puutos (lisämunuaisten vajaatoiminta). Lisäksi liian nopea annostuksen pienentäminen voi pahentaa SLE-tautia.

Immunosuppressorit kuten atsatiopriini ja syklofosfamidi eivät vaikuta glukokortikosteroidien tapaan. Ne lievittävät tulehdusta ja vähentävät immuunivastetta eli elimistön puolustusreaktiota. Niitä voi käyttää silloin, kun SLE-tautia ei saa hallintaan pelkillä glukokortikosteroideilla, kun glukokortikosteroidit aiheuttavat liikaa vakavia haittavaikutuksia tai kun yhdistelmähoitoa pidetään mahdollisesti tehokkaampana kuin pelkkien glukokortikosteroidien käyttöä.

Immunosuppressorit eivät kuitenkaan korvaa glukokortikosteroideja. Syklofosfamidia ja atsatiopriinia on tabletteina ja yleensä niitä ei käytetä yhtä aikaa. Syklofosfamidia annetaan myös laskimotiputuksena lapsille, joilla on vakava munuaissairaus tai eräitä muita vakavia SLE-tautiin liittyviä ongelmia. Siinä tapauksessa lääkettä annetaan 10–15-kertaisina annoksina tablettihoitoon verrattuna. Laskimonsisäistä hoitoa voidaan antaa lääkärin vastaanotolla tai lyhyen sairaalakäynnin aikana.

Biologiset lääkkeet ovat aineita, jotka estävät autovasta-aineiden tuotannon tai tietyn molekyylin vaikutuksen elimistössä. Niiden käyttö SLE-taudin hoidossa on vielä kokeiluvaiheessa, eli niitä annetaan vain tutkimustarkoituksessa koehenkilöille.

Autoimmuunitauteja ja erityisesti SLE-tautia tutkitaan parhaillaan hyvin ahkerasti. Tavoitteena on määritellä tulehduksen ja autoimmuuniteetin tarkat toimintamekanismit, jotta hoidot voitaisiin suunnata täsmällisemmin estämättä kuitenkaan kokonaan immuunijärjestelmän toimintaa. Parhaillaan on käynnissä useita SLE-tautiin liittyviä kliinisiä tutkimuksia. Niissä tutkitaan mm. uusia lääkehoitoja ja pyritään laajentamaan lapsuusiän SLE-taudin eri puolien ymmärrystä.

Jatkuvan tutkimuksen ansiosta SLE-tautia sairastavien lasten tulevaisuus näyttää paljon nykyistä valoisammalta.

Mitkä ovat lääkehoidon haittavaikutukset?

SLE-taudin hoitoon käytettävät lääkkeet ovat erittäin tehokkaita, mutta ne voivat myös aiheuttaa monenlaisia haittavaikutuksia. (Tarkka kuvaus haittavaikutuksista on lääkehoitoa käsittelevässä osassa.)

Tulehduskipulääkkeet voivat aiheuttaa vatsavaivoja (ne kannattaa ottaa ruokailun yhteydessä), lisätä mustelmien syntyä ja, tosin harvoin, häiritä munuaisten tai maksan toimintaa.

Malerialäkkeet voivat aiheuttaa muutoksia silmän verkkokalvolla, minkä vuoksi potilaiden on käytävä säännöllisesti silmälääkärin tarkastuksessa.

Glukokortikosteroidit voivat aiheuttaa monenlaisia haittavaikutuksia, sekä lyhyt- että pitkäaikaisia. Haittavaikutusten riski kasvaa, jos glukokortikosteroideja tarvitaan isoina annoksina ja jos niitä käytetään pitemmän aikaa.

Glukokortikosteroidien pääasiallisia haittavaikutuksia ovat:

Ulkoiset muutokset, mm. lihominen, poskien pyöristyminen, karvoituksen lisääntyminen, punaiset arpijuovat iholla (stria), finnit, mustelmat. Painon saa pidettyä hallinnassa vähäkalorisen ruokavalion ja liikunnan avulla.

Kohonnut tartuntariski, erityisesti tuberkuloosin ja vesirokon osalta. Glukokortikosteroideja saanut lapsi, joka on ollut tekemisissä vesirokkopotilaan kanssa, kannattaa käyttää hoitavan lääkärin vastaanotolla. Vesirokolta voi suojautua lihaspistoksena annettavalla vesirokkovasta-aineella (passiivinen immunisaatio).

Vatsavaivat, kuten ruuansulatusvaivat ja närästys. Vatsavaivoja joudutaan joskus hoitamaan mahahaavalääkkeillä.

Korkea verenpaine

Lihashyökkäys (lapsen voi olla vaikea kiivetä portaita tai nousta tuolista)

Häiriöitä sokeriaineenvaihdunnassa, etenkin jos suvussa on diabetesta

Mielialan muutokset kuten masentuneisuus ja ailahtelevaisuus

Silmäongelmat, esimerkiksi mykiön samentuma (kaihi) ja glaukooma (silmänpainetauti)

Luukato (osteoporoosi). Luukatoa voi ehkäistä harrastamalla liikuntaa sekä syömällä kalsiumpitoisia ruokia ja kalsium- ja D-vitamiinitabletteja. Niiden käyttö on hyvä aloittaa heti kun glukokortikosteroideja aletaan ottaa suurina annoksina.

Kasvun pysähtyminen.

On tärkeää huomata, että suurin osa glukokortikosteroidien haittavaikutuksista häviää itsestään, kun annosta pienennetään tai lääkehoito lopetetaan.

Immunosuppressoreillakin saattaa olla vakavia haittavaikutuksia, ja niillä hoidettavien lasten on käytävä säännöllisesti lääkärissä.

Immunosuppressorien haittavaikutuksista lisää ao. lääkkeestä kertovassa kohdassa.

Kuinka kauan hoito kestää?

Hoito kestää niin kauan kuin tautikin. Yleisesti ollaan sitä mieltä, että useimpien SLE-tautia sairastavien lasten on erittäin vaikea lopettaa glukokortikosteroidihoitoa kokonaan ensimmäisten sairausvuosien aikana. Hyvinkin matalat annokset pitkäaikaisesti käytettynä voivat vähentää taudin aktivoitumistaipumuksen minimiin ja siten pitää sen hallinnassa. Monien potilaiden kohdalla voi olla parempi jatkaa matala-annoksista glukokortikosteroidihoitoa kuin ottaa se riski, että oireet uusiutuvat.

Entä vaihtoehtoiset / täydentävät hoitomuodot?

SLE-tautiin ei ole mitään ihmeeparannusta. Potilaille tarjotaan monenlaisia vaihtoehtoisia hoitomuotoja, ja maallikkojen antamien hoito-ohjeiden ja niiden mahdollisten seurauksien suhteen on oltava varuillaan. Jos haluat käyttää vaihtoehtoisia hoitomuotoja, keskustele asiasta ensin lastenreumalääkärin kanssa. Harva lääkäri vastustaa harmittoman hoidon kokeilemistä, kunhan myös koululääketieteen ohjeita noudatetaan. Ongelmana onkin, että monissa vaihtoehtohoidoissa potilasta vaaditaan lopettamaan lääkkeiden käyttäminen, jotta ”elimistö puhdistuisi”. Kun glukokortikosteroidien kaltaisia lääkkeitä tarvitaan SLE-taudin hallintaan, on vaarallista lopettaa lääkkeiden ottaminen sairauden aikana.

Mitä säännöllisiä tarkastuksia tarvitaan?

Lääkärissä on tosiaan käytävä säännöllisesti, koska monet SLE-tautiin liittyvät sairaudet voi estää tai niitä voi hoitaa tehokkaammin, jos ne huomataan ajoissa. SLE-tautia sairastavalta lapselta on otettava säännöllisesti verenpaine, virtsakoe, täydellinen verokuva, verensokeri, hyytymiskokeet, komplementtien määrä veressä ja anti-natiiviDNA-vasta-aineet. Säännöllisissä verikokeissa on käytävä myös koko immunosuppressorihoidon ajan sen varmistamiseksi, että luuytimen tuottamien

verisolujen määrä ei käy liian alhaiseksi. Parasta olisi, jos SLE-tautia sairastavan lapsen hoidosta vastaisi yksi lääkäri, lastenreumalääkäri. Hän voi tarpeen mukaan konsultoida seuraavien alojen asiantuntijoita: ihon hoito (lasten ihotautilääkäri), veritaudit (lasten veritautien erikoislääkäri) tai munuaissairaudet (lasten munuaistautien erikoislääkäri). SLE-tautia sairastavan lapsen hoitotiimiin kuuluu myös sosiaalityöntekijä, psykologi, ravitsemusasiantuntija ja muita terveydenhuollon ammattilaisia.

Kuinka kauan sairaus kestää?

SLE-tauti kestää yleensä kauan ja oireet uusiutuvat ja häviävät välillä. Yksittäisen potilaan taudin kulkua on usein hyvin vaikea ennustaa. Oireet voivat uusiutua milloin tahansa, joko täysin itsestään tai tulehduksen tai jonkin muun tapahtuman seurauksena. Ne voivat myös hävitä täysin itsestään. Kun oireet uusiutuvat, ei mitenkään voida ennustaa, kauanko jakso kestää, kuten ei myöskään oireettomien vaiheiden kestoa voida ennustaa.

Millainen on SLE-taudin ennuste?

SLE-tauti on huomattavasti paremmin hallittavissa, kun glukokortikosteroideja ja immunosuppressoreja käytetään jo varhaisessa vaiheessa. Moni lapsuudessa SLE-tautiin sairastunut pärjää sairautensa kanssa varsin hyvin. Joillakin se kuitenkin on vaikea ja jopa hengenvaarallinen, ja voi pysyä aktiivisena koko nuoruusiän ajan aikuisuuteen saakka.

Lapsuudessa alkaneen SLE-taudin ennuste riippuu siitä, miten vakavasti sisäelimet sairastuvat. Munuais- tai keskushermostotautiin sairastuneet lapset tarvitsevat tehokasta hoitoa. Lievä ihottuma ja niveltulehdus ovat sitä vastoin helposti hallittavissa. Yksittäisen lapsen sairauden kulkua on kuitenkin lähes mahdoton ennustaa.

Voiko SLE-taudista parantua kokonaan?

Jos tauti todetaan varhain ja sitä hoidetaan asianmukaisesti alusta saakka, se yleensä lievenee ja tulee oireettomaksi. Kuten edellä jo mainittiin, SLE on kuitenkin arvaamaton krooninen sairaus, ja sitä sairastavat lapset ovat yleensä lääkärin hoidossa ja jatkuvassa lääkityksessä. Usein lapsen on vielä aikuisenakin käytävä SLE-taudin varalta erikoislääkärin vastaanotolla.

Miten SLE-tauti vaikuttaa lapsen ja perheen arkeen?

Kun SLE-tautia sairastavaa lasta hoidetaan asianmukaisesti, hän voi viettää melko normaalia elämää. Poikkeuksena on kuitenkin liiallisen auringolle altistumisen välttäminen, koska se voi pahentaa SLE-tautia. Lapsi ei voi mennä uimarannalle koko päiväksi tai istua auringossa uima-altaan äärellä.

Kun lapsi on täyttänyt 10 vuotta, hänelle voi antaa jo enemmän vastuuta lääkkeiden ottamisesta ja hoitoon liittyvistä asioista. Lapsen ja hänen vanhempiensa on hyvä tuntea SLE-taudin oireet, jotta he huomaisivat, jos ne uusiutuvat. Jotkut oireet kuten jatkuva väsymys ja tarmottomuus voivat jatkua kuukausien ajan sen jälkeen, kun taudin pahin vaihe on ohitettu, tai eivät tunnu koskaan häviävän.

Lapsen yleiskuntoa heikentävät tekijät on tietysti otettava huomioon, mutta lasta tulee myös rohkaista osallistumaan mahdollisuuksiensa mukaan ikäistensä harrastuksiin ja vapaa-ajan viettoon.

Entä koulunkäynti?

SLE-tautia sairastavat lapset voivat ja heidän pitääkin käydä koulua normaalisti lukuun ottamatta taudin vaikeimpia jaksoja. Jos SLE-tautiin ei liity keskushermostosairautta, se ei yleensä vaikuta oppimis- ja ajattelukykyyn. Keskushermostosairaus voi aiheuttaa keskittymis- ja muistihäiriöitä, päänsärkyä ja mielialan muutoksia. Silloin lapsi saattaa tarvita erityisopetusta.

Kaiken kaikkiaan lasta pitäisi rohkaista osallistumaan kaikkeen ikäistensä toimintaan siinä määrin kuin sairaus antaa myöten.

Entä liikunta?

Liikuntaa ei yleensä tarvitse eikä pidäkään rajoittaa. Kun tauti on oireeton, lasta tulee innostaa säännölliseen liikuntaan. Suositeltavia liikuntamuotoja ovat kävely, uinti, pyöräily ja muut aerobiset eli hapenottokykyä parantavat lajit. Ylirasitusta kannattaa kuitenkin välttää. Taudin aktiivisessa vaiheessa liikuntaa on rajoitettava.

Entä ruokavalio?

SLE-tautia ei voi parantaa millään erikoisruokavaliolla. SLE-tautia sairastavien lasten kannattaa syödä terveellisesti ja monipuolisesti. Jos lasta hoidetaan glukokortikosteroideilla, hänen kannattaa vähentää suolan käyttöä verenpaineen nousun välttämiseksi ja sokerin käyttöä diabeteksen ja lihomisen ehkäisemiseksi. Lisäksi hän tarvitsee lisäravinteena kalsiumia ja D-vitamiinia luukadon ehkäisemiseen. Minkään muun vitamiinin ei ole tieteellisesti todistettu auttavan SLE-tautiin.

Onko ilmastolla vaikutusta?

Auringonvalo voi aiheuttaa SLE-potilaalle ihottumaa ja myös pahentaa tautia. Siksi lapsen on aina suojattava ihonsa aurinkovoiteella, jossa on korkea suojakerroin, kun hän voi altistua auringonvalolle. Aurinkovoidetta on levitettävä iholle vähintään puoli tuntia ennen ulosmenoa, jotta se ehtii imeytyä ihoon. Aurinkoisena päivänä voidetta on lisättävä kolmen tunnin välein. Jotkut aurinkovoiteet ovat vedenkestäviä, mutta niitäkin kannattaa lisätä uimisen tai suihkussa käymisen jälkeen. Lapsen on myös pukeuduttava auringolta suojaaviin vaatteisiin kuten lierihattuun ja pitkähihaisiin paitoihin, kun hän altistuu auringolle, jopa pilvisinäkin päivinä, koska UV-säteet pääsevät iholle myös pilven läpi. Jotkut SLE-tautia sairastavat lapset oireilevat myös silloin, kun he ovat altistuneet loistelampuista, halogeenilampuista tai tietokonemonitoreista säteilevälle UV-valolle. Tietokonemonitoreihin on saatavana UV-säteilynsuojia.

Voiko lapsen rokottaa?

SLE-tauti lisää lapsen tartuntariskiä, joten rokotukset ovat hänen tapauksessaan erityisen tärkeitä. Normaalia rokotusohjelmaa kannattaa mahdollisuuksien mukaan noudattaa. Joitakin poikkeuksia kuitenkin on:

- Lasta ei pidä rokottaa, kun tauti on vaikeassa, aktiivisessa vaiheessa.
- Immunosuppressori- tai glukokortikosteroidihoidossa olevalle lapselle ei pidä antaa elävää virusrokotetta (esim. tuhkarokko-, sikotauti- ja vihuriokkorokotteet, suun kautta annettava poliorokote ja vesirokkorokote). Suun kautta annettavaa poliorokotetta ei pidä antaa myöskään immunosuppressoreilla hoidettavan lapsen perheenjäsenille.
- Pneumokokkrokotetta suositellaan annettavaksi SLE-tautia ja pernan vajaatoimintaa sairastaville lapsille.

Entä sukupuolielämä, raskaus ja ehkäisy?

Useimmilla SLE-tautia sairastavilla naisilla raskausaika sujuu normaalisti ja vauva syntyy terveenä. Ihanteellisin aika raskaudelle on silloin, kun tauti on pysynyt oireettomana ilman muuta lääkitystä kuin matala-annoksista glukokortikosteroideja (muut lääkkeet voivat olla haitaksi sikiölle). SLE-tautia sairastavilla naisilla voi olla vaikeuksia tulla raskaaksi, joko taudin aktiivisuuden tai lääkityksen vuoksi. SLE-tautiin liittyy myös korkeampi keskenmenoriski, ennenaikaisen synnytyksen riski sekä vauvan synnytyksen taudin riski, jota kutsutaan neonataali lupukseksi (liite 2). Raskauden ajan ongelmien suurin riski on naisilla, joiden fosfolipidivasta-aineet (liite 1) ovat koholla.

Raskaus voi jo itsessään pahentaa SLE-taudin oireita, joten kaikkien SLE-tautia sairastavien odottavien äitien on käytävä säännöllisesti ongelmaraskauksiin perehtyneen ja reumalääkärin kanssa läheisessä yhteistyössä toimivan synnytyslääkärin vastaanotolla.

SLE-potilaille turvallisin ehkäisy on kondomi ja spermisidi eli siittiöitä tuhoava voide. Estrogeenia sisältävät ehkäisytabletit saattavat lisätä taudin aktivoitumisriskiä.

LIITE 1.

Fosfolipidivasta-aineet

Fosfolipidivasta-aineet ovat vasta-aineita, jotka toimivat elimistön omia fosfolipidejä (fosfaattiryhmiä sisältäviä rasva-aineita) tai fosfolipideihin sitoutuvia proteiineja vastaan. Kaksi tunnetuinta fosfolipidivasta-ainetta ovat kardiolipiinivasta-aine ja lupusantikoagulantti. Fosfolipidivasta-aineita voi olla jopa 50 prosentilla SLE-tautia sairastavista lapsista, mutta niitä esiintyy myös eräiden muiden autoimmuunitautien ja monien tulehdusten yhteydessä sekä pienellä osalla lapsia, jotka eivät sairasta mitään tiedossa olevaa sairautta.

Fosfolipidivasta-aineet lisäävät verisuonten tukkeutumistaipumusta, ja ne on liitetty moniin sairauksiin, kuten valtimo- ja/tai laskimotukoksiin, verihutaleniukkuuteen, migreeniin, epilepsiaan ja verkkomaiseen ihomuutokseen (paikallisen verenkierron hitaudesta johtuva raajojen ihon verkkomainen sinipunainen kuvioitus eli livedo reticularis). Verisuonitukos kehittyy usein aivoihin, mikä voi johtaa aivohalvaukseen. Tukoksia voi esiintyä myös alaraajojen suonissa ja munuaisissa. Fosfolipidivasta-aineoireyhtymäksi kutsutaan sairautta, jossa potilaalla on ollut verisuonitukos ja hänen veressään on fosfolipidivasta-aineita.

Fosfolipidivasta-aineet voivat vaikuttaa odottavan äidin istukan toimintaan. Jos istukan suoniin kehittyy tukoksia, seurauksena voi olla keskenmeno, sikiön kasvun hidastuminen, raskaustoksemia (korkea verenpaine raskauden aikana) ja vauvan syntyminen kuolleena. Joillakin naisilla, joilla fosfolipidivasta-aineet ovat koholla, voi myös olla vaikeuksia tulla raskaaksi.

Useimmilla lapsilla, joilla esiintyy fosfolipidivasta-aineita, ei ole koskaan ollut verisuonitukoksia. Parhaillaan tutkitaan, mikä olisi paras tapa ehkäistä niiden kehittyminen myös tulevaisuudessa. Toistaiseksi lapsille, joilla on fosfolipidivasta-aineita ja autoimmuunisairaus, annetaan usein aspiriinia matalina annoksina. Aspiriini vähentää verihutaleiden takertuvuutta ja ehkäisee siten veren hyytymistä. Jos nuorella on fosfolipidivasta-aineita, paras ehkäisevä hoito on riskitekijöiden kuten tupakoinnin ja e-pillereiden välttäminen.

Kun potilaalla on diagnosoitu fosfolipidivasta-aineoireyhtymä (lapsella verisuonitukoksen jälkeen), pääasiallisena hoitona on veren ohentaminen. Ohentamiseen käytetään yleensä varfariinia, joka on verenhennuslääke eli antikoagulantti. Varfariinia otetaan päivittäin, ja säännöllisillä verikokeilla voidaan varmistaa, että lääke ohentaa verta riittävästi. Lääkehoidon kesto riippuu paljolti oireyhtymän vaikeusasteesta sekä siitä, millä tavalla veri hyytyy.

Toistuvia keskenmenoja saaneita naisia, joilla on fosfolipidivasta-aineita, voidaan myös hoitaa lääkkeillä, mutta heille varfariini ei sovi, koska se saattaa aiheuttaa sikiövaurioita, jos sitä käyttää raskauden aikana. Heidän tapauksessaan sopivia lääkkeitä ovat aspiriini ja hepariini. Hepariinia on annettava raskauden aikana päivittäin pistoksena ihon alle. Lääkityksen avulla ja synnytyslääkärin huolellisessa tarkkailussa noin 80 prosentilla SLE-tautia sairastavista naisista raskaus sujuu normaalisti.

LIITE 2.

Neonataali lupus

Neonataali lupus on harvinainen sikiön ja vastasyntyneen tauti, jonka vauva voi saada sikiövaiheessa, kun äidin autovasta-aineet kulkeutuvat hänen elimistöönsä istukan kautta. Näitä autovasta-aineita kutsutaan nimillä anti-Ro ja anti-La. Noin kolmanneksella SLE-potilaista on näitä vasta-aineita, mutta kaikki äidit, joilla niitä on, eivät suinkaan synnytä neonataali lupusta sairastavia vauvoja. Toisaalta neonataali lupusta on esiintynyt myös sellaisten äitien vauvoilla, jotka eivät sairasta SLE-tautia.

Neonataali lupus oireilee eri tavoin kuin SLE. Useimmiten oireet häviävät itsestään, kun vauva on 3–6 kuukauden ikäinen, jättämättä mitään jälkivaikutuksia. Yleisin löydös on ihottuma, jota ilmaantuu muutaman päivän tai viikon kuluttua syntymästä ja erityisesti auringonvalon vaikutuksesta. Ihottuma on ohimenevää eikä yleensä jätä arpia. Toiseksi yleisin löydös on poikkeava verenkuvaa (matalat verisoluarvot), mutta tämä löydös ei yleensä ole vakava ja häviää viikoissa ilman hoitoa.

Joskus harvoin esiintyy sydämen lyöntien poikkeavuutta eli synnynnäistä sydänkatkosta. Silloin vauvalla on poikkeuksellisen hidas pulssi. Tila on pysyvä ja se voidaan usein todeta sikiön

ultraäänitutkimuksella 15.–25. raskausviikolla. Joissakin tapauksissa sitä voidaan hoitaa jo sikiövaiheessa. Kun vastasyntyneellä vauvalla on synnynnäinen sydänkatkos, hänelle on asennettava sydämentahdistin. Jos äiti on synnyttänyt jo yhden lapsen, jolla on synnynnäinen sydänkatkos, hänellä on 10–15 prosentin riski saada toinenkin lapsi, jolla on tämä poikkeavuus. Neonataali lupuksen sairastaneet lapset kasvavat ja kehittyvät normaalisti. Heidän todennäköisyytensä sairastua myöhemmin SLE-tautiin on pieni.