



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/FI/intro>

Systeminen lupus erythematosus (SLE)

Versio 2016

1. MIKÄ ON SYSTEEMINEN LUPUS ERYTHEMATOSUS?

1.1 Mikä se on?

Systeminen lupus erythematosus (SLE) on pitkäaikainen eli krooninen autoimmuunisairaus, jonka oireita voi esiintyä monissa elimistön eri osissa, mutta etenkin iholla, nivelissä, veressä, munuaisissa ja keskushermostossa. "Chronic" means that it can last for a long time. Autoimmuunisairauksissa elimistön oma puolustusjärjestelmä hyökkää elimistön omia kudoksia vastaan sen sijaan, että suojelisi niitä bakteereilta ja viruksilta.

Taudin nimi, systeminen lupus erythematosus, on peräisin 1900-luvun alkupuolelta. Systemisellä tarkoitetaan, että taudin oireita esiintyy useissa eri elimissä. Sana 'lupus' on latinaksi 'susi'. Sillä viitataan taudille tyypilliseen, kasvoilla esiintyvään perhosihottumaan, joka muistuttaa muodoltaan suden kuonon valkoisia alueita. Kreikankielisellä sanalla 'erythematosus' viitataan ihottuman punaisuuteen.

1.2 Kuinka tavallinen se on?

SLE-tautia esiintyy kaikkialla maailmassa. Se näyttäisi kuitenkin olevan yleisintä afroamerikkalaista, latinalaisamerikkalaista, aasialaista ja alkuperäisamerikkalaista syntyperää olevilla henkilöillä. Euroopassa SLE todetaan noin yhdellä 2500 henkilöstä ja noin 15 % diagnosoiduista potilaista on alle 18-vuotiaita. SLE-taudin oireet alkavat harvoin ennen viidettä ikävuotta ja tavallisimmin vasta murrosiässä. Kun SLE todetaan alle 18-vuotiaalla, siitä usein käytetään nimitystä lapsuusiän tai nuoruusiän SLE. Sairastuvuus on suurinta hedelmällisessä iässä olevilla (15-45-vuotiailla) naisilla, ja tässä ikäryhmässä naisten sairastuvuus

miehiin verrattuna on 9-kertainen. Ennen murrosikää noin joka viides sairastunut lapsi on poika.

1.3 Mikä sen aiheuttaa?

SLE ei ole tarttuva tauti, vaan autoimmuunisairaus, jossa elimistön oma puolustus- eli immuunijärjestelmä ei pysty erottamaan ulkopuolista tunkeilijaa omista kudoksista ja soluista. Immuunijärjestelmä toimii virheellisesti ja tuottaa esimerkiksi vasta-aineita, jotka pitävät elimistön omia terveitä soluja vieraina ja alkavat tuhota niitä. Seurauksena on autoimmuunireaktio, joka aiheuttaa tulehduksen tietyissä elimissä, esimerkiksi nivelissä, munuaisissa ja iholla. Tulehdus ilmenee kuumotuksena, punoituksena, turvotuksena ja joskus myös aristuksena. Jos tulehdusoireet kestävät pitkään, kuten SLE-taudissa usein käy, kudokset voivat vaurioitua ja niiden normaali toiminta heikentyä. Siksi SLE-taudin hoidossa pyritäänkin lievittämään tulehdusta. Epänormaalin immuunivasteen uskotaan johtuvan useiden perinnöllisten riskitekijöiden ja sattumanvaraisten ympäristötekijöiden yhteisvaikutuksesta. Tiedetään myös, että sairauden puhkeamiseen vaikuttavat monet eri tekijät, kuten murrosiän hormonaalinen epätasapaino, stressi, altistuminen auringonvalolle, virusinfektiot ja eräät lääkkeet (esimerkiksi isoniatsidi, hydalatsiini, prokaiiniamidi ja epilepsialääkkeet).

1.4 Onko se perinnöllinen?

SLE-tautia saattaa esiintyä suvuittain. Lapsi todennäköisesti perii vanhemmiltaan toistaiseksi tuntemattomia, SLE-taudille altistavia perintötekijöitä. Vaikka lapsi olisi perinyt altistuksen vanhemmiltaan, SLE ei kuitenkaan välttämättä puhkea hänessä. Jos esimerkiksi identtisistä kaksosista toisella todetaan SLE, terveen lapsen todennäköisyys sairastua SLE-tautiin on vain 50 %. SLE-tautia ei voida todeta geenitestillä eikä ennen lapsen syntymää.

1.5 Voidaanko se ehkäistä?

SLE-tautiin sairastumista ei voi estää, mutta sairastuneen lapsen kannattaa välttää tilanteita, jotka voivat laukaista taudin puhkeamisen tai oireiden uusiutumisen (esimerkiksi ulkoileminen auringossa ilman

aurinkovoidetta, virusinfektiot, stressi, hormonit ja eräät lääkkeet).

1.6 Tarttuuko se?

SLE ei ole tarttuva tauti. This means that it cannot be passed from person to person.

1.7 Mitkä ovat SLE-taudin pääasialliset oireet?

Tauti saattaa alkaa hitaasti ja uusia oireita ilmaantua vähitellen useiden viikkojen, kuukausien tai jopa vuosien kuluessa. 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 erityisiä oireita, jotka syntyvät, kun tauti leviää yhteen tai useampaan elimeen. Iho- ja limakalvo-oireet ovat erittäin yleisiä. Niitä ovat esimerkiksi ihottumat, valoherkkyys (altistuminen auringonvalolle aiheuttaa ihottumaa) ja haavaumat nenän ja suun limakalvoilla. Taudille tyypillistä perhosihottumaa esiintyy nenän ja poskien alueella 30–50 prosentilla sairastuneista lapsista. Joskus esiintyy myös hiusten lähtöä (alopecia). Kädet muuttuvat kylmässä punoittaviksi, valkoisiksi ja sinertäviksi (Raynaud'n oireyhtymä). Muita mahdollisia oireita ovat nivelten turvotus ja jäykkyys, lihaskivut, anemia, mustelmien ilmaantuminen, päänsärky, kouristukset ja rintakipu. Useimmilla SLE-tautiin sairastuneilla lapsilla on myös munuaistautia, joka on yksi tärkeimmistä taudin pitkäaikaisennusteeseen vaikuttavista tekijöistä.

Vaikean munuaistaudin tavallisimpia oireita ovat korkea verenpaine, veren ja proteiinien esiintyminen virtsassa (hematuria ja proteinuria) sekä turvotus erityisesti jalkaterissä, jaloissa ja silmäluomissa.

1.8 Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?

SLE-taudin oireet vaihtelevat suuresti potilaasta toiseen jopa niin, että jokaisen lapsen taudinkuva tai oireisto on erilainen kuin muilla. Kaikilla kuvatut oireet voivat esiintyä eri asteisina aivan taudin alkuvaiheissa tai taudin myöhemmissä vaiheissa. SLE-taudin oireet pysyvät hallinnassa, kun lääkärin määräämää hoitoa noudatetaan.

1.9 Onko tauti lapsilla erilainen kuin aikuisilla?

Lapsilla ja nuorilla esiintyy samoja oireita ja löydöksiä kuin aikuisilla. Lapsilla SLE-tauti on kuitenkin vaikeampi, koska heillä SLE-taudista johtuvia tulehduksia esiintyy enemmän. Lisäksi lapsilla SLE-tautiin liittyvä munuaistauti ja neurologiset oireet ovat yleisempiä kuin aikuisilla.

2. DIAGNOOSI JA HOITO

2.1 Miten tauti todetaan?

Diagnoosi tehdään potilaan oireiden (esimerkiksi kipu ja kuume) ja veri- ja virtsakokeiden tulosten perusteella sen jälkeen, kun muut sairaudet on suljettu pois. Kaikki oireet ja löydökset eivät välttämättä esiinny samaan aikaan ja SLE-taudin toteaminen voikin olla hidaskäynnin prosessi. Jotta SLE olisi helpompi erottaa muista sairauksista, yhdysvaltalainen reumajärjestö (American College of Rheumatology) on määrittänyt 11 diagnostista kriteeriä.

Diagnostisissa kriteereissä on lueteltu yleisimmät oireet ja poikkeavuudet, joita SLE-tautia sairastavilla potilailla on todettu. Sairaus voidaan diagnosoida SLE-taudiksi, jos potilaalla on esiintynyt luetelluista oireista vähintään neljä. Kokenut lääkäri pystyy kuitenkin toteamaan SLE-taudin, vaikka luetelluista oireista olisi esiintynyt alle neljä. SLE-taudin diagnostiset kriteerit:

Perhosihottuma

Punainen ihottuma poskipäissä ja nenänselässä.

Valoherkkyys

Valoherkkyys on ihon epänormaalin herkkää reagoitua auringonvaloon. Iho voidaan suojata vaatehuuhtelulla.

Diskoidi lupus

Hilseileviä, koholla olevia, kolikon muotoisia ihottumaläiskiä kasvoilla, päänahassa, korvavalehdissa, rinnassa ja käsivarsissa. Läiskistä saattaa niiden parannuttua jäädä arpi. Näitä ihottumaläiskiä esiintyy yleisimmin mustaihoisilla lapsilla.

Limakalvojen haavaumat

Pienet haavaumat suussa tai nenässä ovat yleensä kivuttomia, mutta nenän limakalvojen haavaumat saattavat aiheuttaa nenäverenvuotoa.

Niveltulehdus

Suurimmalla osalla SLE-tautia sairastavista lapsista on niveltulehdus . Niveltulehdus aiheuttaa kipua ja turvotusta käsien, ranteiden, kyynärpäiden ja polvien nivelissä tai muissa raajojen nivelissä. Kipu saattaa vaelttaa nivelestä toiseen ja sitä voi esiintyä symmetrisesti nivelissä kehon molemmilla puolilla. SLE-taudin aiheuttama niveltulehdus ei yleensä aiheuta pysyviä muutoksia (virheasentoja).

Keuhkopussitulehdus (pleuriitti)

Molempien keuhkojen ympärillä on keuhkopussi. Sen tulehdusta kutsutaan pleuriitiksi. Sydämen ympärillä on sydänpussi, jonka tulehdusta kutsutaan perikardiitiksi eli sydänpussitulehdukseksi. Näiden herkkien kudosten tulehtuminen voi aiheuttaa nesteiden kerääntymistä sydämeen tai keuhkoihin. Keuhkopussitulehdukselle tyypillinen rintakipu pahenee hengitettäessä.

Munuaistauti

Munuaistautia esiintyy lähes kaikilla SLE-tautiin sairastuneilla lapsilla ja se vaihtelee erittäin lievästä erittäin vaikeaan. Aluksi munuaistauti ei yleensä aiheuta oireita ja se voidaan todeta ainoastaan virtsa- ja verikokein. Jos munuaisvaurio on merkittävä, lapsella saattaa esiintyä verta tai valkuaista virtsassa sekä turvotusta, erityisesti jaloissa ja jalkaterissä.

Keskushermoston oireet

Keskushermosto-oireita ovat esimerkiksi päänsärky, kouristukset ja neuropsykiatriset oireet kuten keskittymis- ja muistihäiriöt, mielialan vaihtelut, masennus ja psykoosi (vakava mielenterveyshäiriö, jossa todellisuudentaju on häiriintynyt).

Verisolumuutokset

Verisolujen muutokset ovat seurausta elimistön omien vasta-aineiden hyökkäyksestä verisoluja vastaan. Punaiset verisolut kuljettavat happea keuhkoista muualle elimistöön. Niiden ennenaikainen hajoaminen (hemolyysi) saattaa aiheuttaa hemolyyttisen anemian. Hajoaminen voi

olla hidasta ja suhteellisen lievää, mutta se voi myös tapahtua erittäin nopeasti ja johtaa hätätilanteeseen.

Valkosolujen vähentymistä kutsutaan leukopeniaksi eikä se yleensä ole SLE-taudissa vaarallinen.

Verihiutaleiden niukkuutta puolestaan kutsutaan trombosytopeniaksi. Verihiutaleiden niukkuuden seurauksena lapsi saattaa saada helposti mustelmia ja hänellä voi esiintyä verenvuotoja eri puolilla elimistöä, esimerkiksi ruuansulatuskanavassa, virtsateissä, kohdussa tai aivoissa.

Immunologiset muutokset

Immunologisilla muutoksilla tarkoitetaan SLE-tautiin viittaavien autovasta-aineiden löytymistä verestä:

a) Fosfolipidivasta-aineet (liite 1).

b) Natiivi-DNA-vasta-aineet (solun perimäainesta vastaan reagoivia vasta-aineita). Näitä todetaan pääasiassa SLE-taudissa. Verikoe tehdään säännöllisin väliajoin, koska natiivi-DNA-vasta-aineiden määrä näyttäisi nousevan, kun SLE on aktiivinen, ja lääkäri voi sen avulla määrittellä, missä vaiheessa tauti on.

c) Sm-vasta-aineet ovat saaneet nimensä rva Smithin mukaan; ne löydettiin ensimmäiseksi hänen verestään. Sm-vasta-aineita esiintyy lähes ainoastaan SLE-taudin yhteydessä, ja niitä käytetään usein diagnoosin vahvistamisessa.

Tumavasta-aineet

Tumavasta-aineet ovat solujen tumia vastaan hyökkääviä vasta-aineita. Niitä on lähes jokaisen SLE-potilaan veressä. Jos tumavasta-ainetestin tulos on positiivinen, se ei kuitenkaan itsessään ole todiste SLE-taudista, koska tulos voi olla positiivinen monen muunkin taudin yhteydessä ja heikosti positiivinen 5–15 prosentilla terveistä lapsista.

2.2 Mikä merkitys laboratorikokeilla ja muilla tutkimuksilla on?

Laboratorikokeiden avulla SLE voidaan todeta ja niiden perusteella voidaan päätellä, mihin sisäelimiin tauti on mahdollisesti edennyt. Säännöllisten veri- ja virtsakokeiden avulla taudin aktiivisuutta ja vakavuutta voidaan seurata sekä määrittää, miten hyvin lääkitys sopii potilaalle. SLE-taudin toteamiseksi voidaan tehdä useita laboratorikokeita. Niiden perusteella voidaan päätellä, mitä lääkkeitä

potilaalle kannattaa määrätä ja pysyvätkö SLE-taudin tulehdusoireet hyvin hallinnassa nykyisellä lääkityksellä.

Peruslaboratoriokokeilla selvitetään, onko potilaalla aktiivinen systeeminen sairaus, joka aiheuttaa oireita useissa elimissä. Tulehdusarvot (eli lasko ja CRP) ovat koholla tulehduksen aikana. CRP voi SLE-taudissa olla normaali, vaikka lasko olisi koholla. Mikäli myös CRP on koholla, se voi olla merkki infektiosta. Täydellinen verenkuvapaljastaa punasolujen, valkosolujen ja verihiutaleiden niukkuuden. Seerumin valkuaisaineiden elektroforeesi saattaa paljastaa koholla olevan gammaglobuliinin (tulehdus pahentunut, vasta-aineiden tuotanto). Alhainen albumiinin määrä voi olla merkki munuaistaudista. Verestä tehtävissä kemiallisissa testeissä voidaan todeta munuaistauti (veren kreatiniinipitoisuus koholla, elektrolyyttipitoisuuksien muutokset), maksan toiminnan häiriöt sekä lihasentsyymien määrän kohoaminen, mikäli tauti on levinnyt lihaksiin. Maksan toimintakokeissa ja lihasten entsyymikokeissa entsyymit ovat koholla, mikäli potilaalla on tulehdusta maksassa tai lihaksissa. Virtsakokeiden merkitys on suuri SLE-taudin toteamisvaiheessa ja seurannassa, jotta mahdollinen munuaistauti huomattaisiin. Punasolujen (veren) tai valkuaisen esiintyminen virtsassa voi olla merkki munuaistulehduksesta. Joskus SLE-tautia sairastavaa lasta voidaan pyytää keräämään kaikki virtsa kokonaisen vuorokauden ajalta. Kertänäytettä tarkemmasta vuorokausivirtsasta munuaistauti voidaan määrittää jo hyvin varhaisessa vaiheessa. Veren komplementit ovat synnynnäisiä valkuaisaineita (proteiineja), jotka tuhoavat bakteereja ja säätelevät tulehdus- ja immuunireaktioita. Tiettyjä komplementtiproteiineja (C3 ja C4) saattaa kulua immuunireaktioiden aikana ja niiden alhainen määrä veressä on aktiivisen taudin, erityisesti munuaistaudin, merkki. Nykyään on käytössä monia muitakin kokeita, joiden avulla voidaan tutkia SLE-taudin vaikutuksia elimistöön. Jos munuaismoireita havaitaan, munuaisesta otetaan usein koepala (munuaisbiopsia). Koepalasta saadaan arvokasta tietoa SLE-vaurioiden laadusta, vaikeusasteesta ja syntyajankohdasta, ja siitä on myös hyötyä valittaessa sopivaa hoitomuotoa. Ihosta otetun kudoksenäytteen avulla voidaan joskus diagnosoida vaskuliitti eli verisuonitulehdus, diskoidi lupus tai muita ihottumia. Muita tutkimuksia ovat röntgentutkimukset (sydän ja keuhkot), EKG (sydänsähkökäyrä) ja sydämen ultraäänitutkimus, keuhkojen hengitystilavuuksien mittaukset, EEG (aivosähkökäyrä),

aivojen magneettikuvaus ja muut lääketieteelliset kuvantamistutkimukset sekä erilaiset kudospätyt.

2.3 Voidaanko tauti hoitaa? Voiko taudista parantua?

SLE-tautiin ei ole parantavaa lääkehoitoa. Asianmukaisella hoidolla voidaan kuitenkin pitää oireet hallinnassa ja ehkäistä taudin komplikaatioita, kuten pysyviä elin- ja kudospäuriota. Kun SLE-tauti todetaan, se on yleensä aktiivisimmillaan. Silloin taudin saaminen hallintaan ja sisäelinpäurioiden ehkäiseminen saattaa edellyttää vahvaa lääkitystä. Monilla lapsilla SLE saadaan talttumaan lääkehoidolla ja tauti lievenee niin, että lääkkeitä tarvitaan enää vain vähän tai ei ollenkaan.

2.4 Miten tautia hoidetaan?

Lasten SLE-tautiin ei ole viranomaisten hyväksymää lääkehoitoa. Valtaosa SLE-taudin oireista johtuu tulehduksesta, joten hoidon tavoitteena on lievittää tulehdusta. SLE-tautia sairastavien lasten hoidossa käytetään hyvin yleisesti viiden eri ryhmän lääkkeitä.

Tulehduskipuläykkeet

Tulehduskipuläykkeillä, kuten ibuprofeenilla ja naprokseenilla, pyritään lievittämään niveltulehduksen aiheuttamia kipuja. Niitä määrätään yleensä vain lyhyeksi aikaa, ja annostusta vähennetään sitä mukaa kuin niveltulehdus helpottaa. Tähän ryhmään kuuluu useita lääkkeitä, mm. aspiriini. Nykyään aspiriinia käytetään harvoin sen tulehdusta lievittävän vaikutuksen vuoksi. Lapsilla, joilla fosfolipidivasta-aineiden määrä on koholla, sitä käytetään liiallisen veren hyytymisen ja verisuonitukosten ehkäisyyn.

Malarialäykkeet

Malarialäykkeitä, esimerkiksi hydroksiklorokiini, käytetään valoherkkyydestä johtuvien ihottumien, kuten diskoidien tai puoliäkkillisten SLE-ihottumien, hoidossa. Voi mennä kuukausia ennen kuin läykkeiden vaikutus alkaa näkyä. Taudin varhaisessa vaiheessa annettuna läykkeet näyttäisivät helpottavan taudin oireita, parantavan munuaistaudin hallintaa ja suojaavan sydäntä, verisuonia ja muita elimiä päurioilta. SLE-taudin ja malarian välillä ei tiedetä olevan yhteyttä. Hydroksiklorokiini auttaa tasapainottamaan

immuunijärjestelmän poikkeavuuksia, mikä on tarpeen niin SLE-taudissa kuin malariassakin.

Kortikosteroidit

Kortikosteroideja, kuten prednisonia tai prednisolonia, käytetään tulehduksen lievittämiseen ja elimistön immuunijärjestelmän toiminnan hillitsemiseen. Ne ovatkin SLE-taudin pääasiallinen lääkehoito. Jos SLE-taudin oireet ovat lieviä, kortikosteroidit ja malarialääkitys saattavat olla lapselle riittävä hoito. Jos tauti on vaikeampi ja siihen liittyy munuaistauti tai muita sisäelinten oireita, näiden lisäksi määrätään immunosuppressiivisia lääkkeitä. Taudin alkuvaiheessa kortikosteroideja on yleensä käytettävä päivittäin useiden viikkojen tai kuukausien ajan, jotta tauti saataisiin hallintaan, ja useimmat lapset tarvitsevat näitä lääkkeitä vuosien ajan. Aloitusannos ja ottamistiheys riippuvat taudin vaikeusasteesta ja siitä, missä elimissä oireita esiintyy. Kortikosteroideja annetaan joko suun kautta tai laskimonsisäisesti suurina annoksina lähinnä vaikean hemolyyttisen anemian, keskushermosto-oireiden ja vakavien munuaismoireiden hoitoon. Jo muutama päivä kortikosteroidilääkityksen aloittamisen jälkeen lapsen vointi yleensä paranee huomattavasti ja hän tuntee olonsa reippaammaksi. Kun taudin ensioireet on saatu hallintaan, lääkitystä vähennetään niin paljon kuin se lapsen hyvinvoinnin kannalta on mahdollista. Annostusta pienennetään vähitellen ja lasta seurataan säännöllisesti sen varmistamiseksi, että tauti on hallinnassa sekä lääkärintarkastuksen että laboratoriotulosten perusteella.

Murrosikäinen nuori ehkä haluaa lopettaa kortikosteroidien käytön tai muuttaa annostustaan, koska on kyllästynyt haittavaikutuksiin tai tuntee voivansa paremmin tai huonommin kuin ennen. Sen vuoksi on hyvin tärkeää, että niin nuori kuin hänen vanhempansakin ymmärtävät, miten kortikosteroidit vaikuttavat ja miksi lääkityksen lopettaminen tai annostuksen muuttaminen ilman lääkärin valvontaa on vaarallista. Elimistö tuottaa luonnostaan joitakin kortikosteroideja kuten kortisolia. Kun lääkehoito aloitetaan, elimistö reagoi siihen lopettamalla oman kortisolituotantonsa ja kortisolia tuottavien lisämunuaisten toiminta hidastuu.

Jos kortikosteroideja käytetään pitkän aikaa ja yhtäkkiä käyttö lopetetaan, elimistö ei välttämättä pysty heti aloittamaan omaa kortisolituotantoaan. Seurauksena voi olla hengenvaarallinen kortisolipuutos (lisämunuaisten vajaatoiminta). Lisäksi liian nopea

annostuksen pienentäminen voi pahentaa SLE-taudin oireita.

Taudin etenemistä estävät lääkkeet

Atsatiopriini, metotreksaatti, mykofenolaattimofetiili ja syklofosfamidi ovat taudin etenemistä estäviä ja tulehdusta rauhoittavia lääkkeitä. Niiden toimintaperiaate poikkeaa kortikosteroideista ja niitä määrätään, kun SLE-tautia ei saada hallintaan pelkästään kortikosteroideilla. Kun potilaalle määrätään taudin etenemistä estävää lääkettä, kortikosteroidiannosta voidaan pienentää, jolloin kortikosteroidien käyttöön liittyvät haittavaikutukset vähenevät taudin oireiden silti pahentumatta.

Mykofenolaattimofetiili ja atsatiopriini annetaan tabletteina ja syklofosfamidi joko tabletteina tai suonensisäisesti pulssihoitona. Syklofosfamidia määrätään lapsille, joilla on vaikeita keskushermosto-oireita. Metotreksaatti annetaan tabletteina tai ihonalaisena pistoksena.

Taudin etenemistä estävät biologiset lääkkeet

Biologiset lääkkeet salpaavat autovasta-ainetuotannon tai jonkin tietyn molekyylin vaikutuksen. Autovasta-aineet ovat niitä vasta-aineita, jotka hyökkäävät elimistön omia rakenteita vastaan. Yksi tällaisista lääkkeistä on rituksimabi, jota määrätään pääsääntöisesti silloin, kun tautia ei saada hallintaan peruslääkehoidolla. Belimumabi on vasta-aineita tuottavia veren B-soluja vastaan suunnattu biologinen lääke, jota voidaan käyttää SLE-taudin hoidossa aikuisilla. Biologisten lääkkeiden käyttö SLE-taudin hoidossa lapsilla ja nuorilla on vielä kokeiluvaiheessa. Autoimmuunisairauksia ja erityisesti SLE-tautia tutkitaan paljon. Tavoitteena on määritellä tulehduksen ja autoimmunitietin tarkat toimintamekanismit, jotta hoidot voitaisiin suunnata täsmällisemmin estämättä immuunijärjestelmän toimintaa kokonaan. Tälläkin hetkellä on käynnissä useita SLE-tautiin liittyviä kliinisiä tutkimuksia. Niissä tutkitaan mm. uusia lääkehoitoja ja pyritään kartuttamaan tietoja lapsuusiän SLE-taudista. Jatkuvan tutkimuksen ansiosta SLE-tautia sairastavien lasten tulevaisuus näyttää aina vain valoisammalta.

2.5 Mitä ovat lääkehoidon haittavaikutukset?

SLE-taudin hoidossa käytettävät lääkkeet lievittävät tehokkaasti taudin oireita. Kuten kaikki lääkkeet, nämäkin lääkkeet voivat aiheuttaa haittavaikutuksia (yksityiskohtaisemmat tiedot haittavaikutuksista on

lääkehoidosta kertovassa kohdassa).

Tulehduskipulääkkeet voivat aiheuttaa vatsavaivoja (siksi ne kannattaa ottaa ruokailun yhteydessä), edesauttaa mustelmien syntymistä ja joskus harvoin vaikuttaa munuaisten tai maksan toimintaan. Malarialääkkeet voivat aiheuttaa muutoksia silmän verkkokalvolla, minkä vuoksi potilaiden on käytävä säännöllisesti silmälääkärin vastaanotolla.

Kortikosteroidit voivat aiheuttaa monenlaisia lyhyt- ja pitkäaikaisia haittavaikutuksia. Haittavaikutusten riski kasvaa, jos kortikosteroideja käytetään pitkään suurina annoksina. Kortikosteroidien yleisimmät haittavaikutukset: Ulkoiset muutokset, esimerkiksi lihominen, poskien pyöristyminen, karvoituksen lisääntyminen, punaiset arpijuovat iholla (stria), finnit ja mustelmat. Painon saa pidettyä hallinnassa vähäkalorisen ruokavalion ja liikunnan avulla. Kohonnut tartuntariski koskee erityisesti tuberkuloosia ja vesirokkoa. Jos kortikosteroideja käyttävä lapsi on ollut tekemisissä vesirokkopotilaan kanssa, hänet on toimitettava lääkäriin mahdollisimman pian. Vesirokolta voi suojautua lihaspistoksena annettavalla vesirokkovasta-aineella (passiivinen immunisaatio). Vatsavaivat, kuten ruuansulatusvaivat ja närästys. Vatsavaivoja joudutaan joskus hoitamaan mahahaavalääkkeillä. Kasvun pysähtyminen. Harvinaiset haittavaikutukset: Korkea verenpaine. Lihasteikkous (lapsen voi olla vaikea kiivetä portaita tai nousta tuolista). Veren sokeriaineenvaihdunnan häiriöt etenkin, jos suvussa on diabetesta. Mielialan vaihtelut, kuten masennus ja ailahtelevaisuus. Silmäongelmat, esimerkiksi kaihi (mykiön samentuma) ja silmänpainetauti (glaukooma). Luukato eli osteoporoosi. Luukatoa voi ehkäistä harrastamalla liikuntaa sekä syömällä kalsiumpitoisia ruokia ja kalsium- ja D-vitamiinilisä. Niiden käyttö on hyvä aloittaa heti, kun kortikosteroideja aletaan ottaa suurina annoksina. On tärkeää huomata, että suurin osa kortikosteroidien haittavaikutuksista häviää itsestään, kun annosta pienennetään tai lääkehoito lopetetaan. Myös taudin etenemistä estävillä lääkkeillä on haittavaikutuksia, jotka saattavat kehittyä vakaviksi.

2.6 Kuinka kauan hoito kestää?

Hoito kestää niin kauan kuin tautikin. Yleisesti ollaan sitä mieltä, että

useimpien SLE-tautia sairastavien lasten on erittäin vaikea lopettaa kortikosteroidihoitoa kokonaan. Hyvinkin pienet annokset pitkäaikaisesti käytettynä vähentävät taudin aktivoitumista merkittävästi ja auttavat pitämään taudin hallinnassa. Monille tämä on paras tapa ehkäistä oireiden pahenemisen ja taudin aktivoituminen. Kun annos on pieni, haittavaikutukset ovat pääsääntöisesti lieviä ja niitä esiintyy vain vähän.

2.7 Onko tautiin olemassa vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja?

Tarjolla on lukuisia täydentäviä ja vaihtoehtoisia hoitomuotoja, mikä saattaa hämmentää potilaita ja heidän läheisiään. Harkitse täydentävän tai vaihtoehtoisen hoitomuodon mahdollisia hyötyjä ja haittoja erittäin huolellisesti. Tällaisten hoitomuotojen tehosta on varsin vähän tutkittua näyttöä ja ne saattavat ajallisen ja rahallisen panostuksen lisäksi kuormittaa lasta. Mikäli haluaisit kokeilla vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja, keskustele vaihtoehtoista ensin lasten reumalääkärin kanssa, koska joillakin hoitomuodoilla ja perinteisillä lääkkeillä saattaa olla yhteisvaikutuksia. Useimmat lääkärit eivät vastusta vaihtoehtoisia hoitoja, jos lasta hoidetaan lääkärin ohjeiden mukaisesti. Tärkeintä on, ettei lääkärin määräämien lääkkeiden ottamista lopeteta. Jos taudin hallinta edellyttää lääkehoitoa, lääkityksen keskeyttäminen taudin ollessa vielä aktiivivaiheessa voi olla erittäin vaarallista. Keskustele lääkehoidosta lasta hoitavan lääkärin kanssa.

2.8 Minkälaista säännöllistä seuranta tarvitaan?

Lääkärissä on käytävä säännöllisesti, koska monet SLE-tautiin liittyvät sairaudet voidaan estää tai ne voidaan hoitaa tehokkaammin, jos ne huomataan ajoissa. SLE-tautia sairastavat lapset käyvät reumalääkärin vastaanotolla vähintään kolmen kuukauden välein. Tarvittaessa lapsi käy myös muiden erikoisalojen lääkäreiden, kuten lasten ihotautilääkärin (ihon hoito), veritautien erikoislääkärin (hematologia) tai munuaistautien erikoislääkärin, vastaanotoilla. Lääkäreiden lisäksi SLE-tautia sairastavan lapsen hoitoon osallistuu myös sosiaalityöntekijöitä, psykologeja, ravitsemusasiantuntijoita ja muita terveydenhuollon ammattilaisia.

SLE-tautia sairastavan lapsen verenpainetta seurataan ja hänestä

otetaan säännöllisesti virtsa- ja verikokeet, joista tutkitaan täydellinen verenkuva, verensokeri, hyytymistekijät, komplementtien määrä ja natiivi-DNA-vasta-aineet. Jos potilas saa immuunivastetta heikentäviä lääkkeitä (immunosuppressiivisia lääkkeitä), verikokeissa on käytävä säännöllisesti, jotta voidaan varmistaa, ettei luuytimen tuottamien verisolujen määrä käy liian alhaiseksi.

2.9 Kauanko tauti kestää?

SLE-tautiin ei ole parantavaa hoitoa. Oireet voidaan kuitenkin pitää hallinnassa tai jopa saada kokonaan pois, kun lasten reumalääkärin määräämät lääkkeet otetaan säännöllisesti ja ohjeiden mukaan. Ellei lääkkeitä oteta ohjeiden mukaan, erilaiset infektiot, stressi ja auringonvalo saattavat aiheuttaa SLE-taudin oireiden pahenemisen. Taudin oireet saattavat kuitenkin pahentua myös muista syistä ja siksi taudinkulkua on erittäin vaikea ennustaa.

2.10 Millainen on taudin ennuste?

SLE-taudin ennuste paranee merkittävästi, jos pitkäaikainen hoito hydroksiklorokiinilla, kortikosteroideilla ja taudin etenemistä estävillä lääkkeillä aloitetaan ajoissa. Moni lapsuudessa SLE-tautiin sairastunut pärjää sairautensa kanssa varsin hyvin. Joillakin tauti on kuitenkin vaikea tai jopa hengenvaarallinen ja voi pysyä aktiivisena koko nuoruusiän ajan aina aikuisuuteen saakka.

Lapsuudessa alkaneen SLE-taudin ennuste riippuu siitä, miten vakavia sisäelinvaurioita lapselle kehittyy. Jos lapsella on vaikea munuaistauti tai vakavia keskushermosto-oireita, hän tarvitsee tehokasta hoitoa. Lievä ihottuma ja niveltulehdus ovat sitä vastoin usein helposti hallittavissa. Yksittäisen lapsen sairauden kulkua on kuitenkin lähes mahdoton ennustaa.

2.11 Voiko SLE-taudista parantua kokonaan?

Jos tauti todetaan varhain ja sitä hoidetaan asianmukaisesti alusta saakka, se yleensä rauhoittuu ja oireet saattavat hävitä kokonaan. Mutta, kuten edellä jo mainittiin, SLE on arvaamaton pitkäaikaissairaus ja siihen sairastuneet lapset joutuvat yleensä ottamaan lääkkeitä jatkuvasti ja käymään lääkärintarkastuksissa säännöllisesti. Kun lapsi

kasvaa aikuiseksi, hän siirtyy lastenlääkäriltä aikuisten SLE-tautiin erikoistuneen lääkärin hoitoon.

3. VAIKUTUS JOKAPÄIVÄISEEN ELÄMÄÄN

3.1 Miten tauti vaikuttaa lapsen ja perheen elämään?

Kun SLE-tautia sairastavaa lasta hoidetaan asianmukaisesti, hän voi viettää melko normaalia elämää. Poikkeuksena on kuitenkin liiallisen auringonvalolle ja UV-säteilylle altistumisen välttäminen, koska se voi pahentaa SLE-tautia. SLE-tautia sairastava lapsi ei voi mennä uimarannalle koko päiväksi tai istua auringossa uima-altaan äärellä. Aurinkoisina päivinä lapsen iho on suojattava aurinkovoiteella, jonka suojakerroin on vähintään 40. Kun lapsi on täyttänyt 10 vuotta, hän voi vähitellen ruveta ottamaan enemmän vastuuta omasta hoidostaan. Lapsen ja hänen vanhempiansa on hyvä tuntea SLE-taudin oireet, jotta he huomaavat, jos ne uusiutuvat tai pahenevat. Jotkin oireet, kuten jatkuva väsymys tai tarmottomuus, voivat jatkua kuukausien ajan sen jälkeen, kun taudin pahin vaihe on ohitettu. Säännöllinen liikunta on tärkeää paitsi painonhallinnan takia myös luuston terveyden ja hyvän yleiskunnon säilyttämiseksi.

3.2 Vaikuttaako tauti koulunkäyntiin?

SLE-tautia sairastavat lapset voivat käydä koulua normaalisti lukuun ottamatta taudin vaikeimpia jaksoja. Jos SLE-tautiin ei liity keskushermosto-oireita, se ei yleensä vaikuta lapsen oppimis- ja ajattelukykyyn. Keskushermosto-oireet voivat kuitenkin aiheuttaa keskittymis- ja muistihäiriöitä, päänsärkyä ja mielialan vaihteluita. Silloin lapsi saattaa tarvita erityisopetusta. Lasta tulee rohkaista osallistumaan mahdollisuuksien mukaan ikäistensä harrastuksiin ja vapaa-ajan viettoon. Opettajille on kerrottava, että lapsella on SLE-tauti, jotta se voidaan ottaa huomioon, kun lapsella on oppimiseen vaikuttavia oireita, esimerkiksi nivelkipuja.

3.3 Miten SLE vaikuttaa liikuntaan ja urheiluharrastuksiin?

Liikuntaa ei yleensä tarvitse eikä pidäkään rajoittaa. Kun oireita ei esiinny, lasta tulee innostaa säännölliseen liikuntaan. Suositeltavia

liikuntamuotoja ovat kävely, uinti, pyöräily ja muut aerobiset eli hapenottokykyä parantavat lajit sekä ulkoilu. Aurinkoisina päivinä lapsen on pukeuduttava auringolta suojaaviin vaatteisiin, suojattava ihonsa aurinkovoiteella, jossa on korkea suojakerroin, ja vältettävä auringossa olemista keskipäivän kuumimpina tunteina. Ylirasittumista kannattaa välttää. Taudin aktiivisessa vaiheessa liikuntaa on rajoitettava.

3.4 Voiko ruokavaliolla vaikuttaa taudin kulkuun tai hoitoon?

SLE-tautia ei voi parantaa millään erikoisruokavaliolla. SLE-tautia sairastavien lasten tulee syödä terveellisesti ja monipuolisesti. Jos lasta hoidetaan kortikosteroideilla, suolan käyttöä kannattaa vähentää verenpaineen nousun välttämiseksi ja sokerin käyttöä diabeteksen ja lihomisen ehkäisemiseksi. Luukatoa (osteoporoosia) ehkäistään antamalla lapselle kalsium- ja D-vitamiinilisiä. Muut lisäravinteet ja vitamiinivalmisteet eivät tutkimusten mukaan vaikuta SLE-tautiin.

3.5 Voiko ilmasto vaikuttaa taudinkulkuun?

Altistuminen auringonvalolle voi aiheuttaa SLE-potilaalle uusia ihomuutoksia ja pahentaa myös taudin muita oireita. Ulos lähtiessään lapsen on aina suojattava ihonsa aurinkovoiteella, jonka suojakerroin on korkea. Aurinkovoidetta on levitettävä iholle vähintään puoli tuntia ennen ulosmenoa, jotta se ehtii imeytyä kunnolla. Aurinkoisena päivänä aurinkovoidetta on lisättävä kolmen tunnin välein. Jotkut aurinkovoiteet ovat vedenkestäviä, mutta niitäkin kannattaa lisätä uimisen tai suihkussa käymisen jälkeen. Lapsen on pukeuduttava auringolta suojaaviin vaatteisiin, kuten lierihattuun ja pitkähihaisiin paitoihin, myös pilvisinä päivinä, koska UV-säteet pääsevät iholle myös pilven läpi. Jotkut SLE-tautia sairastavat lapset oireilevat myös silloin, kun he ovat altistuneet loistelampuista, halogeenilampuista tai tietokoneen näytöstä säteilevälle UV-valolle. Näyttöihin on saatavana UV-säteilynsuojia.

3.6 Saako lapselle antaa rokotuksia?

SLE-tauti lisää lapsen infektioriskiä, ja siksi rokotukset ovat erityisen tärkeitä. Pääsääntönä on, että normaalia rokotusohjelmaa kannattaa mahdollisuuksien mukaan noudattaa. Tähän on kuitenkin muutama

poikkeus: Lasta ei pidä rokottaa, kun tauti on vaikeassa, aktiivisessa vaiheessa. Jos lapselle annetaan immunosuppressiivisia lääkkeitä tai suuria annoksia kortikosteroideja tai biologisia lääkkeitä, hänelle ei saa antaa eläviä taudinaiheuttajia sisältäviä rokotteita (esim. tuhkarokko-, sikotauti- ja vihuriokkorokotteet, suun kautta annettava poliorokote ja vesirokkorokote). Suun kautta annettavaa poliorokotetta ei saa antaa myöskään immunosuppressiivisia lääkkeitä käyttävän lapsen perheenjäsenille. Jos lapselle on määrätty kortikosteroideja tai immunosuppressiivisia lääkkeitä suurina annoksina, hänelle suositellaan pneumokokki-, meningokokki- ja kausi-influenssarokotteita. SLE-tautia sairastavat nuoret tytöt ja pojat kannattaa suojata HPV-rokotteella (ihmisen papilloomavirusrokote).

SLE-tautia sairastaville lapsille rokotteet täytyy ehkä antaa useammin kuin terveille lapsille, koska rokotteiden tarjoama suoja näyttäsi kestävänsä SLE-potilaissa normaalia lyhyemmän ajan.

3.7 Miten tauti vaikuttaa sukupuolielämään, raskauteen ja raskauden ehkäisyyn?

Tauti ei vaikuta nuorten sukupuolielämään. Ehkäisyyn on kuitenkin kiinnitettävä erityistä huomiota, jos nuorta hoidetaan taudin etenemistä estävillä lääkkeillä tai tauti on aktiivisessa vaiheessa. Raskaudet tulisi mahdollisuuksien mukaan suunnitella aina etukäteen, koska jotkin verenpainelääkkeet ja taudin etenemistä estävät lääkkeet saattavat häiritä sikiön normaalia kehitystä. Useimmilla SLE-tautia sairastavilla naisilla raskausaika sujuu normaalisti ja vauva syntyy terveenä. Paras aika raskaudelle on silloin, kun tauti ja erityisesti mahdollinen munuaistauti ei ole aiheuttanut oireita pitkään aikaan. 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 synnyntäisen taudin, jota kutsutaan neonataali lupukseksi, riski (liite 2). Erialaisten raskauskomplikaatioiden riski on suuri naisilla, joiden fosfolipidivasta-aineet (liite 1) ovat koholla.

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

SLE-potilaille turvallisin ehkäisymuoto on kondomi tai pessaari ja

spermisidi eli siittiöitä tuhoava voide. Ehkäisyyn voidaan käyttää myös vain progesteronia sisältäviä ehkäisytabletteja ja tietyn tyyppisiä ehkäisykierukoita. Estrogeenihormonia sisältävät ehkäisytabletit saattavat lisätä taudin oireiden pahenemisen riskiä SLE-tautia sairastavilla naisilla, joskin uudemmissa ehkäisyvalmisteissa vaara on pienempi.

4. LIITE 1. FOSFOLIPIDIVASTA-AINEET

Fosfolipidivasta-aineet ovat autovasta-aineita, jotka kohdistuvat elimistön omia fosfolipidejä (solukalvon muodostavia lipidejä) tai fosfolipideihin sitoutuvia proteiineja vastaan. Kolme tunnetuinta fosfolipidivasta-ainetta ovat kardiolipiinivasta-aine, β 2-glykoproteiini-I-vasta-aine ja lupusantikoagulantti. Fosfolipidivasta-aineita todetaan 50 prosentilla SLE-tautia sairastavista lapsista, mutta niitä esiintyy myös eräiden muiden autoimmuunisairauksien ja monien tulehdusten yhteydessä sekä pienellä osalla lapsia, jotka eivät sairasta mitään tunnettua sairautta.

Fosfolipidivasta-aineet lisäävät verisuonten hyytymistäipumusta ja ne näyttäisivät liittyvän moniin eri sairauksiin, kuten valtimo- ja laskimotukoksiin, verihiutaleiden niukkuuteen (trombosytopenia), 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, raskausmyrkytys (pre-eklampsia) tai vauvan syntyminen kuolleena. Joillakin naisilla, joilla on todettu fosfolipidivasta-aineita, voi olla vaikeuksia tulla raskaaksi. Useimmilla lapsilla, joilla esiintyy fosfolipidivasta-aineita, ei ole koskaan ollut verisuonitukoksia. Parhaillaan tutkitaan, mikä olisi paras tapa ehkäistä niiden kehittymistä. Nykyään lapsille, joilla on todettu fosfolipidivasta-aineita ja autoimmuunisairaus, annetaan yleensä aspiriinia pieninä annoksina. Aspiriini vähentää verihiutaleiden takertuvuutta ja ehkäisee siten veren hyytymistä. Jos nuorella on

fosfolipidivasta-aineita, ehkäisevään hoitoon kuuluu myös riskitekijöiden, kuten tupakoinnin ja e-pillereiden, välttäminen. Kun potilaalla on diagnosoitu fosfolipidivasta-aineoireyhtymä (lapsella verisuonitukoksen jälkeen), pääasiallisena hoitona on veren ohentaminen. Veren ohentamiseen käytetään yleensä varfariinia, joka on veren hyytymistä ehkäisevä lääke eli antikoagulantti. Varfariinia otetaan päivittäin, ja säännöllisillä verikokeilla voidaan varmistaa, että lääke ohentaa verta riittävästi. Muita verenohennuslääkkeitä ovat pistoksena ihon alle annettava hepariini ja aspiriini. Lääkehoidon kesto riippuu paljolti oireyhtymän vaikeusasteesta sekä siitä, millä tavalla veri hyytyy.

Toistuvasti keskenmenoja saaneita naisia, joilla on todettu fosfolipidivasta-aineita, voidaan myös hoitaa lääkkeillä, mutta heille varfariini ei sovi, koska se saattaa aiheuttaa sikiövaurioita, jos sitä käyttää raskauden aikana. Raskaana olevalle naiselle, jolla fosfolipidivasta-aineet on todettu, määrätään hepariinia tai aspiriinia. Raskauden aikana hepariini annetaan päivittäin pistoksena ihon alle. Lääkityksen avulla ja synnytyslääkärin huolellisessa seurannassa noin 80 prosentilla naisista raskaus sujuu normaalisti.

5. LIITE 2. NEONATAALILUPUS

Neonataalilupus on harvinainen sikiöiden ja vastasyntyneiden sairaus, jossa äidin autovasta-aineita siirtyy istukan kautta sikiöön. Näitä autovasta-aineita kutsutaan SSA(Ro)- ja SSB(La)-vasta-aineiksi. Noin kolmanneksella SLE-potilaista on näitä vasta-aineita, mutta kaikki äidit, joilla niitä on, eivät suinkaan synnytä neonataalilupusta sairastavia vauvoja. Neonataalilupusta on tavattu myös lapsissa, joiden äideillä ei ole SLE-tautia.

Neonataalilupus on erilainen kuin SLE. Useimmiten oireet häviävät jälkiä jättämättä itsestään, kun vauva on 3–6 kuukauden ikäinen. 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 poikkeavuus ei yleensä ole vakavaa ja häviää muutamassa viikossa ilman hoitoa. Joskus harvoin vauvalla esiintyy sydämen lyöntien poikkeavuutta, jolloin vauvan syke on poikkeuksellisen hidas. Tämä synnynnäinen sydämen johtumishäiriö on pysyvä tila ja voidaan yleensä todeta sikiön ultraäänitutkimuksella 15.–25. raskausviikolla. Joissakin tapauksissa sitä

voidaan hoitaa jo sikiövaiheessa. Kun vastasyntyneellä on synnynnäinen sydämen johtumishäiriö, hänelle asennetaan sydämentahdistin yleensä heti syntymän jälkeen. Jos äiti on jo synnyttänyt yhden lapsen, jolla on synnynnäinen sydämen johtumishäiriö, riski saada toinenkin lapsi, jolla on tämä poikkeavuus, on 10-15 %.

Neonataalilupukseen sairastuneet lapset kasvavat ja kehittyvät normaalisti. Heidän todennäköisyytensä sairastua myöhemmin SLE-tautiin on pieni.