



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/Fl/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.