

Systeminen lupus erythematosus, SLE (lupus)

ICD-10: M32

OMIM: 152700

Muut nimet: *Lupus, LED, Punahukka, Perhosreuma, Systeminen lupus*

Systeminen Lupus Erythematosus, SLE on yksi monista autoimmunisairauksista. Autoimmunisairauksissa kehon immuunijärjestelmä kääntyy toimimaan itseään vastaan sen sijaan, että suojelisi kehoa ulkopuolisilta hyökkäjiltä. Tämä johtaa tulehduksiin ja mahdollisesti vaurioihin kehon eri kudoksissa.

SLE voi vaikuttaa niveliin, ihoon, munuaisiin, sydämeen, keuhkoihin, verisuoniin ja hermostoon. Vaikka SLE:ta sairastavilla voi olla hyvinkin erilaisia oireita, yleisimpiä ovat uupumus, kivuliaat tai turvonneet nivelet, selittämätön kuumeilu, iho-oireet ja munuaistulehdus. SLE:lle on tyypillistä aktivoitumisjaksot ja toisaalta rauhalliset kaudet, jolloin oireet ovat vähäisiä.

SLE:hen ei ole vielä löydetty parannuskeinoja. Sitä voidaan kuitenkin hoitaa tehokkaasti, ja suurin osa SLE:tä sairastavista elää sairaudestaan huolimatta aktiivista ja hyvää elämää.

Kirjoittajat: dosentti, reumatologi **Heikki Julkunen**, **Kirsi Myllys** SLE-yhdistys, **Jaana Hirvonen** Suomen Reumaliitto ry.

Mikä aiheuttaa SLE:n?

SLE on monimuotoinen sairaus eikä sen syitä vielä täysin ymmärretä. Kun on tutkittu identtisiä kaksosia, joista toisella on SLE, toisella kaksosista on todettu olevan noin 20–40 prosentin todennäköisyys sairastua samaan tautiin. Perinnöllisyydellä on tärkeä rooli sairauden puhkeamisessa, mutta perintötekijät, geenit eivät yksistään määritä, kuka sairastuu, vaan siihen vaikuttavat myös ympäristötekijät. Niitä voivat olla esimerkiksi auringonvalo, stressi, hormonit, tupakka, jotkut lääkkeet sekä infektioaudit kuten virustulehdukset.

Tutkijat uskovat, ettei mikään yksittäinen geeni altista SLE:lle. Pikemminkin taudin puhkeaminen on seurausta useammasta geenistä, jotka vaikuttavat henkilön alttiuteen sairastua, sairauden vaikeusasteeseen sekä siihen, mihin kudoksiin ja elimiin sairaus vaikuttaa. Osa näistä geneeistä on jo tunnistettu. Tutkimukset voivat aikanaan johtaa parempien hoitomuotojen kehittämiseen. Lähitulevaisuudessa ei ole näköpiirissä keinoja, joilla autoimmunitautien tai SLE:n synty voitaisiin ehkäistä.

SLE:ssa kehon immuunijärjestelmä ei toimi niin kuin pitäisi. Terve immuunijärjestelmä kehittää vasta-aineita ja lymfosyyttejä, jotka taistelevat viruksia, bakteereja ja muita kehon ulkopuolelta tulevia vieraita aineita vastaan ja tuhoavat niitä. SLE:ssa immuunijärjestelmä tuottaa vasta-aineita kehon terveitä soluja ja kudoksia vastaan. Näitä vasta-aineita kutsutaan autovasta-aineiksi. Ne aiheuttavat tulehdusta eri puolilla kehoa ja voivat vahingoittaa elimiä ja kudoksia. Kaikkia tulehdusta ja tuhoa aiheuttavia tekijöitä ei vielä tarkalleen ymmärretä, mutta asioita tutkitaan koko ajan.

Esiintyvyys

Enemmistö, noin 90 prosenttia sairastuneista on naisia. SLE on kolme kertaa yleisempi afroamerikkalaisilla, latinalaisamerikkalaisilla, aasialaisilla ja intiaanitaustaisilla kuin kaukasialaisilla, ihonväritään valkoisilla naisilla. Afro- ja latinalaisamerikkalaisilla naisilla on myös todennäköisemmin aktiivisempi sairaus ja vakavampia elinvaurioita kuin muilla sairastuneilla. SLE voi kulkea suvussa, mutta sitä sairastavan lapsen tai sisaruksen riski sairastua SLE:hen on kuitenkin hyvin pieni. Noin 5–10 prosentilla SLE:tä sairastavista on suvussaan toinen samaa tautia sairastava. Tavallisimmin SLE voi esiintyä kahdella sisarella tai äidillä ja tyttärellä.

Sairastuneiden määrää ei ole helppoa arvioida, sillä oireet vaihtelevat suuresti ja oireiden alkamisajankohtaa on usein vaikea määrittää. Suomessa arviot SLE:tä sairastavien määrästä vaihtelevat. Viimeisin tutkimustietoon perustuva arvio on vuodelta 1985, jonka mukaan Suomessa olisi ainakin 1500 varmaa tautia sairastavaa. Tauti voi puhjeta missä iässä tahansa, mutta suurin osa sairastuu 15–45-vuotiaana.

Oireet

Jokaisella SLE:ta sairastavalla on yksilöllisiä oireita, jotka voivat vaihdella lievistä vakaviin. Yleisimpiä oireita ovat kivuliaat tai turvonneet nivelet, selittämätön kuumeilu ja uupumus. SLE:lle luonteenomainen ulkoinen merkki, perhosihottuma, on kasvoilla poskien ja nenän yli ulottuva punainen ihottuma-alue. Ihottumia saattaa esiintyä myös muualla kasvoissa, korvissa, käsivarsissa, olkapäillä, rinnassa, käsissä ja muilla auringon valolle altistuvilla ihoalueilla. Koska monet SLE:tä sairastavat ovat herkkiä auringon valolle, ihottuma-alueet syntyvät ja pahenevat usein kesän aikana.

Muita SLE:hen sopivia oireita ovat hengitykseen ja asentoihin liittyvät kylkikivut, hiusten lähtö, anemia, veren punasolujen vähyys, suun haavaumat sekä [Raynaudin oire](#) sormissa ja varpaissa. Jotkut kärsivät myös päänsäryistä, huimauksesta, masennuksesta ja sekavuudesta. Uusia oireita saattaa ilmaantua vuosia alkuperäisen diagnoosin jälkeen ja eri oireita voi esiintyä eri aikoina. Joillakin esiintyy ainoastaan yhden elimen tai kehon alueen oireita kuten iho-oireita tai niveloireita. Toisilla voi olla oireita eri puolilla kehoa. Oireiden vakavuus vaihtelee. Seuraavassa on kuvattu kehon eri osia, joihin SLE saattaa vaikuttaa.

Munuaistulehdus, nefriitti, voi hankaloittaa kehon kykyä päästä tehokkaasti eroon jätteistä ja muista myrkyistä. Munuaisoireisiin ei yleensä liity kipua. Useimmiten ainoa merkki munuaissairaudesta on poikkeava virtsa- ja verinäyte. Joillekin munuaisoireista voi tulla turvotusta silmien ympärille, jalkoihin, nilkkoihin tai sormiin. Kun SLE vaikuttaa munuaisten toimintaan, pysyvät vahingot voidaan estää lääkehoidolla.

Joillakin SLE:ta sairastavilla esiintyy keuhkopussintulehdusta, pleuriittia. Keuhkopussiontelon seinämille kehittyä tulehdusta, joka aiheuttaa kivun tunnetta kylkiin etenkin hengittäessä. SLE:ta sairastavat saattavat saada myös pneumonian eli keuhkokuumeen.

Joillakin SLE voi vaikuttaa keskushermostoon. Oireina voivat olla pääsärky, huimaus, masennus, muistin ongelmat, näköhäiriöt, kouristuskohtaukset, aivoverenkiertohäiriöt tai muutokset käytöksessä.

Verisuoniin saattaa tulla tulehdus, vaskuliitti, mikä vaikuttaa verenkiertoon. Tulehdus voi olla lievä eikä sitä välttämättä tarvitse hoitaa tai se voi olla vakava ja hoito on aloitettava välittömästi. Lisäksi SLE:ta sairastavilla on suurentunut riski sairastua valtimonkovettumatautiin, ateroskleroosiin.

SLE:ta sairastaville voi kehittyä [anemiaa](#), leukopeniaa eli valkosolujen vähäisyyttä tai trombositopeniaa eli verihiutaleiden, trombosyyttien vähäisyyttä, mikä heikentää veren hyytymistä. SLE:ta sairastavilla, joilla on nk. fosfolipidivasta-aineita, on suurentunut riski saada laskimo- ja valtimoverenkierron tukoksia ja keskenmenoja.

Joillekin SLE:ta sairastaville voi tulla sydänlihaksen tulehdus, myokardiitti, sydänlähän tulehdus, endokardiitti tai sydänpussitulehdus, perikardiitti. Ne voivat aiheuttaa kylkikipuja tai muita oireita. Endokardiitti voi aiheuttaa läppien pinnan paksuuntumista, mutta se ei yleensä vaikuta läppien toimintaan.

Diagnosointi

Diagnoosiin pääseminen voi viedä aikaa, koska taudin oireet voivat kehittyä hitaasti ja vaihdellen. Taustatiedot, lääkärin tutkimus ja laboratoriotutkimukset yhdessä auttavat sulkemaan pois muut oireiltaan SLE:tä muistuttavat sairaudet.

Tavallisia SLE:n ensioireita ovat väsymys, kuumeilu, laihtuminen, nivel- ja lihassäryt, niveltulehdus, erilaiset ihottumat ja keuhkopussin ja sydänpussin tulehdus. SLE-epäilyä tukevat koholla oleva lasko, normaali tai lievästi kohonnut CRP, lievä anemia ja erityisesti koholla olevat tumavasta-aineet.

SLE-diagnoosia ei voida tehdä yhden ainoa testin perusteella. Yleensä tarvitaan useita laboratoriotutkimuksia. Taudin diagnostiikassa hyödyllisimpiä ovat autovasta-aineisiin kuuluvat tumavasta-aineet. Ne kohdistuvat kehon omien solujen tuman rakenteita vastaan. Muita autovasta-aineita, jotka ovat tyypillisiä SLE:lle ovat anti-DNA-, anti-SM-, anti-RNP-, anti-Ro- (SSA) ja anti-La (SSB) -vasta-aineet. Näiden vasta-aineiden löytyminen voi vahvistaa SLE-diagnoosin.

SLE:n erotusdiagnostiikassa on otettava huomioon erityisesti muut sidekudostaudit, infektiot ja pahanlaatuiset taudit. Diagnoosia ei käytännössä voi tehdä, jos kaikki autovasta-ainemääritykset ovat negatiiviset. Aktiivisessa taudissa tumavasta-aineet ovat positiiviset yli 90 prosentilla ja DNA vasta-aineet yli 70 prosentilla potilaista. Tumavasta-aineiden tarkemmassa erittelyssä (ENA vasta-aineet) voi löytyä Sm (10–20%), SS-A (30%) ja RNP (30%) vasta-aineita. Matala komplementti C3 ja C4 tukevat diagnoosia samoin kuin fosfolipidivasta-aineet (30–40%). Harvinaisessa tumavasta-ainenegatiivisessa taudissa henkilöllä on SS-A vasta-aineita. Toisaalta hyvinkin korkeat tumavasta-ainetasot ja epämääräiset oireet eivät edellytä diagnoosia, eikä tällainen henkilö välttämättä koskaan sairastu SLE:hen tai muuhun sidekudostautiin.

Lisäksi ihosta tai munuaisista voidaan ottaa koepala, jos niissä on oireita.

Hoito

Kun sairaus on diagnosoitu, potilaita seurataan useimmiten reumalääkärin vastaanotolla 3–12 kuukauden välein. Seuranta täydennetään määrittämällä laboratoriotuloksia, joista tavallisimmat ovat lasko, CRP, verenkuvasta ja virtsanäyte. Verestä voidaan mitata myös DNA-vasta-aineiden tasot ja komplementtiarvot. Korkeat DNA-vasta-aineet ja alhaiset komplementtiarvot C3 ja C4 voivat viitata siihen, että tauti on aktivoitumassa. Röntgen ja muut kuvantamismenetelmät auttavat selvittämään, onko SLE mahdollisesti vaikuttanut joihinkin elimiin.

Viime vuosikymmeninä SLE:n hoito on selvästi kehittynyt. Lääkäreillä on mahdollisuus valita useista eri hoitovaihtoehdoista. Kun tauti on diagnosoitu, tehdään hoitosuunnitelma, joka perustuu sairastuneen ikään, sukupuoleen, oireisiin, havaittuihin tutkimuslöydöksiin, muuhun terveydentilaan ja elämäntilanteeseen. Hoidon tarkoituksena on rauhoittaa sairaus kokonaan ja estää mahdolliset pahenemisvaiheet tehokkaasti, jotta elinten vaurioituminen saadaan minimoitua. Lääkärin ja potilaan tulisi yhdessä arvioida hoitosuunnitelmaa säännöllisesti varmistaakseen, että se on mahdollisimman tehokas.

SLE:n hoidossa käytettävät lääkkeet

[Tulehduskipulääkkeitä](#) voidaan käyttää nivel- ja lihaskipuihin, turvotuksiin ja kuumeeseen. Ne vähentävät oireita, mutta eivät paranna tautia. Vaikka joitakin tulehduskipulääkkeitä saa ilman reseptiä, niiden käytöstä on syytä sopia aina lääkärin kanssa, jotta ne voidaan ottaa huomioon hoitoa suunniteltaessa.

Malarian hoidossa käytetyt lääkkeet on todettu tehokkaiksi myös monien autoimmuunisairauksien hoidossa. Yleisin SLE:n hoidossa käytetty ns. malarialääke on hydroksiklorokiini. Se voi olla ainoa käytössä oleva lääke tai osa monen lääkkeen yhdistelmähoitoa. Sitä käytetään uupumuksen, nivelkipujen, iho-oireiden ja keuhkopussin tulehduksen hoidossa. Tutkimukset ovat osoittaneet, että pitkään käytettynä hydroksiklorokiini estää aktiivivaiheiden uusiutumista, laskee veren rasva-arvoja, vähentää riskiä sairastua sydän- ja verisuonitauteihin ja parantaa ennustetta. Nykyisin ollaan sitä mieltä, että jokaisen SLE-potilaan tulisi pitkäaikaisesti käyttää hydroksiklorokiinia, jos lääke vain sopii.

Glukokortikoidien lääkeryhmään kuuluvat prednisoni, hydrokortisoni, metyyliprednisoloni ja deksametasoni. Ne hillitsevät nopeasti ja tehokkaasti tulehdusta. Niitä pyritään käyttämään mahdollisimman pieninä annoksina ja taudin rauhoittuessa lääkkeen määrää pyritään vähentämään. Joskus ne voidaan kokonaan myös lopettaa.

Immunosuppressiivista lääkitystä käytetään keskivaikeassa ja vaikeassa SLE:ssä kuten munuaistulehduksessa tai keskushermosto-oireissa. Tavallisia ja tehokkaimpia tämän ryhmän lääkkeitä ovat atsatiopriini, mykofenolaattimofetiili (MMF) ja syklofosfamidi. Ne hillitsevät ylivilkkaan immuunijärjestelmän toimintaa. Lääkkeillä, varsinkin syklofosfamidilla on kuitenkin mahdollisia vakaviakin sivuvaikutuksia.

SLE:n hoitoon on kehitetty myös biologinen lääke, belimumabi. Se on B-imusolujen toimintaan vaikuttavan proteiinin, BLYS:in vasta-aine. SLE:ta sairastavilla on BLYS-proteiinia tavallista enemmän. Kun belimumabi sitoutuu BLYS-proteiiniin, sen toiminta estyy, mistä seuraa B-solujen määrän väheneminen SLE:tä sairastavan elimistössä. Belimumabia voidaan käyttää suonensisäisenä lääkkeenä tilanteissa, joissa SLE on jatkuvasti aktiivinen, eivätkä muut tavanomaiset lääkkeet ole tehonneet. Nivelreuman hoidossa käytettyä rituksimabia on annettu myös vaikeaa SLE:tä sairastaville potilaille. Samoin nivelreuman peruslääkettä, metotreksaattia, on käytetty SLE:ssä varsinkin iho- ja niveloireiden hoidossa. Tärkeätä on hoitaa SLE:n lisäksi myös muita siihen mahdollisesti liittyviä sairauksia, kuten korkeita rasva-arvoja, verenpainetta, osteoporoosia sekä infektioita.

Koska jotkut lääkkeet voivat aiheuttaa ikäviä sivuvaikutuksia, on syytä kertoa lääkärille kaikista uusista oireista mahdollisimman nopeasti. On myös tärkeää jatkaa lääkkeen käyttöä muuttamatta annostusta ennen kuin on puhunut lääkärin kanssa.

On tärkeää käydä säännöllisesti lääkärissä ja hoitaa sairautta saatujen ohjeiden mukaisesti. Säännöllisten lääkärintarkastusten ja verikokeiden tulokset auttavat lääkärinä huomaamaan muutokset taudinkuvassa ja tunnistamaan taudin aktivoitumisen sekä hoitamaan oireita mahdollisimman varhaisessa vaiheessa. Kun uudet oireet havaitaan varhain, niiden hoito voi olla myös tehokkaampaa.

SLE:ta sairastavien tulisi myös tiedostaa kasvanut riski sydän- ja verisuonisairauksiin. Kaikkien SLE:tä sairastavien verenpaine ja kolesteroli tulisi tutkia säännöllisesti. Terveellisen ruokavalion noudattaminen, säännöllinen liikunta ja tupakoinnin lopettaminen ovat erityisen tärkeitä SLE:tä sairastavilla. Koska SLE:tä sairastavat voivat olla herkkiä erilaisille tulehduksille, heille suositellaan myös vuosittaista influenssarokotetta.

Raskaus ja ehkäisy

Vaikka SLE:ta sairastavan naisen raskautta pidetäänkin riskinä, suurimmalla osalla raskaus sujuu hyvin. Keskenmenojen ja ennenaikaisen synnytysten riski on noin kaksi kertaa suurempi kuin terveillä naisilla. Riski liittyy fosfolipidivasta-aineisiin, joita tavataan noin 30 prosentilla SLE:tä sairastavista.

SLE:ta sairastavilla naisilla, joilla on ollut munuaissairaus, on lisääntynyt riski saada raskausmyrkytys, pre-eklampsia, joka aiheuttaa mm. verenpaineen kohoamista ja virtsan proteiinien lisääntymistä. Selkein näkyvä oire on turvotus varsinkin kasvoissa ja muualla vartalossa. Olisi hyvä suunnitella raskaus etukäteen ja keskustella siitä lääkärin kanssa. Ihannetapauksessa raskaus sijoittuu ajankohtaan, jolloin sairaustilanne on rauhallinen.

Osalla tauti voi aktivoitua raskauden aikana tai sen jälkeen, mutta useimmilla tilanne pysyy ennallaan. Raskauden aikana suuria kortisoniannoksia (yli 10 mg prednisonia) käyttävillä voi verenpaine tai verensokerit kohota, minkä vuoksi säännölliset lääkärintarkastukset ja terveellinen ravinto ovat tärkeitä odotusaikana. SLE:tä sairastavien raskauksia seurataan yleensä keskussairaaloissa tai erityistapauksissa yliopistosairaaloissa.

Aiemmin on todettu, että estrogeenia sisältävät ns. yhdistelmä e-pillarit voivat aktivoida SLE:tä sairastavien oireita. Aivan viimeaikaisissa tutkimuksissa tämä on kuitenkin asetettu kyseenalaiseksi. Yhdistelmä e-pillereitä ei tule kuitenkaan käyttää, jos henkilöllä on munuaistulehdus, korkea verenpaine tai fosfolipidivasta-aineita. Tällaisessa tilanteessa voidaan ehkäisyssä käyttää pelkkää progesteronia sisältäviä minipillereitä tai kierukkaa.

Ennuste

Aika SLE:n ensioireista diagnoosin asettamiseen on monissa maissa lyhentynyt huomattavasti. Ennen vuotta 1980 se oli yli neljä vuotta ja 2000-luvulla jo alle vuoden. Tämä on suurimpia syitä SLE:tä sairastavien ennusteen ja elämänlaadun parantumiseen. Lievien tautimuotojen suhteellinen osuus on lisääntynyt ja tehokas hoito päästään aloittamaan jo taudin varhaisvaiheessa. Suurin osa SLE:tä sairastavista voi elää täysipainoista elämään sairaudestaan huolimatta.

Huomaa myös:

- [SLE Reuma-aapisessa](#)
- [SLE Lastenreuma-aapisessa](#)
- [Reuma-lehti 1/2013 - Sukupuolihormonit Sjögrenin syndroomassa ja SLE:ssä](#)
- [Tidningen Reuma 1/2013 - Könshormoner vid Sjögrens syndrom och SLE](#)
- På svenska: [Systemisk lupus erythematosus, SLE](#)
- [Yhdistykset](#)
- [Vertaistuki](#)
- [Liity postituslistalle](#)
- [Muistilista lääkäriin](#)

Päivitetty 7/2018