
Systeminen lupus erythematosus eli SLE

SLE on moni-ilmeinen autoimmuunitauti, jossa immunologinen puolustus suuntautuu väärin omaa elimistöä vastaan. Lähes kaikki elimet voivat sairastua. Suomessa on noin pari tuhatta SLE:tä sairastavaa henkilöä, joista 90 prosenttia on naisia. Puolet heistä on sairastunut alle 30-vuotiaana. Vanhemmalla iällä puhjennut sairaus on keskimääräistä lievempi.

SLE:n suomenkielinen nimi on hajapesäkkeinen punahukka, mutta sitä harvoin käytetään.

Syyt

SLE:n syy on tuntematon. Sen syntyyn tarvitaan perintötekijöiden ja ympäristötekijöiden keskinäistä vuorovaikutusta. SLE:tä käynnistäviä ja ylläpitäviä ympäristötekijöitä ei tunneta tarkemmin, mutta on todennäköistä, että niitä on monia. Sukukypsässä iässä olevien naisten sairastuminen viittaa siihen, että sukupuolihormonit vaikuttavat sairastumisalttiuteen. SLE:n riskitekijöiksi on todettu tupakanpolto, yhdistelmäehkäisy pillereiden käyttö, ultraviolettivalo ja monet virusinfektiot. Monet eri lääkkeet, muun muassa sulfavalmitteet, voivat käynnistää SLE:n kaltaisen oireyhtymän, joka paranee lääkkeen lopettamisen myötä.

Oireet

SLE:n taudinkuva on hyvin vaihteleva. Mikä tahansa elin voi sairastua. SLE:n yleisoireita ovat väsymys, laihtuminen ja kuumeilu. Ihottumaa esiintyy auringonvalolle altistuvilla alueilla. Tyypillinen on kasvoihin nenän ympärille tuleva perhosmainen ihottuma. Diskoidi lupus on punoittava ja hilseilevä krooninen ihomuutos, joka parantuessaan jättää arven. Hiustenlähtö voi liittyä aktiiviseen tautiin. Nivelkiput ja -turvotukset, lihaskivut, valkosormisuus (Raynaudin oire), hiusten lähtö, suun limakalvon haavaumat, munuaistulehdus, keuhkokudoksen tulehdus, keuhko- ja sydänpussin tulehdus sekä keskushermoston oireet voivat liittyä taudinkuvaan.

Nivelten kipuja tai nivelreuman kaltaista niveltulehdusta esiintyy lähes kaikilla, ihottumaa suurimmalla osalla ja munuaistulehdusta lähes puolella sairastuneista. Nivelreumasta poiketen nivelet eivät vaurioidu, mutta sormiin voi kehittyä virheasentoja.

Taudin vaikeusaste vaihtelee potilaasta toiseen. Useimmilla SLE on kuitenkin melko lievä eikä juuri vaikuta elämäntapaan. Toisaalta vaikeita, hyvin hankalasti hallittavissa olevia tautimuotoja esiintyy. Näitä ovat erityisesti vaikea munuaistulehdus sekä vaikeat keuhko- ja keskushermosto-oireet. Munuaistulehdus voi johtaa korkeaan verenpaineeseen ja etenevään munuaisten vajaatoimintaan ja keuhkokudoksen tulehdus etenevään hengenahdistukseen. Hengenahdistus voi johtua myös keuhkovaltimopaineen noususta.

Sydänlihaksen tai -läppien tulehdus voi aiheuttaa sydämen vajaatoimintaa. Tavallisin neurologinen oire on päänsärky, mutta vakavampina neurologisina oireina voi esiintyä halvausoireita ja epileptisiä kohtauksia. Myös psykiatrisia oireita, kuten muistin ja oppimisen häiriöitä, voi esiintyä, ja vaikeammassa tapauksissa sekavuusoireita.

Verisuonitukokset, erityisesti laskimotukokset mutta myös valtimotukokset, ovat SLE:tä sairastavilla yleisiä. Niiden keskeisenä syynä ovat fosfolipidivasta-aineet. Fosfolipidivasta-aineet aiheuttavat myös toistuvien keskenmenojen lisääntyneen riskin. Sepelvaltimoiden ja muiden valtimoiden rasvakovettumistaudin esiintyvyys on selvästi lisääntynyt SLE:tä sairastavilla.

Toteaminen

Taudin diagnoosi perustuu oireisiin ja laboratoriotutkimuksiin. Diagnostisessa työssä on apua taudin vuoden 2012 luokittelukriteereistä (katso alla). SLE:n diagnoosi voidaan tehdä, jos taudin jossakin vaiheessa on esiintynyt neljä tai useampia näistä kriteereistä, joista vähintään yksi on kliininen kriteeri ja vähintään yksi laboriokriteeri. Koepalalla varmistettu lupusnefriitti (munuaistulehdus) yhdistettynä tuma- tai DNA-vasta-ainelöydökseen oikeuttaa myös SLE-diagnoosiin. Yksittäistapauksissa SLE:n hoito on käynnistettävä, vaikka kriteerit eivät täyty.

SLE:n luokittelukriteerit

Kliiniset kriteerit

- Perhosihoittuma (ihottuma poskipäissä ja nenänselässä) tai muu äkillinen iholupus
- Diskoidi lupus (hilseilevä ihottumaläiskä) tai muu krooninen iholupus
- Suun limakalvon haavaumat
- Hiustenlähtö
- Nivel-tulehdus
- Keuhko- tai sydänpussin tulehdus
- Munuaistulehdus
- Neurologiset oireet
- Hemolyyttinen anemia
- Valkosolujen määrän aleneminen
- Verihiutaleiden määrän pieneneminen

Laboriokriteerit

- Tumavasta-aineet
- DNA-vasta-aineet
- Sm-vasta-aineet
- Fosfolipidivasta-aineet
- Pienet komplementtipitoisuudet (C3, C4, CH50)
- Positiivinen suora Coombsin testi (punasoluvasta-aineet)

Tulehduksen merkinä lasko kohoaa, mutta CRP voi olla normaali poiketen useimmista muista tulehduksellisista reumasairauksista. Lähes kaikilla on veressä tumavasta-aineita ja muita autovasta-aineita (esimerkiksi DNA-, SSA-, SSB- tai Sm-vasta-aineita), joten näiden tutkiminen on tärkein yksittäinen asia taudin toteamisessa. Tumavasta-aineiden laadulla ja määrällä on lisäksi merkitystä taudin vaikeusasteen ja hoitotulosten arvioinnissa. Veren valkosolujen ja verihiutaleiden määrät voivat laskea. Myös anemia on yleistä.

Munuaistulehdukseen viittaavat valkuais- ja verivirtsaisuus. Munuaistulehduksen vakavuutta arvioidaan munuaiskoepalan mikroskooppisella tutkimuksella. Verisuonitukoksille ja toistuville keskenmenoille altistavia fosfolipidivasta-aineita määritetään antikardioliipiini-, anti-beeta2-glykoproteiini- ja lupusantikoagulanttitestillä.

Hoito

Lievässä SLE:ssä, jossa vallitsevana oireena on nivel- ja lihaskipu, voidaan lyhytaikaisesti käyttää tulehduskipulääkkeitä. Lievän SLE:n peruslääke on hydroksiklorokiini. Sitä suositellaan kaikille SLE-diagnoosin saaneille. Hydroksiklorokiini lievittää iho- ja niveloireita sekä yleistä tautiaktiivisuutta. Sillä on myös verisuonitukoksia estävä vaikutus ja edullinen vaikutus veren rasva-arvoihin.

Hydroksiklorokiiniin voidaan tarvittaessa liittää pieni annos kortisonivalmistetta (esimerkiksi prednisolonia). Lievää tautia, erityisesti niveltulehdusta, voidaan hoitaa myös metotreksaatilla, jos hydroksiklorokiini ja kortisonivalmisteet eivät riitä. Vaikeissa tapauksissa joudutaan turvautumaan suuriin kortisoniannoksiin ja erityyppisiin solunsalpaajiin tai biologisiin reumalääkkeisiin.

SLE-potilas voi suojata itseään välttämällä auringonvaloa ja käyttämällä tehokkaita suojavoiteita. Tupakanpoltto on haitallista. Osteoporoosia voi ehkäistä liikunnalla ja terveellisellä ruokavaliolla. Vaikeata SLE:tä, johon liittyy elintärkeiden elinten (munuaisten, keuhkojen, sydämen ja keskushermoston) uhkaava toiminnanvajausta on suurien kortisoniannosten lisäksi hoidettu syklofosamidilla. Vakavien munuaistulehdusten hoidossa on myös toisella solunsalpaajalla, mykofenolaatilla, saatu hyviä hoitotuloksia. Vaikeassa SLE:ssä voi myös B-imusoluja poistava biologinen lääke rituksimabi olla vaihtoehto.

Vaikeita verimuutoksia, lähinnä hemolyyttistä anemiaa ja verihiutaleiden vähyyttä, hoidetaan kortisonivalmisteilla, atsatiopriinilla, syklofosamidilla, rituksimabilla ja immunoglobuliinilla.

Kun vaikea tauti on saatu hallintaan, siirrytään yleensä atsatiopriiniin, jota käytetään ylläpitohoitona. Atsatiopriinia käytetään myös ”kortisonia säästävänä” hoitona, kun prednisolonin vuorokausiannosta ei voida laskea alle 10 mg.

Belimumabi on biologinen B-imusolujen toimintaa estävä lääke, joka on kehitetty SLE:n hoitoon ja jota voidaan harkita keskivaikeassa taudissa, erityisesti iho-, limakalvo- ja niveloireiden hoidossa. Osteoporoosin ehkäisy ja hoito on muistettava. Kaikille kortisonivalmisteita saaville suositellaan kalsium- ja D-vitamiinivalmisteita ja tarvittaessa harkitaan bisfosfonaatteja tai muita luulääkkeitä.

Valtimotukosten ehkäisyyn soveltuu asetyylisalisyylihappo tai veren hyytymistä estävä lääke, jälkimmäinen myös laskimotukosten ehkäisyyn. Valkosormisuutta hoidetaan verisuonia laajentavilla lääkkeillä ja lämpimällä vaatetuksella.

Raskaus voi aiheuttaa ongelmia SLE:tä sairastavalle. Koska sairaus voi vaikeutua raskauden aikana, on syytä neuvotella reumalääkärin kanssa hoidoista ja seurannasta jo raskautta suunniteltaessa. Jos todetaan fosfolipidivasta-aineita, on keskenmenon vaara suuri. Sen estämiseksi voidaan harkita asetyylisalisyylihappoa jo ennen ensimmäistä raskautta. Jos aiemmissa raskauksissa on esiintynyt komplikaatioita, suositellaan asetyylisalisyylihappoa yhdistettynä veren hyytymistä estävään hepariiniin.

Estrogeenia sisältäviä yhdistelmäehkäisytabletteja voi käyttää, jos taudinkuva on lievä ja vakaa.

Ennuste

SLE:n ennuste on parantunut jatkuvasti. Jopa suurimmalla osalla potilaista on lähes oireettomia vaiheita. Henkeä uhkaavaksi tauti pääsee kehittymään lähinnä henkilöille, joilla on vakavia munuais-, keuhko- tai keskushermosto-oireita. Iän karttuessa sairauden aktiivisuus yleensä laantuu. Lääkkeen

aiheuttama SLE paranee, kun kyseinen lääkehoito lopetetaan. Ennusteen kannalta on tärkeätä hoitaa myös liitännäissairaudet, kuten infektiot, osteoporoosi ja sydän- ja verisuonitaudit.

Päivitetty: 2022, asiantuntijana professori Tom Pettersson

Lue myös

Reuma-lehden juttu [Ei kahta samanlaista](#) (2020).