



Rinnekoti-Säätiö

LASTEN KUNTOUTUSKOTI
KORNETINTIE 8, 00380 HELSINKI
PUH.09-8551 454, FAX 09-8551451
lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi
www.rinnekoti.fi

Systeminen Lupus Erythematosus

perinnöllisyyslääkäri Sirpa Ala-Mello, 16.2.2010

ICD-10: M32
OMIM #152700

SLE, Punahukka

Yleisyys

Systeminen lupus on hyvin moni-ilmeinen sairaus. Käytännössä mikä tahansa elin tai kudokset voi sairastua. Eurooppalaislähtöisessä väestössä SLE:n insidenssi (ilmaantuvuus) on suunnilleen 0,4 / 100 000 alle 16-vuotiasta/vuosi, eli Suomessa on noin 30-40 pediaatrista lupuspotilasta kerrallaan. Lastenlääkäreiden hoidossa potilaita on kuitenkin tätä vähemmän. Se johtunee siitä, että moni sairastuu vasta teini-iässä, ja vaivalloisen ja hitaan diagnostiikan takia päätyy alusta alkaen aikuislääkäreiden hoitoon.

Oireet ja löydökset

Tautia pidetään immuunisysteemin säätelyn pysyvänä eli kroonisena häiriönä.

SLE:n luokittelukriteerit ja samalla pääoireet ovat:

1. perhosihottuma (posket, nenänselkä)
2. diskoidi lupus (punoitus, hilseily paikallisesti)
3. valoihottuma
4. limakalvohaavaumat (ei kipua yleensä)
5. niveltulehdukset (ei jätä pysyviä muutoksia niveliin)
6. "serosiitit" (nestettä keräävät tulehdukset, mm. keuhkopussin ja sydänpussin tul.)
7. munuaistulehdukset
8. keskushermosto-oireet (psykoosi, epilepsia ym.)
9. verisairaudet (AIHA eli hemolyyttinen anemia, muiden verisolujen kato)
10. immuunivasteen erilaiset poikkeavuudet
11. tuma-vasta-aineiden ilmaantuminen (verikokeesta)

Diagnostiikka

Mikäli edellä luetelluista oireista 4 voidaan kiistattomasti osoittaa olevan olemassa, pidetään SLE-diagnoosia ilmeisenä, mikäli 3 kohtaa voidaan vakuuttavasti osoittaa, pidetään diagnoosia todennäköisenä.

Diagnoosin tekee hankalaksi muun muassa se, että taudin alku voi olla joko hitaasti hiipivä tai äkillinen ja rajuoireinen ja se voi koskea joko yhtä tai useaa elintä.

SLE-taudin diagnostiikka eri puolilla maailmaa ja eri väestöissä on erilaista. Keltaisella ja mustalla rodulla SLE on selvästi yleisempi sairaus kuin esimerkiksi Suomessa. Taudille tyypillisiä oireita tutkittaessa joudutaan taudinmäärittelyssä ajattelemaan perin erilaisia asioita, ja tutkimukset vaihtelevat sen vuoksi paljon.

Mikäli potilaalle ilmaantuu tyypillisiä iho-oireita tai limakalvovaurioita voi taudin määrittely nopeutua. Keuhkoröntgen voi paljastaa oireettoman keuhkopussintulehduksen. Veren kuvassa nähdään mahdollisesti kaikkien solumuotojen vähenemistä. Virtsasta saattaa löytyä valkuaista tai punasoluja (munuaistulehdusten yhteydessä). Hyvin monilla tavataan veressä tuma-vasta-aineita. Akuuteissa keskushermoston oireilanteissa sekä aivojen kerroskuvaus että magneettitutkimus voivat paljastaa infarktimuutokset.

Myöhäisoireina osalle potilaista ilmaantuu myös ns. antifosfolipidivasta-ainesyndrooma (APS). Se aiheuttaa lisääntyneen veritulppataipumuksen. Potilailla on tuolloin riski saada sekä laskimo- että valtimosuonien tukoksia. Mikäli SLE-potilaalle ilmaantuu äkillisiä hengitysvaikeuksia on aina pidettävä mielessä keuhkoveritulpan (keuhkoembolian) mahdollisuus.

Aivojen alueelle voi syntyä joko yhden suuren valtimosuonen tukos halvausoireineen tai monien pienten valtimoiden tukoksia vaihtelevin neurologisin oirein. Ainakin osa oppimisen ja älyllisen suoriutumisen pulmista johtuneen aivojen alueelle ilmaantuvista mikroinfarkteista.

SLE voi aiheuttaa myös monenlaisia silmäongelmia kuten esimerkiksi nopeasti etenevän verkkokalvovaurion.

Syy ja syntymekanismi

SLE:n taustasyynä pidetään monitekijäistä periytymistä ja useat altistavat perintötekijät ovat vaikuttamassa taudin syntyyn.

Hoito

Mikäli sairaus rajoittuu lähinnä ihoon ja on lievä, hoidoksi riittää aurinkosuojavoide, paikalliskortisoni ja joskus niiden lisäksi vanha malarialääke hydroksiklorokiini.

Niveloireiseen tautiin käytetään tavanomaisia tulehdus-kipulääkkeitä.

Taudin vaikeissa muodoissa, joihin liittyy joko keskushermostolupus ja / tai munuaistulehdus, joudutaan käyttämään solusalpaajia (syklofosfamidi, atsatiopriimi) sekä usein korkeita kortikosteroidiannoksia.

Kortikosteroidit ovat hoidossa tärkeitä, jopa elintärkeitä, mutta annoksen säätäminen vaatii paljon ammattitaitoa ja kokemusta. Steroidien käyttö (tai käyttämättä jättäminen) vaikuttaa usein ratkaisevalla tavalla potilaan pitkäaikaisennusteeseen.

Ennuste

Aikaisemmin tauti johti verraten usein muutamien vuosien kuluessa kuolemaan, ja tavallisin kuolinsyy oli munuaistulehduksen aiheuttama virtsamyrkytystila.

Nykyään, lääkehoitojen tehostuessa ja monipuolistuessa, ennuste on paljon parempi. Sairauden myöhäisvaiheessa infektiot ovat nousseet keskeiseen asemaan. Solusalpaajilla ja kortikosteroideilla hoidettavilla potilailla voi esiintyä melkein mitä hyvänsä infektoita, mitä yllättävimmällä tavalla. Sekä sairaus itse että sen vaatima hoito heikentävät puolustuskykyä. Äkillinen kuumesairaus on siksi aina sairaalahoidon aihe.

Nykyään myös keskushermostolupuksen merkitys sairauden hoidossa on noussut aiempaa keskeisempään asemaan.

Lapsuus- ja nuoruusiällä tautia pyritään hoitamaan siten, että sekä taudin aiheuttamat elinvauriot että hoidon aiheuttamat pulmat pystyttäisiin pitämään tasapainoisesti kurissa. Sekä krooninen sairaus että sen lääkehoito vaikuttavat molemmat kasvuun sita hidastavasti. SLE:tä sairastavien tyttöjen menarche eli kuukautisten ilmaantumisikä on keskimäärin pari vuotta myöhempi kuin terveillä ikätovereilla.