



www.pediatric-rheumatology.printo.it

HARVINAINEN JUVENILI PRIMAARINEN SYSTEEMINEN VASKULIITTI

Mikä se on?

Vaskuliitti tarkoittaa verisuonten tulehdusta. Tähän tautiryhmään kuuluu monia erilaisia sairauksia. Primaarinen vaskuliitti tarkoittaa, että taudin pääasiallisena kohteena ovat verisuonet. Vaskuliitin nimi ja luokittelu riippuvat lähinnä siitä, minkä kokoisiin ja tyyppisiin verisuoniin tauti vaikuttaa.

Kuinka tavallinen se on?

Jotkut primaariset vaskuliitit ovat melko yleisiä lastentauteja (esimerkiksi Henoch-Schönleinin purpura ja Kawasakin tauti). Tässä luvussa kuvatut taudit ovat sen sijaan harvinaisia, eikä niiden esiintymistiheydestä ole tarkkaa tietoa.

Mikä sen aiheuttaa? Onko se perinnöllinen? Tarttuuko se? Onko se ehkäistävässä?

Tähän ryhmään kuuluvat taudit eivät yleensä esiinny perheittäin. Useimmiten potilas on perheen ainoa tautiin sairastunut jäsen, ja on hyvin epätodennäköistä, että sisarukset sairastuisivat samaan tautiin. Tauti puhkeaa todennäköisesti usean eri tekijän yhteisvaikutuksesta. Yleinen käsitys on, että taudin puhkeamiseen voivat vaikuttaa perintötekijät, tulehdukset ja ympäristötekijät.

Vaskuliitit eivät tartu, eivätkä ne ole ehkäistävässä.

Mitä verisuonille tapahtuu vaskuliitissa?

Vaskuliitissa potilaan immuuni/tulehdusjärjestelmä kääntyy verisuonia, erityisesti niiden sisäseinämiä vastaan. Terveillä ihmisillä verisuonten seinämät mahdollistavat veren normaalin kulun suonissa. Kun verisuonen seinämä vaurioituu tai tulehtuu, suoneen alkaa kertyä hyytymiä, mikä aiheuttaa ahtaumia ja tukoksia.

Verenkierron mukana paikalle kulkeutuvat tulehdussolut pääsevät verisuonen seinämän läpi aiheuttaen lisävaurioita sekä verisuonissa että niitä ympäröivässä kudoksessa. Suonen seinämä alkaa vuotaa, jolloin verta pääsee verisuonia ympäröiviin kudoksiin, jotka turpoavat.

Potilaan kudoksenäytteissä näkyvät taudille tyypilliset muutokset, eli verisuonten seinämien tulehdus ja erasteiset vauriot. Taudin aiheuttamat verisuonten poikkeavuudet tulevat esille angiografiassa (verisuonten varjoaineröntgenkuvassa).

Verenkierron heikkeneminen verisuonten ahtaumien tai tukkeumien takia tai harvemmin esiintyvä verisuonen repeämä ja siitä aiheutuva verenvuoto voivat aiheuttaa kudოსvaurioita. Jos tulehdus esiintyy elintärkeiden elinten kuten aivojen tai sydämen verensaannista huolehtivissa verisuonissa, tilanne voi olla hyvin vakava. Koko elimistöön levinneeseen (systemiseen) vaskuliittiin liittyy yleensä korkea tulehdusta aiheuttavien molekyylien määrä. Tämä aiheuttaa potilaalle yleisoireita, kuten kuumeilua ja pahoinvointia. Tulehdustila näkyy myös kohonneina laboratoriolöydöksinä (La = lasko eli senkka, CRP = C-reaktiivinen proteiini).

Mitkä ovat tärkeimmät oireet?

Taudin oireet vaihtelevat sen mukaan, missä suonissa ja elimissä oireita ilmenee. Tässä luvussa kuvaillaan lähemmin kolmen vaskuliittitaudin oireita, jotka ovat polyarteritis nodosa, Takayasun arteriitti ja Wegenerin granulomatoosi.

Miten se todetaan?

Diagnoosin tekeminen on usein vaikeaa. Taudin oireet muistuttavat muiden, huomattavasti yleisempien lastentautien oireita. Diagnoosin tekee asiantuntijalääkäri kliinisten oireiden, veri- ja virtsanäytteiden sekä kuvantamistulosten (esimerkiksi ultraäänitutkimus, röntgenkuvat, tietokonekerroskuvaus, magneettikuvaus, verisuonten varjoainekuvaus) perusteella. Tarpeen mukaan diagnoosi voidaan varmistaa kudoksenäytteiden avulla. Koska kyseessä on hyvin harvinainen tauti, potilas tulee siirtää hoidettavaksi erikoissairaalaan, jossa on lasten reumatauteihin erikoistunut lääkäri, muita lastentautien asiantuntijoita sekä korkealuokkainen kuvantamisyksikkö.

Voidaanko sitä hoitaa?

Vaskuliitti on hoidettavissa. Valtaosalla potilaista tauti saadaan oikean hoidon avulla hallintaan ja heidän oireensa lievenevät.

Miten sitä hoidetaan?

Vaskuliitin hoito on pitkäkestoista ja monimutkaista. Hoidon päätavoitteena on saada tauti hallintaan mahdollisimman nopeasti (induktiohoito eli ensimmäinen hoitovaihe) ja pitää se kurissa (ylläpitohoito) lääkehoidon mahdollisia haittavaikutuksia välttämällä.

Kortikosteroidit yhdessä immuunivastetta heikentävien lääkkeiden (syklofosfamidi) kanssa käytettyinä ovat osoittautuneet tehokkaimmiksi oireiden lieventäjiksi ensimmäisessä hoitovaiheessa. Ylläpitoehdossa yleisesti käytettyjä lääkkeitä ovat mm. atsatiopriini, metotreksaatti ja syklosporiini A yhdessä pienenä annoksena annettavan prednisonin kanssa. Myös useita muita lääkkeitä käytetään hillitsemään aktivoituneen immuunijärjestelmän toimintaa ja tulehdusta. Lääkkeet valitaan tapauskohtaisesti, yleensä silloin kun yleisesti käytetyt lääkkeet eivät ole tehonneet. Tällaisia ovat mm. biologiset lääkkeet (esim. TNF-estäjät), kolkisiini ja talidomidi.

Pitkäkestoisesta kortikosteroidien käytöstä aiheutuvaa luukatoa eli osteoporoosia voidaan ehkäistä varmistamalla riittävä kalsiumin ja D-vitamiinin saanti. Potilaalle voidaan antaa veren hyytymistä ehkäisevää lääkitystä (aspiriinia pieninä annoksina). Jos potilaan verenpaine on kohonnut, hänelle voidaan määrätä verenpainetta alentavia lääkkeitä.

Fysioterapia voi olla tarpeen lihaksiston toimintakyvyn turvaamiseksi. Potilas ja hänen perheensä voivat myös tarvita psykologista ja sosiaalista tukea.

Seuranta

Säännöllisten seurantakäyntien tarkoituksena on arvioida taudin aktiivisuutta, hoidon vaikutuksia ja mahdollisia haittavaikutuksia. Tavoitteena on potilaan mahdollisimman hyvä hoito. Seurantakäyntien määrä ja laatu riippuu taudin tyypistä ja vakavuudesta sekä potilaan käyttämistä lääkkeitä. Alkuvaiheessa potilaan tilaa seurataan tiiviisti. Seurantakäyntejä harvennetaan yleensä heti, kun tauti on saatu hallintaan.

Vaskuliitin aktiivisuutta voidaan tutkia useilla tavoilla. Vanhempia kehoitetaan ilmoittamaan hoitohenkilökunnalle kaikista lapsen tilassa ilmenevistä muutoksista. Joskus vanhemmat voivat seurata itse lapsen verenpainetta tai virtsanäytteitä liuskatestien avulla. Lääkärin suorittamalla perusteellisella tutkimuksella yhdessä lapsen oireiden arvioinnin kanssa on keskeinen asema taudin aktiivisuutta arvioitaessa. Veri- ja virtsanäytteiden avulla saadaan selville tulehdustilanne, mahdolliset elinten toiminnan muutokset ja lääkkeiden haittavaikutukset. Eri alojen asiantuntijat voivat suorittaa tarvittaessa muita tutkimuksia, mm. kuvantamistutkimuksia, sen mukaan missä elimissä ilmenee oireita.

Kuinka kauan tauti kestää?

Harvinaiset primaariset vaskuliitit ovat pitkäkestoisia, usein elinikäisiä sairauksia. Tauti voi alkaa hyvin äkillisesti ja olla alussa hyvin vakava, jopa hengenvaarallinen, mutta ajan myötä se muuttuu krooniseksi.

Mikä on sen pitkäaikaisennuste?

Harvinaisten primaarivaskuliittien ennuste vaihtelee suuresti. Ennusteeseen vaikuttaa oireilevien verisuonten laadun ja määrän lisäksi ilmeisesti myös se, miten pitkä aika oireiden ilmaantumisen ja hoidon aloittamisen välillä on, sekä se, miten potilas reagoi hoitoon. Jos taudin aktiivivaihe kestää pitkään, voi potilaalle syntyä elinvaurioita. Elintärkeiden elinten vaurioitumisella voi olla elinikäisiä seurauksia. Asianmukaisella hoidolla oireet saadaan tavallisesti hallintaan ensimmäisen vuoden aikana. Oireet saattavat kadota lopullisesti, mutta useimmissa tapauksissa pitkäaikainen ylläpito-hoito on tarpeen. Oireettomien kausien jälkeen oireet voivat jälleen uusiutua, jolloin hoitoa on tehostettava. Hoitamattomana tauti johtaa verrattain usein kuolemaan. Koska kyseessä on hyvin harvinainen tauti, taudin pitkäaikaisvaikutuksista ja kuolleisuudesta on olemassa vain vähän tietoa.

Miten tauti vaikuttaa lapsen ja perheen elämään?

Taudin alkuvaihe on yleensä koko perheelle raskasta aikaa. Lapsi on hyvin sairas, eikä ole varmaa tietoa siitä, mistä taudista on kyse.

Sairautta ja sen hoitoa koskeva tieto auttaa vanhempia ja lapsia kestämään epämiellyttävätkin diagnoosi- ja hoitotoimenpiteet ja tiheät sairaalakäynnit. Kun tauti saadaan hallintaan, perheen elämä palautuu yleensä entiselleen.

Voiko lapsi käydä koulua?

Kun tauti on saatu jotakuinkin hallintaan, potilaita kannustetaan käymään koulua mahdollisimman normaalisti. Lapsen sairaudesta on kerrottava opettajalle ja koulun muulle henkilökunnalle, jotta lapsen tarpeet voidaan ottaa huomioon.

Voiko lapsi harrastaa liikuntaa?

On suositeltavaa, että lapset harrastavat mieleisiään liikuntalajeja heti kun oireet on saatu hallintaan. Lajikohtaiset suositukset vaihtelevat sen mukaan, onko lapsella elinten toiminnallisia häiriöitä, joita saattaa esiintyä myös lihaksissa ja nivelissä.

Onko ruokavaliolla vaikutusta?

Ruokavalion vaikutuksesta taudin kulkuun ei ole mitään näyttöä. Lapsen on hyvä syödä monipuolista ja terveellistä ruokaa, josta hän saa riittävästi valkuaisaineita, kalsiumia ja vitamiineja. Kortikosteroidihoidossa olevien potilaiden tulee välttää liiallista makean, rasvaisen ja suolaisen ruuan syöntiä steroidien aiheuttamien haittavaikutusten vähentämiseksi.

Onko ilmastolla vaikutusta taudin etenemiseen?

Ilmastolla ei ole osoitettu olevan vaikutusta vaskuliittien taudinkulkuun. Jos potilaan verenkierto on heikentynyt, erityisesti sormissa ja varpaissa, kylmäaltistus voi pahentaa tilannetta.

Mikä vaikutus tulehdustaudeilla on taudin kulkuun? Rokotukset?

Jotkut tulehdustaudit voivat olla vaarallisia potilaille, joita hoidetaan immuunivastetta heikentävillä lääkkeillä. Jos potilas on tekemisissä vesirokkoa tai vyöruusua sairastavan henkilön kanssa, tulee hoitamaan lääkäriin ottaa heti yhteyttä. Potilaalle voidaan tällöin antaa viruslääkitys ja/tai spesifistä antiviruseroglobuliinia. Immuunivastetta heikentävää hoitoa saaneet lapset voivat sairastua tavallisiin tartuntatauteihin jonkin verran herkemmin kuin muut. Sellaiset tulehduksenaiheuttajat, jotka eivät aiheuta tautia henkilöillä, joiden immuunipuolustusjärjestelmä toimii normaalisti, voivat aiheuttaa vaskuliittipotilaille epätavallisia tulehdussairauksia. Potilaille annetaan joskus pitkäaikaista antibioottilääkitystä (sulfa-trimetopriimi). Sen tarkoitus on estää Pneumocystis-nimisen eliön aiheuttama keuhkotulehdus, joka voi olla hengenvaarallinen immuunivastetta heikentäviä lääkkeitä käyttäville potilaille.

Eläviä mikro-organismeja sisältävien rokotteiden (esim. sikotauti, tuhkarokko, vihurirokko, suun kautta annettava polio, tuberkuloosi) antaminen tulisi siirtää tuonnemmaksi, jos lasta hoidetaan immuunivastetta heikentävillä lääkkeillä.

Miten tauti vaikuttaa sukupuolielämään, raskauteen ja raskauden ehkäisyyn?

Seksuaalisesti aktiivisten nuorten tulee käyttää ehkäisyä, sillä suurin osa hoidossa käytettävistä lääkkeistä saattaa aiheuttaa sikiövaurioita. On myös esitetty arveluja, että jotkut immuunivastetta heikentävistä lääkkeistä (etupäässä syklofosfamidi) saattavat alentaa hedelmällisyyttä. Vaikutus riippuu lähinnä hoidon aikana kertyvästä lääkkeen kokonaisannoksesta. Lapsilla ja nuorilla haittavaikutuksia esiintyy aikuisia harvemmin.

POLYARTERITIS NODOSA

Mikä se on?

Polyarteritis nodosa (PAN) eli valtimoiden kyhmytulehdus on verisuonten seinämiä tuhoava verisuonitulehdus eli vaskuliitti, joka ilmenee pääasiassa keskikokoisissa ja pienissä valtimoissa. Taudille on tyypillistä, että tulehdus ilmenee paikoitellen useiden valtimoiden seinämissä (polyarteriitti). Valtimonseinämän tulehtuneet kohdat heikkenevät, jolloin niihin muodostuu verenkierron paineen vaikutuksesta pieniä kyhymäisiä pullistumia (aneurysmia). Tähän perustuu kyhmytulehdus-nimitys. Kutaaninen eli ihon polyarteriitti ilmenee pääasiassa iholla, ei sisäelimissä. Mikroskooppinen polyarteriitti on pienempiin verisuoniin kohdistuva tautimuoto.

Kuinka tavallinen se on?

PAN on lapsilla hyvin harvinainen tauti. Arviolta yksi lapsi miljoonasta sairastuu siihen vuosittain. Sitä esiintyy saman verran tytöillä ja pojilla. Taudin tavallisin puhkeamiskä on 9–11 vuotta. Lähinnä aikuisilla PAN saattaa esiintyä samanaikaisesti hepatiitti B -infektion kanssa.

Mitkä ovat tärkeimmät oireet?

Koska kaikissa elimistön kudoksissa ja elimissä on verisuonia, tauti aiheuttaa hyvin monenlaisia oireita. Jostain syystä oireita ilmenee useammin tietyissä kudoksissa ja elimissä. Tavallisimmat oireet ovat:

- 1) Pitkittynyt kuume
- 2) Lihas- ja nivelkiput
- 3) Mahakipu
- 4) Kivuliaat punaiset, koholla olevat ihomuutokset tai muut iho-oireet, kuten tummanpunaiset laikut (livedo reticularis)
- 5) Pojilla kiveksissä tuntuva kipu

Potilaalla voi olla vaskuliitin aiheuttamia ihomuutoksia. Enimmäkseen iho-oireita aiheuttava kutaaninen polyarteriitti ilmenee ääreisverenkierrossa (sormet, varpaat, korvat, nenä). Heikentynyt verensaanti saattaa aiheuttaa kudovaurioita. Lapsi voi vaikuttaa sairaalta: hän on väsynyt, paino laskee ja hänellä on sitkeää kuumetta. Tauti voi myös puhjeta äkillisesti, jolloin lapsi on hyvin kivulias, hänellä on huomattavia ihomuutoksia ja hän on hyvin unelias. Koska kaikkia oireita esiintyy muidenkin lastentautien yhteydessä, diagnoosi tehdään sulkemalla pois muut mahdolliset sairaudet. Erityisesti tulee sulkea pois tulehdustautien mahdollisuus.

Munuaisissa ilmenevä tulehdus voi aiheuttaa veren ja valkuaisaineen erittymisen virtsaan ja/tai kohottaa verenpainetta. Munuais- ja keuhko-oireita esiintyy yleisimmin mikroskooppisessa polyarteriitissa. Suoliston verensaannista huolehtivien verisuonten tulehdus aiheuttaa usein mahakipua ja -vaivoja, ulostamisvaikeuksia ja ravintoaineiden imeytymishäiriöitä.

Tauti voi aiheuttaa muiden elinoireiden lisäksi myös eriasteisia hermosto-oireita. Laboratoriotutkimuksissa tulee selvästi esille veressä ilmenevä tulehdus ja anemia. Tautiin mahdollisesti liittyvä streptokokki-infektio ilmenee myös laboratoriotutkimuksissa.

Miten se todetaan?

PAN-diagnoosi perustuu siihen, että suljetaan pois kaikki muut lapsuusiän kuumeen syyt. Tämä tarkoittaa, että tulehdustautien mahdollisuus tulee sulkea pois. Yllämainittujen kliinisten oireiden

jatkuminen ja selvä osoitus tulehduksesta veressä antaa lääkärille aiheen epäillä valtimoiden kyhmytulehdusta. Diagnoosi varmistuu, kun potilaalla havaitaan verisuonten varjoainekuvauksessa verisuonten ahtaumia ja pullistumia (aneurysmia). Iholta tai munuaisista otetussa kudoksenäytteessä näkyvät verisuonten tulehdusmuutokset voivat myös varmistaa diagnoosin.

TAKAYASUN ARTERIITTI

Mikä se on?

Takayasun arteriitti (TA) eli valtimotulehdus ilmenee pääasiassa suurissa valtimoissa, lähinnä aortassa ja sen sivuhaaroissa sekä keuhkovaltimon haaroissa. Taudista käytetään myös nimitystä granulomatoottinen tai jättisoluarteriitti. Se kuvaa taudin pääasiallista mikroskooppista löydöstä: valtimon seinämissä esiintyvien erityisten jättikokoisten solujen ympärille kehittyy pieniä kyhymäisiä pullistumia.

Kuinka tavallinen se on?

Vaikka TA on kolmanneksi yleisin lapsilla esiintyvä systeeminen vaskuliitti (Henoch-Schönleinin purpura ja Kawasakin taudin jälkeen), sitä esiintyy äärimmäisen harvoin valkoihoisen väestön keskuudessa. Tauti on työillä yleisempi kuin pojilla.

Mitkä ovat tärkeimmät oireet?

Taudin varhaisia oireita ovat kuume, ruokahalun väheneminen, painon aleneminen, lihas- ja nivelkiput sekä yöllinen hikoilu. Laboratoriokokeissa todetaan, että potilaan tulehdusarvot ovat koholla. Verenkierron heikkeneminen käy ilmi valtimoiden tulehduksen edetessä. Tavallisia oireita ovat pulssin katoaminen raajoista, raajojen väliset verenpaineen erot, ahtautuneista valtimoista kuuluvat sivuäännet sekä raajoissa tuntuva kova kipu (klaudikaatio). Munuaisvaltimoiden ahtauma voi nostaa verenpainetta, keuhkovaltimon arteriitti voi puolestaan aiheuttaa rintakipua.

Erilaiset neurologiset ja silmäoireet voivat paljastaa aivoverenkierron häiriöitä.

Miten se todetaan?

Ultraäänitutkimus on käyttökelpoinen menetelmä tutkittaessa sydäntä lähellä olevia valtimoita, mutta kauempana sydäimestä olevien valtimoiden muutokset jäävät tällöin usein havaitsematta. Kaikkien sydänvaltimoiden (aortografia) sekä keuhkovaltimoiden kuvantaminen (pulmonaalinen angiografia) on tarpeen, jotta saadaan selville valtimotulehduksen laajuus.

WEGENERIN GRANULOMATOOSI

Mikä se on?

Wegenerin granulomatoosi (WG) on krooninen, systeeminen vaskuliitti lähinnä ylähengitysteiden (nenän ja poskionteloiden), alahengitysteiden (keuhkot) ja munuaisten pienissä ja keskikokoisissa verisuonissa. Nimi 'granulomatoosi' viittaa verisuoniin ja niiden ympärille muodostuvien pienten, monikerroksisten tulehdusmuutosten mikroskooppiseen ulkonäköön (granulomat).

Kuinka tavallinen se on? Onko tauti lapsilla erilainen kuin aikuisilla?

WG on harvinainen sairaus, erityisesti lapsilla. Tautiin sairastuu vuosittain arviolta 1–2 lasta miljoonasta. Yli 97 prosenttia uusista tautitapauksista ilmenee valkoihoisen väestön keskuudessa. Tautia esiintyy yhtä paljon työillä ja pojilla, kun taas aikuisilla tauti on miehillä jonkin verran yleisempi.

Mitkä ovat tärkeimmät oireet?

Valtaosalla potilaista tauti aiheuttaa poskionteloiden tukkoisuutta, joka ei parane antibiooteilla tai nenäsumutteilla. Nenän väliseinään kertyy karstaa, ja siinä voi esiintyä verenvuotoa ja haavaumia, mikä saattaa johtaa rustovaurioon ("satulanenä").

Äänielimen eli äänihuulten ja ääniraon alapuolella ilmenevä tulehdus voi ahtauttaa henkitorvea, jolloin potilaan ääni muuttuu käheäksi ja hänellä on hengitysvaikeuksia. Tulehdusmuutokset keuhkoissa aiheuttavat keuhkokuumeen kaltaisia oireita: hengenahdistusta, yskää ja rintakipuja.

Vain harvoilla potilailla on taudin alkuvaiheessa munuaisoireita, mutta taudin edetessä niitä ilmenee yleisemmin. Silmien taakse voi kertyä tulehduskudosta, mikä saa ne pullistumaan, samoin keskikorvaan. Yleisoireet kuten painon aleneminen, lisääntyvä väsymys, kuume ja yöllinen hikoilu ovat yleisiä, aivan kuten iho-oireita aiheuttavassa vaskuliitissa, samoin nivelkivut tai -tulehdus.

Kaikilla potilailla ei esiinny kaikkia edellä kuvattuja oireita. Potilaalla voi olla ns. rajoittunut WG, mikä tarkoittaa, että oireita esiintyy vain silmissä ja hengitysteissä, mutta ei munuaisissa.

Miten se todetaan?

Jos potilaalla on tulehdusmuutoksia ylä- ja alahengitysteissä ja sen lisäksi munuaisoireita, on syytä epäillä Wegenerin granulomatoosia. Munuaisoireet ilmenevät yleensä veren ja valkuaisaineen erittymisenä virtsaan sekä kohonneina munuaisten erittämien aineiden (kreatiniini, urea) pitoisuuksina veressä, mikä antaa aiheen epäillä munuaisten vajaatoimintaa.

Tulehdusarvot (senkka ja CRP) ovat laboratoriotutkimuksissa yleensä koholla. Valtaosalla potilaista löytyy kokeissa ANCA-nimistä vasta-ainetta.

MUUT VASKULIITIT JA VASTAAVAT TAUDIT

1) Ihon leukosytoklastinen vaskuliitti (tunnetaan myös nimillä hypersensitiivinen tai allerginen vaskuliitti) aiheuttaa yleensä verisuonitulehduksen, kun elimistö reagoi epänormaalilla tavalla herkistävään aineeseen. Lapsilla taudin laukaisevat usein lääkkeet ja tulehdukset. Oireita ilmenee tavallisesti pienissä verisuonissa. Taudille tyypilliset mikroskooppiset muutokset käyvät ilmi ihosta otetusta kudospöydästä.

2) Hypokomplementeemisen urtikariavaskuliitin tyypillinen oire on kutiseva, laajalle levinnyt nokkosrokkotyypinen ihottuma, joka ei häviä yhtä nopeasti kuin allerginen iho-oire. Verinäytteissä tulee lisäksi esille matala veren seerumin komplementtipitoisuus.

3) Churg-Straussin syndrooma (allerginen granulomatoosi) on lapsilla erittäin harvinainen tauti. Potilaalla on ihon ja sisäelinten vaskuliittioireiden lisäksi myös astmaoireita. Verikokeissa tulee esille kohonnut eosinofiili-nimisten valkosolujen pitoisuus.

4) Keskushermoston primaarinen angiitti eli suonitulehdus kohdistuu ainoastaan aivojen pieniin ja keskikokoisiin valtimoihin. Pääasiallisia neurologisia oireita ovat aivohalvaus tai epileptiset kohtaukset.

5) Coganin syndrooma on harvinainen tauti, jolle ovat tyypillisiä silmässä ja sisäkorvassa ilmenevät oireet. Silmät ovat valonarat, potilas kärsii huimauksesta ja kuulon heikkenemisestä. Potilaalla voi myös olla laajemmalle levinneen vaskuliitin oireita.