



www.printo.it/pediatric-rheumatology/Fl/intro

Harvinainen Lapsuusiän Primaarinen Systeeminen Vaskuliitti,

Versio 2016

1. MIKÄ ON VASKULIITTI?

1.1 Mikä se on?

Vaskuliitti on verisuonen seinämän tulehdus. Tähän tautiryhmään kuuluu monia erilaisia sairauksia. Primaarisesta taudista puhutaan silloin, kun tauti on itsenäinen sairaus, joka ei liity mihinkään muuhun tautiin. Verisuonitulehdukset eli vaskuliitit luokitellaan sen mukaan, minkä kokoisissa ja tyyppisissä verisuonissa tulehdus esiintyy. Vaikeusaste vaihtelee lievästä hengenvaaralliseen. Lapsilla tähän ryhmään kuuluvat verisuonitulehdukset ovat erittäin harvinaisia.

1.2 Kuinka tavallinen se on?

Eräät akuutit primaariset vaskuliitit ovat melko yleisiä lastentauteja (esimerkiksi . Henoch-Schönleinin purppura ja Kawasakin tauti) . Tässä kuvatut taudit ovat sen sijaan harvinaisia eikä niiden esiintymisestä ole tarkkaa tietoa. Joskus vanhemmat kuulevat sanan "vaskuliitti" ensimmäistä kertaa silloin, kun se todetaan lapsella. Henoch-Schönleinin purppurasta ja Kawasakin taudista on lisätietoja niitä käsittelevissä artikkeleissa.

1.3 Mikä sen aiheuttaa? Onko se perinnöllinen? Tarttuuko se? Voidaanko se ehkäistä?

Primaariset vaskuliitit eivät yleensä esiinny suvuittain. Valtaosassa perheistä sisaruksista sairastuu vain yksi. Tauti puhkeaa

todennäköisesti usean eri tekijän yhteisvaikutuksesta. Nykykäsityksen mukaan perintötekijät, infektiot (laukaisevat taudin puhkeamisen) ja ympäristötekijät vaikuttavat taudin kehitykseen.

Vaskuliitti ei ole tarttuva tauti, sitä ei voi ehkäistä eikä siihen ole parannuskeinoja. Vaskuliitin oireita voidaan kuitenkin lievittää ja joskus ne paranevat kokonaan. Kun tauti ei aiheuta oireita, puhutaan remissiosta.

1.4 Miten vaskuliitti vaurioittaa verisuonia?

Vaskuliitissa elimistön oma puolustusjärjestelmä (immuunijärjestelmä) hyökkää verisuonen seinämiä vastaan, minkä seurauksena suoni turpoaa ja sen rakenne vaurioituu. Kun verisuonen seinämä vaurioituu tai tulehtuu, verenkierto estyy ja suoneen alkaa kertyä hyyytymiä, jotka saattavat aiheuttaa ahtaumia ja tukoksia.

Verenkierron mukana paikalle kulkeutuvat tulehdussolut kerääntyvät verisuonen seinämään aiheuttaen lisävaurioita sekä verisuonessa että sitä ympäröivässä kudoksessa. Nämä vauriot voidaan todeta kudoksesta otetusta koepalasta (biopsia).

Suonen seinämä alkaa vuotaa, jolloin verta pääsee verisuonia ympäröiviin kudoksiin ja ne turpoavat. Yhdessä nämä aiheuttavat tähän ryhmään kuuluville vaskuliiteille tyypillisiä iho-oireita.

Verenkierron heikkeneminen verisuonten ahtaumien tai tukkeumien takia tai harvemmin esiintyvä verisuonen repeämä ja siitä aiheutuva verenvuoto voivat aiheuttaa kudonvaurioita. Jos tulehdus esiintyy verisuonissa, jotka huolehtivat elintärkeiden elinten, kuten aivojen, munuaisten, keuhkojen tai sydämen, verensaannista, tilanne voi olla hyvin vakava. Koko elimistöön levinneeseen (systeemiseen) vaskuliittiin liittyy yleensä korkea tulehdusta aiheuttavien molekyylien määrä. Tämä aiheuttaa potilaalle yleisoireita, kuten kuumeilua ja pahoinvointia. Tulehdustila näkyy myös kohonneina tulehdusarvoina (lasko ja CRP eli C-reaktiivinen proteiini). Taudin aiheuttamat poikkeavuudet suuremmissa valtimoissa voidaan havaita angiografiassa (verisuonten varjoaineröntgenkuvauksessa).

2. DIAGNOOSI JA HOITO

2.1 Mitä vaskuliittityyppejä tunnetaan? Miten vaskuliitit

luokitellaan?

Lapsilla esiintyvät vaskuliitit luokitellaan ensisijaisesti tulehtuneen verisuonen koon mukaan. Suurten suonten vaskuliiteissa (esimerkiksi Takayasun arteriitti), tulehtuu aorta ja siitä lähtevät suuret verisuonet. Keskisuurten verisuonten vaskuliitti esiintyy yleensä munuaisten, suoliston, aivojen tai sydämen valtimoissa (esimerkiksi valtimoiden kyhmytulehdus (polyarteritis nodosa) ja Kawasakin tauti). Pienten verisuonten vaskuliitti esiintyy pienissä verisuonissa, kuten hiussuonissa (Henoch-Schönleinin purppura, granulomatoottinen polyangiitti, Churg-Straussin oireyhtymä, ihon leukosytoklastinen vaskuliitti, mikroskooppinen polyangiitti).

2.2 Mitä ovat vaskuliitin pääasialliset oireet?

Oireet riippuvat tulehtuneiden verisuonien määrästä (onko kyseessä laaja-alainen tulehdus vai esiintyykö tulehdusta vain satunnaisesti) ja sijainnista (esiintyykö tulehdus elintärkeiden elinten, kuten aivojen tai sydämen, verisuonissa vai vain iholla tai lihaksissa) sekä verenkierron estymisestä. Vaikutukset verenkiertoon vaihtelevat hetkellisestä virtauksen hidastumisesta täydelliseen tukokseen. Jos verenkierto estyy kokonaan, kudokseen ei virtaa happea eikä ravinteita ja seurauksena voi olla kudonvaurio ja kudoksen arpeutuminen. Kudonvaurion laajuuden perusteella voidaan päätellä kyseisen kudoksen tai elimen toimintahäiriön vakavuutta. Tavallisimmat oireet on kuvattu tarkemmin jäljempänä, yksittäisten vaskuliittien kohdalla.

2.3 Miten tauti todetaan?

Vaskuliittien toteaminen on yleensä vaikeaa. Vaskuliitin oireet ovat suurelta osin samoja kuin muissa, tavallisemmin esiintyvissä lastentaudeissa. Erikoislääkäri toteaa vaskuliitin oireiden, veri- ja virtsakokeista saatujen tulosten sekä lääketieteellisten kuvantamistutkimusten perusteella. Mahdollisia tutkimuksia ovat esimerkiksi ultraäänitutkimus, röntgenkuvaus, tietokonekerroskuvaus (tietokonetomografia, TT), magneettikuvaus (MRI) ja verisuonten varjoainekuvaus (angiografia). Tarvittaessa diagnoosi voidaan vahvistaa ottamalla koepaloja vaurioituneista kudoksista tai elimistä. Koska kyseessä on harvinainen tauti, lapsi saa yleensä lähetteen sairaalaan, jossa on lastenreumatologista ja muuta lastentautien erikoisosaamisen

asiantuntemusta sekä valmiudet suorittaa myös tarvittavat lääketieteelliset kuvantamistutkimukset.

2.4 Voidaanko tauti hoitaa?

Kyllä, nykyään vaskuliitti voidaan hoitaa, joskin vaikeissa tapauksissa hoito on haastavaa. Valtaosalla potilaista tauti saadaan oikean hoidon avulla hallintaan ja heidän oireensa lievenevät.

2.5 Miten tautia hoidetaan?

Primaarisen kroonisen vaskuliitin hoito on monivaiheinen ja kestää kauan. Hoidon tavoitteena on saada tauti hallintaan mahdollisimman nopeasti (induktiohoito eli ensimmäinen hoitovaihe) ja lievittää taudin oireita pitkäaikaisesti (ylläpitohoito) lääkehoidon mahdollisia haittavaikutuksia välttäten. Hoitomuodot valitaan aina potilaskohtaisesti. Hoitoja valittaessa huomioidaan potilaan ikä ja taudin vaikeusaste. Kortikosteroidit yhdessä immuunivastetta heikentävien lääkkeiden (immunosuppressiiviset lääkkeet) kanssa käytettyinä ovat osoittautuneet tehokkaimmiksi oireiden lievittäjiksi. Yhdistelmähoitona voidaan antaa esimerkiksi syklofosfamidia ja kortikosteroideja. Ylläpito­hoidossa yleisesti käytettyjä lääkkeitä ovat mm. atsatiopriini, metotreksaatti, mykofenolaattimofetiili ja prednisoni pieninä annoksina. Jos nämä tavallisimmin käytetyt lääkkeet eivät tehoa, aktivoituneen immuunijärjestelmän toiminnan hillitsemiseksi ja tulehduksen lievittämiseksi voidaan määrätä myös muita lääkkeitä. Lääkkeet valitaan tapauskohtaisesti ja niitä ovat esimerkiksi uudet biologiset lääkkeet (kuten TNF-estäjät ja rituksimabi), kolkisiini ja talidomidi. Pitkäkestoisesta kortikosteroidien käytöstä aiheutuvaa luukatoa eli osteoporoosia voidaan ehkäistä varmistamalla riittävä kalsiumin ja D-vitamiinin saanti. Potilaalle saatetaan määrätä myös veren hyytymistä ehkäisevää lääkettä (esimerkiksi aspiriinia pieninä annoksina tai hyytymisenestolääkettä). Jos potilaan verenpaine on kohonnut, hänelle saatetaan määrätä verenpainetta alentavia lääkkeitä. Fysioterapian avulla turvataan tarvittaessa tuki- ja liikuntaelinten toimintaa. Pitkäkestoisen taudin kanssa eläminen on raskasta niin potilaalle itselleen kuin perheenjäsenillekin ja siksi potilas ja hänen perheensä saattavat tarvita psykologista ja sosiaalista tukea.

2.6 Onko tautiin olemassa vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja?

Tarjolla on lukuisia täydentäviä ja vaihtoehtoisia hoitomuotoja, mikä saattaa hämmentää potilaita ja heidän läheisiään. Harkitse täydentävän tai vaihtoehtoisen hoitomuodon mahdollisia hyötyjä ja haittoja erittäin huolellisesti. Tällaisten hoitomuotojen tehosta on varsin vähän tutkittua näyttöä ja ne saattavat ajallisen ja rahallisen panostuksen lisäksi kuormittaa lasta. Mikäli haluaisit kokeilla vaihtoehtoisia tai täydentäviä hoitomuotoja, keskustele vaihtoehtoista ensin lasten reumalääkärin kanssa, koska joillakin hoitomuodoilla ja perinteisillä lääkkeillä saattaa olla yhteisvaikutuksia. Useimmat lääkärit eivät vastusta täydentäviä hoitoja, jos lasta hoidetaan lääkärin ohjeiden mukaisesti. Tärkeintä on, ettei lääkärin määräämien lääkkeiden ottamista lopeteta. Jos taudin hallinta edellyttää lääkehoitoa, esimerkiksi kortikosterodihoitoa, lääkityksen keskeyttäminen taudin ollessa vielä aktiivivaiheessa voi olla erittäin vaarallista. Keskustele lääkehoidosta lasta hoitavan lääkärin kanssa.

2.7 Minkälaista säännöllistä seurantaan tarvitaan?

Säännöllinen seuranta on lapsen etu. Seurantakäynneillä arvioidaan taudin aktiivisuutta sekä hoidon tehoa ja mahdollisia haittavaikutuksia. Seurantakäyntien määrä ja laatu riippuu taudista, sen vaikeusasteesta ja lapselle määrätystä lääkkeitä. Taudin alkuvaiheessa riittää yleensä käynti lääkärin vastaanotolla, mutta vakavammissa tapauksissa lapsi tarvitsee sairaalahoitoa. Käyntien määrä vähenee, kun tauti saadaan hallintaan.

Vaskuliitin aktiivisuutta arvioidaan useilla eri tavoilla. Vanhempia pyydetään ilmoittamaan, mikäli lapsen terveydentilassa tapahtuu muutoksia, ja joskus lapsen tilaa seurataan myös kotona tehtävillä virtsatesteillä ja verenpaineen mittauksilla. Lääkärin vastaanotolla lapsen terveydentila arvioidaan suorittamalla huolellinen lääkärintarkastus ja tutkimalla kaikki lapsella esiintyvät vaivat. Veri- ja virtsakokein selvitetään tulehdustilanne, elinten toiminnan muutokset ja lääkkeiden mahdolliset haittavaikutukset. Sisäelinoireiden arviointiin osallistuvat kyseisen elimen toimintaan erikoistuneet lääkärit, ja myös erilaiset lääketieteelliset kuvantamistutkimukset saattavat olla tarpeen.

2.8 Kauanko tauti kestää?

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

2.9 Millainen on taudin ennuste?

Harvinaisten primaarien vaskuliittien ennuste vaihtelee suuresti. Ennusteeseen vaikuttaa tulehtuneiden verisuonten laadun ja määrän sekä oireilevien elinten lisäksi myös se, miten pitkä aika oireiden ilmaantumisen ja hoidon aloittamisen välillä on, sekä se, miten potilas reagoi hoitoon. Elinvaurioiden todennäköisyys on sitä suurempi, mitä kauemmin taudin aktiivivaihe kestää. Elintärkeiden elinten vaurioitumisella voi olla elinikäisiä seurauksia. Asianmukaisella hoidolla oireet saadaan tavallisesti hallintaan ensimmäisen vuoden aikana. Oireet saattavat kadota lopullisesti, mutta useimmissa tapauksissa pitkäaikainen ylläpitohoito on tarpeen Oireettomien kausien jälkeen oireet saattavat uusiutua, jolloin hoitoa on tehostettava. Hoitamattomana tauti johtaa erittäin todennäköisesti potilaan kuolemaan. Koska kyseessä on harvinainen tauti, taudin pitkäaikaisvaikutuksista ja kuolleisuudesta on vain vähän tietoa.

3. VAIKUTUS JOKAPÄIVÄISEEN ELÄMÄÄN

3.1 Miten tauti vaikuttaa lapsen ja perheen elämään?

Taudin alkuvaihe on yleensä koko perheelle raskasta aikaa, kun lapsi on erittäin sairas eikä ole varmaa tietoa siitä, mistä taudista on kyse. Tieto sairaudesta ja sen hoidosta auttaa vanhempia ja lapsia kestämään epämiellyttävätkin diagnoosi- ja hoitotoimenpiteet ja tiheät sairaalakäynnit. Kun tauti saadaan hallintaan, perheen elämä ja lapsen koulunkäynti palautuvat yleensä ennalleen.

3.2 Vaikuttaako tauti koulunkäyntiin?

Kun tauti on saatu jotakuinkin hallintaan, potilaita kannustetaan jatkamaan koulunkäyntiä mahdollisimman pian. Lapsen sairaudesta on

kerrottava opettajille ja koulun muulle henkilökunnalle, jotta koulussa osataan huomioida lapsen tarpeet.

3.3 Vaikuttaako se liikuntaan ja urheiluharrastuksiin?

Lapsia kannustetaan harrastamaan mieleisiään liikuntalajeja, kun oireet on saatu hallintaan.

Liikuntasuosituksiin vaikuttaa kuitenkin mahdollinen elinten vajaatoiminta sekä lihasten, nivelten ja luuston kunto, johon suuriannoksinen kortikosteroidilääkitys on saattanut vaikuttaa.

3.4 Voiko ruokavaliolla vaikuttaa taudin kulkuun tai hoitoon?

Ruokavalion mahdollisista vaikutuksista taudin kulkuun tai ennusteeseen ei ole tieteellistä näyttöä. Terveellinen ja monipuolinen ruokavalio sisältää riittävästi valkuaisaineita, kalsiumia ja vitamiineja kasvavan lapsen tarpeisiin. Kortikosteroidilääkitys saattaa lisätä ruokahalua ja siksi kortikosteroidihoidossa olevien potilaiden tulisi välttää liiallista makean, rasvaisen ja suolaisen ruuan syöntiä.

3.5 Voiko ilmasto vaikuttaa taudinkulkuun?

Nykyisten tietojen mukaan ilmasto ei vaikuta taudinkulkuun. Jos potilaan verenkierto on heikentynyt, erityisesti sormissa ja varpaissa, altistuminen kylmälle voi pahentaa oireita.

3.6 Entä infektiotaudit? Saako lapselle antaa rokotuksia?

Jotkut infektiotaudit saattavat olla vaarallisia potilaille, joita hoidetaan immuunivastetta heikentävillä lääkkeillä (immunosuppressiivisilla lääkkeillä). Jos lapsi on ollut tekemisissä vesirokkopotilaan tai vyöruusua sairastavan henkilön kanssa, on syytä ottaa yhteyttä hoitavaan lääkäriin mahdollisimman pian. Lääkärin vastaanotolla potilaalle annetaan vasta-aineita vesirokkovirusta vastaan tai vesirokon hoitoon tarkoitettua viruslääkettä. Immuunivastetta heikentävää hoitoa saaneet lapset saattavat sairastua tavallisiin tartuntatauteihin jonkin verran herkemmin kuin muut. Lisäksi sellaiset infektioiden aiheuttajat, jotka eivät aiheuta tautia henkilöillä, joiden immuunipuolustusjärjestelmä toimii normaalisti, voivat aiheuttaa

epätavallisia infektiotauteja vaskuliittipotilaille. Joissain tapauksissa potilaalle määrätään pitkäaikainen mikrobilääkitys (sulfa-trimetopriimi) estämään Pneumocystis-mikrobin aiheuttama keuhkoinfektio, joka voi olla hengenvaarallinen immuunivastetta heikentäviä lääkkeitä käyttäville potilaille.

Eläviä mikro-organismeja sisältävien rokotteiden (esim. parotiitti-, tuhkarokko-, vihurirokko-, poliomyeliitti- ja tuberkuloosirokotukset) antamista tulisi lykätä, jos lasta hoidetaan immuunivastetta heikentävillä lääkkeillä.

3.7 Miten tauti vaikuttaa sukupuolielämään, raskauteen ja raskauden ehkäisyyn?

Ehkäisyyn on kiinnitettävä erityistä huomiota, koska valtaosa taudin hoidossa käytettävistä lääkkeistä saattaa aiheuttaa sikiövaurioita. On myös esitetty arvioita, joiden mukaan eräät sytotoksiset lääkkeet (lähinnä syklofosfamidi) saattaisivat vaikuttaa hedelmällisyyteen. Vaikutus riippuu hoidon aikana kertyvästä lääkkeen kokonaisannoksesta eikä sen merkitys ole lapsilla ja nuorilla yhtä suuri.

4. VALTIMOIDEN KYHMYTULEHDUS ELI POLYARTERITIS NODOSA (PAN)

4.1 Mikä se on?

Valtimoiden kyhmytulehdus (polyarteritis nodosa, PAN) on verisuonten seinämiä tuhoava verisuonitulehdus (nekrotisoiva vaskuliitti), jota esiintyy pääasiassa keskisuurissa ja pienissä valtimoissa. Taudille tyypillinen tulehdus ilmenee paikoitellen useiden valtimoiden seinämissä (polyarteriitti). Valtimonseinämän tulehtuneet kohdat heikkenevät, jolloin niihin muodostuu verenkierron paineen vaikutuksesta pieniä kyhmymäisiä pullistumia (aneurysmia). Tähän perustuu kyhmytulehdus-nimitys. Ihon polyarteriitti (kutaaninen polyarteriitti) ilmenee pääsääntöisesti iholla ja tuki- ja liikuntaelinten kudoksissa (esimerkiksi lihaksissa ja nivelissä), mutta ei sisäelimissä.

4.2 Kuinka tavallinen se on?

Valtimoiden kyhmytulehdus (polyarteritis nodosa) on lapsilla erittäin

harvinainen. Arviolta yksi lapsi miljoonasta sairastuu siihen vuosittain. Se on yhtä yleinen pojilla ja tytöillä, ja sen tavallisin puhkeamisikä on 9–11 vuotta. Taudin puhkeaminen saattaa lapsilla liittyä streptokokki-infektioon tai harvemmissa tapauksissa B- tai C-hepatiittiin.

4.3 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Tavallisimpia yleisoireita ovat pitkittynyt kuume, pahoinvointi, väsymys ja painon lasku.

Paikallisesti esiintyvät oireet riippuvat siitä, mihin elimiin tauti vaikuttaa. Jos kudoksen verenkierto on heikentynyt, kudoksessa tuntuu kipua. Eri puolilla kehoa esiintyvä kipu saattaa olla yksi valtimoiden kyhmytulehduksen (polyarteritis nodosa) ensimmäisistä oireista.

Lapsilla esiintyy yhtä usein lihas- ja nivelkipuja kuin vatsakipua.

Vatsakipu johtuu tulehduksesta suoliston verisuonissa. Jos tulehdusta esiintyy kivesten suonissa, kipu saattaa tuntua kivespussissa. Iho-oireet vaihtelevat eri tavoin ilmenevistä, kivuttomista ihottumista (punaisina täplinä ilmenevästä purppuraihottumasta verkkomaiseen, sinipunaiseen livedo reticularis -ihottumaan) erittäin kivuliaisiin kyhmyihin tai jopa haavaumiin tai kuolioon (ääreisverenkierron estymisen aiheuttamat vauriot erityisesti sormen- ja varpaanpäissä, korvissa ja nenänpäässä). Munuaisissa ilmenevä tulehdus voi aiheuttaa veren tai valkuaisaineiden erittymistä virtsaan ja kohottaa verenpainetta. Tulehdus voi vaikuttaa myös hermoston toimintaan ja aiheuttaa lapselle kouristuskohtauksia, halvauksen tai muita hermostollisia oireita.

Harvinaisissa tapauksissa potilaan tila saattaa heikentyä erittäin nopeasti. Laboratoriokokeissa paljastuu, että tulehdusarvot ovat koholla, valkosoluja on runsaasti (leukosytoosi) ja hemoglobiinia on vähän (anemia).

4.4 Miten tauti todetaan?

Valtimoiden kyhmytulehduksen (polyarteritis nodosa) diagnosoiminen edellyttää, että muut pitkäaikaisen kuumeen nostavat lastentaudit, kuten erilaiset infektiot, on poissuljettu. Diagnoosia tukee yleisoireiden ja paikallisten oireiden jatkuminen mikrobilääkityksestä huolimatta. (Kun lapsella on pitkittynyt kuume, hänelle yleensä määrätään antibioottikuuri.) Diagnoosi varmistuu, kun verisuonten varjoainekuvauksessa (angiografia) havaitaan muutoksia tai

kudosnäytteestä (biopsia) paljastuu verisuonten seinämien tulehdus. Verisuonten varjoainekuvauksessa eli angiografiassa potilaan verenkiertoon ruiskutetaan varjoainetta, jolloin suonet näkyvät röntgenlaitteella otetuissa kuvissa. Tavanomaisen katetriangiografian lisäksi verisuonten kuvauksessa voidaan käyttää myös tietokonekerroskuvausta (TT-angiografia).

4.5 Miten tautia hoidetaan?

Kortikosteroidit ovat valtimoiden kyhmytulehduksen (polyarteritis nodosa) pääasiallinen hoitomuoto lapsilla. Antotapa (taudin aktiivivaiheessa yleensä suoraan suoneen, myöhemmin tabletteina), annos ja lääkehoidon pituus määritetään potilaskohtaisesti taudin laajuuden ja vaikeusasteen perusteella. Jos oireita on vain iholla ja tuki- ja liikuntaelimissä, muita immuunijärjestelmän toimintaan vaikuttavia lääkkeitä ei välttämättä tarvita. Mikäli tauti on vakava ja oireita esiintyy elintärkeissä elimissä, taudin saaminen hallintaan edellyttää myös muiden lääkkeiden käyttöä jo taudin varhaisvaiheessa. Tavallisimmin määrätty lääke on syklofosfamidi. Jos tauti on vakava eikä hoidoilla näyttäisi olevan vaikutusta, lääkäri voi määrätä myös muita, esimerkiksi biologisia lääkkeitä. Niiden tehoa valtimoiden kyhmytulehduksen (polyarteritis nodosa) hoidossa ei kuitenkaan ole tutkittu tieteellisin kriteerein järjestetyssä tutkimuksessa.

Kun tauti on saatu hallintaan, ylläpitohoidoksi määrätään yleensä atsatiopriinia, metotreksaattia tai mykofenolaattimofetiilia.

Lääkäri saattaa tarvittaessa määrätä myös muita lääkkeitä, kuten penisilliiniä (streptokokki-infektion jälkeisen tulehduksen hoitoon), verisuonia laajentavaa lääkettä (vasodilaattori), verenpaineläkettä, veren hyytymistä ehkäisevää lääkettä (aspiriini, hyytymisenestoläkkeet) tai tulehduskipulääkkeitä.

5. TAKAYASUN ARTERIITTI (TA)

5.1 Mikä se on?

Takayasun arteriitti (TA, Takayasun tauti) vaurioittaa pääasiassa suuria valtimoita, lähinnä aorttaa ja siitä lähteviä isoja verisuonia sekä keuhkovaltimoita. Takayasun arteriitista käytetään myös nimitystä jättisoluarteriitti. Se kuvaa taudin pääasiallista mikroskooppista

löydöstä: valtimon seinämissä esiintyvien jättikokoisten solujen ympärille kehittyy pieniä kyhmymäisiä pullistumia. Yleiskielessä puhutaan joskus pulssittomasta arteriitista, koska joskus käsissä tai jalkaterissä pulssi saattaa olla toispuoleinen tai sitä ei tunnu lainkaan.

5.2 Kuinka tavallinen se on?

Maailmanlaajuisesti Takayasun arteriitti on suhteellisen yleinen tauti, ja sitä esiintyy erityisesti Aasiassa. Euroopassa Takayasun arteriitti on kuitenkin harvinainen tauti. Tauti on tytöillä yleisempi kuin pojilla. Tauti puhkeaa tavallisesti murrosiässä.

5.3 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Taudin varhaisia oireita ovat kuume, ruokahaluttomuus, painon lasku, lihas- ja nivelkivut, päänsärky sekä yöllinen hikoilu. Laboratoriokokeissa todetaan kohonneet tulehdusarvot. Valtimoiden tulehduksen edetessä verenkierron heikkenemisen seuraukset alkavat näkyä. Lapsilla verenpaineen nousu (hypertensio) on erittäin yleinen alkuvaiheen oire. Verenpaine nousee, kun vatsan alueen verisuonten tulehtuminen alkaa vaikuttaa munuaisten verenkiertoon. Muita yleisiä oireita ovat pulssin katoaminen raajoista, raajojen väliset erot verenpaineessa, ahtautuneista valtimoista kuuluvat sivuäänet sekä raajoissa tuntuva kova kipu (klaudikaatio). Päänsärky, erilaiset neurologiset oireet ja silmäoireet saattavat johtua aivoverenkierron häiriintymisestä.

5.4 Miten tauti todetaan?

Ultraäänitutkimus (Doppler-tutkimus) on käyttökelpoinen menetelmä tutkittaessa sydäntä lähellä olevia valtimoita, mutta kauempana sydäimestä olevien valtimoiden muutokset jäävät tällöin usein havaitsematta.

Magneettiangiografia (MRA) on paras menetelmä suurten valtimoiden, kuten aortan ja sen haarojen, rakenteen ja virtauksen tutkimiseen. Verisuonten varjoainekuvaukseen (angiografia) soveltuu pienten verisuonien tutkimiseen. Siinä potilaan verenkiertoon ruiskutetaan varjoainetta, jolloin suonet näkyvät röntgenlaitteella otetuissa kuvissa.

Tavanomaisen katetriangiografian

lisäksi verisuonten kuvauksessa voidaan käyttää myös

tietokonekerroskuvausta (TT-angiografia). PET-kuvaus eli positroniemissiotomografia on isotooppilääketieteen alaan kuuluva kuvantamismenetelmä. Potilaan suoneen ruiskutetaan radioaktiivista merkkiainetta (isotooppi), jota seurataan kuvauslaitteella. Merkkiaine kerääntyy tulehduskohtiin ja sen perusteella voidaan todeta, miten laajalla alueella valtimoiden seinämien tulehdusta esiintyy.

5.5 Miten tautia hoidetaan?

Kortikosteroidit ovat Takayasun arteriitin pääasiallinen hoitomuoto lapsilla. Antotapa, annostus ja lääkehoidon pituus määritetään potilaskohtaisesti taudin laajuuden ja vaikeusasteen perusteella. Kortikosteroidien määrän pienentämiseksi taudin alkuvaiheessa määrätään usein muita immuunijärjestelmän toimintaan vaikuttavia lääkkeitä, joista yleisimmin käytettyjä ovat atsatiopriini, metotreksaatti ja mykofenolaattimofetiili. Jos tauti on vakava, taudin saamiseksi hallintaan määrätään ensiksi syklofosfamidia. Jos tauti on vakava eikä hoidoilla näyttäisi olevan vaikutusta, lääkäri voi määrätä myös biologisia lääkkeitä (esimerkiksi TNF-estäjiä tai tosilitsumabia). Niiden tehoa lapsuusiän Takayasun arteriitin (TA) hoidossa ei kuitenkaan ole tutkittu tieteellisin kriteerein järjestetyssä tutkimuksessa. Lääkäri saattaa tarpeen mukaan määrätä myös muita lääkkeitä, kuten verisuonia laajentavaa lääkettä (vasodilaattori), verenpaineläkettä, veren hyytymistä ehkäisevää lääkettä (aspiriini, hyytymisenestoläkkeet) ja tulehduskipulääkkeitä.

6. ANCA-VASKULIITIT: granulomatoottinen polyangiitti (GPA) ja mikroskooppinen polyangiitti (MPA)

6.1 Mikä se on?

Granulomatoottinen polyangiitti (GPA), toiselta nimeltään Wegenerin granulomatoosi, on pitkäaikainen, systeeminen vaskuliitti, jota esiintyy lähinnä ylähengitysteiden (nenä ja poskiontelot), alahengitysteiden (keuhkot) ja munuaisten pienissä verisuonissa ja kudoksissa. Nimi viittaa taudille tyypilliseen mikroskooppiseen löydökseen, jossa verisuoniin ja niiden ympärille on muodostunut pieniä, monikerroksisia tulehdusmuutoksia (granuloomia).

Mikroskooppinen polyangiitti (MPA) on pienten verisuonten tulehdus.

Molemmissa taudeissa potilaan verestä todetaan valkosoluvasta-aineita (ANCA-vasta-aineita), minkä vuoksi tauteihin viitataan yhteisnimityksellä ANCA-vaskuliitit.

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

Granulomatoottinen polyangiitti eli Wegenerin granulomatoosi on varsinkin lapsilla harvinainen tauti. Taudin esiintyvyyttä ei tiedetä, mutta arvioiden mukaan siihen sairastuu vuosittain enintään yksi lapsi miljoonasta. Tunnetuista tautitapauksista yli 97 prosenttia on valkoihoisilla. Lapsuudessa tautia esiintyy yhtä paljon tytöillä ja pojilla, mutta aikuisilla sitä tavataan jonkin verran enemmän miehillä.

6.3 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Valtaosalle potilaista tauti aiheuttaa poskionteloiden tukkoisuutta, joka ei parane antibiooteilla eikä limakalvojen turvotusta vähentävillä aineilla. Tyypillisiä nenäoireita ovat nenän väliseinän karstoittuminen, nenäverenvuodot ja nenän limakalvojen haavaumat, joiden seurauksena saattaa kehittyä ulkonenän keskiholvin painuminen (ns. satulanenä).

Tulehdus äänihuulten alapuolella voi ahtauttaa henkitorvea, minkä seurauksena potilaan ääni muuttuu käheäksi ja hänellä on hengitysvaikeuksia. Keuhkoissa esiintyvät tulehdusmuutokset (kyhmyt) aiheuttavat keuhkokuumeen kaltaisia oireita: hengenahdistusta, yskää ja rintakipua.

Munuaismoireita esiintyy taudin alkuvaiheessa vain harvoilla potilailla. Taudin edetessä munuaismoireet kuitenkin yleistyvät. Kun tulehdus vaikuttaa munuaisissa, potilaan verenpaine nousee ja munuaisten toimintaa mittaavissa virtsa- ja verikokeissa havaitaan poikkeavuuksia. Jos tulehduskudosta kertyy silmien taakse, se pullistaa silmiä ulospäin. Välikorvissa tulehduskudos aiheuttaa pitkäaikaisen välikorvatulehduksen. Yleisoireet, kuten painon lasku, väsymys, kuumeilu ja yöllinen hikoilu, ovat tavallisia. Myös erilaisia iho-oireita ja tuki- ja liikuntaelinten oireita esiintyy usein.

Mikroskooppista polyangiittia (MPA) esiintyy tavallisimmin munuaisissa ja keuhkoissa.

6.4 Miten tauti todetaan?

Granulomatoottiselle polyangiitille (GPA) eli Wegenerin granulomatoosille tyypillisiä oireita ja löydöksiä ovat ylempien ja alempien hengitysteiden tulehdusmuutokset ja munuaisten tulehdukseen viittaavat laboratoriolöydökset (verta ja valkuaisaineita virtsassa ja munuaistoimintaa mittaavien aineiden (kreatiniini ja urea) kohoaminen veressä).

Tulehdusarvot ovat yleensä koholla (lasko ja CRP), ja verestä todetaan valkosoluvasta-aineita (ANCA-vasta-aineita). Diagnoosin tueksi voidaan kudoksesta ottaa koepala (biopsia).

6.5 Miten tautia hoidetaan?

Kortikosteroidit yhdessä syklofosfamidin kanssa ovat granulomatoottisen ja mikroskooppisen polyangiitin pääasiallinen hoito lapsilla taudin alkuvaiheessa. Potilaan tilasta riippuen lääkäri saattaa määrätä myös muita immuunijärjestelmän toimintaan vaikuttavia lääkkeitä, kuten rituksimabia. Kun tauti on saatu hallintaan, ylläpitohoidoksi määrätään yleensä atsatiopriinia, metotreksaattia tai mykofenolaattimofetiilia.

Lääkäri saattaa tarpeen mukaan määrätä myös muita lääkkeitä, kuten antibiootteja (pitkäaikaiseen käyttöön määrätään yleensä sulfa-trimetopriimia), verenpaineläkettä, veren hyytymistä estävää lääkettä (aspiriini, hyytymisenestoläkkeet) ja tulehduskipulääkkeitä.

7. KESKUSHERMOSTON PRIMAARINEN ANGIITTI

7.1 Mikä se on?

Lapsuudessa esiintyvä keskushermoston primaarinen angiitti (PACNS) on aivojen tai selkäytimen pieniin ja keskisuuriin verisuoniin rajoittuva tulehdus. Sen aiheuttajaa ei tiedetä, mutta joillakin lapsilla edeltävä altistuminen vesirokolle on herättänyt epäilyksen, että infektio toimii taudin puhkeamisen laukaisevana tekijä.

7.2 Kuinka tavallinen se on?

Keskushermoston primaarinen angiitti (PACNS) on erittäin harvinainen

tauti.

7.3 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?

Tauti voi alkaa äkillisesti raajan toispuoleisella halvauksella, vaikeilla kouristuskohtauksilla tai kivuliaina päänsärkyinä. Joskus potilas saapuu lääkärin vastaanotolle laaja-alaisten neuropsykiatristen oireiden takia, jotka ilmenevät mielialan vaihteluina ja muuttuneena käytöksenä. Kuumetta aiheuttava systeeminen tulehdus ja tulehdusarvojen nousu eivät tavallisesti kuulu keskushermoston primaarisen angiitin taudinkuvaan.

7.4 Miten tauti todetaan?

Verikokeilla ja selkäydinnesteen tutkimuksilla voidaan sulkea pois muut taudit, joiden oireisiin kuuluu neurologisia oireita, esimerkiksi infektiot, infektioon liittymättömät aivojen tulehdussairaudet ja veren hyytymishäiriöt. Taudin toteamisen kannalta tärkeimpiä tutkimuksia ovat aivojen ja selkäytimen magneettiangiografia (MRA) ja tavanomainen katetriangiografia. Angiografialla eli verisuonten varjoainekuvauksella voidaan selvittää, esiintyykö keskisuurissa ja suurissa verisuonissa tulehdusmuutoksia. Taudin etenemistä seurataan toistamalla tutkimukset säännöllisin väliajoin. Jos lapsen (keskisuurissa tai suurissa) valtimoissa ei havaita tulehdusmuutoksia, mutta selittämättömät, etenevät aivojen tulehdusoireet jatkuvat, on syytä epäillä pienten verisuonten tulehdusta. Epäily varmistetaan ottamalla aivoista koepala (biopsia).

7.5 Miten tautia hoidetaan?

Jos tauti on puhjennut vesirokon jälkeen, taudin eteneminen saadaan yleensä pysähtymään määräämällä potilaalle lyhyt, noin 3 kuukautta kestävä kortikosteroidikuuri. Tarvittaessa lääkäri määrää myös viruslääkettä (asykloviiria). Tällainen kortikosteroidikuuri saattaa riittää hoidoksi, jos verisuonitulehdus on todettu verisuonten varjoainekuvauksessa eikä tulehdus etene. Jos tulehdus etenee (esimerkiksi aivoissa näkyvät muutokset kehittyvät pahemmiksi), potilaalle määrätään tehokkaasti immuunivastetta heikentäviä lääkkeitä (immunosuppressiivisia lääkkeitä), jotta tulehduksen aiheuttaman

aivokudoksen vaurion eteneminen voitaisiin estää. Syklofosfamidia määrätään yleensä taudin akuutissa alkuvaiheessa, ja ylläpitohoidoksi määrätään esimerkiksi atsatiopriinia tai mykofenolaattimofetiilia. Lisäksi potilaalle on syytä määrätä veren hyytymistä ehkäisevää lääkettä (aspiriini, hyytymisenestolääke).

8. MUUT VASKULIITIT JA VASTAAVAT TAUDIT

Ihon leukosytoklastinen vaskuliitti, jota kutsutaan myös yliherkkyysvaskuliitiksi, aiheuttaa yleensä verisuonitulehduksen, kun elimistö reagoi epänormaalisti johonkin herkistävään aineeseen. Lapsilla taudin laukaisee tavallisimmin lääke tai infektio tauti. Vaskuliitti esiintyy tavallisesti pienissä verisuonissa. Taudille tyypilliset mikroskooppiset muutokset näkyvät ihosta otetussa kudoksenäytteessä (ihobiopsia).

Hypokomplementeemisen urtikariaalisen vaskuliittisyndrooman (HUVS) tyypillinen oire on kutiseva, laajalle levinnyt nokkosrokkotyyppinen ihottuma, joka ei parane yhtä nopeasti kuin tavallinen allerginen ihottuma. Verikokeissa todetaan alentunut komplementtien määrä (komplementtipuutos).

Churg-Straussin oireyhtymä eli allerginen granulomatoottinen polyangiitti on lapsilla erittäin harvinainen vaskuliitti. Potilaalla on ihon ja sisäelinten vaskuliittioireiden lisäksi myös astmaoireita, ja eosinofiilien määrä veressä ja kudoksissa on noussut.

Coganin oireyhtymä on harvinainen tauti, jolle ovat tyypillisiä silmissä ja sisäkorvassa ilmenevät oireet. Silmät ovat valonarat, ja potilas kärsii huimauksesta ja kuulon heikkenemisestä. Lisäksi potilaalla saattaa olla laajemmalle levinneen vaskuliitin oireita.

Behçetin tauti on kuvattu erillisessä artikkelissa.