



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/Fl/intro>

Harvinainen Lapsuusiän Primaarinen Systeminen 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 hyytymiä, 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).