



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

Harvinainen Lapsuusiän Primaarinen Systeminen Vaskuliitti,

Versio 2016

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 Takayasan 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 välttämällä. 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 seuranta 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 lääkkeistä. 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.

