



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

Harvinainen Lapsuusiän Primaarinen Systeminen Vaskuliitti,

Versio 2016

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 harvemmissä 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 kudoksenäytteestä (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.