
Eosinofiilinen granulomatoottinen polyangiitti, EGPA (ent. Churg-Straussin oireyhtymä)

ICD-10: M30.1

OMIM: -

Muut nimet: *Churg-Straussin oireyhtymä, Churg-Straussin syndrooma, allerginen granulomatoottinen vaskuliitti, allerginen granulomatoottinen verisuonitulehdus, Churg-Straussin tauti, Morbus Churg-Strauss.*

Churg-Straussin oireyhtymän nimi on muuttunut ja on nykyisin eosinofiilinen granulomatoottinen polyangiitti, EGPA. Tässä diagnoosikuvauksessa käytetään sairauden uutta nimeä ja sen lyhennettä.

Churg ja Strauss kuvailivat ensimmäisen kerran sairauden vuonna 1951, ja heiltä sairaus sai alkuperäisen nimensä Churg-Straussin oireyhtymä. Sairaus todetaan yleensä henkilöillä, joilla on astma, vaskuliitti eli verisuonitulehdus ja eosinofiilien eli jyvässolujen suuri määrä veressä.

Kirjoittajat: Jaana Hirvonen ,Suomen Reumaliitto ry , Mikko Väisänen
Lääketieteellinen asiantuntija: Professori Tom Pettersson HUS, 2015.

Vaskuliiteista

Sana vaskuliitti on johdettu latinan sanasta vasculum, joka tarkoittaa suonta ja sanapäätteestä itis, joka tarkoittaa tulehdusta. Vaskuliitti tarkoittaa siis verisuonitulehdusta.

Monet vaskuliitit ovat autoimmuunisairauksia, joissa kehon immuunijärjestelmä kääntyy toimimaan itseään vastaan sen sijaan, että se suojelisi kehoa ulkopuolisilta hyökkääjiltä.

Vaskuliiteissa hyökkäys kohdistuu verisuonten seinämiin. Ne tulehtuvat ja vaurioituvat. Suoneen alkaa kertyä hyytymiä, jotka aiheuttavat ahtaumia ja tukoksia. Tästä seuraa verenvuotoja ja kuolioita verisuonten ravitsemisissä kudoksissa. Verenkierron mukana paikalle kulkeutuvat tulehdussolut pääsevät verisuonen seinämän läpi ja aiheuttavat lisävaurioita verisuonissa ja niitä ympäröivissä kudoksissa. Tulehduspaikasta riippuen siitä seuraa erilaisia oireita.

Vaskuliitit luokitellaan ensisijaisesti vaurioituneiden verisuonten koon mukaan. Suuri osa vaskuliiteista on harvinaisia ja niiden synty tapa on useimmiten tuntematon. Ne eivät ole suoraan periytyviä, mutta alttius sairastua niihin voi periytyä. Lisäksi tarvitaan esimerkiksi ympäristötekijä, joka laukaisee sairauden.

Mistä sairaus johtuu?

EGPA:n syytä ei tiedetä, mutta sitä pidetään [autoimmuunisairautena](#). Noin 50 prosentilla sairastuneista esiintyy ANCA-vasta-aineita, jotka yleensä ovat MPO-ANCA-tyyppisiä.

Esiintyvyys

EGPA:n esiintyvyydestä on erilaisia arvioita. Ne vaihtelevat yhdestä henkilöstä 70 000–100 000 asukasta kohden. Tämän perusteella voisi arvioida, että Suomessa olisi noin 50–70 EGPA:a sairastavaa. Sen esiintyvyys astmaa sairastavilla on yleisempi, noin yksi henkilö 15 000 astmaa sairastavaa kohden. Myös arviot EGPA:n alkamisikästä vaihtelevat, mutta siihen sairastutaan keskimäärin 30–45-vuotiaina. Kaikenikäiset voivat kuitenkin sairastua. Sitä esiintyy saman verran miehillä ja naisilla

Oireet

EGPA on harvinainen krooninen vaskuliitti, verisuonten tulehdussairaus. Tyypillisesti sen saavat astmaa sairastavat henkilöt, joilla on lisäksi ihottumille herkkä, kuiva, atooppinen iho. EGPA kohdistuu pieniin ja keskisuuriin verisuoniin. Verisuonten seinämissä ja niiden ympärillä nähdään tavallista enemmän nk. [eosinofiilisia](#) valkosoluja ja muita tulehdussoluja. Eosinofiilisten valkosolujen sisällä olevat jyvät eli granulat sisältävät mikrobeja tappavia, solukalvoja ja hermoja vaurioittavia entsyymejä.

EGPA:lle tyypillistä on keuhkojen sairastuminen, joka ilmenee tavallisesti yskänä ja hengenahdistuksena. Keuhkokuvassa näkyy kooltaan ja muodoltaan muuttuvia keuhkovarjostumia.

Yhden tai useamman käsien tai jalkojen hermoja ruokkivan verisuonen tulehdus on tavallista. Sen seurauksena voi esiintyä tunnottomuutta, pistelyä ja lihasheikkoutta tulehdusalueilla. Hermovauriot voivat olla pysyviä. Vähemmän tavallista on aivohermojen tulehtuminen, jonka seurauksena voi olla esimerkiksi kuulon tai näön heikentymistä, harvoin myös vakavampia oireita. Sairaus voi aiheuttaa myös sydänoireita kuten sydänlihaksen tai sepelvaltimon tulehduksia ja sydämen vajaatoimintaa. Noin neljännekselle sairastuneista voi tulla munuaisoireita ja sen seurauksena kohonnutta verenpainetta.

Puolella sairastuneista esiintyy mahasuolikanavan oireita, kuten vatsakipua ja ripulia, ja kolmanneksella niveloireita. Tulehtuneista verisuonista saattaa vuotaa verta ihon alle, mikä aiheuttaa syvän tummanpunaisen tai violetin ihottuman, jota kutsutaan purppuraksi. Myös muut iho-oireet ovat mahdollisia. EGPA:an liittyy myös yleisoireita kuten kuumeilua, nivel- ja lihaskipuja, väsymystä, ruokahaluttomuutta ja painon laskua.

Diagnostiikka

Diagnoosi perustuu kliinisiin oireisiin, allergia-/atopiataustaan, eosinofiilien runsaaseen esiintymiseen veressä, kohonneisiin tulehdusarvoihin, keuhkokuvassa näkyviin varjostumiin, MPO-ANCA-arvoihin ja koepalalöydökseen, jossa nähdään tyypillisesti [granulomatoottinen](#) verisuonitulehdus.

Luokittelukriteerien mukaan EGPA voidaan todeta, jos neljä seuraavasta kuudesta oireesta on todettavissa: astma, eosinofilia, ääreishermoston sairaus, keuhkoinfiltraatit, nenän sivuonteloiden poikkeavuuksia sekä todennettu vaskuliitti ja verisuonten ympärillä eosinofiilejä.

Diagnoosia tehtäessä pitää poissulkea muut sairaudet, jotka aiheuttavat samanlaisia oireita. Näihin sairauksiin kuuluu mm. muita vaskuliitteja kuten granulomatoottinen polyangiitti (entinen Wegenerin granulomatoosi), mikroskooppinen polyangiitti, kryoglobulinemia.

Hoito

Hoidon tavoitteena on rauhoittaa sairaus sekä estää pahenemisvaiheet ja elinten vaurioituminen mahdollisimman tehokkaasti. Aluksi pyritään poistamaan sairauden oireet ja myöhemmin ylläpitämään oireettomuutta.

EGPA:ta hoidetaan ns. [immuunisuppressiivisella](#) lääkityksellä, joka hillitsee elimistön immuunijärjestelmän toimintaa. Lievemmän EGPA:n hoito voidaan aloittaa glukokortikoideilla, joihin tarvittaessa liitetään atsatiopriini tai metotreksaatti. Elintärkeiden elinten toimintaa tai henkeä uhkaavaa muotoa hoidetaan glukokortikoideilla ja syklofosamidilla. Kun sairaus saadaan oireettomaksi, ylläpitävää lääkitystä käytetään ainakin 1–2 vuoden ajan, jonka jälkeen lääkitystä voidaan alkaa purkaa asteittain.

Joissakin tapauksissa on myös käytetty suonensisäistä immunoglobuliinihoitoa ja [plasmafereesiä](#). Uudet biologiset lääkkeet ovat myös osoittautuneet tehokkaiksi.

Ennuste

Ennuste on hyvä, mikäli sairaus todetaan varhain ja sitä päästään hoitamaan ennen pysyviä elinvaurioita. Valtaosalla sairaus saadaan hoidon avulla hallintaan ja oireet lievenemään. Noin neljänneksellä sairaus saattaa uusiutua eli relapsoida jossain vaiheessa.

Lähteet ja lisätietoa

- **Wolfgang Gross ja Bernhard Hellmich**, [November 2014, Orphanet](#)
- [Vasculitis UK](#)
- **Claes Friman**. Vaskuliitit. 2007. Suomen Reumaliitto.
- **Tom Pettersson ja Anna Karjalainen**: Pienten suonten vaskuliittien diagnostiikka ja hoito. Lääketieteellinen Aikakauskirja Duodecim 2010;126(12):1496-1507.
- [Socialstyrelsen](#)

Huomaa myös:

- [Lastenreuma-aapinen: Harvinainen lapsuusiän primaarinen systeeminen vaskuliitti](#)
- På svenska: [Eosinofil granulomatos med polyangit, EGPA](#)
- [Yhdistykset](#)
- [Liity postituslistalle](#)
- [Muistilista lääkäriin](#)

Päivitetty 7/2018