

Hypokomplementeeminen urtikariaalinen vaskuliittioireyhtymä, HUVS

Urtikaria tarkoittaa nokkosihottumaa ja vaskuliitti verisuonitulehdusta. Urtikariaalinen vaskuliitti on ihovaskuliitin muoto, jolle on tyypillistä pienten verisuonten tulehdus ja nokkosihottuma. Se voidaan jakaa kolmeen alatyyppiin, jotka määritellään verestä mitattavien ns. [komplementtitekijöiden](#) perusteella. Hypokomplementeeminen urtikariaalinen vaskuliittioireyhtymä, HUVS on näistä harvinaisin ja oirekuvaltaan vakavin. Sitä sairastavilla esiintyy veressä laajoja komplementtipoikkeavuuksia.

Urtikaria tarkoittaa nokkosihottumaa ja vaskuliitti verisuonitulehdusta. Urtikariaalinen vaskuliitti on ihovaskuliitin muoto, jolle on tyypillistä pienten verisuonten tulehdus ja nokkosihottuma. Se voidaan jakaa kolmeen alatyyppiin, jotka määritellään verestä mitattavien ns. [komplementti-tekijöiden](#) perusteella. Hypokomplementeeminen urtikariaalinen vaskuliittioireyhtymä, HUVS on näistä harvinaisin ja oirekuvaltaan vakavin. Sitä sairastavilla esiintyy veressä laajoja komplementti-poikkeavuuksia.

Kirjoittaja: **Jaana Hirvonen**, Suomen Reumaliitto.

Lääketieteellinen asiantuntija: Professori **Tom Pettersson**, HUS.

Esiintyvyys

HUVS on hyvin harvinainen sairaus, eikä sen esiintyvyydestä ole tarkempaa tietoa. Sitä esiintyy selvästi enemmän naisilla kuin miehillä. Tyypillisin sairastumisikä on 30–40-vuotiaana.

Oireet

Keskeisin oire on uusiutuva urtikaria eli nokkosihottuma. Tavalliseen nokkosihottumaan verrattuna se kestää yli 24 tuntia ja tuntuu pikemminkin poltteenä kuin kutinana. Kun ihottuma paranee, se jättää ihoon jäljet. Lisäksi HUVS:a sairastavalla voi olla monia muita oireita eri puolilla elimistöä. Tyypillinen oire on ns. angioödeema, eli ihonalaisten kudosten turvotus, jota esiintyy jossain vaiheessa noin puolella sairastuneista. Silmäoireina voi esiintyä silmän kovakalvon pintaosan tulehdus, episkleriitti tai silmän keskikalvon tulehdus, uveiitti. Oireina voi olla myös munuaiskerästulehdus, glomerulonefriitti tai keuhkopussintulehdus, pleuriitti tai keuhkoah-taumatauti (COPD) sekä sydänoireet.

Diagnosointi

Urtikariaalisen vaskuliitin tyyppi määritellään oireiden ja verestä mitattavien C1q-, anti-C1q-, C3- ja C4-komplementtiarvojen perusteella.

Hoito

HUVS:n hoidosta päätetään yksilöllisesti sairastuneen oireiden perusteella. Useissa tapauksissa käytetään tulehdusta alentavia glukokortikoideja. Lisäksi voidaan käyttää immuunijärjestelmän toimintaa hillitseviä ns. [immunosuppressiivisia](#) lääkkeitä kuten

atsatiopriinia, syklofosfamidia tai mykofenolaattimofetiilia. Jos hoito ei tehoa, saattaa suonensisäisestä immunoglobuliinista ja rituksimabista tai muista monoklonaalisista vasta-aineista olla hyötyä. Mikäli sairaus on erittäin vakava, voidaan antaa glukokortikoideja suurina annoksina tai tehdä ns. [plasmafereesi](#). Se on keinomunuaishoitoon verrattava hoito, jossa verestä poistetaan oireita aiheuttavia vasta-aineita.

Koska HUVS:n hoidossa käytettävät lääkkeet ovat voimakkaita ja niillä saattaa olla vakaviakin sivuvaikutuksia, niiden käyttöä pyritään vähentämään heti oireiden lievittyessä ja vaihtamaan vähemmän sivuoireita aiheuttaviin lääkkeisiin.

Ennuste

Ennuste riippuu siitä, miten aikaisessa vaiheessa sairautta päästään hoitamaan ja kuinka paljon vahinkoa se on ehtinyt aiheuttaa elimistölle, erityisesti keuhkoille, sitä ennen. HUVS:a sairastavien tulisi olla säännöllisessä lääkärinseurannassa.

Lähteet ja lisätietoa

- [Vasculitis UK](#)
- **Adil Hussein Gasim ja J. Charles Jennette:** [Hypocomplementemic urticarial vasculitis, 05/2013. Orphanet](#)
- **Claes Friman.** Vaskuliitit. 2007. Suomen Reumaliitto

Huomaa myös:

- På svenska: [Hypokomplementar urtikariell vaskulit](#)
- [Yhdistykset](#)
- [Liity postituslistalle](#)
- [Muistilista lääkäriin](#)

Päivitetty 7/2018