

Polyarteritis nodosa (PAN)

ICD-10: M30

OMIM: 615688

Muut nimet: *valtimoiden kyhmytulehdus, kyhmyinen valtimotulehdus, latinaksi: periarteritis nodosa, ruotsiksi: nekrotiserande polyarterit*

Polyarteritis nodosa on vaskuliittisairaus. Saksalaiset lääkärit **Adolf Kussmaul** ja **Rudolf Robert Maier** kuvasivat polyarteritis nodosan ensimmäisen kerran jo vuonna 1866. Sairauden nimi muodostuu kreikankielisistä sanoista poly = moni, arteria = valtimo, itis = tulehdus sekä nodosa, joka tarkoittaa solmua/kyhmyä. Viimeksi mainittu viittaa verisuonissa tulehduksen seurauksena syntyviin pullistumiin. Polyarteritis nodosa on siis suomeksi valtimoiden kyhmytulehdus, jossa keskikokoiset valtimot tulehtuvat. Tavallisimmin oireita tulee lihaksiin, niveliin, suolistoon, hermostoon, ihoon ja munuaisiin.

Vuonna 1944 polyarteritis nodosa erotettiin kahdeksi alatyypiksi sen perusteella, tulehtuvatko pienet vai keskikokoiset verisuonet. Tässä tekstissä käsitellään ns. klassista polyarteritis nodosaa, jossa keskikokoiset valtimot tulehtuvat. Toisaalla tällä sivustolla käsitellään mikroskooppista polyangiittia, jossa pienet verisuonet tulehtuvat.

Kirjoittaja: **Jaana Hirvonen**, Suomen Reumaliitto

Lääketieteellinen asiantuntija: professori **Tom Pettersson**, HUS

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 pää-sevät 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?

Polyarteritis nodosan syytä ei tiedetä. Noin 10–30 prosentilla sairastuneista on polyarteritis nodosan lisäksi hepatiitti B -infektio, mutta sairauksien yhteys ei ole selvillä. Toisaalta vain harvalle hepatiitti B:tä sairastavalle tulee polyarteritis nodosa.

Esiintyvyys

Tavallisimmin polyarteritis nodosaan sairastutaan 40–60-vuotiaana, mutta myös lapsilla on todettu polyarteritis nodosaa. Miehet sairastuvat jonkin verran useammin kuin naiset. Sairauden esiintyvyydestä ei ole tarkkaa tietoa, mutta yhden tutkimuksen perusteella arvioidaan Suomessa olevan noin 150–200 polyarteritis nodosaa sairastavaa.

Oireet

Polyarteritis nodosa on vaikea, yleisoireinen tauti, johon liittyy yleistä sairauden tunnetta, kuumeilua ja väsymystä sekä ruokahaluttomuutta ja painonlaskua. Se voi vaikuttaa kaikkiin elimiin tulehduksen sijaintipaikasta riippuen, mutta tavallisimmin oireita on lihaksissa, nivelissä, suolistossa, hermostossa ja ihossa. Oireet vaihtelevat kuitenkin yksilöittäin, eikä kaikilla sairastuneilla ole kaikkia oireita.

Yli puolella sairastuneista on lihas- ja niveloireita. Yli puolella sairastuneista on myös ääreishermoston oireita, esimerkiksi tuntuu puutoksia ja lihasheikkoutta tai äkillisesti alkanut mononeuritis multiplex eli yhden tai useamman ääreishermon halvaus. Suolisto-oireita, kuten oksentelua, ripulia ja vatsakipuja, on noin puolella. Kolmasosalla sairastuneista on todettu iho-oireita kuten purppuraa, verkkomaista sinerrystä eli livedo reticularista, haavaumia, ihonalaisia kyhmyjä ja joskus jopa kuolioita.

Polyarteritis nodosa on pahimmillaan vakava sairaus, joka voi johtaa valtimoiden tukkeumiin ja/tai kyhmymäisiin aneurysmiin eli valtimonpullistumiin, jotka saattavat puhjeta ja aiheuttaa vakavia verenvuotoja esimerkiksi suolistossa.

Sairastuneista noin 70 prosentilla on sepelvaltimoarteriitti eli tulehdus sepelvaltimossa, joka voi aiheuttaa rintakipukohtauksia tai sydäninfarktin. Munuais-valtimoiden vauriosta voi seurata valkuaisen tai veren erittymistä virtsaan, munuaisten vajaatoimintaa ja verenpaineen nousua. Aivoverenvuotoja on ollut noin 10 prosentilla sairastuneista. Joskus todetaan silmäoireita, kuten episkleriittiä, silmän kovakalvon pintaosan tulehdusta ja uveiittia eli silmän keskikalvon tulehdusta sekä verkkokalvon verenvuotoja.

Polyarteritis nodosasta esiintyy myös pelkästään ihoon rajoittuva muoto ns. kutaaninen polyarteritis nodosa. Sitä on pidetty itsenäisenä tautimuotona, vaikka sen on raportoitu yksittäistapauksissa kehittyneen monioireiseksi polyarteritis nodosaksi. Ihomuutokset ovat samanlaisia kuin polyarteritis nodosassa, mutta kutaaninen polyarteriitti on sitä lievempi.

Diagnosointi

Koska polyarteritis nodosa on hyvin harvinainen ja monioireinen sairaus, sen diagnosointi on joskus vaikeaa. Diagnoosi perustuu sairaudelle tyypillisiin oireisiin, kliiniseen tutkimukseen, laboratorioko-keisiin sekä tarvittaessa kuvantamistutkimuksiin ja kudospäyteeseen tulehtuneelta alueelta.

Laboratoriotutkimuksissa selvitetään tulehdusta [laskon](#) ja [CRP:n](#) avulla sekä mahdollista [anemiaa](#) hemoglobiinin mittauksella. Verikokeilla voidaan selvittää myös mahdollista leukosytoosia eli veren valkosolujen runsautta ja trombosytoosia eli verihiutaleiden

runsautta. Tärkeää on myös selvittää munuaisten kunto, erittykö virtsaan munuaisvaurion takia valkuaista (proteïnuria) tai verta (hematuria). Koska hepatiitti B -infektio voi esiintyä samanaikaisesti polyarteritis nodosan kanssa, tulee myös se selvittää.

Koska polyarteritis nodosa vaikuttaa usein suoliston ja munuaisten alueella, voidaan käyttää myös [angiografiaa](#) verisuonimuutosten kuten suonien ahtautumien ja aneurysmien eli verisuonipullistumien selvittämiseksi. Myös CT- ja MRI-kuvauksia voidaan käyttää.

Jotkut oireet tai löydökset kuten keuhko-oireet, munaiskerästulehdus sekä ANCA-vastaaineet veressä vähentävät polyarteritis nodosa -diagnoosin todennäköisyyttä. Näissä tilanteissa jokin toinen vaskuliittidiagnoosi on todennäköisempi vaihtoehto.

Hoito

Sairautta hoidetaan kehon puolustusjärjestelmän aktiivisuutta alentavalla lääkehoidolla eli immuno-suppressiolla. Lievemmissä tapauksissa, kun oireita ei esiinny munuaisten, suoliston tai hermoston alueella, riittää suun kautta otettava glukokortikoidi- eli kortisonilääkitys. Vakavammissa tapauksissa käytetään glukokortikoideja yhdistettynä solunsalpaajalääkitykseen, ensisijaisesti syklofosfamidiin. Joskus lääkitys joudutaan antamaan aluksi suonensisäisesti. Lääkitys kestää yleensä pitkään, ainakin vuoden.

Mikäli henkilöllä on myös hepatiitti B -infektio, se pitää hoitaa samanaikaisesti viruksen eliminoimiseksi. Joskus joudutaan käyttämään myös [plasmafereesia](#) ns. immuunikompleksien poistamiseen. On olemassa niin paljon uusia viruslääkkeitä, että aiemmin käytettyjä lamivudiinia ja alfa-interferonia ei enää käytetä.

Uusista biologisista lääkkeistä ns. TNF-estäjiä on kokeiltu tapauksissa, joissa muu hoito ei ole osoittautunut riittävän tehokkaaksi. Tulokset ovat olleet hyviä.

Kutaanisen polyarteriitin hoidoksi riittää usein tulehduskipulääke tai glukokortikoidi. Vaikeimmissa tapauksissa joudutaan käyttämään solusalpaajaa glukokortikoidin rinnalla.

Ennuste

Polyarteritis nodosan ennuste on olennaisesti parantunut sen jälkeen, kun immunosuppressiivinen hoito otettiin käyttöön. Useimmissa tapauksissa ennuste on nykyisin hyvä, ja hoito voidaan lopettaa vuoden kuluttua lääkityksen aloittamisesta. Sairaus voi kuitenkin uusiutua, jolloin hoito kestää pidempään.

Lähteitä ja lisätietoa:

- Pettersson T. Lääkäriin käsikirja: Vaskuliitit 2013
- Friman, Claes. Vaskuliitit. 2007. Suomen Reumaliitto.
- Mahr, A. Guillevin, L. Poissonnet, M. ja Ayme S. Prevalences of polyarteritis nodosa, microscopic polyangiitis, Wegener's granulomatosis, and Churg-Strauss syndrome in a French urban multiethnic population in 2000: a capture-recapture estimate. *Arthritis & Rheumatology* 2004: 51, 92–9.
- Pagnoux, C. Seror, R. Henegar, C. Mahr, A. Cohen, P. Le Guern, V. et al. Clinical features and outcomes in 348 patients with polyarteritis nodosa: a systematic retrospective study of patients diagnosed between 1963 and 2005 and entered into the French Vasculitis Study Group Database. *Arthritis & Rheumatology* 2010: 62, 616-626

- [Sosialstyrelsen: Polyarteritis nodosa](#)
- [Vasculitis UK: Polyarteritis nodosa](#)

Huomaa myös:

- På svenska: [Polyarteritis nodosa, \(PAN\)](#) (Socialstyrelsen), [Polyarteritis nodosa, \(PAN\)](#) (Reumatikerförbundet)
- [Yhdistykset](#)
- [Liity postituslistalle](#)
- [Muistilista lääkäriin](#)

Päivitetty 7/2018