

Relapsoiva polykondriitti (RP)

ICD-10: M94.1

Muut nimet: *Toistuva monirustotulehdus, uusiutuva monirustotulehdus, polychondritis recidivans, relapsing polychondritis.*

Relapsoiva polykondriitti, RP on suomeksi toistuva monirustotulehdus. Se on harvinainen, tulehduk-sellinen yleissairaus, jolle on tyypillistä rustokudoksen tulehdus eri puolilla elimistöä. Se voi aiheuttaa oireita esimerkiksi korvien ja hengitysteiden alueella sekä nivelissä. Siitä voi seurata myös silmä- ja sydän-verisuonioireita.

RP alkaa yleensä äkillisesti. Tavallisin sairastumisikä 40–55-vuotiaana, mutta sitä on diagnosoitu myös nuoremmilla ja vanhemmilla. Sairauden kulku on aaltoileva ja taudinkuva vaihtelee satunnaisesta korvien tai nenän rustokudoksen tulehduksesta aina mahdollisiin elinvaurioihin tai henkeä uhkaaviin tiloihin.

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

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

Mistä sairaus johtuu?

RP:n tarkkaa syytä ei tunneta, mutta sen epäillään syntyvän immuunijärjestelmän häiriöstä. RP:ssä esiintyvien kudosaurioiden taustalla olisi monimutkainen välittäjäaineiden verkoston aiheuttama solutoiminnan häiriö. Sen seurauksena immuunijärjestelmä toimii poikkeavasti ja aiheuttaa tulehduksia elimistössä.

Esiintyvyys

Relapsoivan polykondriitin tarkkaa esiintyvyyttä väestössä ei tiedetä. Sitä pidetään kuitenkin hyvin harvinaisena sairautena. Yhden arvion mukaan tähän mennessä olisi raportoitu maailman-laajuisesti noin 1000 diagnoosia. Toisen arvion mukaan sen esiintyvyys olisi yksi sairastunut 285 000 ihmistä kohden, jolloin Suomessa olisi parisenkymmentä RP:hen sairastunutta. Heitä kuitenkin arvioidaan olevan noin 50.

Relapsoivaa polykondriittia esiintyy kaikissa etnisissä ryhmissä, mutta kuitenkin enemmän valkoihoisilla. Sairaus näyttää jakaantuvan aika tasaisesti sukupuolten kesken, joskin naisilla sitä olisi jonkin verran enemmän.

Oireet

Yksi RP:n tyypillisimmistä oireista, joka esiintyy lähes kaikilla sairastuneista, on toisen tai molempien korvien tulehdus. Siihen liittyy kipua, arkuutta, turvotusta, ihon punoitusta ja värimuutoksia, jotka rajoittuvat korvalehteen korvannipukkaa lukuun ottamatta. Korvakäytävän ahtautuminen tai tasapai-noelimen tulehtuminen voi aiheuttaa kuulon alenemaa. Muita oireita voivat olla tinnitus, pahoinvointi, oksentelu, huimaus tai ataktiset oireet, kuten tasapainohäiriöt.

Noin puolella sairastuneista esiintyy jossain vaiheessa nenäontelon rustotulehdus, joka ilmenee äkillisenä kipuna ja arkuutena. Nenäontelon rustokudoksen vakava vaurioituminen

voi aiheuttaa ns. satulanenän, jossa nenän selkä painuu sisään. Osalla sairastuneista esiintyy kurkunpään ja henkitorven ongelmia, kuten äänen käheyttä, äänenmenetystä, hengityksen vinkumista, hengenahdistusta tai jopa henkitorven tukkeutumista.

Henkitorven ruston tulehdus voi johtaa henkitorven tai keuhkoputkien ahtaumaan, mikä altistaa lisätulehduksille.

Useimmilla sairastuneista voi esiintyä viikkoja tai kuukausia kestäviä nivelkipuja, jotka ovat usein hoitoon hakeutumisen syy. Tulehdusta saattaa esiintyä myös kylkirustoissa ja rintalastassa sekä solisluu-rintalastanivelissä. Verenkiertojärjestelmän oireita voivat olla isojen verisuonten verisuoni-tulehduksiin liittyvä ihottuma, valtimonpullistumat sekä aortan tai mitraaliläpän ongelmat.

Silmäoireet voivat olla monenlaisia. Silmien alueelle voi tulla turvotusta ja silmiin voi tulla sidekalvontulehdus, sarveiskalvontulehdus eli keratiitti, kovakalvon tai verkkokalvon tulehdus sekä silmän pullistuma eli proptoosi.

Iho-oireita voi esiintyä jo ennen rustotulehduksen puhkeamista. Niitä esiintyy noin kolmasosalla sairastuneista, ja niihin kuuluvat mm. suun limakalvojen haavaumat, paukammat ja kyhmyt sekä ihonsisäiset verenpurkaukmat, purppura. Kehämäinen nokkosihottuma on RP:lle tyypillinen varhaisen vaiheen iho-oire.

Sydän- ja munuaisoireiden sekä neurologisten oireiden esiintyminen on hyvin harvinaista. Osalla sairastuneista voi esiintyä myös Behçetin taudin piirteitä ja suun ja genitaalialueen haavaumia. Näiden sairauksien piirteiden samanaikaista esiintymistä kutsutaan MAGIC-oireyhtymäksi.

Diagnosointi

RP on luonteeltaan aaltoileva rauhallisten ja aktiivisten vaiheiden seurattessa toisiaan. Oireet voivat esiintyä yksin tai erilaisina yhdistelminä. Eri oireiden esiintymisen väli voi olla pitkä, jopa vuosia. Siksi diagnoosin tekeminen voi joskus viivästyä, varsinkin kun ei ole olemassa yksittäistä laboratoriokoetta, joka vahvistaisi RP-diagnoosin.

RP:lle ei ole vielä sovittu omia diagnostisia kriteereitä, mutta niiksi on ehdotettu kuutta oiretta, joista kolmen pitäisi täytyä diagnoosiin pääsemiseksi. Oireet ovat molemminpuolinen korvakäytävän rustotulehdus, moniniveltulehdus, joka ei kuitenkaan aiheuta nivelen vaurioitumista, nenäontelon rustotulehdus, silmätulehdus, hengitysteiden rustotulehdus sekä korvan ja tasapainoelimen vauriot.

Korvakäytävästä otetussa vahingoittuneen ruston kudoksenäytteessä näkyy usein sairaudelle tyypillisiä muutoksia. Verikokeella voidaan selvittää mm. alhainen punasolujen, korkea valkosolujen sekä tiettyjen autovasta-aineiden määrä. Laskon ja CRP:n avulla voidaan arvioida tulehdusreaktion aktiivisuutta. Lääkäri voi myös arvioida keuhkojen toimintakykyä spirometriatutkimuksella eli keuhkojen hengityskapasiteetin mittauksella sekä rintakehän CT-kuvauksella.

RP voi olla itsenäinen sairaus tai se voi esiintyä muiden sidekudos- ja autoimmuunisairauksien, kuten nivelreuman, SLE:n, Sjögrenin syndrooman ja granulomatoottisen polyangiitin yhteydessä.

Hoito

Koska RP on hyvin harvinainen sairaus, kontrolloituja hoitokokeita ei ole julkaistu eikä yhteisesti sovittua hoitomenettelyä ole voitu määrittellä. Tällä hetkellä hoidon tavoitteena on lievittää esiintyviä oireita ja säilyttää rustokudosten toiminnallisuus.

Lievää uusiutuvaa korvan rustotulehdusta voidaan hoitaa [tulehduskipulääkkeillä](#). Useimmiten RP:tä hoidetaan glukokortikoideilla. Annosta pyritään pienentämään heti, kun oireet alkavat lieventyä. Jos oireet eivät vähene, hoitoon voidaan lisätä metotreksaatti, joka vähentää glukokortikoidien tarvetta.

Vaikeita tapauksia hoidetaan joskus muilla immuunijärjestelmän toimintaa hillitsevillä eli immunosuppressiivisilla lääkkeillä, kuten syklosporiinilla, syklofosamidilla, atsatiopriinilla tai TNF-estäjillä, joita ovat infliksimabi tai etanersepti. Vaikka nämä lääkkeet vaikuttavat oireisiin, niillä ei voi kuitenkaan parantaa sairautta.

Jos glukokortikoideja joudutaan käyttämään pitkään, lisääntyy osteoporoosin ja siihen liittyvien luunmurtumien riski. Tällöin tulee keskustella lääkärin kanssa osteoporoosia ehkäisevästä lääke-tyksestä, kuten D-vitamiini- ja kalsiumlisästä sekä bisfosfonaateista. RP:tä sairastavilla on myös lisääntynyt riski sairastua valtimonkovettumatautiin, joten terveydentilaa on syytä seurata tarkasti ja pyrkiä noudattamaan terveellisiä elämäntapoja.

RP:tä sairastavien kirurgiseen hoitoon voi kuulua esimerkiksi trakeostomia, henkitorviavanne hengityksen helpottamiseksi väliaikaisesti tai pysyvästi tai satulanenän kirurginen korjaaminen. Harvinaisempia toimenpiteitä ovat aortan laajeneman korjaus ja sydänläppäsiirteet henkilöillä, joilla on niihin tarvetta. Kaikkien kirurgisten toimenpiteiden etuja tulee punnita huolellisesti suhteessa niiden mahdollisiin riskeihin. RP:n osalta sellaisia ovat kohonnut infektoriski ja intubaatioputken asettamisen ja poiston aiheuttamat komplikaatiot.

Ennuste

Relapsoivan polykondriitin kulkua on vaikea ennustaa. Osalla sairastuneista RP pysyy lievänä ja aiheuttaa vain vähän oireita. Mikäli rustokudostulehdukset toistuvat usein, ne voivat johtaa pysyviin muutoksiin kudoksessa. Esimerkiksi korvien rustokudoksen tuhoutuminen voi aiheuttaa korvalehden veltostumisen. Rustokudoksen tulehdus henkitorvessa, sydämessä, aortassa tai muissa verisuonissa voi aiheuttaa vakavia oireita. RP voi olla joissakin tapauksissa henkeä uhkaava sairaus ja siksi sitä sairastavien tulee olla säännöllisessä erikoislääkärin seurannassa.

Lähteitä ja lisätietoa:

- [Orphanet /Aman Sharma 2014](#)
- [Genetic and Rare Diseases Information Center \(GARD\) 2011](#)
- [Harvinaiset-verkosto](#)

Huomaa myös:

- [Yhdistykset](#)
- [Liity postituslistalle](#)
- [Muistilista lääkäriin](#)

Päivitetty 7/2018