

Kirsi Isoherranen, Teea Salmi ja Kaisa Tasanen

## Epättyypilliset haavat

Epättyypilliset haavat ovat merkittävä haavatyyppejä, johon haavaklinikoiden aineistoissa jopa 10–20 % kroonisista haavoista lukeutuu. Epättyypilliseen haavaan viittaavia tunnusmerkkejä ovat haavan epättyypillinen ulkonäkö tai sijainti, huomattava kipu haavan kokoon nähden, poikkeava hypergranulaatio tai pigmentaatio ja huono hoitovaste. Kliinisen kuvan ja histologisen löydöksen lisäksi diagnosoinnissa tulee huomioida epättyypillisten haavojen liitännäissairaudet. Hoito määräytyy diagnoosin mukaan. Monen epättyypillisen haavaan diagnoosi viivästyy, mikä heikentää potilaan ja haavan paranemisennustetta.

**E**pättyypilliset haavat ovat moninainen haavajoukko. Niiden taustasyitä voivat olla esimerkiksi tulehduksellinen (inflammatorinen) tila, infektio, syöpä, lääkitys tai yleissairaus (**TAULUKKO 1**) (1). Haavaklinikoiden aineistoissa kaikista kroonisista haavoista jopa 10–20 % on epättyypillisiä, ja niihin liittyy usein huomattava diagnoosiviive (1–4).

Yleisimpiä haavatyyppejä ovat laskimo- ja valtimohaavat, sekamuotoiset haavat, diabeettiset jalkahaavat sekä painehaavat (1). Onkin aina tärkeää selvittää ensin haavapotilaan verenkierron tila ja sulkea pois valtimotaudit. Epättyypillistä haavaa tulee epäillä, mikäli haavan ulkonäkö tai sijainti ovat epättyypillisiä, haavaan liittyvä kipu on poikkeavan suuri tai hoitovaste todetaan huonoksi 4–12 viikon kuluessa (1,5–7). Tietyt liitännäissairaudet, kuten munuaisten vajaatoiminta, kohonnut verenpaine ja tulehdukselliset suolistosairaudet ovat myös tärkeitä vihjeitä epättyypillisen haavan diagnostiikassa (**TAULUKKO 2**).

Edustavalta alueelta otettu kudoksenäyte, jossa on ehjää haavan reunaihoa, haavapohjaa ja ihonalaiskudosta, on oleellinen epättyypillisen haavan diagnostiikassa. Tyypillisten histologisten löydösten puuttuminen ei kuitenkaan riitä poissulkukriteeriksi, vaan kliininen arvio ja vaste aloitettuun hoitoon ovat diagnostiikassa keskeisiä (1,5).

Ihotautilääkärit ovat asiantuntijoita diagnosoimaan epättyypillisiä haavoja, mutta onnistuneeseen hoitoon vaaditaan usein ihotautilääkärin lisäksi laaja moniammatillinen tiimi, johon kuuluvat muun muassa verisuoni- ja plastiikkakirurgi, haavanhoitaja, endokrinologi, nefrologi, reumatologi, ihopatologi, infektiolääkäri, psykiatri, ravitsemusterapeutti, fysioterapeutti, jalkaterapeutti sekä sosiaalityöntekijä (1).

### Ihovaskuliitit

Ihovaskuliittihaavoja on arvioiden mukaan noin 2–10 % kaikista kroonisista haavoista haavaklinikoiden aineistoissa, ja on todettu, että Suomessa vaskuliittihaavojen ilmaantuvuus on viime vuosikymmenten aikana lisääntynyt (8–11). Vaskuliittihaavojen taustalla ovat monimutkainen immunologinen reaktio ja verisuonten tulehdus, joka johtaa verisuonten vaurioon ja ihon haavautumiseen (12).

Ihovaskuliiteista on hiljattain julkaistu uusi luokittelu, jossa ne jaetaan kolmeen ryhmään. Ensimmäisen ryhmän muodostavat systeemisen vaskuliitin ihomanifestaatiot, kuten valtimoiden kyhmytulehduksen (polyarteritis nodosa) ihomanifestaatiot. Toiseen kuuluvat iholle rajoittuvat tai pääosin iholla esiintyvät systeemiset vaskuliitit, kuten ihon polyarteriitti, ja

**TAULUKKO 1.** Epätavallisia haavoja.

Epätavallisia haavoja	Tarkenne
Vaskuliittahaavat	Tulehduksellisia haavoja
Pyoderma gangraenosum	Tulehduksellisia haavoja
Kalsifylaksia	Munuaispotilailla kalkin epänormaali kertyminen kudoksiin
Martorellin hypertensiivinen haava	Ihonalainen arterioloskleroosi
Vaskulopatiat	Livedovaskulopatia, kryoglobulinemia, kolesteroliembolia
Kasvainhaavat	Basaliooma, okasolusyöpä, melanooma, Marjolinin haava
Hidradenitis suppurativa (HS-tauti)	Krooninen tulehduksellinen karvatuppien tauti
Perinnöllisten ihotautien aiheuttamat haavat	Epidermolysis bullosa
Ihotautien tai yleissairauksien aiheuttamat haavat	Necrobiosis lipoidica, pannikuliitit, pemfigoidi, pemfigus, punajakälä, sarkoidoosi, kihti
Lääkkeiden aiheuttamat haavat	Hydroksiurea, metotreksaatti, hepariini, varfariini
Infektioiden aiheuttamat haavat	Leishmaniaasi, tuberkuloosi, atyyppiset mykobakteerit, ecthyma gangraenosum
Itse aiheutetut haavat (artefaktihaavat)	–

**TAULUKKO 2.** Epätavallisiin haavoihin liittyvät liitännäissairaudet ja muut riskitekijät.

Potilaan historia	Epätavallinen haava
Nivelreuma, sidekudossairaus	Vaskuliittahaava
Tulehduksellinen suolistosairaus, nivelreuma, hematologinen syöpä	Pyoderma gangraenosum
Toistuvat märkäpörsäkkeet ja leesiot taivealueilla, kainaloissa, rintojen alla, nivustaiveissa tai anogenaalialueella	Hidradenitis suppurativa (HS-tauti)
Kohonnut verenpaine, lihavuus, tyypin 2 diabetes	Martorellin haava
Munuaisten vajaatoiminta, dialyysihoito	Kalsifylaksia
lääkäs potilas, immunosuppressio, pitkäkestoinen haava	Kasvainhaava
Varfariinihoito	Kalsifylaksia, Martorellin haava, kumariininekroosi
Hydroksiurealääkitys	Hydroksiureahaava
Matkailutausta, maahanmuuttajapotilas	Leishmaniaasi, tuberkuloosi, ecthyma gangraenosum
Immunosuppressio, tehohoitopotilas	Ecthyma gangraenosum
Persoonallisuushäiriö	Itse aiheutetut haavat

kolmanteen pelkästään iholla esiintyvät vaskuliitit, esimerkiksi nodulaarinen vaskuliitti (13).

Ihovaskuliittien kliininen kuva vaihtelee vaskuliitin tyypin mukaan, mutta yhteisiä tunto-merkkejä ovat palpoituva purppura, livedo racemosa (sinivioletti epätavallinen verkko haavan lähistöllä) sekä nopeasti ilmaantuvat kivuliaat, nekroottiset ja sinipunervareunaiset haavat (kuva 1). Diagnoosiin vaaditaan mieluiten alle 72 tuntia vanhasta leesiosta otettava kudoksenäyte ehjältä iholta haavan reunasta sekä mieluiten alle 24 tuntia vanhasta leesiosta otettava immunofluoresenssinäyte ehjältä iholta noin 1 cm haavan reunasta. Lisäksi vaskuliitti-

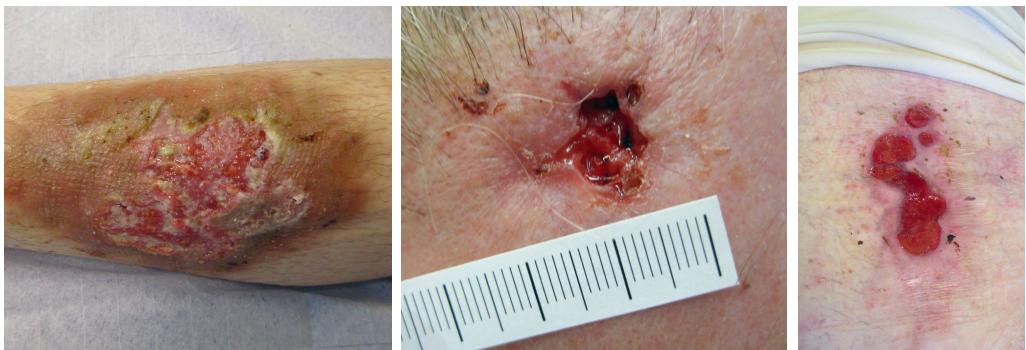
potilaalta tulee aktiivisesti etsiä vaskuliitin laukaisevaa tekijää, kuten infektiota tai lääkitystä, ja myös systeemiset manifestaatiot tulee sulkea pois (14).

Hoidon kulmakivi on immunosuppressiivinen hoito, mutta eri lääkitysvaihtoehtojen tehosta on olemassa valitettavan vähän laadukasta tutkimusnäyttöä. Hoitovalinnat perustuvatkin pitkälti kliiniseen käyttökokemukseen, ja hoito räätälöidään potilaan muiden perussairauksien, yleistilan sekä vaskuliitin tyypin mukaan (1,14).

Yleisimmin käytettyjä lääkkeitä ovat suurianoksinen glukokortikoidi, atsatiopriini, meto-



**KUVA 1.** Vaskuliittihaavat. Livedo racemosa (nuoli). Kuvat: TAYS:n ihotautien klinikka ja HYKS:n iho- ja allergiasairaala.



**KUVA 2.** Pyoderma gangraenosum -haavoja. Kuvat: TAYS:n ihotautien klinikka ja HYKS:n iho- ja allergiasairaala.

treksaatti, dapsoni ja mykofenolaattimofetiili. Vaikeimmissa tapauksissa käytetään rituksimabia, laskimoon annettavaa immunoglobuliinia ja tuumorinekroositekijä alfan estäjiä (1,14). Ennuste riippuu vaskuliitin tyypistä. Erityisesti myeloperoksidaasipositiivisten vaskuliittien yhteydessä on raportoitu suurentunutta kuolleisuutta, joka johtuu sydän- ja verisuonitaudeista, infektiosta, syövästä ja munuaisten vajaatoiminnasta (15).

## Pyoderma gangraenosum

Pyoderma gangraenosum on neutrofiilinen dermatoosi, jonka ilmaantuvuus on kirjallisuuden mukaan 0,3–1,0/100 000 henkilöä (16). Autoinflammatorisen sairauden tarkka patogeenesi on toistaiseksi tuntematon. Tiedetään kuitenkin, että taudissa neutrofiilien ja T-solujen suurentunut määrä johtaa tulehduksen välittäjäaineiden tuotantoon.

On arveltu, että T-soluvälitteinen reaktio tuhoaa talirauhaskarvatuppiyksiköt, sillä pyoderma gangraenosum -leesiot ilmaantuvat harvoin uudestaan vanhojen leesioden arpiin (17). Ekstrakutaaniset manifestaatiot ovat selvästi harvinaisempia kuin kutaaniset, mutta näistä keuhkoilmentymät ovat yleisimpiä (18). Liitännäissairaudet, kuten tulehdukselliset suolistosairaudet, reumasairaudet ja hematologiset syövät on tunnettu pitkään, ja hiljattain on saatu yhä enemmän näyttöä siitä, että pyoderma gangraenosum liittyy metaboliseen oireyhtymäänkin (TAULUKKO 2) (16).

Ihon pyoderma gangraenosum -leesiot ovat usein alkuvaiheessa punoittavia papuloita tai finnimäisiä muutoksia, jotka kehittyvät muutamien vuorokausien kuluessa kivuliaiksi haavoiksi (KUVA 2). Pyoderma gangraenosum -haavoihin liittyy voimakas patergiataipumus eli ne pahenevat traumasta. Alkuvaiheen kliininen kuva herättää usein epäilyn infektiosta, mutta



**KUVA 3.** Leikkauksenjälkeinen Pyoderma gangraenosum 75-vuotiaalla nivelreumaa ja sepelvaltimotautia sairastavalla naisella. Vasempaan alaraajaan on tehty ohitusleikkaus, ja alaraajahaava on pahentunut revisiosta. Kuva: HYKS:n iho- ja allergiasairaala.

mikäli haavan revisio pahentaa sitä tai vastetta mikrobilääkehoitoon ei saada, on syytä pitää mielessä pyoderma gangraenosum (1). Pyoderma gangraenosum -haava voi ilmaantua myös kirurgian, erityisesti rintakirurgian jälkeen, ja silloinkin on tyyppillistä, että haavaa hoidetaan pitkään leikkauksen jälkeisenä haavainfektiona (**KUVA 3**) (19).

Taudin diagnosoinnissa oleellisia ovat kliininen kuva, liitännäissairaudet sekä vaste immunosuppressiiviseen hoitoon, sillä histologia ei ole taudille spesifinen. Pyoderma gangraenosum -haavojen hoidossa käytetään useimmiten systeemistä glukokortikoidia tai siklosporiinia, ja nämä lääkeytykset onkin todettu yhtä tehokkaiksi aiemmin tehdyssä sokkoutetussa ja kontrolloidussa tutkimuksessa (20). Toisessa kontrolloidussa tutkimuksessa infliksimabi sen sijaan oli lumelääkettä tehokkaampi (21).

Kliinisen käytännön mukaan pyoderma gangraenosum -haavojen hoidossa käytetään myös atsatiopriinia, dapsonia, mykofenolaattimofetiilia sekä metotreksaattia, ja hoitoresistenteissä tilanteissa voidaan käyttää infliksimabin lisäksi muun muassa adalimumabia, ustekinumabia ja laskimoon annettavaa immunoglobuliinia (1). Sekä alkuvaiheen että mahdollisen lisälääkityksen valinta tehdään vähäisen tutkimusnäytön vuoksi kliinisen kokemuksen perusteella ja potilaskohtaisesti.

## Kalsifylaksia

”Klassinen” kalsifylaksia esiintyy potilailla, joilla on loppuvaiheen munuaisten vajaatoiminta. Hemodialyysia saavien munuaistautipotilaiden joukossa kalsifylaksian ilmaantuvuudeksi todettiin 3,5/1 000 potilasvuotta (22). Selvästi harvemmin kalsifylaksia esiintyy sairaalloisen lihavilla potilailla, joilla on myös kohonnut verenpaine ja tyypin 2 diabetes (1,4). Varfariinihoito on kalsifylaksian riskitekijä sekä munuaistautipotilaille että niille, joiden munuaiset toimivat normaalisti (23). Kalsifylaksiahaavat syntyvät iskeemisen arterioskleroosin pohjalta, ja histologisesti nähdään pikkuvaltimoiden kalkkiutumista verinahassa ja ihonalaiskudoksessa (24).

Kalsifylaksiahaavoille ominaista ovat voimakas kipu, ihonalaiset nodulukset, nekroottiset, nopeasti suurenevat haavat sekä haavan ympärillä oleva sinipunerva reunus ja livedo racemosa (**KUVA 4**). Kalsifylaksiahaavoja esiintyy alaraajojen lisäksi muun muassa proksimaalisesti vatsan alueella sekä sormien, varpaiden ja peniksen alueella (25).

Laskimoon annettava natriumtiosulfaatti (25 g laimennettuna 100 ml:aan keittosuola-liuosta kolmesti viikossa) vaikuttaa kliinisesti tehokkaalta hoidolta, mutta kontrolloidut tutkimukset puuttuvat vielä (23). Lisäksi varfariinilääkitys, D-vitamiini- ja kalsiumkorvaushoito tulee lopettaa. Kalsifylaksiaan liittyvän hyperparatyreoosin hoitona on käytetty sinkalaseettia, ja bisfosfonaateistakin on raportoitu olevan hyötyä (23,26).

Tutkimusnäyttö eri hoitojen tehosta on kuitenkin vähäistä, ja ylipäätään tiedetään, että kalsifylaksia on varsin huonoennusteinen tauti. Munuaispotilaiden kuolleisuudeksi vuoden kuluessa kalsifylaksian toteamisesta on todettu jopa 40–50 % (23). Ennustetta huonontavat diagnoosin viivästyminen ja immunosuppressiivinen hoito, esimerkiksi systeeminen glukokortikoidihoito (23).

## Martorellin hypertensiivinen haava

Martorellin haava on nimetty sen vuonna 1945 kuvanneen espanjalaislääkäriin (Fernando Martorell) mukaan (25). Se on ihonalainen



**KUVA 4.** Kalsifylaksiahaavat vatsalla ja alaraajassa. Kuvat: HYKS:n iho- ja allergiasairaala.



**KUVA 5.** Martorellin haava akillesjänteen päällä. Kuva: HYKS:n iho- ja allergiasairaala.

arterioloskleroosi, joka aiheuttaa pikkualtimoiden mediakerroksen hypertrofiaa ja kalkkeutumista, mikä johtaa kivuliaiden, nekroottisten haavojen syntyyn. Tarkkaa tietoa esiintyvyydestä ei ole. Patogeneesi on hyvin samankaltainen kuin kalsifylaksian, mutta Martorellin haavat esiintyvät potilailla, joilla ei ole munuaisten vajaatoimintaa (27). Sen sijaan heillä on pitkäkestoinen ja hoidettu kohonnut verenpaine (1). Noin 60 %:lla potilaista on myös tyyppin 2 diabetes (28). Valtimotautien poissulku on tärkeää, sillä noin 50 %:lla potilaista on ateroskleroosia suuremmissa suonissa (1,27).

Diagnoosi perustuu kliiniseen kuvaan ja histopatologisiin löydöksiin (pikkualtimoiden hypertrofia ja kalkkiutuminen). Tärkeitä erotusdiagnooseja ovat valtimohaava, laskimohaava, vaskuliitti ja pyoderma gangraenosum -haavat (1). Taudille tyypilliset haavat sijaitsevat usein pohkeissa, akillesjänteen päällä tai säären lateraaliosassa (KUVA 5). Ne ovat hyvin kivuliaita ja nekroottisia. Haavat tyypillisesti myöskin alkavat tai pahenevat vamman myötä (1,27).

Martorellin haavat hoidetaan kirurgisesti: potilaat hyötyvät nopeasta revisiosta ja iho-siirreleikkauksesta, minkä lisäksi kirurgialla on merkitystä nopeana kivunlievittäjänä (25). Pienempiin Martorellin haavoihin voidaan tehdä myös palasiirto (29). Kuten kalsifylaksian yhteydessä, pahentaneen varfariini myös Martorellin haavaa sairastavien potilaiden valtimoiden median kalkkiutumista, joten heidän varfariinilääkityksensä tulisi lopettaa (1). Laaja-alaisten, toistuvien Martorellin haavojen kokeellisena hoitona voidaan käyttää natriumtio-sulfaattia (10 g laskimoon kolmesti viikossa) (1).



## Vaskulopatiat

Vaskulopatiat voidaan jakaa kolmeen pääluokkaan: embolisaatioon, suonensisäiseen tromboosiin ja koagulopatioihin. Yhteistä näille tiloille on pienten verisuonten ahtautuminen ja tukkeutuminen sekä siitä johtuva ihon haavautuminen (30). Yleisimmin esiintyvä vaskulopatia on livedovaskulopatia, joka kuuluu koagulopatioiden ryhmään (1,30).

Livedovaskulopatia liittyy usein tromboosia lisääviin tiloihin, mutta sen tarkka patogeneesi on tuntematon (31). Tyyppipotilas on keski-ikäinen nainen, ja haavat ovat kivuliaita, pieniä ja esiintyvät yleensä symmetrisesti nilkkojen seudussa. Diagnoosi voidaan varmistaa kudoksenäytteellä, jossa todetaan pienten suonten tukkeutuminen (1). Haavoja ympäröivässä ihossa nähdään usein myös valkosurkastumaa (atrophie blanche) eli arpimaista vaaleaa tähtikuvioitusta (KUVA 6).



**KUVA 6.** Livedoangiopatiahaavat ja valkosurkastumaa (atrophy blanche). Kuvat: HYKS:n iho- ja allergiasairaala.



**KUVA 7.** Amelanoottiseen melanoomaan liittyvä haava kantapäässä. Kuva: HYKS:n iho- ja allergiasairaala.

Hiljattain julkaistussa systemoidussa katsauksessa todettiin, että yksilääkehoitona antikoagulanttihoito on tehokkain. Lisäksi verihiutaleiden estäjistä, laskimoon annettavasta immunoglobuliinista ja anabolisista steroideista on raportoitu olevan hyötyä (32). Livedovaskulopatiahaavat tyypillisesti uusiutuvat, ja niiden pahenemista erityisesti kesäaikana on kuvattu (33).

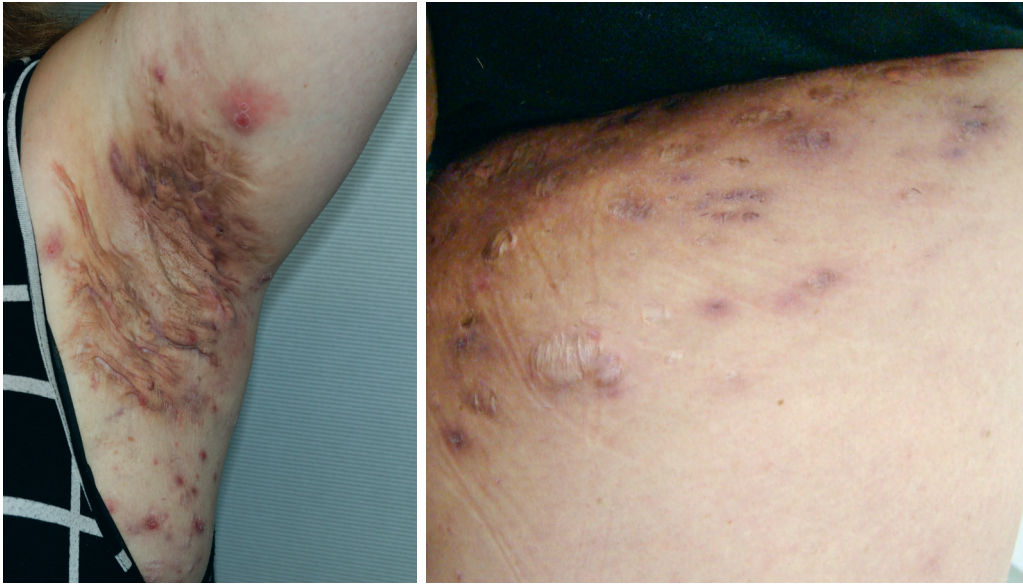
### Kasvaimen aiheuttamat haavat

Kasvainhaavojen osuudeksi kroonisista haavoista on arveltu 2–4 % (34). Etenevässä monikeskustutkimuksessa, jossa kanadalaisen haavaklinikan kaikista kroonisista haavoista otettiin kudospöytä, kasvainhaavojen osuus oli jopa 10 % (35). Kasvainhaavoille on ominaista huomattava diagnoosiviive, joka pahimmillaan uhkaa potilaan henkeä (3).

Kasvainhaavat jaetaan primaarisiin ja sekundaarisiin haavauttaviin ihokasvaimiin, ja näistä primaarisesti haavauttavat ovat huomattavasti yleisempiä. Yleisimmät primaarisista haavauttavista ihokasvaimista ovat basalioma eli tyvisolusyöpä, okasolusyöpä ja melanooma (KUVA 7). Sekundaarisia haavauttavia kutsutaan Marjolinin haavoiksi ranskalaiskirurgi Jean Marjolinin mukaan. Hän kuvasi kroonisten haavojen ja arpien pahanlaatuisen transformaa-tion 1900-luvun alussa (36). Yleisimmin nämä sekundaariset kasvainhaavat ovat okasolusyövän aiheuttamia. Altistavina tekijöinä on pidetty krooniseen haavaan tai arpeen liittyvää tulehdusta sekä kroonista turvotusta.

Kasvainhaavalle tyypillisiä kliinisiä tunnusmerkkejä ovat haavan epätyypillinen sijainti ja epäsäännölliset reunat, voimakas hypergranulaatio eli liikakasvu, herkästi vuotava haavan pohja sekä epätyypillinen pigmentaatio haavan reunalla (1). On kuitenkin huomioitava, että usein kasvainhaavat näyttävät alkuvaiheessa varsin tavallisilta, ja siksi kudospöytä tulee ottaa mistä tahansa haavasta, joka ei ala parantua mahdollisen iskemian hoidolla ja 4–12 viikon hyvällä paikallis-, kompressio- tai kevennyshoidolla (1).

Kasvainhaavan hoito ja ennuste määräytyvät kasvaimen lajin ja levinneisyyden mukaan. Ensilinjan hoito on useimmiten kirurginen (1). Okasolusyöpään liittyvien Marjolinin haavojen yhteydessä on kuvattu jopa 37 %:n kuolleisuus (37).



**KUVA 8.** Hidradenitis suppurativalle tyypillisiä kaksoiskomedoja, aktiivisia tulehdusmuutoksia, fisteleitä ja kurovaa arpeutumista lähes 15 vuoden ajan taudin oireita poteneen 36-vuotiaan naisen kainalossa ja nivusalueella. Kuva: OYS:n ihotautien klinikka.

## Hidradenitis suppurativa

Hidradenitis suppurativa (HS-tauti) eli märkivä hikirauhastulehdus on krooninen tulehduksellinen karvatappien tauti. Sen tyypillisiä oireita ovat kivuliaat kyhmyt ja paisheet, jotka sijaitsevat useimmiten apokriinisten hikirauhasten esiintymisalueilla, esimerkiksi kainaloissa, nivusissa, sukupuolielinten alueella ja pakara-vaossa (38).

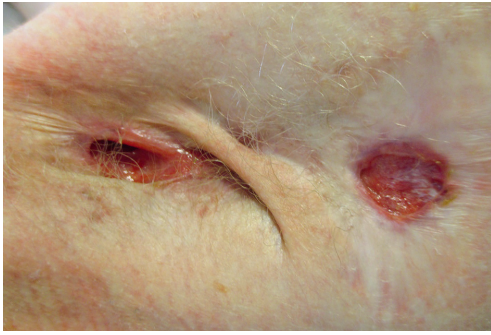
Tauti ei yleensä aiheuta kroonisia haavoja, mutta sairauden edetessä iholle kehittyvät vuotavia käytäviä sekä arpimaisia alueita, jotka vaikeimmillaan voivat käsittää esimerkiksi koko kainaloalueen (**KUVA 8**). Hiljattain on kuvattu myös autoinflammatoriset sairaudet, joissa potilaalla on hidradenitis suppurativan lisäksi pyoderma gangraenosum ja pyogeeninen artriitti (PASH-oireyhtymä) tai pyoderma gangraenosum, pyogeeninen artriitti ja akne (PA-PASH-oireyhtymä) (**KUVA 9**) (1).

Hidradenitis suppurativaa pidettiin aiemmin harvinaisena tautina, mutta nykyisin sen esiintyvyydeksi arvioidaan 1 % (39). Vuosina 1987–2013 sen ilmaantuvuus Suomessa oli THL:n hoitoilmoitusrekisterin mukaan

3,0/100 000 (40). Tauti on tavallisempi naisilla ja alkaa tyypillisesti teini-iässä. Se diagnosoidaan usein alkuun pelkäksi ”paisetaudiksi”, ja Suomessa diagnostinen viive on tuoreen tutkimuksen mukaan ollut jopa lähes 14 vuotta (41).

Hidradenitis suppurativan patogeenesi tunnetaan vaillinaisesti, mutta nykykäsityksen mukaan taudin synnyssä keskeistä on ihossa oleva subkliininen tulehdus, joka muuttaa ihon sytokiinituotantoa ja aiheuttaa karvatupen tulehduksen ja tukkeutumisen. Ihoon muodostuu tulehtunut kysta, jonka sisältämä keratiini ja bakteerit laukaisevat kystan rikkoontumisen yhteydessä ympäröivässä ihossa vierasesine-tyyppisen tulehdusreaktion (38).

Jopa yli 30 % hidradenitis suppurativa -potilaiden sukulaisista sairastaa samaa tautia, mutta sen geneettinen tausta tunnetaan puutteellisesti (39). Sairastumisriskiä lisäävät merkittävästi tupakointi (riskisuhde 12,6) ja lihavuus (39). Muita potilailla tavattuja liittännäissairauksia ovat metabolinen oireyhtymä, tulehdukselliset suolistosairaudet, spondylartropatia ja psyykkiset sairaudet (38,39). Tautiin liittyy myös merkittävästi suurentunut kuolemanriski. Tuo-



**KUVA 9.** PA-PASH-oireyhtymä (hidradenitis suppurativa, pyoderma gangraenosum, akne ja pyogeeninen artriitti) 22-vuotiaalla miehellä. Kainalon alueella pyoderma gangraenosum -haavat ja arpea aiemmin tehtyjen leikkausten jäljiltä. Kuva: HYKS:n iho- ja allergiasairaala.



**KUVA 10.** Hydroksiurean aiheuttama haava oikean ulkokehärksen (malleolus lateralis) päällä. Kuva: HYKS:n iho- ja allergiasairaala.

re suomalaistutkimus osoitti, että hidradenitis suppurativa -potilaiden keskimääräinen elinikä Suomessa on vain 60,5 vuotta (42).

Diagnoosi perustuu tyyppilliseen kliiniseen taudinkuvan sekä tautirelapseihin: aktiivisia muutoksia tulee esiintyä ainakin kahdesti kuuden kuukauden aikana. Hidradenitis suppurativan hoidossa voidaan pitkälti noudattaa eurooppalaista hoitosuositusta (39). Taudin vaikeuden mukaan hoitona voidaan käyttää paikallista klindamysiiniliuosta, systeemisiä mikrobilääkkeitä (tetrasykliini ja klindamysiini tai rifampisiini) sekä retinoideja (asitretiini). Biologisista lääkkeistä tutkimusnäyttöä on infliksimabista ja adalimumabista.

Kirurgiankin osuus hoidossa on tärkeä, ja tautia voidaan hoitaa sen vaikeuden mukaan joko yksittäisten paiseiden kirurgisella tai hiili-

## Ydinasiat

- ▶ Epätyyppillisten haavojen diagnoosiviive voi olla potilaalle kohtalokas.
- ▶ Haavan epätyyppillinen sijainti tai ulkonäkö, poikkeava kipu, hypergranulaatio tai pigmentaatio ja huono hoitovaste 4–12 viikon hoitoon ovat merkkejä epätyyppillisestä haavasta.
- ▶ Diagnoosiin vaaditaan kudoksenäytteen lisäksi ihotautilääkärin kliininen arvio.
- ▶ Negatiivinen histologinen löydös ei sulje pois haavan epätyyppillistä syytä.
- ▶ Kun diagnoosi on selvitetty, paras hoitotulos saavutetaan moniammatillisen tiimin turvin.

dioksidilaseriin perustuvalla avauksella taikka laajemmilla revisioilla tai eksisioilla ja tarvittavilla peittoleikkauksilla. Lisäksi keskeistä on tupakoinnin lopettaminen, painon vähentäminen ja tulehdusmuutoksiin liittyvän kivun hoitaminen. Myös tautiin liittyvät psykiatriset ja somaattiset liitännäissairaudet tulisi huomioida.

## Muut epätyyppilliset haavat

Epätyyppillisiä haavoja voivat aiheuttaa myös ihotaudit sekä yleis- ja perinnölliset sairaudet, esimerkiksi necrobiosis lipoidica, haavainen punajäkälä, autoimmuunirakkulataudit, pannikuliitit, sarkoidoosi ja epidermolysis bullosa (1,5). Lääkkeistä haavoja saattavat aiheuttaa metotreksaatti, hepariini ja varfariini, mutta etenkin hydroksiurea (**KUVA 10**). Pieneliöiden aiheuttamia haavoja liittyy muun muassa leishmaniaasiin, tuberkuloosiin ja ecthyma gangraenosumiin (1). On myös hyvä pitää mielessä, että haavat voivat olla itse aiheutettuja, erityisesti jos potilaalla on diagnosoitu persoonallisuushäiriö (43).

## Lopuksi

On tärkeää, että haavoja hoitava terveydenhuollon ammattilainen osaa epäillä haavaa epä-



tyypilliseksi ja ohjata potilaan oikea-aikaisesti erikoissairaanhoidon ihotautilääkärin arvioon. Diagnoosiviive heikentää huomattavasti haavojen ja potilaan paranemisenustetta. Diagnostiikka on usein vaativaa, ja moniammatilliset tiimit saavuttavat parhaat hoitotulokset. Epä-

tyypillisten haavojen hoidosta on vain vähän laadukasta tutkimusnäyttöä, ja laadukkaiden kaksoissokkotutkimuksien tarve on suuri. Patofysiologisten tautimekanismien parempi ymmärtäminen mahdollistaisi jatkossa myös täsmälääkitysten kehittämisen ja käytön. ■

**KIRSI ISOHERRANEN, LT, ihotautilääkärin erikoislääkäri**

HUS, Tulehduskeskus ja Haavakeskus sekä iho- ja allergiasairaalan toimenpideyksikkö  
Twitter: @Kirsilsoherran1

**TEEA SALMI, dosentti, ihotautilääkärin erikoislääkäri**

Tampereen yliopistollinen sairaala, Haavakeskus  
Tampereen yliopisto, lääketieteen ja terveysteknologian tiedekunta

**KAISA TASANEN, professori, yllilääkäri**

Oulun yliopistollinen sairaala, ihotautilääkärin klinikka  
Medical Research Center Oulu, Oulun yliopisto, PEDEGO-tutkimusyksikkö

**TEEMAN ERIKOISTOIMITTAJAT**

Kirsi Isoherranen, Milla Kallio ja Heli Lagus

**VASTUUTOIMITTAJA**

Niina Matikainen

**SIDONNAISUUDET**

**Kirsi Isoherranen:** Luento-/asiantuntijapalkkio (Abbvie, Mediq, Mölnlycke, Dansac Hollister), korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Abbvie), luottamustoimet (European Wound Management Association (johtokunnan jäsen vuodesta 2016) Suomen Lääkäriliiton haavanhoidon erityispätevyystoimikunta, Käypä hoito -suosituksen päivitys (Krooninen alaraajahaava)), hankkeet (TerveyskyläPro, Haavatalon projektipäällikkö)

**Tea Salmi:** Apuraha (Suomen Lääketieteen säätiö, Suomen Akatemia, Valtion tutkimusrahoitus), luento-/asiantuntijapalkkio (Suomen Haavanhoidoyhdistys ry), korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Novartis Janssen-Cilag Oy), luottamustoimet (TAYS:n erityisvastuualueen alueellisen eettisen toimikunnan jäsen, Nordic Dermatology Association (board member), FinnGen (clinical expert group member (dermatology)), European Academy of Dermatology and Venereology (EADV), Autoimmune blistering skin diseases task force-member, Haavanhoidon erityispätevyys -työryhmän jäsen 2016 alkaen (sihteeri 1.1.2018 alkaen), Keliakialiiton asiantuntijaneuvoston jäsen, Suomen Ihotautilääkäriyhdistyksen (SILY) sääntömuutostyöryhmän jäsen), Hankkeet (Terveyskylä (ihotautitalo, haavatalo), Käypä hoito -suosituksen päivitys (Krooninen alaraajahaava))

**Kaisa Tasanen-Määttä:** Luento-/asiantuntijapalkkio (Abbvie, Boehringer, Novartis, Jansen, Pfizer, Sanofi), korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Novartis, Sanofi), luottamustoimet (Suomen Ihotautilääkäriyhdistys (puheenjohtaja), Sosiaali- ja terveysministeriö/Valtakunnallinen terveyden tutkimuksen arviointiryhmä (jäsen), Nordic Dermatology Association (hallituksen jäsen), European Dermatology Forum (board member))

**SUMMARY**

**Atypical wounds**

Atypical wounds are a significant group of wounds, as up to 10 to 20 % of chronic wounds in the data of wound clinics are assigned to these wound types. Signs suggestive of an atypical wound include atypical appearance or location of the wound, significant pain in relation to the size of the wound, abnormal hypergranulation or pigmentation, and poor response to treatment. In addition to clinical picture and histological finding, comorbidities of atypical wounds should be considered in the diagnosis. Treatment is determined by the diagnosis. Many atypical wounds are associated with a delay in diagnosis, impairing the prognosis of healing for the patient and the wound.

## KIRJALLISUUTTA

1. Isoherranen K, O'Brien J, Barker J, ym. Atypical wounds. Best clinical practice and challenges. EWMA 2019. <https://ewma.org/what-we-do/projects/atypical-wounds-2018-2019>.
2. Hradil E, Jeppsson C, Hamnerius N, ym. The diagnosis you wish you had never operated on: Pyoderma gangrenosum misdiagnosed as necrotizing fasciitis – a case report. *Acta Orthop* 2017;88:E31–3.
3. Janowska A, Oranges T, Chiricozzi A, ym. Synergism of therapies after postoperative autograft failure in a patient with melanoma of the foot misdiagnosed as a pressure ulcer. *Wounds* 2018;30:E41–3.
4. Garcia-Lorano JA, Ocampo-Candiani J, Martinez-Cabrales, ym. An update on calciphylaxis. *Am J Clin Dermatol* 2018;19:599–608.
5. Hoffman MD. Atypical ulcers. *Dermatol Ther* 2013;26:222–35.
6. Mooij MC, Huisman LC. Chronic leg ulcer: does a patient always get a correct diagnosis and adequate treatment? *Plebology* 2016;31:68–73.
7. Alavi A, Sibbald RG, Phillips TJ, ym. What's new: management of venous leg ulcers. *J Am Acad Dermatol* 2016;74:627–40.
8. Shanmugan VK, Angra D, Rahimi H, ym. Vasculitic and autoimmune wounds. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* 2017;5:280–92.
9. Shanmugan VK, Schilling A, Geminario, ym. Prevalence of immune disease in patients with wounds presenting to a tertiary wound healing centre. *Int Wound J* 2012;9:403–11.
10. Körber A, Klode J, Al-Benna S, ym. Etiology of chronic leg ulcers in 31 619 patients in Germany analyzed by an expert survey. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft* 2011;9:116–21.
11. Kimpimäki T, Huotari-Orava R, Anttonen J, ym. Increased incidence of cutaneous-vasculitic ulcers: 30-year results from a population-based retrospective study. *Acta Derm Venereol* 2017; 97:653–4.
12. Carlson JA, Chen KR. Cutaneous vasculitis update: neutrophilic muscular vessel and eosinophilic, granulomatous, and lymphocytic vasculitis syndromes. *Am J Dermatopathol* 2007;29:32–43.
13. Sunderkötter CH, Zelger B, Chen KR, ym. Nomenclature of cutaneous vasculitis: dermatologic addendum to the 2012 revised international Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheumatol* 2018;70:171–84.
14. Goeser MR, Laniosz V, Wetter DA. A practical approach to the diagnosis, evaluation, and management of cutaneous small-vessel vasculitis. *Am J Dermatol* 2014;15:299–306.
15. Wallace ZS, Fu X, Harkness T, ym. All-cause and cause-specific mortality in ANCA-associated vasculitis: overall and according to ANCA type. *Rheumatology*, julkaistu verkossa 17.12.2019. DOI:10.1093/rheumatology/kez589.
16. Al Ghazal P, Herberger K, Schaller J, ym. Associated factors and comorbidities in patients with pyoderma gangrenosum in Germany: a retrospective multicentric analysis in 259 patients. *Orphanet J Rare Dis* 2013;8:136.
17. Wang EA, Steel A, Luxardi G, ym. Classic ulcerative pyoderma gangrenosum is a T cell-mediated disease targeting follicular adnexal structures: a hypothesis based on molecular and inco-pathologic studies. *Front Immunol* 2018;8:1980.
18. Borda LJ, Wong LL, Marzano AV, ym. Extracutaneous involvement of pyoderma gangrenosum. *Arch Dermatol Res* 2019; 311:425–34.
19. Zuo KJ, Fung E, Tredget EE, ym. A systematic review of post-surgical pyoderma gangrenosum: identification of risk factors and proposed management strategy. *J Plast Reconstr Aest Surg* 2015;68:295–303.
20. Ormerod AD, Thomas KS, Craig FE, ym. Comparison of the two most commonly used treatments for pyoderma gangrenosum: a randomized, double blind, placebo controlled trial. *Gut* 2006;55:505–9.
21. Brooklyn TN, Dunnill MG, Shetty A, ym. Infliximab for the treatment of pyoderma gangrenosum: a randomized, double blind, placebo controlled trial. *Gut* 2006; 55:505–9.
22. Nigwekar SU, Zhao S, Wenger J, ym. A nationally representative study of calcific uremic arteriopathy risk factors. *J Am Soc Nephrol* 2016;27:3421–9.
23. Nigwekar SU, Thadnai R, Brandenburg VM. Calciphylaxis. *N Engl J Med* 2018;378:1704–14.
24. Chen TY, Lehman JS, Gibson LE, ym. Histopathology of calciphylaxis. *Am J Dermatopathol* 2017;39:795–802.
25. Martorell F. Supramalleolar ulcers secondary to arteriolitis among women with uncontrolled hypertension. *Actas Reun Cientif Cuerpo Facul Inst Policlin Barc* 1945;1:6–9.
26. Torregrosa JV, Sanchez-Escuredo A, Barros X, ym. Clinical management of calcific uremic arteriopathy before and after inclusion of bisphosphonates. *Clin Nephrol* 2015;83:231–4.
27. Hafner J, Nobbe S, Partsch H, ym. Martorell hypertensive ischemic leg ulcer: a model of ischemic subcutaneous arteriosclerosis. *Arch Dermatol* 2010;146:961–8.
28. Vuerstaek JD, Reeder SW, Henquet CJ, ym. Arteriosclerotic ulcer of Martorell. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2010;24:867–74.
29. Conde Montero E, Guisado Muñoz S, Perez Jerenimo L, ym. Martorell Hypertensive Ischemic ulcer successfully treated with punch skin grafting. *Wounds* 2018; 30:E9–12.
30. Llamas-Velasco M, Alegria V, Santos-Briz A, ym. Occlusive nonvasculitic vasculopathy. *Am J Dermatopathol* 2017;39:637–62.
31. Thornsberry LA, LoSicco KI, English JC 3rd. The skin and hypercoagulable states. *J Am Acad Dermatol* 2013;69:450–62.
32. Micieli RM, Alavi A. Treatment for livedoid vasculopathy: a systematic review. *JAMA Dermatology* 2018;154:193–202.
33. Feng S, Su W, Jin P, Shao C. Livedoid vasculopathy: clinical features and treatment in 24 Chinese patients. *Acta Derm Venereol* 2014;94:574–8.
34. Misciali C, Dika E, Fanti PA, ym. Frequency of malignant neoplasms in 257 chronic leg ulcers. *Dermatol Surg* 2013;39:849–54.
35. Senet P, Combemale P, Debure C, ym. Malignancy and chronic leg ulcers: the value of systematic wound biopsies: a prospective, multicenter, cross-sectional study. *Arch Dermatol* 2012;148:704–8.
36. Da Costa JC. Carcinomatous changes in an area of chronic ulceration, or Marjolin's ulcer. *Ann Surg* 1903;37:496–502.
37. Combemale P, Bousquet M, Kanitakis J, ym. Malignant transformation of leg ulcers: a retrospective study of 85 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2007;21:935–41.
38. Pasternack R, Tasanen K. Hidradenitis suppurativa. *Duodecim* 2018;164:255–62.
39. Zouboulis CC, Desai N, Emtestam L, ym. European S1 guideline for the treatment of hidradenitis suppurativa/acne inversa. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2015; 29:619–44.
40. Huilaja L, Tiri H, Jokelainen J, ym. Patients with hidradenitis suppurativa have a high psychiatric disease burden: a Finnish nationwide registry study. *J Invest Dermatol* 2017;138:46–51.
41. Kluger N, Ranta M, Serlachius M. The burden of hidradenitis suppurativa in a cohort of patients in Southern Finland: a pilot study. *Skin Appendage Disord* 2017;3:20–7.
42. Tiri H, Jokelainen J, Timonen M, ym. Substantially reduced life expectancy in patients with hidradenitis suppurativa. *Brit J Dermatol* 2019;180:1543–4.
43. Chatterjee SS, Mitra S. Dermatitis Artefacta mimicking borderline personality disorder: sometimes, skin could be misleading. *Clin Psychopharmacol Neurosci* 2016;14:311–3.