

**TEEA SALMI**

ihotautiopin professori, ylilääkäri,  
haavanhoidon erityispätevyys

**TEIJA KIMPIMÄKI**

LT, ihotautien ja allergologian  
erikoislääkäri, apulaisyliääkäri,  
koulutuskoordinaattori,  
haavanhoidon erityispätevyys

Tampereen yliopisto, lääketieteen  
ja terveysteknologian tiedekunta  
ja Tays, keuhko- iho- ja  
allergiasairauksien vastuualue

# Ihovaskuliitin monimuotoinen taudinkuva, hoito ja ennuste

- Ihovaskuliitti on immunologisesti käynnistyvä tulehdus, joka voi johtaa ihon verisuonten vaurioitumiseen ja kudosiskemiaan.
- Tyypillisiä kliinisiä ilmentymiä ovat symmetrinen purppura, livedo racemosa, sekä kivuliaat, nekroottiset ja sinertäväreunaiset haavaumat.
- Diagnostiikan kulmakivenä on ihokoepalan immunohistologinen löydös. Systeeminen vaskuliitti tulee aina sulkea pois.
- Lievä ihovaskuliitti voi parantua jopa ilman hoitoa, mutta erityisesti vaskuliittihaavaa sairastavat tarvitsevat moniammatillista hoitoa erikoissairaanhoidossa.

**KIRJALLISUUTTA**

- 1 Carlson JA, Ng BT, Chen K-R. Cutaneous vasculitis update: diagnostic criteria, classification, epidemiology, etiology, pathogenesis, evaluation and prognosis. *Am J Dermatopathol* 2005;27:504–28.
- 2 Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA ym. 2012 Revised International Chapel Hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1–11.

Vaskuliiteissa eli verisuonitulehduksissa immunologinen reaktio johtaa verisuonten inflammaatioon ja ahtautumiseen aiheuttaen kudosiskemian ja -tuhoa (1). Vaskuliitit voivat vaurioittaa erikokoisia verisuonia ja eri elimiä, mutta iho on yksi yleisimmistä kohde-elimistä.

Iho-oireet ja -löydökset voivat olla seurausta joko iholla ilmenevästä systeemisestä vaskuliitista tai kyseessä voi olla myös pelkästään ihoon rajoittunut vaskuliitti (1). Systeeminen vaskuliitti voi olla henkeä uhkaava tila, ja se tulee aina sulkea pois, kun potilaalla on vaskuliittiin sopivia iholöydöksiä.

Perinteiseen, vuonna 2012 päivitettyyn nimikkeistöön tehtiin hiljattain lisäys, jonka mukaan iho-oirein ilmenevät vaskuliitit tulisi jakaa systeemisten vaskuliittien ihoilmentymiin, iholla pääasiallisesti ilmeneviin systeemisiin vaskuliitteihin sekä pelkästään iholla ilmeneviin vaskuliitteihin (3) (taulukot 1 ja 2).

Systeeminen vaskuliitti tarkoittaa tilaa, jossa vaskuliitti todetaan ihon lisäksi vähintään yhdessä muussa elimessä. Ihoon rajoittuneen taudin diagnoosia ei voida tehdä, ellei muun elimen affisiota ole suljettu pois.

Systeemisistä vaskuliiteista pelkästään iho-oirein voivat ilmetä IgA-vaskuliitti (aiemmin Henoch–Schönleinin purppura), kryoglobuliineeminen vaskuliitti, hypokomplementeeminen urtikariavaskuliitti sekä ANCA-vaskuliitit.

Uuden luokituksen mukaan yksinomaan ihoon rajoittuvia pienten suonten vaskuliitteja ovat IgM/IgG-immuunikompleksivaskuliitit, nodulaarinen vaskuliitti (erythema induratum Bazin), erythema elevatum diutinum, toistuva hypergammaglobulinemiaan liittyvä makulaarinen vaskuliitti (hypergammaglobuliineeminen Waldenströmin purppura) ja normokomplementeeminen urtikariavaskuliitti (3) (taulukko 1).

Mikäli ihovaskuliitti johtaa haavojen kehittymiseen, haavat luokitellaan epätyypillisten haavojen ryhmään kuuluviksi (4). Muita ryhmään kuuluvia haavoja ovat esimerkiksi pyoderma gangrenosum, kalsifylaksiahaavat, Martorellin hypertensiivinen haava, vaskulopatiahaavat sekä pahanlaatuiset, lääkkeiden aiheuttamat ja itse aiheutetut haavat (4,5).

## Ihovaskuliiteista 40–60 % jää etiologialtaan epäselviksi.

Ihoon rajoittuneiden vaskuliittitautien, ns. ihovaskuliittien, etiologia, kliiniset ilmentymät, histologiset löydökset sekä ennuste ovat moninaisia ja diagnostiikka ja hoito vaativat erityisosaamista.

### Vaskuliittien luokittelu

Vaskuliitit on perinteisesti luokiteltu ensisijaisesti vaurioituneen verisuonen koon perusteella suurten, keskisuurten ja pienten suonten vaskuliitteihin (2). Suurten suonten vaskuliiteissa kohteena ovat lähinnä aortta sekä suuret ja keskisuuret valtimot, keskisuurten suonten vaskuliiteissa keskisuuret ja pienet valtimot ja pienten suonten vaskuliiteissa pienet valtimot, arteriolit, kapillaarit, postkapillaariset venulit ja pienet laskimot (2).

- 3 Sunderkötter CH, Zelger B, Chen K-R ym. Nomenclature of cutaneous vasculitis. *Dermatologic addendum to the 2012 revised international Chapel Hill consensus conference nomenclature of vasculitides. Arthritis Rheum* 2018;70:171–84.
- 4 Isoherranen K, O'Brien JJ, Barker J ym. Atypical wounds. Best clinical practice and challenges. *J Wound Care* 2019;28:1–92.
- 5 Isoherranen K, Salmi T, Tasanen K. Epätyypilliset haavat. *Duodecim* 2020; 136:1734–43.



- 6 Watts RA, Jolliffe VA, Grattan CEH, Elliot J, Lockwood M, Scott DGI. Cutaneous vasculitis in a defined population – clinical and epidemiological associations. *J Rheumatol* 1998;25:920–4.
- 7 Arora A, Wetter DA, Gonzalez-Santiago TM, Davis MDP, Lohse CM. Incidence of leukocytoclastic vasculitis, 1996 to 2010: a population-based study in Olmsted county, Minnesota. *Mayo Clin Proc* 2014;89:1515–24.
- 8 Carlson JA, Cavaliere LF, Grant-Kels JM. Cutaneous vasculitis: diagnosis and management. *Clin Dermatol* 2006;24:414–29.
- 9 Chen KR, Carlson JA. Clinical approach to cutaneous vasculitis. *Am J Clin Dermatol* 2008;9:71–92.
- 10 Cream JJ, Gumpel JM, Peachey RDG. Henoch-Schönlein purpura. *BMJ* 1977;1:190–1.
- 11 Piram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein): current state of knowledge. *Curr Opin Rheumatol* 2013;25:171–8.
- 12 Bitsch M, Laursen I, Engel A-M ym. Epidemiology of chronic wound patients and relation to serum levels of mannan-binding lectin. *Acta Derm Venereol* 2009;89:607–11.
- 13 Körber A, Schadendorf D, Dissemond J. Genese des ulcus cruris. *Hautarzt* 2009;60:483–8.
- 14 Körber A, Klode J, Al-Benna S ym. Etiology of chronic leg ulcers in 31,619 patients in Germany analyzed by an expert survey. *J Dtsch Dermatol Ges* 2011;9:116–21.
- 15 Kimpimäki T, Huotari-Orava R, Antonen J, Vaalasti A. Increased incidence of cutaneous vasculitic ulcers: 30-year results from a population-based retrospective study. *Acta Derm Venereol* 2017;97:653–4.
- 16 Fiorentino DF. Cutaneous vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:311–40.
- 17 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.
- 18 Martinez-Taboada VM, Blanco R, Garcia-Fuentes M, Rodriguez-Valverde V. Clinical features and outcome of 95 patients with hypersensitivity vasculitis. *Am J Med* 1997;102:186–91.
- 19 Kinney MA, Jorizzo JL. Small-vessel vasculitis. *Dermatol Ther* 2012;25:148–57.
- 20 Sais G, Vidaller A, Jucglà A, Servitje O, Condom E, Peyri J. Prognostic factors in leukocytoclastic vasculitis. *Arch Dermatol* 1998;134:309–15.

**TAULUKKO 1.**

**Ihohon rajoittuneet vaskuliitit uuden luokituksen mukaan**

|   | Histologinen löydös  | Muuta  |
|---|--|--|
| <b>Ihohon IgM/IgG-immuunikompleksivaskuliitti</b>                                 | Ihohon IgM/IgG-valtainen leukosytoklastinen immuunikompleksivaskuliitti<br>Esiintyy useimmiten postkapillaarisissa venuleissa  | Ei systeemistä tautia tai kryoglobuliineja   |
| <b>Nodulaarinen ihovaskuliitti (erythema induratum Bazin)</b>                     | Pääasiassa rasvalobuluksen pieniä suonivaurioitettava vaskuliitti ja lobulaarinen pannikuliitti, harvoin rasvakudoksen tai septan pienten tai keskisuurten suonten vaskuliitti<br>Taudin vaiheen mukaan voidaan todeta neutrofiilinen, granulomatoottinen tai lymfosytäärinen inflammaatio | Nimitystä erythema induratum Bazin käytetään nodulaarisen vaskuliitin kehittyessä sekundaarisena tuberkuloosille                 |
| <b>Erythema elevatum diutinum</b>   | Neutrofiilinen dermatoosi ja krooninen paikallinen fibrotisoiva leukosytoklastinen vaskuliitti   | Yhteydessä monoklonaaliseen gammapatiaan, hematologiisiin sairauksiin tai HIV-infektioon   |
| <b>Toistuva hypergammaglobulinemiaan liittyvä makulaarinen vaskuliitti</b>        | Uusiutuva lyhytkestoinen pienten suonten vaskuliitti, jossa esiintyy perivaskulaarisia immuunikompleksikertymiä  | Yleensä yhteydessä polyklonaaliseen hypergammaglobulinemiaan   |
| <b>Normokomplementeeminen urtikaria-vaskuliitti (NUV) (anti-C1q-negatiivinen)</b> | Ihohon pienten suonten vaskuliitti, jossa pitkäkestoisia urtikaria-lesioita  | Yhteydessä normokomplementemiaan ja C1q-vasta-aineiden puuttumiseen<br>Voi olla osana neutrofiilistä urtikariaalista dermatoosia |

**Epidemiologiaa ja etiologiaa**

Ihovaskuliitit ovat miehillä hieman harvinaisempia kuin naisilla (1), ja taudin ilmaantuvuuden on raportoitu olevan 38,6–45/ miljoona henkilövuotta (6,7). Ihovaskuliitti voi ilmaantua missä iässä tahansa, mutta lapsilla se on harvinaisempi kuin aikuisilla (8). Keskimääräinen ilmaantumissikä aikuisilla on 47 vuotta ja lapsilla 7 vuotta (9). Tavallisin iholla oireileva vaskuliitti lapsilla on IgA-vaskuliitti, josta käytettiin aiemmin nimitystä Henoch-Schönleinin purppura (10,11) (taulukko 2).

Vaskuliittihaavojen osuus kroonisista haavoista on tutkimusten perusteella 5–13 % (12–14). Olemme aiemmin osoittaneet, että ihohon rajoittuneiden vaskuliittihaavojen ilmaantuvuus on ollut nousussa vuosina 1980–2010 Pirkanmaan sairaanhoitopiirissä (15), ja vuonna 2010 se oli 45,5/ miljoona henkilövuotta. Vaskuliittihaavat olivat naisilla yleisempiä, ja potilaiden keskimääräinen ikä oli 66 vuotta (15).

Vaskuliitin iho-oireiden etiologisen tekijän on arveltu olevan 15–20 %:lla potilaista infektiota (kuten hepatiitti tai streptokokki-infektio), 15–20 %:lla autoimmuunisidekudostauti (kuten

**KUVA 1.**

**Purppuramuutoksia vaskuliittipotilaan jalkaterässä**



lupus erythematosus, nivelreuma) tai inflammatorinen tila, 10–15 %:lla lääkereaktio ja noin 5 %:lla maligniteetti (3,16,17). Arviolta 40–60 % ihovaskuliittitapauksista jää kuitenkin etiologialtaan epäselväksi (16,18,19). Systemitaudin on arvioitu liittyvän vaskuliitin iho-oireisiin 20–50 %:lla potilaista (16,20,21).

12 KUVU 2.

### Purppuraa ja haavaumia vaskuliittipotilaan säärissä



- 21 Bouiller K, Audia S, Devilliers H ym. Etiologies and prognostic factors of leukocytoclastic vasculitis with skin involvement. A retrospective study in 112 patients. *Medicine* 2016;95:28(e4238).
- 22 Espitia O, Dréno B, Cassagnau E ym. Exercise-induced vasculitis: a review with illustrated cases. *Am J Clin Dermatol* 2016;17:635-42.
- 23 Morita TCAB, Criado PR, Criado RFI, Tres GFS, Sotto MN. Update on vasculitis: overview and relevant dermatological aspects for the clinical and histopathological diagnosis - Part II. *An Bras Dermatol* 2020;95:493-507.
- 24 Micheletti RG, Pagnoux C. Management of cutaneous vasculitis. *Presse Med* 2020;49:104033.
- 25 Linskey KR, Kroshinsky D, Mihm MC, Hoang MP. Immunoglobulin-A-associated small-vessel vasculitis: A 10-year experience at the Massachusetts General Hospital. *J Am Acad Dermatol* 2012;66:813-22.
- 26 Kluger N, Pagnoux C, Guillevin L, Francès C. French vasculitis study group. Comparison of cutaneous manifestations in systemic polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis. *Br J Dermatol* 2008;159:615-20.
- 27 Saadoun D, Wechsler B. Behçet's disease. *Orphanet J Rare Dis* 2012;7:20. doi: 10.1186/1750-1172-7-20
- 28 Carlson JA. The histological assessment of cutaneous vasculitis. *Histopathology* 2010;56:3-23.
- 29 Murgu A, Mihăilă D, Cozma L, Chiforeanu AM. Indications and limitations of histopathological skin investigation of Henoch-Schönlein purpura in children. *Rom J Morphol Embryol* 2012;53:769-73.

12 KUVU 3.

### Purppuraa ja vesikobulloottisia hemorrhagisia leesioita vaskuliittipotilaan iholla



Toisinaan potilaat itse tunnistavat vaskuliitin uusiutumiseen tai vaikeutumiseen johtavia tekijöitä, jotka tulisi huomioida, kuten pitkäaikainen istuminen tai seisominen, kuumuus, fyysinen rasitus, alkoholin käyttö tai ylähengitystieinfektiot (9,22).

#### Kliininen kuva

Tyypillinen ihovaskuliittioire on symmetrinen, palpoituva purppura, joka ei ole painettavissa pois, useimmiten alaraajoissa, joskus myös vartalolla tai yläraajoissa (9,18) (kuvat 1 ja 2). Iholla voi esiintyä samanaikaisesti vesikobulloottisia hemorrhagisia leesioita, pusteileita, infiltraatiivista eryteemaa sekä nekroottisia leesioita (9) (kuva 3).

Urtikariaivaskuliiteille tyypillisiä ovat toistuvat urtikarialeesiöt, jotka kestävät yli vuorokauden ja jättävät parantuessaan rusehtavan läiskän.

12 TAUUKKO 2.

### Systeemivaskuliitteja, joista olemassa myös pelkästään tai pääasiassa iholla oireileva muoto

#### Keskisuurten suonten vaskuliitti

Polyarteritis nodosa

#### (Pääasiassa) pienten suonten vaskuliitti

Mikroskooppinen polyangiitti

Granulomatoottinen polyangiitti

Eosinofiilinen granulomatoottinen polyangiitti

Kryoglobulineeminen vaskuliitti

IgA-vaskuliitti (Henoch-Schönleinin purppura)

Hypokomplementeeminen urtikariaivaskuliitti (anti-C1q-vaskuliitti)

#### Vaihtelevan kokoisia suonia vaurioittava vaskuliitti

Behçetin tauti

Erythema elevatum diutinumille ominaisia ihomuutoksia ovat symmetriset plakkimaiset tai toisinaan papulaariset tai nodulaariset, erytematoottiset tai rusehtavat leesiot, jotka esiintyy tyypillisimmin nivelten seudussa raajojen ojentajapinnoilla (23) (taulukko 1).

Jos vaskuliitti vaurioittaa syvällä dermiksessä tai ihonalaiskudoksessa sijaitsevia keskisuuria suonia, iholle voi kehittyä kyhmyjä eli noduluksia, livedo racemosaa eli sinipunervaa, verkko- maista kuvioitusta tai jopa kivulias haavauma (4,9). Vaskuliittihaava on tyypillisimmin kivulias, nekroottinen ja sinertäväreunainen (kuva 4), useimmiten alaraajoissa, ja on varsin yleistä, että useat pienet haavaumat yhdistyvät laajemmaksi haava-alueeksi.

Vaikka ihoon rajoittuvaan tai pääasiassa iholla oireilevaan vaskuliittiin ei liity merkittäviä systeemisiä oireita tai löydöksiä, lievä lämpöily ja nivelkivut oireilevien ihoalueiden läheisyydessä ovat mahdollisia (24). Varsinainen synoviitti tai artriitti on harvinainen ja viittaa systeemisen vaskuliitin mahdollisuuteen, kuten myös yleisoireet kuumeilu, laihtuminen ja väsymys (16), samoin kuin vatsakivut, veriulosteet ja rintakivut (17).

ANCA-vaskuliittia tulee epäillä, mikäli potilaalla on haavautuneiden leesioiden lisäksi pitkäkestäviä ylähengitysteihin painottuvia tulehdusoireita, kuten sinuiittia tai veriysköksiä, tai astmaa anamneesissa (4). Munuaisvaskuliitin mahdollisuus tulee erityisesti ottaa huomioon, kun potilaalla on ihon IgA-vaskuliitti, voimakasta hematuriaa tai proteiinuriaa tai glomerulusten suodatusnopeus (GFR) on pienentynyt (25).

- 30 Llamas-Velasco M, Alegria V, Santos-Briz A, Cerroni L, Kutzner H, Requena L. Occlusive nonvasculitic vasculopathy. *Am J Dermatopathol* 2017;39:637–62.
- 31 Kluger N, Francès C. Cutaneous vasculitis and their differential diagnosis. *Clin Exp Rheumatol* 2009;27:S124–38.
- 32 Karimi K, Odhav A, Kollipara R, Fike J, Stanford C, Hall JC. Acute cutaneous necrosis: a guide to early diagnosis and treatment. *J Cutan Med Surg* 2017;21:425–37.
- 33 Loricera J, Blanco R, Ortiz-Sanjuan F ym. Single-organ cutaneous small-vessel vasculitis according to the 2012 revised international Chapel Hill consensus conference nomenclature of vasculitides: a study of 60 patients from a series of 766 cutaneous vasculitis case. *Rheumatology* 2015;54:77–82.
- 34 Micheletti RG. Cutaneous vasculitis in rheumatological disease: current concepts of skin and systemic manifestations. *Clin Dermatol* 2018;36:561–6.
- 35 Momen SE, Jorizzo J, Al-Niaimi F. Erythema elevatum diutinum: a review of presentation and treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2014;28:1594–602.
- 36 Gilchrist H, Patterson JW. Erythema nodosum and erythema induratum (nodular vasculitis): diagnosis and management. *Dermatol Therapy* 2010;23:320–7.
- 37 Kolkhir P, Grakhova M, Bonnekoh H, Krause K, Maurer M. Treatment of urticarial vasculitis: a systematic review. *J Allergy Clin Immunol* 2019;143:458–66.
- 38 Sane T. Pitkääikäisen glukokortikoidihoidon seuranta. *Duodecim* 2008;124:651–7.
- 39 Lotti T, Ghersetich I, Comacchi C, Jorizzo JL. Cutaneous small-vessel vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:667–87.
- 40 Suomalaisen Lääkäriseuran Duodecimin ja Suomen Ihotautilääkäriyhdistyksen asettama työryhmä. Krooninen alaraajahaava. Käypä hoito -suositus 9.4.2021. [www.kaypahoito.fi](http://www.kaypahoito.fi).

**]** KUVU 4.

### Nekroottinen, sinipunervareunainen vaskuliittihaava



Livedo racemosa tai subkutaaniset nodulukset voivat olla oireena ihoon rajoittuneessa polyarteritis nodosassa, mutta mikäli oirekuvaan ilmaantuu tuntohäiriöitä tai lihasheikkoutta, systeeminen polyarteritis nodosa on mahdollinen (17,26).

Behçetin taudille tyypillisiä mukokutaanisia oireita ovat aftojen esiintyminen suun takaosan ja genitaalialueen limakalvoilla, mutta myös raajojen ääreisosissa ja kasvojen alueella saattaa esiintyä vesikkeleitä, pustuloita tai papuloita tai nodulaarisia kyhmyruusumaisia muutoksia. Yleisimpiä tautiin liittyviä systeemisiä oireita ovat silmäoireet, kuten uveitti, niveloireet, ruoansulatuskanavan oireet ja neurologiset oireet (27).

### Histopatologinen diagnostiikka

Ihovaskuliittien diagnoosi perustuu kliinisiin oireisiin, systeemisten vaskuliittien poissulkuun ja ihokoepalan histologisiin löydöksiin. Vaskuliittiin sopivat kliiniset oireet tulee tunnistaa perusterveydenhuollossa, mutta epäilyn herätessä potilas tulee lähettää erikoissairaanhoidon diagnostiikkaa varten.

Diagnoosi tulee varmistaa ihokoepalan histologisella tutkimuksella (1,28), paitsi lapsella, jolla on IgA-vaskuliitille tyypillinen taudinkuva eli infektion jälkeen puhjennut alaraajapainotteinen purppurankaltainen ihottuma; tällöin diagnoosi voidaan tehdä myös kliinisin perustein (29).

Ihoon rajoittuneiden vaskuliittien diagnostiikka ja koepalan otto tapahtuvat erikoissai-

raanhoidossa ihotautiyksikössä, ja diagnostiikassa käytetään tavallisen histologisen näytteen lisäksi immunofluoresenssitutkimusta. Koepalan otto vaatii asiantuntemusta: näyte tulee ottaa oikea-aikaisesti oikein valitulta ihoalueelta tuoreesta, 24–48 tunnin ikäisestä leesiosta, sillä diagnostiset histologiset muutokset häviävät nopeasti (8,9).

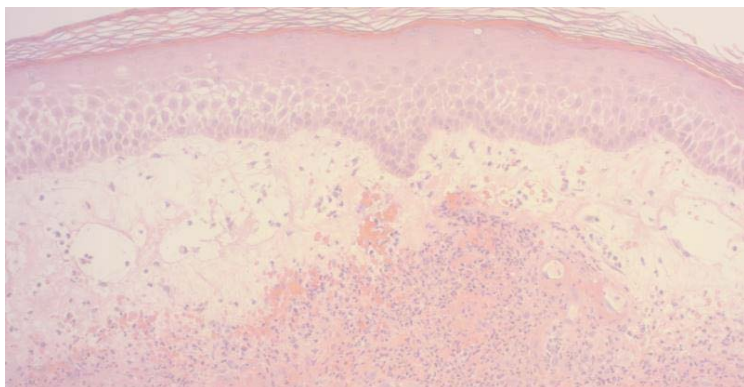
Haavapotilaalta koepala tulisi ottaa mieluiten vähintään 1 cm:n päästä haavan reunasta voimakkaimmin purppuraiselta alueelta. Mikäli todetaan livedo racemosa, biopsia tulisi ottaa livedosegmentin vaalealta keskialueelta, jossa inflammoituneiden verisuonten staasi on voimakkainta. Koepala tulisi ottaa veitsi- eikä stanssipalana siten, että siinä on reilusti ihonalaiskudosta, jotta siitä voidaan diagnosoida myös keskisuurten suonten vaskuliitti (1).

Vaskuliittidiagnosiin saattaa riittää taudille ominainen histologia tai immunofluoresenssi-löydös tyypilliseen kliiniseen kuvaan yhdistyneenä, mutta useimmiten histologinen diagnoosi saadaan yhdistämällä näiden tutkimusten tulokset (taulukko 1). Mikäli ihonäytteen histologisessa tutkimuksessa todetaan leukosytoklastinen vaskuliitti, tyypillisiä muutoksia ovat pienten suonten vaurio pinnallisessa dermiksessä, fibrinikertymät ja fibrinoidi nekroosi verisuonten seinämissä, neutrofiili-infiltraatio verisuonten seinämissä ja niiden ympärillä sekä leukosytoklasia eli valkosolujen hajoamisesta syntyvää tumapölyä ja punasoluvuoto verisuonten ympärillä (8,28) (kuva 5). Pahimmillaan todetaan ihon verisuonen tuhoutuminen, trombosoituminen ja kudoksen iskemia. Immunofluoresenssi-näytteessä voidaan todeta intra- ja perivaskulaariset komplementti- (C3), IgM-, IgA- tai IgG-kertymät useimmilla ihovaskuliittipotilailla (1,28), ja diagnoosiin näytteen tulisi olla komplementti-positiivisuuden lisäksi positiivinen myös ainakin yhdelle immunoglobuliineista.

Histologisten löydösten muuttuminen tai häviäminen ajan kuluessa voi vaikeuttaa diagnostiikkaa (1). Joskus tarvitaan ihokoepalan toistuvaa ottamista, eikä negatiivinen histologia sulje pois vaskuliittia. Koska histopatologiset löydökset häviävät melko nopeasti, on mahdollista, että diagnoosille ei saada varmistusta ihokoepalasta, ja tuolloin diagnoosi tehdään kliinisesti tyypillisen kliinisen taudinkuvan ja immunosuppressiivisen lääkityksen aikaansaamaan hoitovasteen perusteella (9).

KUVA 5.

### Leukosytoklastinen vaskuliitti



Histologisessa kuvassa epidermis on alaosastaan spongioottinen. Papillaarisessa dermiksessä on edeemaa. Verisuonten seinämissä on fibrinoidista degeneraatiota ja ympärillä neutrofiileja ja tumapölyä eli leukosytoklastiaa ja punasoluvuotoa eli punasolujen ekstravasaatiota.

### Muut tutkimukset

Ihovaskuliitin etiologian selvittämiseksi ja systeemisten vaskuliittien poissulkemiseksi perusteellinen anamneesi, kliininen tutkimus ja lisätutkimukset ovat aina aiheellisia (16,17). Kliinissä tutkimuksessa on keskeistä huomioida ihomuutosten tyyppi, sijainti ja laajuus. Lisäksi anamneesin, yleisstatuksen ja laboratoriotutkimusten avulla kartoitetaan systeemiseen vaskuliittiin viittaavia oireita ja löydöksiä sekä mahdollisia taustasairauksia ja -syytä (lääkkeet, infektiot, maligniteetit, sidekudossairaudet ym.) (1,24).

Lääkkeistä mm. antimikrobivalmisteiden (esim. penisilliinit, sulfa), diureettien ja kipulääkkeiden on raportoitu voivan laukaista vaskuliitin (17,18,19). Viive vaskuliittia laukaisevan lääkkeen käytön aloittamisesta oireiden ilmaantumiseen voi vaihdella tunneista jopa vuosiin, mutta tavallisimmin se on joitakin viikkoja (1,9).

Laboratoriotutkimukset ohjelmoidaan erikoissairaanhoidossa osin anamneesin ja kliinisen tutkimuksen perusteella; yleensä tutkitaan lasko, täydellinen verenkuva, maksafunktio tutkimukset, kreatiniini, virtsanäyte, CRP, reumatekijä, tumavasta-aineet (ANAAb), ANCA-vasta-aineet, proteinaasi 3- (Pr3) ja myeloperoksidaasivasta-aineet (MPO), komplementin komponentit (C3 ja C4), kryoglobuliinit, fosfolipidivasta-aineet sekä harkinnan mukaan myös hepatiitti B- ja C

-vasta-aineet ja HIV-vasta-aineet sekä otetaan thoraxröntgenkuva ja vartalon TT-kuvaus (16,17). On kuitenkin huomioitava, että epäspesifiset oireet ja löydökset, kuten leukosytoosi, suurentunut CRP-arvo tai nivelkivut eivät riitä systeemisen vaskuliitin diagnosiin.

### Erotusdiagnostiikka

Vaskuliittien erotusdiagnostiikassa olennaisessa asemassa on riittävän syvä ihokoepala, sillä keskisuurten suonten vaskuliiteissa voi olla histologisesti todettavissa ihon pintakerroksissa samoja muutoksia kuin pienten suonten ihovaskuliiteissa. Mikäli koepala jää pinnalliseksi, syvemmällä ihonalaiskudoksessa sijaitsevat keskisuurten suonten muutokset jäävät havaitsematta ja löydös tulkitaan virheellisesti ihon pienten suonten vaskuliitiksi (9).

Lisäksi koepalan avulla voidaan usein sulkea pois muita, kliinisesti vaskuliittia muistuttavia iho-oireita aiheuttavia tauteja. Purppuran tai livedo racemosan erotusdiagnostiikassa tulee huomioida pigmenttipurppura ja muut purppurankaltaiset dermatosit, virusten ja lääkkeiden aiheuttamat purppuraiset ihoreaktiot, emboliset tilat (kuten kolesteroliembolia), antifosfolipidivasta-aineoireyhtymä, sepsis, infektiivinen endokardiitti, trombosytopenia ja muut koagulaatiohäiriöt (9,16,30,31).

Vaskuliittihaavan erotusdiagnostiikassa tulevat kyseeseen muut epätyypilliset haavat, kuten pyoderma gangrenosum, okklusiivinen vaskulopatia, malignit haavat, kalsifylaksia, artefaktat eli itseaiheutetut haavat sekä infektioiden aiheuttamat haavat (esim. leishmaniaasi, tuberkuloosi ja atyyppiset mykobakteerit) (5,32).

### Ihovaskuliitin hoito

Hoitoon vaikuttavat ihovaskuliitin etiologia ja vaikeusaste ja potilaan muut sairaudet ja lääkitykset. Mikäli taudille pystytään osoittamaan jokin syy (esim. infektio, lääke, sidekudostauti), tulisi hoito kohdistaa siihen (33,34). On mahdollista, että etiologisen tekijän eliminoiminen, kuten lääkityksen lopettaminen, on yksistään riittävän tehokas hoito.

Suurin osa ihovaskuliiteista on lieviä ja paranee itsekseen muutamassa viikossa. Mikäli systeeminen vaskuliitti on suljettu pois, ihovaskuliittipotilaan iho on ehjä ja iho-oireet rajoittuvat alaraajoihin, saattaa oireenmukainen hoito, kuten lepo, kompressiohoito, alaraajojen koho-

## SIDONNAISUDET

Teea Salmi: Luentopalkkiot (Suomen Haavanhoitoyhdistys ry), matka- ja kongressikulut (Janssen-Cilag).  
Teija Kimpimäki: Haavatutkimushankkeen tutkija (VTR).

asento ja paikallissteroidit, olla riittävä. Anti-inflammatoriset lääkkeet (NSAID) voivat vähentää ihotuntemuksia ja niveloireita.

Lievän taudin oireilun pitkittyessä voi harkita myös systeemistä lääkitystä, kuten dapsonia, hydroksiklorokiinia tai kolkisiinia (18,23). Esimerkiksi dapsonia (50–200 mg/vrk) ja hydroksiklorokiinia (200–400 mg/vrk) on käytetty urtikariavaskuliitin, erythema elevatum diutinumin hoidossa sekä SLE:n laukaisemissa vaskuliiteissa (23,35).

Jos oireet ovat vaikeita, laaja-alaisia, uusiutuvia tai kroonisia, systeeminen lääkitys on aiheellinen, ja sitä harkitaan potilaskohtaisesti yleistila, muut sairaudet ja lääkitykset huomioon ottaen (4,24). On raportoitu, että kaliumjodidi olisi tehokas erythema induratum (36) ja omalitsumabi urtikariavaskuliitin hoidossa (37). Vaikean tai laaja-alaisen sekä nekroottisia ihoaavaa aiheuttavan ihovaskuliitin ensisijaisena hoitona pidetään kuitenkin systeemistä steroidia, kuten prednisolonia 0,5–1 mg/kg/vrk (4,24). Hoidossa on huomioitava kortikosteroidien mahdolliset pitkäaikaisvaikutukset (38), ja niiden vuoksi on pyrittävä pienimpään tehokkaaseen annokseen annosta vasten mukaan pienentäen.

Satunnaistettuja tutkimuksia prednisolonin tehosta ihovaskuliittien hoidossa ei ole julkaistu, mutta kliinisen kokemuksen lisäksi niiden tehosta on raportoitu useissa tapausselostuksissa ja katsauksissa (18,39). Mikäli oireet eivät lieydy neljän viikon kortisonihoidolla, tulisi harkita kortisonia säästävän valmisteen aloittamista. Vaikeissa oireissa lisälääkkeinä käytetään etenkin atsatiopriinia (2–3 mg/kg/vrk), metotreksaattia (15–25 mg/vk) ja mykofenolaattimofetilia 2(–3) g/vrk (9).

Hankaliin vaskuliittihaavoihin voidaan toisinaan harkita myös esimerkiksi rituksimabia, laskimoon annettavaa immunoglobuliinia sekä tuumorinekroositekijä alfan estäjiä (4,5). Vaskuliittihaavaa sairastavan potilaan hoidossa tulee immunosuppression lisäksi huomioida riittävä kivunhoito sekä haavan paikallishoito ja nykyisten hoitosuosittelujen mukaisesti myös vaskuliittihaavoissa suositeltava kompressiohoito (4,40). Oleellista on kokonaisvaltainen, moniammatillinen hoito (40).

Toisinaan aktiivisen vaskuliitin rauhoituttua tarvitaan myös kirurgista hoitoa, kuten ihonsiir-

toa. Ihovaskuliittihaavan voimakasta revisiota sekä kirurgisia hoitoja tulee kuitenkin välttää taudin ollessa aktiivinen.

## Ennuste

Ihovaskuliitti on useimmiten alaraajoihin rajoittunut eikä haavaumia ole. Silloin ennuste on yleensä hyvä ja iho-oireet paranevat useimmiten muutamassa viikossa ilman hoitoa.

Ihohaavoja aiheuttava vaskuliitti on kuitenkin useammin pitkäkestoinen tai uusiutuva kuin pelkästään purppuramuutoksia aiheuttava tauti (9,20). Ihovaskuliittihaavatkin saattavat parantua toisinaan viikoissa ja lähes puolella potilaista noin puolessa vuodessa, mutta osalla potilaista haava kroonistuu ja kestää vuosia (1,20).

Nopea paraneminen on ollut tavallisempaa erityisesti lääkkeen ja infektion laukaisemassa vaskuliitissa, kun taas maligniteetteihin ja autoimmuunisidokudostauteihin liittyvillä taudeilla on yleensä huonompi ennuste kuin muilla vaskuliittihaavoilla (4,9).

## Lopuksi

Iho-oirein ilmenevän vaskuliitin selvittelyssä oleellista on sulkea pois systeemisen vaskuliitin mahdollisuus kliinisten oireiden ja löydösten sekä laboratoriokokeiden avulla. Lisäksi tulee pyrkiä selvittämään taudin etiologia. Erikoissairaanhoidossa toteutettava histologinen tutkimus on vaskuliittidiagnostiikan kultainen standardi, mutta perusterveydenhuollossa tulee osata epäillä tautia kliinisten oireiden perusteella.

Ihovaskuliitti on lievimmillään itsestään parantuva tauti, mutta toisinaan hoidoksi tarvitaan pitkäkestoista, voimakasta immunosuppressiivista hoitoa. Erityisesti vaskuliitin aiheuttamat haavat ovat usein hankalahoitaisia, aiheuttavat potilaalle huomattavaa kipua ja voivat pahimmillaan johtaa raajan amputaatioon ja jopa kuolemaan.

Tutkimusnäyttö lääkehoitojen tehosta vaskuliittien iho-oireisiin on vähäistä, ja lisätutkimuksia tarvittaisiin, jotta vaskuliittia sairastavia pystyttäisiin hoitamaan entistä paremmin ja siitä johtuva tautitaakka vähenisi. Erityisesti vaskuliittihaavojen diagnostiikassa ja hoidossa moniammatillinen hoito tuo usein parhaan lopputuloksen. ●

## ENGLISH SUMMARY

[www.laakarilehti.fi/english](http://www.laakarilehti.fi/english)

Diverse clinical manifestations, treatment and prognosis of cutaneous vasculitis

TEIJA KIMPIMÄKI, TEEA SALMI

TEEA SALMI

Professor of Dermatology, Head of Department, Special Competence in Wound Management  
Faculty of Medicine and Health Technology, University of Tampere  
Department of Dermatology, Tampere University Hospital

# Diverse clinical manifestations, treatment and prognosis of cutaneous vasculitis

Vasculitis of the skin (cutaneous vasculitis) is defined as inflammatory cell-mediated destruction of the vessels of the skin. Small vessels are predominantly affected (arterioles, capillaries, and venules), but occasionally also medium size arteries. Typical clinical signs of cutaneous vasculitis include purpura, livedo racemosa and urticaria; moreover, destruction of the vessel walls and subsequent ischaemia can result in the development of necrosis and an ulcer.

Diagnosis of cutaneous vasculitis should be confirmed by histopathological analysis, and the aetiology of the vasculitis and the possibility of the presence of systemic disease should be assessed. Mild vasculitis of the skin without evidence of systemic disease may improve even without treatment, whereas patients with vasculitic ulcers should be treated by dermatologists specialized in the treatment of atypical ulcers. Often a multidisciplinary team is also needed. The treatment should be tailored individually taking into account the aetiology of the vasculitis, the patient's comorbidities, other medications and the severity of the cutaneous manifestations.

The prognosis of cutaneous vasculitis varies and is dependent on the manifestation, aetiology and severity of this disease. Most patients diagnosed as having cutaneous vasculitis have mild and self-limiting disease, but cutaneous vasculitis may also lead to amputation of a limb or at worst even to death. Disease recurrences can also occur.