

7 VERISUONIPATOLOGIA

HYPERTENSIO (VERENPAINETAUTI, RR-TAUTI)

I. PERIAATTEET

- A. Verenpaineen määritelmä on sydämen minuuttitilavuuden ja ääreisverenkierron vastuksen tulo.
 - 1. Pysyvästi kohonnut verenpaine johtuu siis jommankumman tai molempien kasvusta.
- B. Kohonneen verenpaineen raja-arvo on 140/90 mmHg.
- C. Hoitamattomana kohonnut verenpaine lisää ateroskleroosia ja degeneratiivisia muutoksia verisuonissa johtaen useisiin elinvaurioihin, kuten aivojen, munuaisten, silmien ja sydämen vaurioihin.
- D. Verenpainetauti jaetaan primaariseen (essentielli, idiopaattinen) tai sekundaariseen.
 - 1. Kohonnut verenpaine on essentiellistä n. 95% tapauksista.
 - a. Tarkat tekijät ovat epäselviä, mutta esimerkiksi ikä, rotu, ylipaino, geneettiset tekijät, stressi, tupakointi ja korkea suolan saanti lisäävät riskiä verenpainetaudille.

II. SEKUNDAARINEN HYPERTENSIO

- A. Kohonneelle verenpaineelle voidaan paikantaa tietty syy harvoin.
- B. Yhden tai useamman munuaisvaltimon ahtauma on tavallisin syy (renovaskulaarinen hypertensio).
 - 1. Ahtauma vähentää glomeruluksen perfuusiopainetta
 - a. Yleensä stenoosi on unilateraalinen, jolloin toinen munuainen kompensoi vähentynyttä eritystä ja affisioitunut munuainen atrofioiduu.
 - 2. Munuaisen jukstaglomerulaarielin vastaa lisäämällä reniinin eritystä.
 - 3. Reniini konvertoi angiotensinogeenia angiotensiini I:ksi.
 - 4. Angiotensiiniä konvertoiva entsyymi (ACE) konvertoi angiotensiini I:tä angiotensiini II:ksi (ATII).
 - 5. ATII vaikuttaa verenpaineeseen monella keinolla:
 - a. Vasokonstriktori (perifeerinen vastus kasvaa)
 - b. Stimuloi aldosteronin eritystä lisämunuaisista
 - i. Aldosteroni lisää Na⁺ ja veden reabsorbaatiota distaalisesta tubuluksesta eteenpäin (pääasiassa kokoojaputkessa principal-soluissa).
 - ii. Plasmatilavuuden kasvaminen lisää verenpainetta.
 - c. Lisää suoraan Na⁺ reabsorbaatiota proksimaalisessa tubuluksessa.
 - d. Lisää ADH:n vapautumista posteriorisesti aivolisäkkeestä; lisää myös janon tunnetta hypotalamuksen kautta.
- C. Ahtauman aiheuttaa tavallisimmin ateroskleroosi (60-90%; vanhemmat miehet) tai fibromuskulaarinen dysplasia (10-30%; nuoret naiset).
 - 1. FMD:ssä verisuonen (erit. munuaisvaltimon) seinämän soluja korvautuu fibroottisilla soluilla, joka johtaa tiettyjen osien paksuuntumiseen muodostaen ”helminauha”-kuvion angiografiassa. (Kuva 7.1.)

- a. Klassisesti ilmenee pääkipuna ja korkea verenpaineena nuorella naisella.
- D. Mm. myös endokriiniset häiriöt voivat aiheuttaa sekundaarista hypertensiota.
 - 1. Esim. Connin tai Cushingin oireyhtymät, hypertyreoosi tai feokromosytooma.

III. HYPERTENSIIVINEN KRIISI

- A. Suuren valtaosan ajasta hypertensio on ns. ”benignia” eli lievää tai kohtalaisesti kohonnuttua, mikä vaurioittaa elimiä hitaasti.
 - a. Hypertensio voi olla myös ”malignia”, josta käytetään nykyään termiä hypertensiivinen kriisi.
- B. Hypertensiivinen kriisi tarkoittaa tilaa, jossa systolinen paine on >200 mmHg tai diastolinen >130 mmHg.
 - a. Yleensä taustalla pitkäaikainen verenpainetauti, mutta voi myös syntyä de novo.
- C. Kriisi jaetaan vaikeusasteen mukaan hypertensiiviseen hätätilanteeseen tai kiiretilanteeseen.
 - a. Hätätilanteessa havaitaan kohde-elinvaurioita, kuten akuuttia munuaisten vajaatoimintaa, verkkokalvon verenvuotoja, pääkipua ja papilledemaa.
 - b. Kiiretilanteessa vaikeat kohde-elinlöydökset puuttuvat ja potilaat ovat yleensä oireettomia.

ARTERIOSKLEEROOSI (VALTIMONKOVETTUMISTAUTI)

I. PERIAATTEET

- A. Yleistermi valtimoiden seinämien paksunemiselle ja kimmoisuuden vähenemiselle.
- B. Tavallisesti syynä ateroskleroosi (rasvakovettumistauti), joskus arterioloskleroosi tai mediaskleroosi (Mönckebergin skleroosi)

II. ATEROSKLEEROOSI (RASVAKOVETTUMISTAUTI)

- A. Kliinisesti tärkein intiman tauti, jossa intimaan kehittyä sidekudoksinen ateroskleroottinen plakki (ateroomaplakki), joka häiritsee verenvirtausta.
- B. Affisioi suuria ja keskikokoisia valtimoita (intima on paksumpi näissä).
 - 1. Sepelvaltimot, vatsa-aortta, alaraajojen suuret valtimot (esim. a. poplitea), sisempi pään valtimo (a. carotis interna) ja kallonpohjan valtimot ovat yleisimmät alueet, joissa ateroskleroosia havaitaan.
 - 2. Erityisesti haaroittumiskohdat ovat riskialttiita.
- C. Tärkeimmät muokattavat riskitekijät ovat hyperlipidemia, tupakointi, verenpainetauti ja diabetes.
 - 1. Erityisesti korkea seerumin LDL (>3,0 mmol/l)
 - a. Korkea HDL (>1 mmol/l) vähentää riskiä
 - 2. Myös systeeminen krooninen inflammaatio lisää riskiä (CRP ennustaa sydän- ja verisuonitapahtumia).
- D. Riskitekijöitä, joita ei voi muokata ovat ikä, sukupuoli ja geeniperimä.
 - 1. Riski kasvaa vanhentuuessa
 - 2. Miehillä ja postmenopausisilla naisilla suurempi riski, sillä estrogeeni on ateroskleroosilta suojaava tekijä.
- E. Patogeneesi (response-to-injury-hypoteesi)

1. Vaurio endoteeliin (esim. hypertensio) mahdollistaa lipidien ja monosyyttien siirtymisen seinämään.
2. Lipidit oksidoituvat ja makrofagit syövät lipidejä ja muuttuvat vaahtoplasmaisiksi makrofageiksi.
 - a. Nähdään rasvajuosteena jo lapsilla.
 - b. Makrofagit eivät pysty tarpeeksi tehokkaasti poistamaan rasvajuosteiden lipidejä ja kehitys ateroomaplakiksi jatkuu.
3. Makrofagit aiheuttavat tulehdusta ja sen parantumista erittämällä sytokiineja, jotka houkuttelevat sileäihassoluja mediasta ja stimuloivat niiden proliferaatiota sekä ECM:n muodostusta.
 - a. Myös sileälihassolut voivat fagositoida lipidejä, mutta lopulta kuolevat kuten makrofagitkin.
4. Lopulta muodostuu fibroaterooma, joka koostuu nekroottisesta lipidiytimestä ja fibromuskulaarisesta kuoresta.
 - a. Yleensä havaitaan myös dystrofista kalsifikaatiota
5. Aterooma paksuntaa intimaa ja ahtauttaa suonta. (Kuva 7.2.)

F. Komplikaatiota:

1. Suonten stenoosi voi tapahtua hitaasti, ja n. 75% okkluusiossa havaitaan raskuudessa affisioituneen elimen iskemiaa.
 - a. Angina pectoris tarkoittaa rintakipua, joka johtuu sepelvaltimoiden ahtautumisesta.
 - i. Vakaa angina pectoris havaitaan raskuudessa, epävakaa levossa.
 - b. Ääreisvaltimotauti havaitaan klaudikaationa eli katkokävelynä, joka johtuu kivusta kävelyn tuottaman raskuksen takia.
 - c. Iskeeminen koliitti (suolilievestenoosit) havaitaan vatsakipuna ja aiheuttaa n. 20% alemman ruoansulatuskanavan verenvuodoista.
 - d. Iskeeminen enkefalopatia (neurodegeneraatio ja muistisairaudet)
2. Sydän ja suoli-infarktit sekä aivohalvaus ovat useimmiten seuraus epävakaan plakin repeämisestä ja sen aiheuttamasta tromboosista.
3. Plakki voi myös revetessään embolisoitua ja kulkea perifeerisiin kudoksiin aiheuttaen niiden infarkteja.
4. Ateroskleroosi heikentää verisuonen seinämää, mikä altistaa aneurysmalle eli paikalliselle verisuonen tai sydämen seinämän dilataatiolle (vatsa-aortan aneurysmat yleisimpiä)
 - a. Aneurysma voi puhjeta ja aiheuttaa usein fataalia hemorragiaa.

III. ARTERIOLOSKLEROOSI

- A. Arterioloskleroosi on verenpainetaudin tyyppimuutos ja tarkoittaa arteriolien kovettumista ja ahtautumista.
- B. Jaetaan hyaliiniseen ja hyperplastiseen arterioloskleroosiin.
- C. Hyaliininen arterioloskleroosi syntyy proteiinien depositoituessa seinämään, mikä aiheuttaa seinämän paksuuntumista.
 1. Aiheuttajia ovat diabetes ja benigni hypertensio.

- a. Glukoosi yhdistyy arteriolien tyvikalvon proteiinien kanssa (nonentsymaattinen glykosylaatio, NEG eli glykaatio), mikä lisää tyvikalvon proteiinien tihkumista seinämään.
 - b. Hypertensio työntää plasman proteiineja seinämään.
- 2. Mikroskopiassa havaitaan hyaliinista eli rakenteetonta, eosinofiilistä paksuuntumista. (Kuva 7.3.)
- 3. Tyypiesimerkki on munuaisen hypertensiivinen nefroskleroosi, mikä etenee hitaasti krooniseksi munuaisen vajaatoiminnaksi.
- D. Hyperplastinen arterioloskleroosi johtuu median sipulinkuorimaisesta sileälihasproliferaatiosta, joka kaventaa verisuonen läpimittaa usein voimakkaasti. (Kuva 7.4.)
 - 1. Johtuu malignista hypertensiosta.
 - 2. Voi johtaa jopa fibrinoidiin nekroosiin ja hemorragioihin.
 - 3. Tyypiesimerkki kohde-elimien iskemiasta on akuutti munuaisten vajaatoiminta, joka havaitaan pieninä petekkioina munuaisen pinnalla ("flea bitten"). (Kuva 7.5.)
- IV. MÖNCKEBERGIN SKLEROOSI (KALSIFOIVA MEDIASKLEROOSI)
 - A. Yleinen vanhemmilla ihmisillä esiintyvä keskisuurten valtimoiden mediakerroksen skleroosi ja kalkkiutuminen. (Kuva 7.6.)
 - 1. Ei havaita lipidikertymää eikä tulehdusta.
 - B. Intima ei ole affisioitunut, joten verisuonen lumenin obstruktiota ei havaita eikä siten tautiin liity yleensä kliinisiä oireita.

ANEURYSMAT JA AORTAN DISSEKOITUMA

I. PERIAATTEET

- A. Aneurysmat ovat synnynnäisiä tai hankittuja valtimoiden tai sydämen seinämän pullistumia.
 - 1. Laskimoissa kutsutaan laskimonlaajentumaksi eli kohjuksi (varix).
- B. "Todellinen" aneurysma tarkoittaa pullistumaa, jossa on mukana kaikki suonen seinämän kerrokset.
 - 1. Jaetaan muodon mukaan sakkulaarisiin (berry aneurysm) ja fusiformisiin aneurysmiin.
 - a. Sakkulaariset ovat yksipuolisia pullistumia, jotka sijaitsevat erityisesti aivoverisuonien haarautumiskohdissa (puuttuu tukeva adventitia).
 - b. Fusiformiset ovat sukkulamaisia ja suurempia ja niitä havaitaan yleensä aortan aneurysmissa.
- C. Pseudoaneurysmassa vain adventitia ympäröi pullistumaa.
 - 1. Syntyy tyypillisesti veren vuotaessa sisempien kerrosten läpi, mutta adventitia tai ympäröivä perivaskulaarinen kudokse sulkee sen sisäänsä.

- D. Aortan dissekoitumassa intima repeää ja veri infiltroituu seinämään erottaen kerroksia toisistaan.

II. VATSA-AORTTAN ANEURYSMA (AAA)

- A. Aneurysmien yleisin tyyppi on degeneratiivinen (ateroskleroottinen) aneurysma, joiden tyypipaikka on vasta-aortta; yleensä munuaisvaltimoiden alapuolella, mutta ennen haarautumaa a. iliaca communiksiksi. (Kuva 7.7.)
 - 1. Aterooma toimii esteenä hapen diffuusiolle mediaan, mikä johtaa seinämän atrofiaan ja heikkouteen.
- B. Yleisintä yli 60-vuotiailla tupakoivilla miehillä, joilla on korkea verenpaine.
- C. Yleensä oireeton, mutta voi aiheuttaa kompressio-oireita (esim. virtsanjohtimen tai läheisten haarautuvien verisuonten kompressio) ja kipu on yleensä merkki laajenemisesta.
- D. Repeäminen on vaarallinen komplikaatio, jota ennustaa parhaiten aneurysman läpimitta.
 - 1. Korkean repeämisriskin tilanteissa (miehillä yli 55mm ja naisilla yli 50mm) hoidetaan leikkauksella.
 - 2. Puhkeaminen ilmenee rajuna vatsa- ja kylkikipuna, hypotensiivisenä sokkina ja sykkivänä massana vatsassa; kokonaiskuolleisuus on n. 75%.

III. RINTA-AORTTAN ANEURYSMA (TAA)

- A. Assosiaatio hypertensioon ja median kystiseen nekroosiin sekä klassisesti kuppaan. (Kuva 7.8.)
- B. Tertiäärinen syfilis aiheuttaa vasa vasorumin endarteriittia, joka vähentää aortan seinämää ruokkivaa verenvirtausta ja johtaa seinämän atrofiaan. (Kuva 7.8.)
 - 1. Nykyään hyvin harvinainen.
- C. Ilmenee usein rintakipuna, ja voi myös AAA:n tapaan aiheuttaa kompressio-oireita, kuten hengitysvaikeuksia (henkitorven kompressio), äänen käheyttä (äänihuulten hermojen kompressio) tai nielemisvaikeuksia (esofaguksen kompressio).
- D. Aorttaläpän dilataatio on vakava komplikaatio, johtaa aorttaläpän regurgitaatioon.

IV. AORTAN DISSEKOITUMA

- A. Intima repeää ja veri pääsee virtaamaan aortan seinämän sisälle tyypillisesti edeten mediakerrosta pitkin.
- B. Dissekoitumat jaetaan Stanfordin ja Debayken luokitteluilla.
 - 1. Stanfordin A-tyyppi (yleisin) on nousevan aortan dissekaatio; yleisin repeämispaikka on aortan tyvessä, muutama senttimetri aorttaläpän yläpuolella (korkean stressin alue).
 - a. Tyypin I ja II DeBakeyn luokat ovat Stanfordin A-tyypin dissekoitumia.
 - i. Tyypin I – dissekoituma yltää vähintään aortan kaareen
 - ii. Tyypin II – dissekoituma pysyy nousevan aortan alueella; korkein mortaliteetti
 - 2. Stanfordin B-tyyppi on laskevan aortan dissekaatio, joka alkaa vasemman solisvaltimon distaalipuolella.

- a. DeBakeyn tyypin III dissekoituma kuvaa samaa, mutta voi affisoida myös aortan kaartaa ja nousevaa osaa. B-tyyppi pysyy vain laskevassa aortassa.
- C. Useimmiten ilmenee keski-ikäisillä miehillä, joilla taustalla korkea verenpaine.
 - 1. Hypertensio johtaa vasa vasorumin hyaliiniin arterioloskleroosiin ja siten median atrofiaan.
- D. Nuoremmilla voi johtua perinnöllisistä sidekudoksen heikkouksista, kuten Marfanin ja Ehlers-Danlosin oireyhtymistä, joihin liittyy median kystinen nekroosi.
- E. Potilailla tyypillisesti sydäninfarktimaaisia rintakipuja.
 - 1. Erotusdiagnoosi infarktista on tärkeä, koska trombolyyssihoito on dissekoitumassa vasta-aiheinen.
 - a. A-tyyppi hoidetaan leikkauksella, B-tyyppi verenpaineen alentamisella.
- F. Komplikaationa kehittyä mm.
 - 1. Sydänpussin tamponaatio – matala verenpaine ja pulssipaine, yleisin kuolinsyy
 - 2. Aortan sivuhaarojen verenkierron estyminen – sivuhaaralle tyypillinen infarktin taudinkuva, esim. sydäninfarkti tai akuutti munuaisten vajaatoiminta
 - 3. Seinämän ruptuura – massiivinen tappava verenvuoto
 - 4. Aorttaläpän akuutti vuoto

VASKULIITIT

I. PERIAATTEET

- A. Vaskuliitit ovat verisuonia (useimmiten valtimoita) tuhoavia verisuonen seinämän tulehdustauteja.
 - 1. Sekä valtimoiden että laskimoiden seinämä koostuu kolmesta pääkerroksesta: sisimpänä endoteeli ja sen alla ohut sidekudoskerros (tunica intima), keskikerroksena sileää lihasta (tunica media) ja ulkokerroksena löyhää sidekudosta (tunica adventitia). (Kuva 7.9)
 - a. Adventitian läpi kulkee nutrienttisuonia (vasa vasorum), jotka ruokkivat suuria verisuonia.
- B. Patogeneesi on usein epäselvä, mutta taustalla on usein autoimmuuninen reaktio, jossa immuunijärjestelmä hyökkää verisuonten seinämää vastaan.
- C. Kliininen kuva vaihtelee, mutta hoitamattomina vaskuliitit ovat usein tappavia; yhteisiä piirteitä ovat esimerkiksi:
 - 1. Yleisiä epämääräisiä tulehdusoireita, kuten kuume, väsymys, lihaskivut ja painonmenetys
 - 2. Spesifisiä oireita, jotka määräytyvät tietyn ongelmallisen verisuonen perusteella
 - a. Tietty elin voi infarktoitua, sillä verisuonen luumen kutistuu tai voi tukkiutua tromboosin takia.

- i. Tulehduksen aiheuttaman endoteelivaurion parantumisreaktiossa endoteeli proliferoituu sekä fibriniä deponoidaan runsaasti seinämään, mikä vie tilaa lumenissa.
- 2. Tulehdus voi levitä perifeerisiä hermoja ruokkiviin verisuoniin ja siten aiheuttaa vaskuliittista neuropatiaa, jonka ilmeneminen vaihtelee affisioituneen alueen perusteella.
 - a. Oireet ovat epäsymmetrisiä; mm. parestesiat, turtuminen, kipu ja raajojen lihasten heikkous.
- D. Vaskuliitit voidaan luokitella affisioituneiden verisuonten koon perusteella kolmeen luokkaan:
 - 1. Suurten verisuonien vaskuliitit – aortta ja siitä haarautuvat suurimmat valtimot
 - 2. Keskikokoisten verisuonten vaskuliitit – lihasvaltimot
 - 3. Pienten verisuonten vaskuliitit – arteriolit, hiussuonet ja venulit
 - a. Jaetaan vielä ANCA-positiivisiin ja -negatiivisiin vaskuliitteihin.

II. SUURTEN VERISUONTEN VASKULIITIT

A. Jättisoluarteriitti (temporaaliarteriitti)

- 1. Klassisesti kaulavaltimoiden haarojen granulomatoottinen vaskuliitti.
- 2. Arteriiteista yleisin, Suomessa muutama sata tapausta vuosittain
 - a. Ilmaantuu yleensä yli 50-vuotiailla naisilla
- 3. Kliinisesti sairaus alkaa epämääräisesti ilman paikallisoireita, mutta useimmissa tapauksissa esiintyy toispuolista kasvo- ja päänsärkyä, erityisesti ohimovaltimon alueelle.
 - a. Näkökyky laskee usein, sillä a. ophtalmica voi tulehtua; myös diplopiata voi ilmetä.
 - b. Leukaklaudikaatio (kipu pureskellessa) on myös tyypillistä.
- 4. Tarkka patogeneesi on tuntematon, mutta oletetusti T-soluvälitteisen autoimmuunireaktion välittämä; puolelta potilaista taustalta löytyy polymyalgia rheumatica (lihasreuma).
 - a. Lihasreumassa esiintyy suurten lihasten kipua ja jäykkyyttä niskan, olkapäiden ja lonkkien seudulla.
- 5. Diagnosoidaan histologisesti ohimovaltimobiopsiasta:
 - a. Granulomatoottinen intiman tulehdus, jossa voidaan havaita intiman fibroosia ja fragmentaatiota sekä jättisoluja. (Kuva 7.10.)
 - b. Inflammaatio on segmentaalista, joten tutkittavaksi vaaditaan pitkä pala eikä negatiivinen löydös ei sulje tautia pois.
 - c. Lasko ja CRP ovat usein merkittävästi suurentuneita.
- 6. Hoidetaan suurilla annoksilla kortikosteroideja, mikä heikentää aiheuttavaa immuunireaktiota.
 - a. Nopea diagnosointi on tärkeää, sillä alkuvaiheen steroidihoito tehokkaasti hoitaa sairauden ja ehkäisee pysyvän näönmenetyksen.

B. Takayasun arteriitti (pulsiton arteriitti)

- 1. Pääasiassa aortan ja sen valtimopäähaarojen granulomatoottinen vaskuliitti.
- 2. Tavataan yleisimmin alle 40-vuotiailla Aasialaisilla naisilla.
- 3. Klassiset edenneen taudin oireet johtuvat raajojen verisuoni-insuffisienssistä:
 - a. Sormien kylmyys ja turtuneisuus

- b. Katkokävely (klaudikaatio)
 - c. Heikko pulssi -> pulssiton arteriitti
 - d. Myös näköhäiriöt ja neurologiset oireet ovat tavallisia.
4. La ja CRP ovat yleensä hyvin kohonneet.
 5. Hyvin samanlainen kliininen ja histologinen kuva kuin jättisoluarteriitilla, eroavat toisistaan pääasiassa potilaiden iän ja tavallisimpien affisioituneiden alueiden perusteella.
 6. Diagnosoidaan magneetti- tai TT-angiografialla.
 7. Hoidetaan kortikosteroideilla.

III. KESKIKOKOISTEN VERISUONTEN VASKULIITIT

A. Polyarteritis nodosa (valtimoiden kyhmytulehdus)

1. Systeminen keskikokoisten ja pienten valtimoiden nekrotisoiva (fibrinoidia) vaskuliitti, jolle on tyypillistä satunnaisuus – mikä tahansa elin voi affisioitua keuhkoja lukuunottamatta.
2. Esiintyy yleensä keski-iässä.
3. Verisuonten seinämän transmuraalinen nekrotisoiva tulehdus voi aiheuttaa aneurysmia, joka tuottaa taudille tyypillisen ”helminauha”-kuvion magneettiangiografiassa.
4. Nekroosin aiheuttama parantuminen ja tromboosialttius voivat johtaa verisuonen obstruktion ja sitä seuraavan infarktin lähes kaikissa elimissä.
 - a. Munuaisvaltimot ovat yleisimmin affisioituneet – aiheuttaa hypertensiota; munuaisten vajaatoiminta yleisin kuolemansyy
 - b. Sepelvaltimot seuraavaksi yleisimmin – muistuttaa sepelvaltimotautia
 - c. Suoliston valtimot – vatsakipu ja meleena (mustat ulosteet)
5. Assosiaatio hepatiitti B:hen; n. 10-30% potilaista on HBsAG-kantajia.
6. Fataali ilman hoitoa, hoidetaan kortikosteroideilla (vakavat syklofosamidilla).

B. Kawasakin tauti (mucocutaneous lymph node syndrome)

1. Varhaislapsuuden akuutti kuumetauti, jossa useimmiten esiintyy sepelvaltimoiden vaskuliittia.
 - a. Voi johtaa aneurysmamuodostukseen ja sen mahdolliseen tromboosiin tai repeämiseen, mitkä voivat aiheuttaa sydäninfarktin.
2. Klassisesti ilmenee kliinisesti pitkittynenä kuumeiluna, konjunktiviittina, mansikkakielenä, tuhkarokkomaisena ihottumana vartalolla sekä hilseilevänä ja edeemisenä palmoplantaarieryteemana.
 - a. Myöhemmin ilmenee yleensä myös kaulan imusolmukkeiden lymfadenopatiaa.
3. Oletetaan olevan geneettisesti alttiilla lapsilla mikrobi-infektion laukaisema yliherkkyyssreaktio; tavataan useimmiten Aasialaisilla lapsilla (Suomessa vain n.30 tapausta vuosittain).
4. Tauti on yleensä itsestään rajoittuva, mutta hoidetaan aspiriinilla ja IVIG:llä.
 - a. Poikkeus säännöstä, ettei kuumeiselle lapselle anneta aspiriinia.

C. Obliteroiva tromboangiitti (Bürgerin tauti)

1. Tupakointiin vahvasti assosioitunut vaskuliitti, jonka tyyppipaikkoja ovat tibiaali- ja radiaalivaltimot.

- a. Varpaisiin ja sormiin johtavien valtimoiden tromboosit johtavat kärkijäsenten kroonisiin haavoihin, kuolioihin ja autoamputaatioon.
- b. Raynaud'n ilmiö yleensä edeltää tautia.

2. Tärkein hoito on tupakoinnin lopettaminen.

IV. PIENTEN VERISUONTEN VASKULIITIT

A. Granulomatoottinen polyangiitti (GPA, Wegenerin granulomatoosi)

1. Nekrotisoiva ja granulomatoottinen pienten valtimoiden vaskuliitti, jolle on tyypillistä triadi, jossa ylähengitystiet, keuhkot ja munuaiset ovat affisioituneet.
2. Tauti alkaa epätarkoilla oireilla, mutta vähitellen kehittyy märkäinen tai verinen yskä ja hematuria.
3. Voidaan havaita seerumin c-ANCA.
 - a. ANCA-vasta-aineiden määrittäminen on immunofluoresenssitutkimus, jossa voidaan todeta IgG-autovasta-aineita neutrofiilien ja monosyyttien sytoplasmaa vastaan.
 - i. c-ANCA (anti-PR3-vasta-aineita) havaitaan laajasti sytoplasmassa, p-ANCA (anti-MPO-vasta-aineita) perinukleaarisesti.
 - b. ANCA-positiivisuutta voidaan todeta muulloinkin, kuten infektioiden ja systeemitautilien yhteydessä; myöskään negatiivinen ANCA-löydös ei suoraan sulje pois vaskuliitin mahdollisuutta.
3. Biopsialöydökset auttavat diagnoosissa
 - a. Nenän limakalvon tai keuhkon biopsiassa havaitaan vaskuliitti ja granulomatoottinen tulehdus (jättisoluja, epiteloideja histiosyyttejä, nekroosialue)
 - b. Munuaisissa tyypillisesti fokaalinen segmentaalinen nekrotisoiva glomerulonefriitti tai kresenttinen glomerulonefriitti.
4. Hoidetaan immunosuppressiivisilla lääkkeillä, kuten syklofosfamidilla ja kortikosteroideilla.

B. Mikrokooppinen polyangiitti

1. Systeeminen pienten verisuonien vaskuliitti, jossa kaikki leesiot ovat samanikäisiä (vrt. PAN).
 - a. Erityisesti keuhkot ja munuaiset ovat affisioituneet.
 - i. Ilmenee siis samankaltaisesti kuin GPA, mutta ylähengitystiet säästyvät ja granuloomia ei havaita.
2. p-ANCA:t yleensä positiivisia.
3. Hoidetaan immunosuppressiivisilla lääkkeillä, kuten syklofosfamidilla ja kortikosteroideilla.
 - a. Usein taustalla on reaktio lääkkeisiin, joten etiologisen tekijän eliminaatio tärkeä.

C. Eosinofiilinen granulomatoottinen polyangiitti (EGPA, Churg-Straussin oireyhtymä, allerginen granulomatoottinen angiitti)

1. Systeeminen nekrotisoiva granulomatoottinen vaskuliitti, jonka tulehduksessa havaitaan tyypillisesti runsaasti eosinofiilejä.
 - a. Erityisesti keuhkot ja sydän sekä iho ovat affisioituneet.
2. Klassisesti yhteys astmaan.
3. p-ANCA:t usein positiivisia.

D. IgA-vaskuliitti (Henoch-Schönleinin purppura, HSP, allerginen purppura)

1. Lasten (erit. esikouluikäisten) yleisin vaskuliitti, joka johtuu IgA-immunokompleksien kertymisestä verisuonten seinämään ja sen aiheuttamasta tulehduksesta.
2. Oireet:
 - a. Purppuraläiskiä yleensä raajoissa ja pakaroilla
 - b. Nivel- ja vatsakipu sekä GI-verenvuodot
 - c. Hematuria
3. Yleensä itsestään rajoittuva ja purppuravaihe kestää yleensä muutaman viikon, mutta voi uusiutua.
 - a. Hoidetaan kortikosteroideilla tarvittaessa.

VERISUONTEN TUUMORIT

I. HEMANGIOOMA

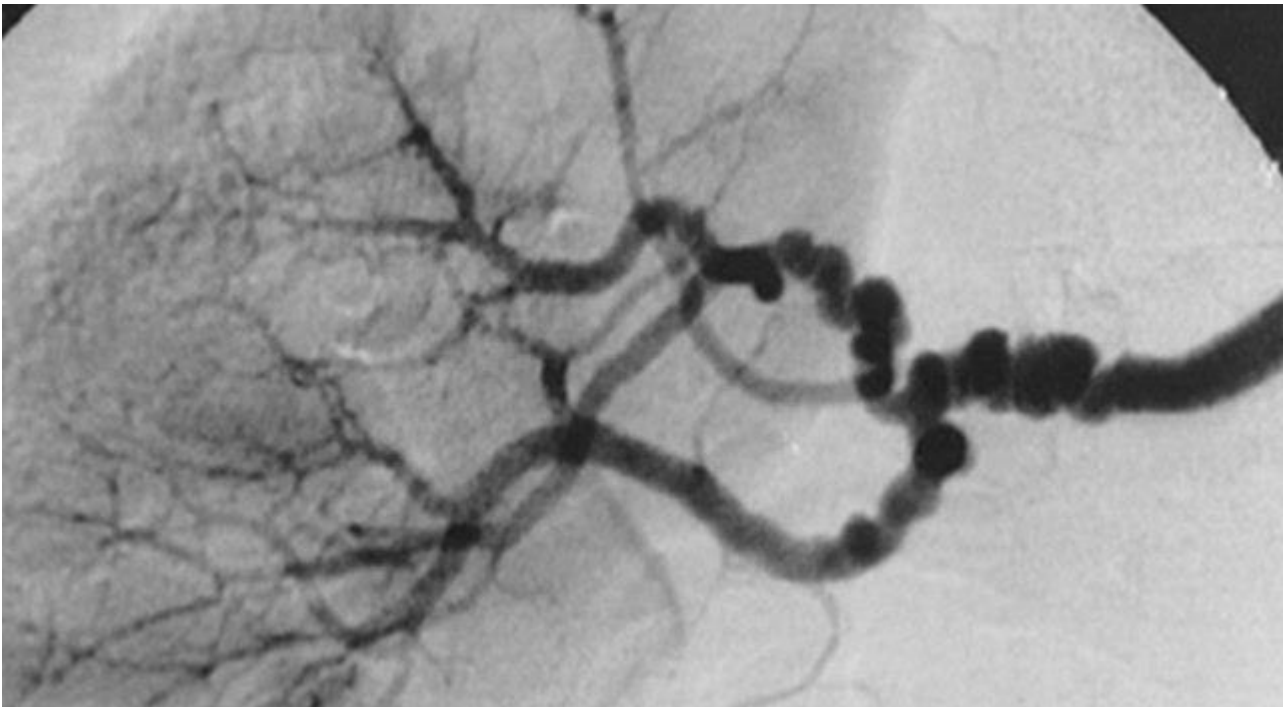
- A. Pieniä punertavia, yleensä iholla (myös maksassa – viskeraalinen hemangiooma) tavattavia hyvänlaatuisia verisuonista koostuvia kasvaimia. (Kuva 7.11.)
 1. Esimerkkinä pyogeeninen granulooma, joka on pienistä verisuonista, proliferoivista fibroblasteista ja sidekudoksesta koostuva tarkasti rajautuva tulehtunutta ihopullistumaa muistuttava kasvain.
- B. Imeväisiän tavallisin hyvänlaatuinen kasvain (n. 5-10% lapsista); yleensä ei vaadi hoitoa ja kutistuu itsestään.

II. ANGIOSARKOOMA

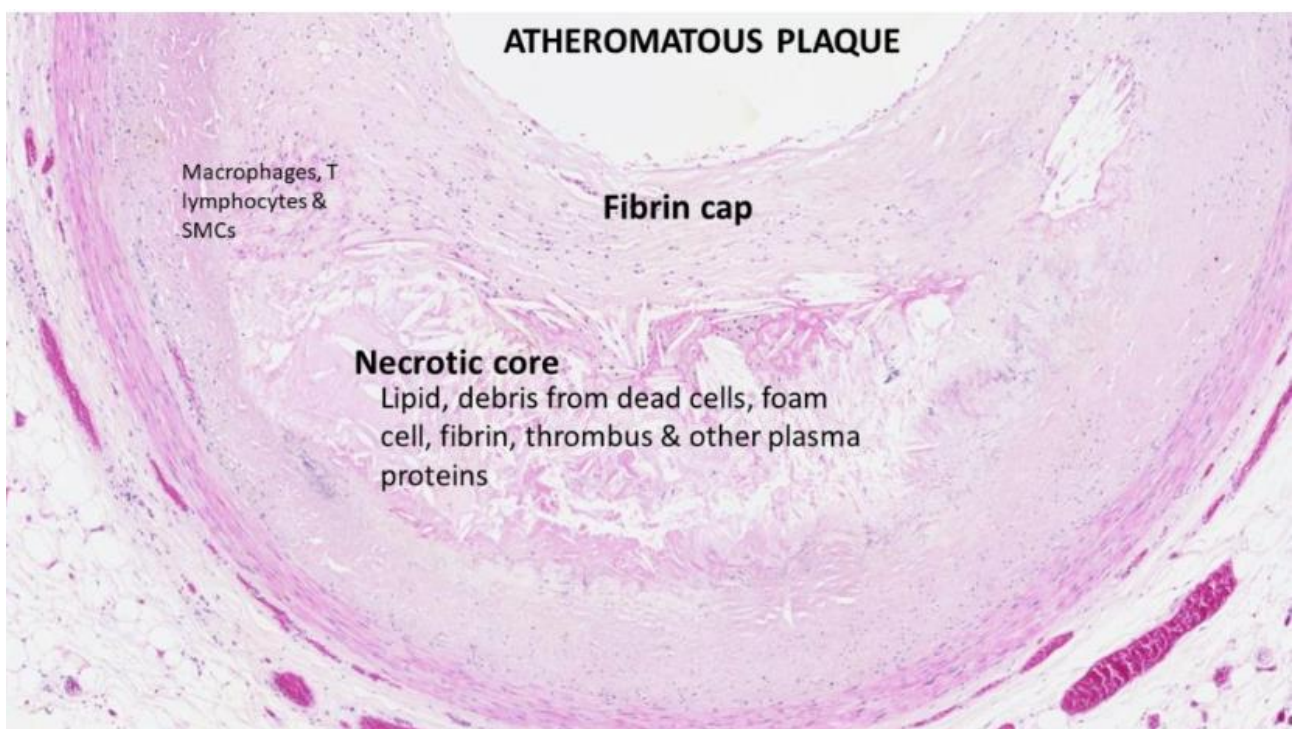
- A. Endoteelin pahanlaatuisia ja vahvasti aggressiivisia kasvaimia.
- B. Tavallisin iholla (erit. pään ja kaulan alueella), mutta myös maksassa ja rinnassa. (Kuva 7.12.)
- C. Riskitekijöitä:
 1. Aikaisemman syövän säteilyhoito
 2. Altistus useille kemikaaleille, kuten vinyylikloridille (PVC:n valmistus) tai arsenikille

III. KAPOSin SARKOOMA

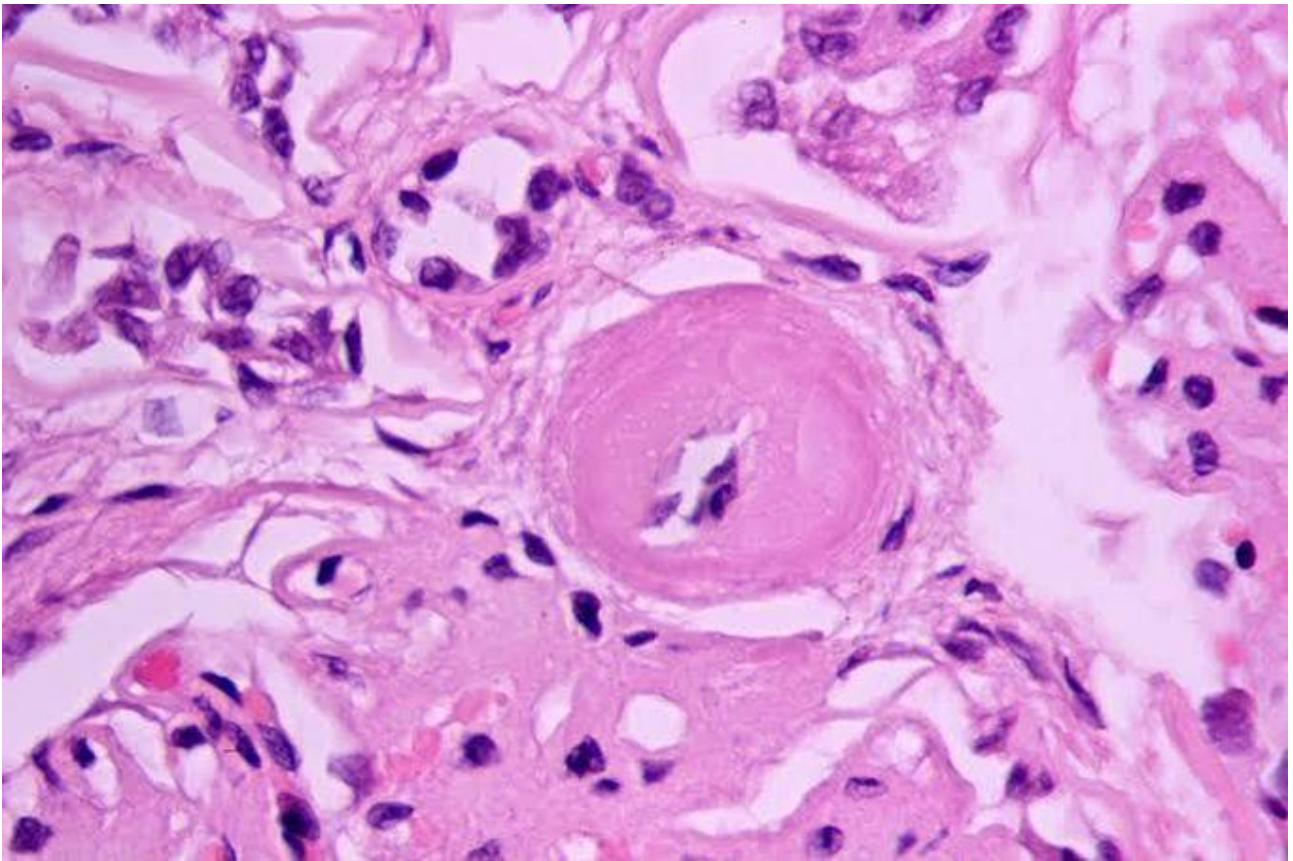
- A. Verisuonten endoteelin pahanlaatuinen ja yleensä matala-asteinen kasvain, jonka aiheuttaa HHV-8 liittynään immuunivajavuustilaan (ikäntyminen, HIV/AIDS, elinsiirtopotilaat).
- B. Ilmenee vanhojen ihmisten raajojen iholla liiloina läikkinä, plakkeina ja nystyinä. (Kuva 7.13.)
 1. Ekstrakutaanisesti yleensä GI-kanavassa; voidaan havaita liiloina nystyinä kitalaessa.
- C. Nykyään harvinainen antiretroviraalilääkityksen antiosta.



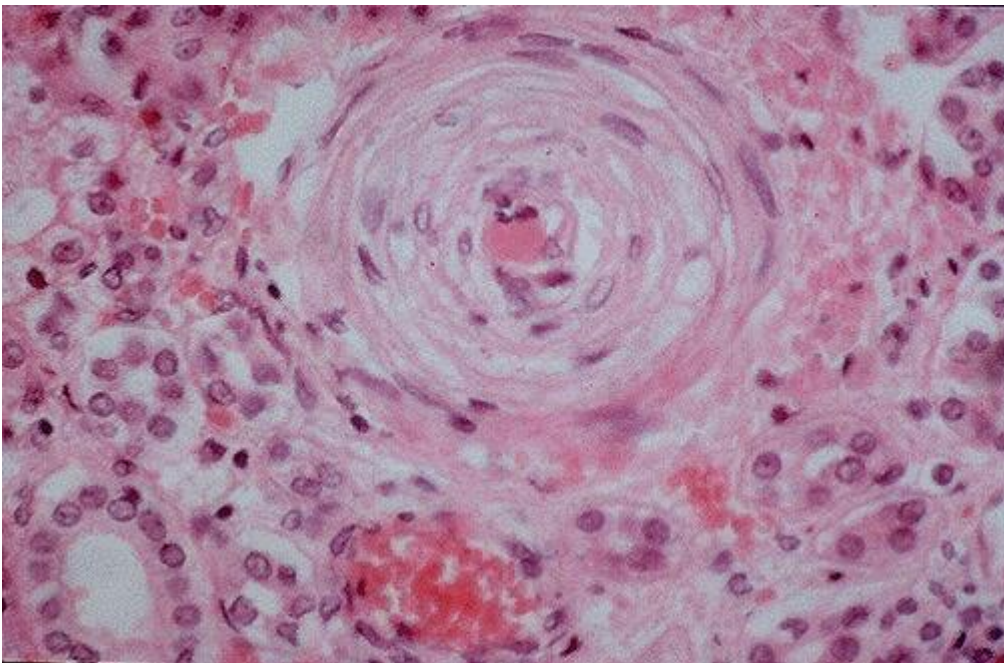
Kuva 7.1. Fibromuskulaarinen dysplasia



Kuva 7.2. Ateroskleroosi



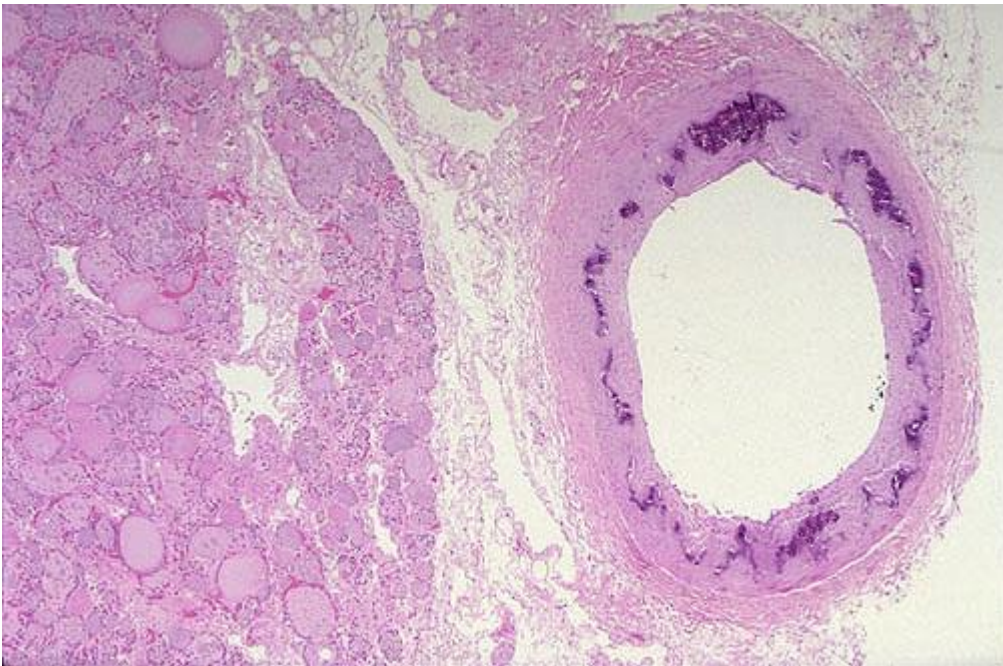
Kuva 7.3. Hyaliini arterioloskleroosi



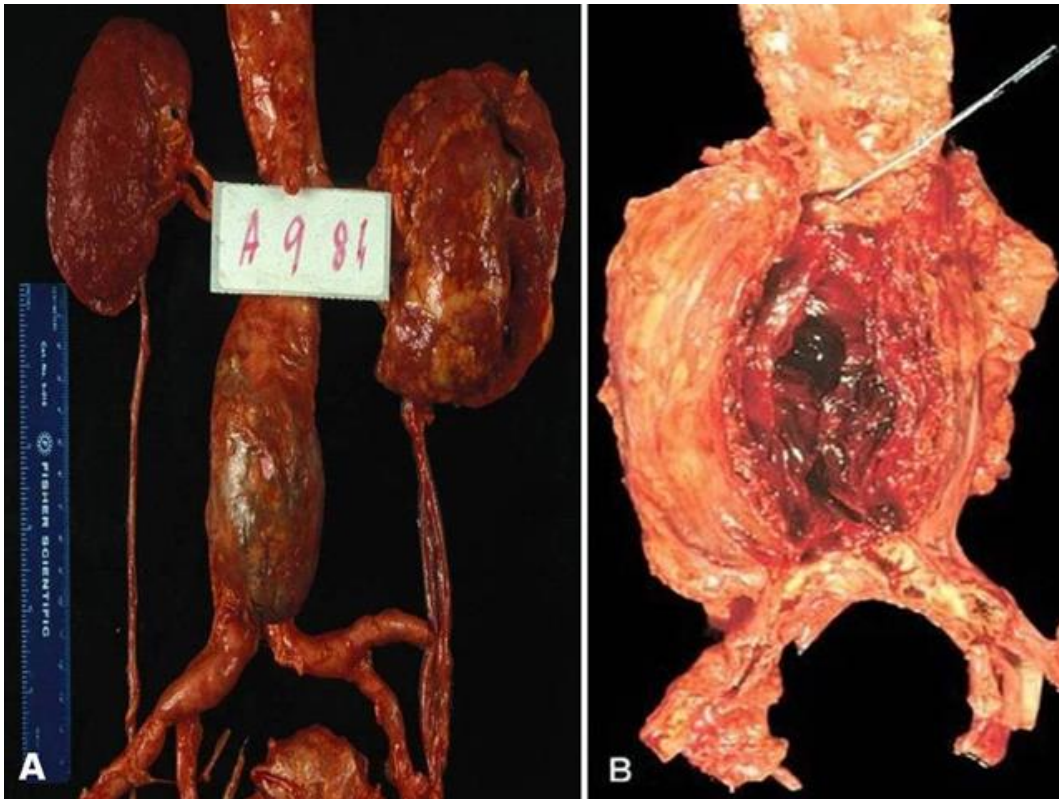
Kuva 7.4. Hyperplastinen arterioloskleroosi



Kuva 7.5. "Kirpunpuremat" munuaisessa



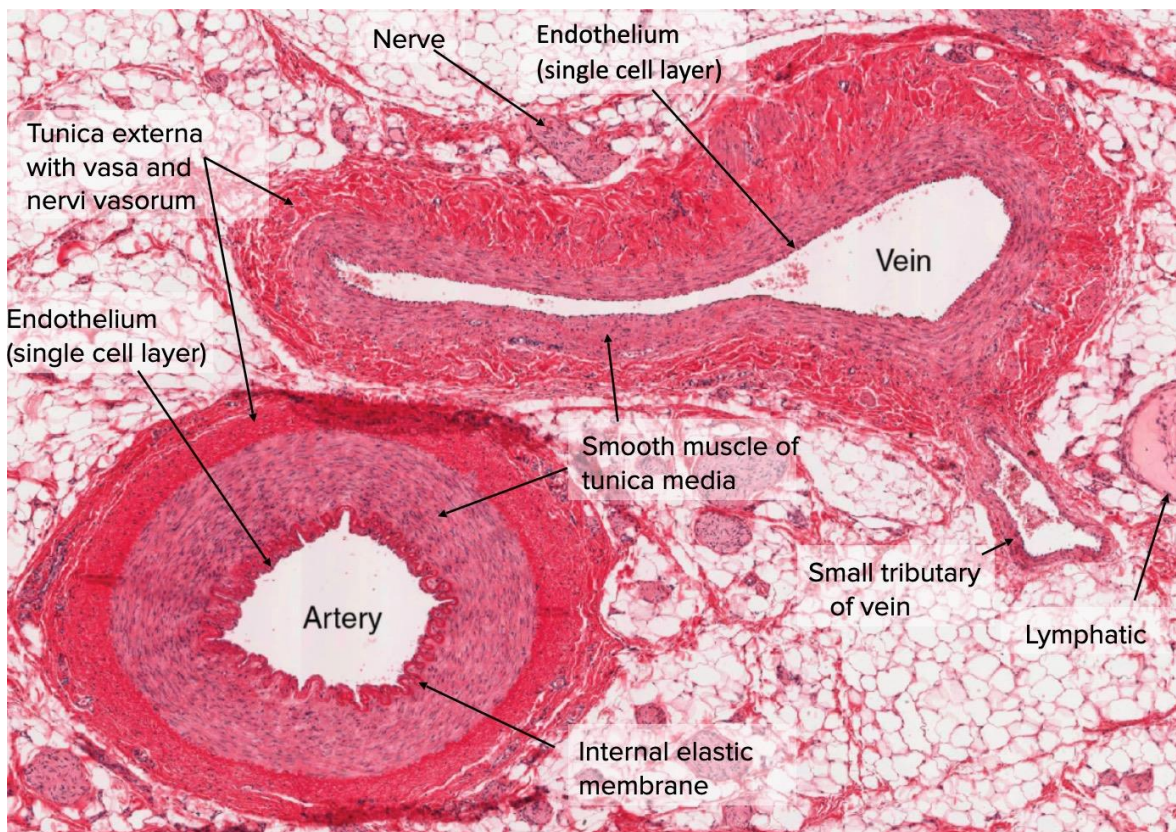
Kuva 7.6. Mönckebergin skleroosi



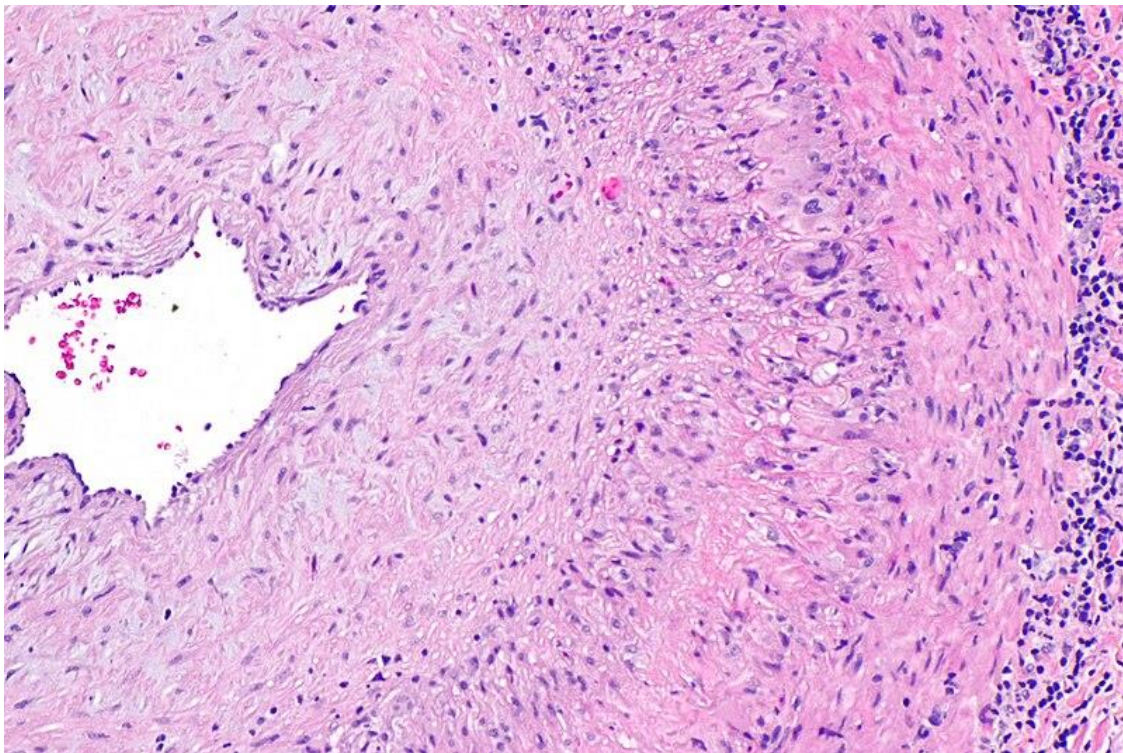
Kuva 7.7. A-dilataatio; B-avattu aneurysma, jossa muraalista trombusta



Kuva 7.8. Kaarnamainen aortta tertiäarisessä kupassa



Kuva 7.9. Verisuonen histologia



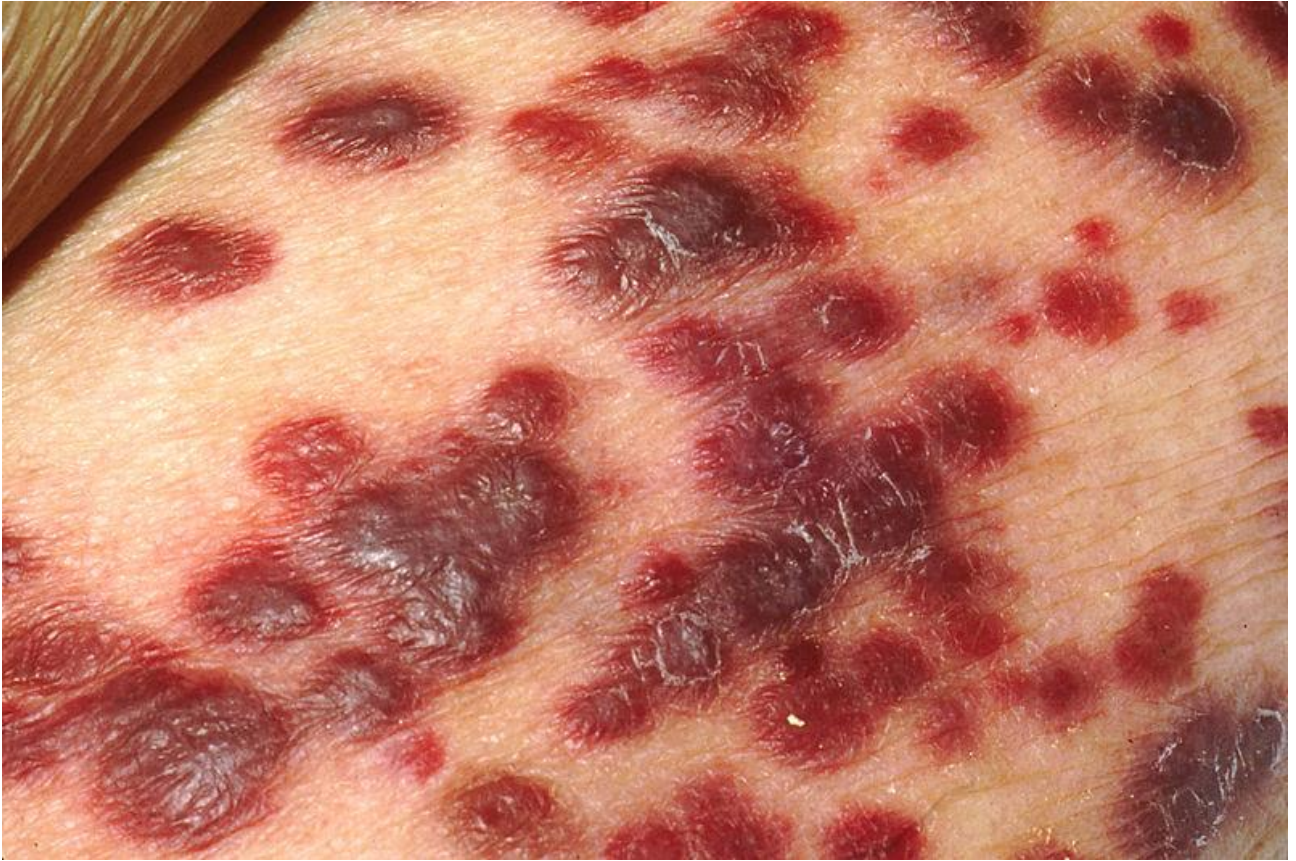
Kuva 7.10. Jättisoluarteriitti



Kuva 7.11. Hemangiooma



Kuva 7.12. Angiosarkooma



Kuva 7.13. Kaposin sarkooma