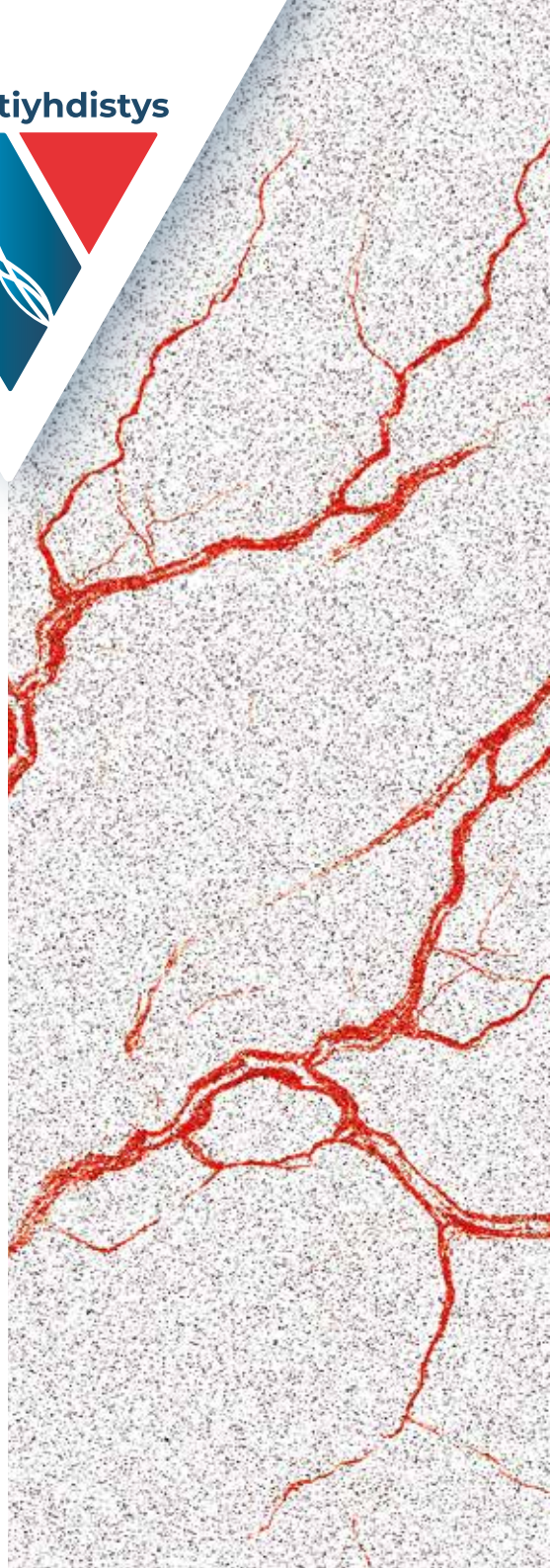




# Keskus-hermosto-vaskuliitit

- ▼ **Primaarinen keskushermostovaskuliitti**
- ▼ **ORPHA: 140989**  
**ICD-10: I67.7**  
**ICD-11: 4A44.7**
- ▼ **ORPHA: 85458**  
**ICD-10: I68.0**  
**ICD-11: 8B22.3**
  
- ▼ **Sekundaarinen keskushermostovaskuliitti**
- ▼ **ORPHA PAN 767**  
**ICD-10: M30.1\*I67.7**  
**ICD-11: ei omaa koodia**





- ▼ **Primaarinen keskushermostovaskuliitti**
  - primaarinen keskushermoston angiitti (PACNS) eli primaarinen keskushermoston vaskuliitti (PCNSV)
- ▼ **ORPHA: 140989**  
**ICD-10: I67.7**  
**ICD-11: 4A44.7**
  - tulehduksellinen aivojen amyloidiangiopatia (tulehduksellinen AAA)
- ▼ **ORPHA: 85458**  
**ICD-10: I68.0**  
**ICD-11: 8B22.3**
  
- ▼ **Sekundaarinen keskushermostovaskuliitti**
- ▼ **ORPHA: jos taustasairaus kuuluu harvinaissairauksiin, käytetään sen ORPHA-koodia (esim. PAN 767). Sekundaariselle keskushermosto-vaskuliitille ei ole omaa ORPHA-koodia**
  - **ICD-10: ensin taustasairauden ICD-10 ja sen jälkeen ”muualla luokittamattoman aivoverisuoni-tulehduksen” ICD-10 ja niiden väliin \*, esim. EGPAan liittyvä keskushermostovaskuliitti on M30.1\*I67.7**
  - **ICD-11: käytetään taustasairauden ICD-11, ei omaa koodia sekundaariselle keskushermostovaskuliitille**

Keskushermostovaskuliitit ovat ryhmä harvinaisia sairauksia, joissa verisuonten tulehdus rajoittuu aivojen ja selkäytimen alueelle. Ne luokitellaan kahteen pääryhmään eli primaarisiin (ensisijaisiin) ja sekundaarisiin (toissijaisiin). Primaarisiin keskushermostovaskuliitteihin kuuluvat *primaarinen keskushermoston angiitti* ja *tulehduksellinen aivojen amyloidiangiopatia*.

Primaarisesta keskushermoston angiitista käytetään myös nimityksiä "isooitu keskushermoston angiitti", "primaarinen keskushermoston vaskuliitti" ja "isooitu keskushermoston vaskuliitti". Sen kuvasivat ensimmäisinä Humberto Craviato ja Irwin Feigin v. 1959. He käyttivät siitä nimitystä "ei-tarttuva granulomatoottinen angiitti" (noninfectious granulomatous angiitis). Kirjallisuudessa yleisimmin käytettyjä lyhenteitä ovat PACNS (primary angiitis of the central nervous system) ja PCNSV (primary central nervous system vasculitis).

Tulehduksellisessa aivojen amyloidiangiopatiassa (AAA) on kaksi alaluokkaa: beeta-amyloidiin liittyvä angiitti (ABRA) ja AAA:han liittyvä inflammatio (CAARI). ABRA:ssa tulehdussolukertymät ovat merkittäviä ja läpäisevät verisuonten seinämän. CAARI on selvästi lievempi sairaus, koska siinä tulehdusmuutokset paikallistuvat verisuonten ympärille eivätkä aiheuta kudosaauriota.

Sekundaarisen keskushermostovaskuliitin taustalla tai aiheuttajana on jokin hermoston ulkopuolella olevien elinten systeeminen sairaus. Näihin kuuluvat systeemiset sidekudossairaudet, systeemiset vaskuliitit, tulehdukselliset suolistosairaudet ja infektiot. Systeemisiin sidekudossairauksiin kuuluvat mm. nivelreuma, systeeminen lupus erythematosus eli SLE (hajasirotteinen punahukka), Sjögrenin oireyhtymä, sekamuotoinen sidekudostauti eli MCTD ja myosiitit eli tulehdukselliset lihassairaudet. Systeemisiä vaskuliittisairauksia ovat mm. jätisoluarteriitti, Takayasun arteriitti, polyarteritis nodosa (PAN), Behçetin oireyhtymä BD, ANCA-vaskuliitit (granulomatoottinen polyangiitti eli GPA, mikroskooppinen polyangiitti eli MPA, eosinofiilinen granulomatoottinen polyangiitti eli EGPA) ja immunokompleksi-

välitteiset vaskuliitit (mm. kryoglobulinemian vaskuliitti CV) Seuraavat virukset ja bakteerit ovat mahdollisia keskushermostovaskuliitin aiheuttajia: vesirokkoa ja vyöruusua aiheuttava varicella zoster-virus, HIV, C-hepatiittivirus, parvovirus B19, *Borrelia burgdorferi*-bakteeri, kuppaa aiheuttava *Treponema pallidum*-bakteeri ja tuberkuloosia aiheuttava *Mycobacterium tuberculosis*.

## Diagnoosin kuvaus

PACNS on autoimmuunisairaus, jossa kudosaaurio kohdistuu verisuonten seinämiin. Sairauden mekanismeja ei vielä kukaan täysin ymmärrä. Se voidaan jaotella alaluokkiin vaurioituneiden verisuonten läpimitan ja kudostutkimuslöydösten perusteella. Kyseessä voi olla joko pienten suonten tai keskisuurtien/suurtien suonten vaskuliitti. Esimerkiksi beeta-amyloidiin liittyvä angiitti, ABRA, on pienten suonten vaskuliitti. Biopsialöydöksen perusteella alaluokkia on kolme: granulomatoottinen vaskuliitti, lymfosytäärinen vaskuliitti ja nekrotisoiva vaskuliitti. Granulomatoottisen alaluokan esiintyvyys on 32-61 % ja lymfosytäärisen 24-79 %. Nekrotisoiva vaskuliitti on harvinaisin alamuoto, jota tavataan 14-42 %:lla potilaista. Granulomatoottisessa vaskuliitissa nähdään tulehdussolukertymiä eli granuloomia monitumaisine jätisoluiineen läpimitaltaan pienten verisuonten seinämissä. Tässä alamuodossa oireiden alku on usein hiipivä ja salakavala. Lymfosytäärinen keskushermostovaskuliitti vaurioittaa keskisuuria ja suuria aivoverisuonia, joiden seinämissä nähdään lymfosyytti- eli imusolukertymiä, ei kuitenkaan granuloomia. Nekrotisoivassa vaskuliitissa verisuonten seinämään ilmaantuu kuolioita eli kudosaaurio on merkittävä. Kliinisenä ilmentymänä todetaan tässä alaryhmässä aivojen sisäisiä verenvuotoja.

## Tausta ja esiintyvyys ja ilmaantuvuus

PACNS on harvinaisen sairaus. Arvioitu ilmaantuvuus on 2-4 tapausta / 1 000 000 henkilövuotta. Tällä tarkoitetaan sitä, että jos miljoonaa ihmistä seurataan vuoden ajan, heistä 2-4:lle kehittyy PACNS. Tämä tieto perustuu yhteen ainoaan



kunnolliseen epidemiologiseen tutkimukseen, joka on tehty Yhdysvalloissa, Minnesotan osavaltiossa Olmstedin piirikunnassa. Sairautta esiintyy kaiken ikäisillä. Esiintyvyyksilukuja ei ole käytettävissä sairauden harvinaisuuden vuoksi, mutta esiintyvyys näyttäisi olevan yhtä suuri miehillä ja naisilla.

## Oireet

Yleisin PACNS:n alkuvaiheen ilmentymä on äkillisesti kehittynyt paikallinen neurologinen puutosoire, joka herättää epäilyn ohimenevästä aivoverenkiertohäiriöstä (TIA) tai aivoinfarktista. Tällaisia oireita ovat esim. äkillinen puheen tuottamisen tai ymmärtämisen häiriö (afasia), liikkeiden koordinaation häiriö, johon voi liittyä hapan kävelyä ja tasapainon ylläpidon vaikeutta (ataksia) ja näkökenttäpuutokset. Muita yleisiä neurologisia oireita ovat päänsärky ja etenevä kognition eli aivojen tiedonkäsittelytoimintojen heikentyminen, joka voi ilmetä ongelmina muistissa, keskittymisessä, ongelmanratkaisussa ja oppimisessa. Osalle potilaista voi kehittyä akuutti tai "puoliäkillinen" enkefalopatia eli aivojen toimintahäiriö, jonka keskeisiä oireita ovat sekavuus, tajunnantason vaihtelut ja vaikeimmissa tapauksissa syvän tajuttomuuden tila eli kooma. Myös epileptiset kohtaukset ja aivoverenvuodot kuuluvat sairauden mahdollisiin ilmenemismuotoihin. Selkäytimen toimintahäiriö (myelopatia) on harvinainen, mutta vakava ilmentymä. Merkittävällä osalla potilaista oireet kehittyvät hitaasti ja ovat pitkään epämääräisiä. Keskimääräinen aika oireiden alusta diagnoosiin on eräiden tutkimusten mukaan jopa 170 vrk eli lähes puoli vuotta.

## Diagnoosin toteaminen

PACNS:n ensimmäiset diagnostiset kriteerit julkaistiin v. 1988. Niiden mukaan potilaalla tulee olla jokin ei-perinnöllinen neurologinen tai psykiatrinen puutosoire, jolle ei ole löytnyt muuta syytä. Lisäksi aivovaltimoiden kuvantamistutkimuksessa tai aivokudoksesta otetussa koepalassa (aivobiopsia) on nähtävä sairaudelle tyypilliset muutokset. Diagnoosi edellyttää myös systeemisen vaskuliittisairauden poissulkua.

Vuonna 2009 laadituissa diagnostisissa kriteereissä PACNS:n diagnoosia voidaan pitää varmana ainoastaan, jos aivokudosnäytteessä nähdään tunnusomaiset löydökset. Diagnoosi on todennäköinen, mikäli aivovaltimoiden varjoainekuvauksessa (DSA eli digitaalinen subtraktio-

angiografia) todetaan ns. suuren todennäköisyyden löydös eli aivovaltimoiden sisähalkaisijan helminauhmainen vaihtelu. Lisäksi edellytetään poikkeavaa löydöstä aivojen varjoainetehosteissa magneettikuvauksessa (MRI) ja selkäydinnestenäytteessä. MRI on käytännössä aina poikkeava keskushermostovaskuliiteissa, joskin kuvantamislöydökset vaihtelevat eri potilailla. Tuoreimmat tutkimukset ovat osoittaneet, että selkäydinnestelöydös on normaali peräti kolmasosalla potilaista ja valkosolujen määrän lisääntymistä todetaan vajaalla 50 %:lla potilaista.

DSA on luotettavin aivoverisuonten kuvantamismenetelmä keskusurten ja suurten suonten vaskuliiteissa, mutta pienten suonten vaskuliiteissa sen erotuskyky ei välttämättä riitä, jonka vuoksi epävarmoissa joudutaan harkitsemaan aivobiopsiaa. Biopsia tulisi ensisijaisesti ottaa sellaiselta aivoalueelta, joka näyttää aivojen MRI-kuvauksessa poikkeavalta. Ellei tämä ole teknisesti mahdollista, voidaan kudoshäyte ottaa ei-dominoivan aivopuoliskon otsalohkosta. Näytteeseen olisi hyvä saada sekä aivo- että aivokalvokudosta. Aivobiopsiaa ei yleensä tarvita sekundaaristen keskushermostovaskuliittien diagnostiikassa, mikäli kliininen oireisto sekä kuvantamis- ja selkäydinnestelöydökset viittaavat tähän sairauteen.

## Hoito

Aloitushoitona käytetään pääsääntöisesti glukokortikoideja (= kortikosteroidit, kortisoni) yhdessä syklofosfamidin kanssa. Useimmissa tapauksissa molemmat annostellaan alkuvaiheessa laskimonsisäisesti, mutta ylläpito-hoidossa kortisonihoitoa jatketaan yleensä suun kautta tabletteina. Vaikeahoitoisissa keskushermostovaskuliiteissa ylläpitohoitoa jatketaan syklofosfamidihoidon päätyttyä puolustusjärjestelmää rauhoittavilla lääkkeillä, kuten atsiatriinilla, metotreksaatilla, mykofenolaattimofetiililla tai rituksimabilla. Rituksimabi on osoittautunut tehokkaaksi erityisesti ANCA-vaskuliittien hoidossa, mutta siitä on ollut hyötyä myös osalle PACNS-potilaista, jotka eivät ole reagoineet suotuisasti perinteisiin hoitoihin. Keskushermostovaskuliitin hoidosta ei ole olemassa toistaiseksi

satunnaistettuja, lumekontrolloituja tutkimuksia sairauden harvinaisuuden vuoksi.

## Ennuste

PACNS:ssa kuolleisuus vaihtelee välillä 8-23 %. Kuolleisuusrisiä lisäävät potilaan korkea ikä, tiedonkäsittelytoimintojen heikentyminen alkuoireena ja aivoinfarktit kuvantamislöydöksenä. Noin 25 %:lle potilaista jää hoidosta huolimatta pysyviä neurologisia oireita, jotka aiheuttavat merkittäviä toimintarajoitteita. Lymfosytäärisen vaskuliitin ennuste vaikuttaisi olevan selvästi parempi kuin granulomatoottisen ja nekrotisoivan vaskuliitin. Erään tutkimuksen perusteella PACNS:n uusiutumisosuus on 34 eli 57 kk seuranta-ajalla 34 %:lla potilaista sairaus uusiutui.

Marraskuu 2025

Dosentti, neurologian erikoislääkäri

Aki Hietaharju

## Lähteitä

Beuker C, Strunk D, Rawal R, et al. Primary angiitis of the CNS: a systematic review and meta-analysis. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2021;8(6):e1093.

Hietaharju A, Pettersson T, Nordström DCE, ym. Keskushermostovaskuliitit. *Duodecim* 2009;125(1):27-37.

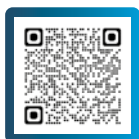
Hoshina Y, Delic A, Wong KH, et al. Vasculitis in the central nervous system: etiology, characteristics, and outcomes in a large single-center cohort. *Neurohospitalist* 2024;14:129-39.

Salvarani C, Hunder GG, Brown RD Jr. Primary central nervous system vasculitis. *N Engl J Med* 2024;391:1028-37.







Vaskuliittiyhdistys



OTA YHTEYTTÄ ja  
LIITY JÄSENEKSI!



VERTAISTUKEA  
JA TIETOA  
VASKULIITEISTA  
041 7252 335

-  [www.vaskuliittiyhdistys.fi](http://www.vaskuliittiyhdistys.fi)
-  [vaskuliittiyhdistys@gmail.com](mailto:vaskuliittiyhdistys@gmail.com)
-  041 364 8499
-  @Vaskuliittiyhdistys
-  Vaskuliittiyhdistys
-  Vaskuliittiyhdistys

