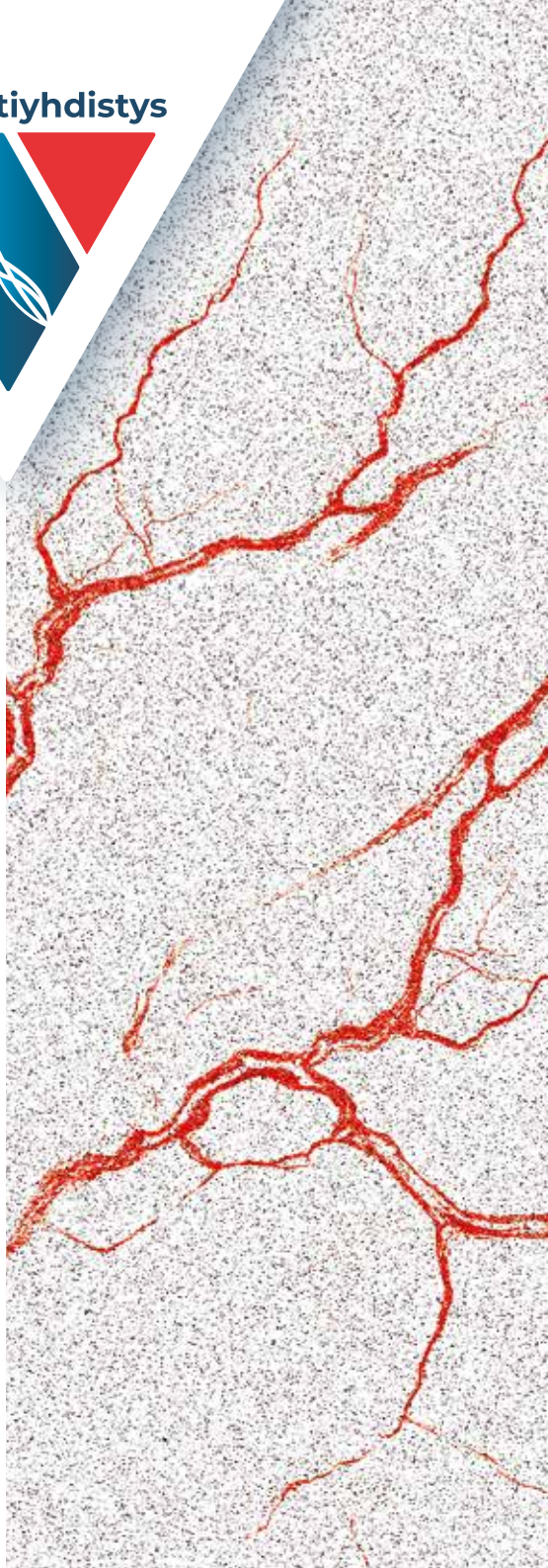




# Ääreis- hermosto- vaskuliitit

- ▼ Ääreishermoston  
isoloitu vaskuliitti (NSVN)
- ▼ ORPHA:  
ei toistaiseksi olemassa  
ICD-10: G61.8, G58.7  
ICD-11: 4A44.3
- ▼ Sekundaarinen  
ääreishermostovaskuliitti  
ORPHA:  
ei toistaiseksi olemassa.  
ICD-10: G63.5, G63.8  
ICD-11: 8E4A.1





- ▼ **Ääreishermoston isoiloitu vaskuliitti (NSVN)**
  - ORPHA: ei toistaiseksi olemassa
  - ICD-10: G61.8, jos ilmentymänä polyneuropatia;
  - G58.7, jos ilmentymänä mononeuritis multiplex
  - ICD-11: 4A44.3, johon lisätään kohde-elin (ääreishermosto) ja vaurioituneiden verisuonten koko (pieni/keskisuuri/suuri)
  
- ▼ **Sekundaarinen ääreishermostovaskuliitti**
  - ORPHA: ei toistaiseksi olemassa. Jos taustasairaus kuuluu harvinaissairauteen, voidaan käyttää sen ORPHA-koodia (esim. PAN 767).
  - ICD-10: G63.5, jos ääreishermostovaskuliitti liittyy johonkin systeemiseen sidekudossairauteen. Muiden harvinaisten taustasairauksien kohdalla voidaan käyttää G63.8 ja tarkenteena kyseistä sairautta
  - ICD-11: 8E4A.1

Kuten keskushermostovaskuliitit, myös ääreishermostovaskuliitit voidaan jakaa primaariin (ensisijaisiin) ja sekundaariin (toissijaisiin). Primaarisissa ääreishermostovaskuliiteissa kohde-elimänä on ainoastaan ääreishermosto.

Sekundaarisen ääreishermostovaskuliitin taustalla tai aiheuttajana on jokin hermoston ulkopuolella olevien elinten systeeminen sairaus. Näihin kuuluvat ensisijaisesti systeemiset sidekudossairaudet ja primaariset systeemiset vaskuliitit, mutta myös tulehduksellisiin suolistosairauksiin ja eräisiin virusinfektioihin voi liittyä ääreishermostokomplikaatioita, joiden syyksi osoittautuu vaskuliitti. Systeemisiin sidekudossairauksiin kuuluvat mm. nivelreuma, systeeminen lupus erythematosus eli SLE (hajasirotteinen punahukka), Sjögrenin oireyhtymä, systeeminen skleroosi (skleroderma), sekamuotoinen sidekudostauti eli MCTD ja myosiitit eli tulehdukselliset lihassairaudet. Primaarisista vaskuliittisairauksista eniten ääreishermostokomplikaatioita aiheuttavat polyarteritis nodosa (PAN), ANCA-vaskuliitit (granulomatoottinen polyangiitti eli GPA, mikroskooppinen polyangiitti eli MPA, eosinofiilinen granulomatoottinen polyangiitti eli EGPA) ja immunokompleksivälitteisiin vaskuliitteihin kuuluva kryoglobulinemian vaskuliitti. Näiden primaaristen systeemisten vaskuliittisairauksien ääreishermosto-oireiden taustalla ei aina ole vaskuliitti, mutta sitä on syytä epäillä useimmissa tapauksissa. Systeemisissä sidekudossairauksissa ääreishermostokomplikaatioiden taustalla voi olla myös immuunivälitteinen myeliinitupen vaurio eli demyelinoiva neuropatia.

Ääreishermostoon rajoittuvasta vaskuliitista käytetään nimitystä ääreishermoston isoiloitu vaskuliitti tai ei-systeeminen vaskuliittineuropatia. Yleisesti käytetty kansainvälinen lyhenne on NSVN (non-systemic vasculitic neuropathy).

## Diagnoosin kuvaus

Ääreishermostovaskuliitit ovat immuunivälitteisiä sairauksia, joissa kudosaurio kohdistuu hermorakenteita suojaavien sidekudoskerrosten verisuonten seinämiin. Epineurium on uloin kerros, joka ympäröi ja suojaa koko hermoa mm. ulkoiselta paineelta ja vetorasitukselta. Keskimäinen kerros eli perineurium on tärkeimpiä hermon rakenteita. Se ympäröi kaikkia hermon sisällä olevia hermosyy- eli aksonikimppejä (fasciculuksia) suojaen hermosyytä vaurioilta ja ulkoisilta taudinaiheuttajilta. Sen merkitys on keskeinen myös hermon sisäisen aineenvaihdunnan ja hermovaurion korjaantumisen kannalta. Kun hermooon kohdistuu äärimmäinen ulkoinen voima, perineurium säilyy viimeisenä ehyenä rakenteena ennen murtumista. Sekä epineuriumin että perineuriumin verisuonet luokitellaan suuriksi ja niihin kohdistuvat vaskuliittisairaudet suurten suonten vaskuliiteiksi.

Endoneurium on kaikkein sisin, erittäin ohut sidekudoskerros, joka ympäröi yksittäisiä hermosyytä. Sen tehtävänä on eristää sähköisesti yksittäiset aksonit, jotta viestien kulku hermoissa olisi mahdollista. Endoneuriumin verisuonet ovat läpimitaltaan hyvin pieniä, jonka vuoksi niiden vaskuliittisairauksia kutsutaan mikrovaskuliiteiksi.

## Tausta ja esiintyvyys ja ilmaantuvuus

Ääreishermoston vaskuliittisairaudet ovat harvinaisia. Polyarteritis nodosan (PAN) ilmaantuvuus Pohjoismaissa on < 2/1 000 000, mutta peräti 65–85 %:lla ääreishermoston vaurio voi olla sairauden ensimmäinen ilmenemismuoto. ANCA-vaskuliiteista eosinofiilisessa granulomatoottisessa polyangiitissa (EGPA) ääreishermosto-oireita esiintyy arviolta 60-65 %:lla, mikroskooppisessa polyangiitissa (MPA) 40-50 %:lla ja granulomatoottisessa polyangiitissa (GPA) 20-25 %:lla potilaista. GPA:n esiintyvyys Euroopassa on 146-160/1 000 000, MPA:n 63-94/1 000 000 ja EGPA:n 14/1 000 000. Kryoglobulinemian vaskuliitissa ääreishermostokomplikaatioita esiintyy jopa 68 %:lla potilaista.



NSVN:n esiintyvyys ja ilmaantuvuus eivät ole tiedossa, koska se on alidiagnosoitu. On arvioitu, että NSVN:n osuus kaikista vaskuliittineuropatioista olisi 28 %.

## Oireet

NSVN:n oireet etenevät tasaisesti 40 %:lla ja aaltomaisesti tai portaittain 60 %:lla potilaista. Suurimmalla osalla potilaista oireet alkavat ja etenevät hitaasti muutaman päivän tai viikon aikana. 5-10 %:lla oireiden alkua on akuutti ja eteneminen nopeaa. Hermovauriot ilmenevät kolmella eri tavalla: 1) multifokaalinen neuropatia, 2) epäsymmetrinen polyneuropatia ja 3) distaalinen symmetrinen polyneuropatia. Multifokaalisella neuropatialla tarkoitetaan tilaa, jossa useampi yksittäinen hermo vaurioituu vaskuliitin seurauksena. Siitä käytetään myös nimityksiä multipplei mononeuropatia ja mononeuropathia multiplex. Epäsymmetrinen polyneuropatia tarkoittaa sitä, että hermovaurioita esiintyy kaikissa raajoissa, mutta vaurioalueiden koko/laajuus vaihtelee raajojen välillä (esim. vasemmassa yläraajassa vaurioalue voi kattaa käden ranteesta alaspäin sormenpäihin saakka ja oikeassa yläraajassa käden lisäksi myös kyynärvarren). Distaalinen symmetrinen polyneuropatia on raajojen kärkiosien symmetrinen monihermovaurio, jonka jakaumaa kutsutaan usein sukka-hansikasyppiseksi eli oireet paikallistuvat alueille, joissa pidetään pitkiä nilkkasukkia ja hansikkaita. NSVN:ssa multifokaalista neuropatiaa esiintyy tutkimusten mukaan 33 %:lla, asymmetristä polyneuropatiaa 45 %:lla ja distaalista symmetristä polyneuropatiaa 23 %:lla potilaista.

Vaskuliittineuropatit vaurioittavat sekä liike- että tuntohermoja. Tämän vuoksi potilailla esiintyy sekä motorisia että sensorisia oireita. Motorisista oireista tärkein on lihaskuus, joka ilmenee niissä lihaksissa, jotka ovat vaurioituneen hermon vastuualueella. Esimerkiksi pohje-hermoon paikallistuvan vaskuliitin seurauksena kehittyvä riippuniikka, jolloin jalkaterän etuosan nostaminen ei onnistu ja jalkaterä jää roikkumaan kävellessä. Sensoriset oireet ilmenevät eriasteisina tuntohäiriöinä (tunnottomuus, puutuminen, kihelmöinti, tunnon herkistyminen). Hermokipu eli neuropaattinen kipu on yksi invalidisoivimmista tuntohermojen vaurion ilmentymistä, jota esiintyy lähes 80 %:lla potilaista. Se voi olla myös vaskuliittineuropatian ensioireita. Kävelyvaikeus on myös keskeinen oire, joka liittyy sekä liike- että tuntohermojen vaurioon. NSVN:ssa kävelyvaikeuksia esiintyy jopa 85 %:lla potilaista.

Sekundaarisissa vaskuliittineuropatioissa oireet ovat samankaltaisia kuin NSVN:ssa. PAN- ja ANCA-vaskuliittipotilailla todetaan kuitenkin myös mononeuriittia eli yhden ainoan hermon tulehdusta ja useamman hermojuuren tulehduksia eli polyradikuliitteja. Näissä sairauksissa multifokaalinen neuropatia on selvästi yleisempi kuin distaalinen symmetrinen polyneuropatia.

## Diagnoosin toteaminen

Mikäli potilaalla ei ennen neurologisten oireiden alkua ole diagnosoitu primaarista systeemistä vaskuliittia tai systeemisiä sidekudossairauksia, tulisi ne sulkea pois laboratorio- ja kuvantamistutkimuksilla, koska neuropatia voi usein olla näiden sairauksien ensimmäinen ilmentymä. ENMG (elektroneurografia eli hermorata- ja lihas sähkötutkimus) antaa arvokasta lisätietoa neuropatian luonteesta eli siitä, onko kyseessä tunto- ja liikehermoja tai jompaakumpaa hermotyyppiä vaurioitava polyneuropatia vai multifokaalinen neuropatia. Tutkimuksella saadaan tietoa myös sairauden aktiviteetista. Mikäli löydöksenä on aktiivinen denervaatio, viittaa se akuuttiin hermovaurioon eli yhteyden katkeamiseen hermon ja kohdelihaksen välillä. Toisin kuin muissa immuunivälitteisissä neuropatioissa, vaskuliittineuropatioissa vauriot kohdistuvat hermojen viejähaarakeisiin eli aksoneihin (= hermosyy) eivätkä hermosyytä ympäröivään myeliinituppeen. ENMG-tutkimuksella pystytään erottamaan nämä kaksi hermovauriotyyppiä toisistaan.

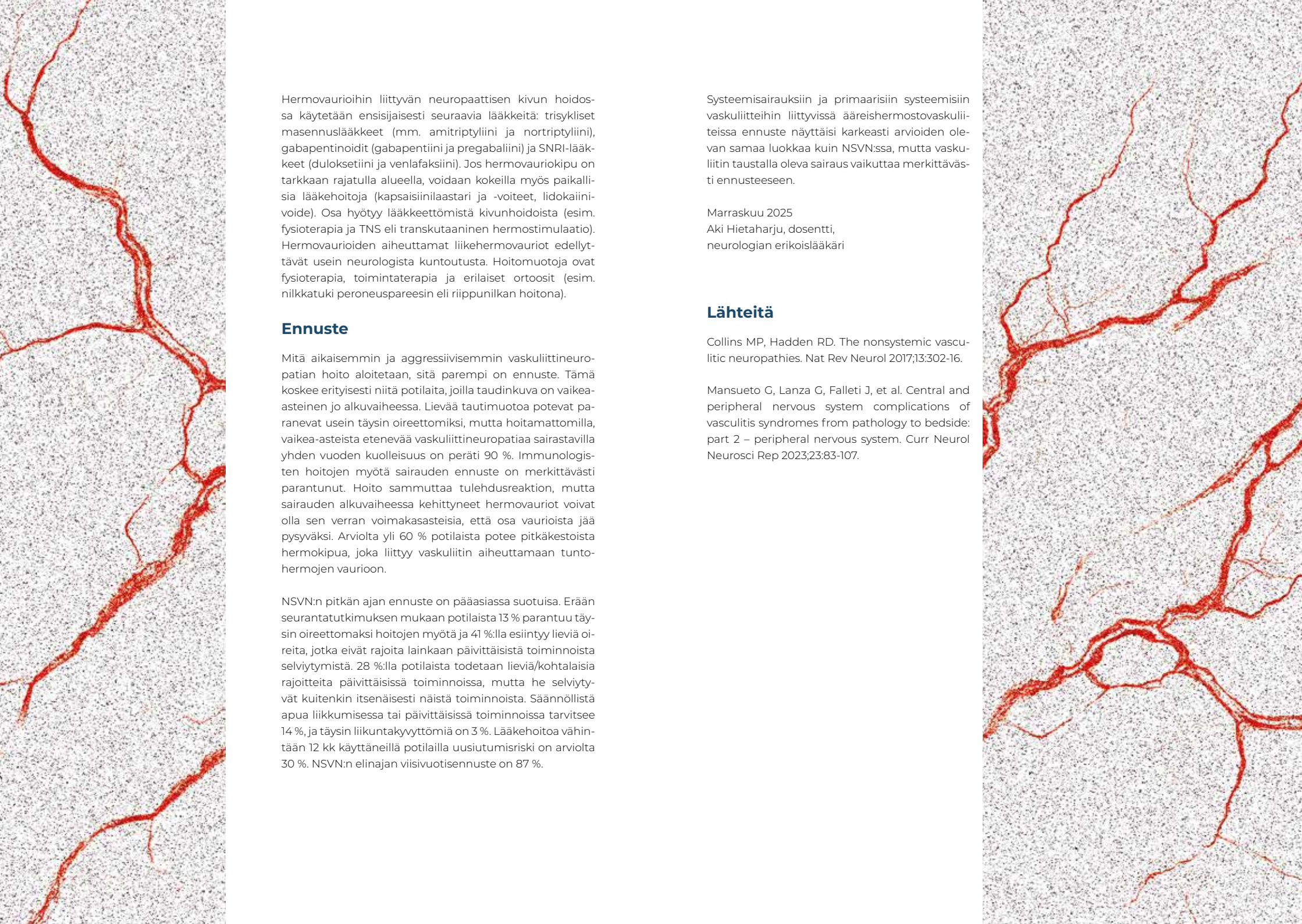
Ellei potilaalla pystytä osoittamaan systeemistä sidekudossairautta eikä primaarista systeemistä vaskuliittia, voi kyseessä olla NSVN oirekuvan viitassa vahvasti vaskuliittineuropatiaan. Tällöin tarvitaan diagnoosin varmentamiseksi aina hermobiosia eli koepalan otto tuntohermosta. Mikäli taustasairaus on tiedossa, biopsia otetaan vain kliinisesti epäselvissä tapauksissa. Tarkentavana lisätutkimuksena ennen biopsiaa voidaan tehdä hermojen ultraäänitutkimus, jossa vaskuliittineuropatiapotilailla todetaan tiettyjen hermojen merkittävästi suurentunut poikkipinta-ala. Tutkimuksen avulla voidaan joskus myös löytää parhaiten biopsiaan soveltuva tuntohermon alue.

## Hoito

Primaarisiin systeemisiin vaskuliittisairauksiin liittyvät ääreishermostovaskuliitit hoidetaan yleensä taustasairauden hoitoprotokollan mukaisesti. Aloitushoitona käytetään glukokortikoideja (= kortikosteroidit, kortisoni) joko suun kautta (1 mg/kg/vrk) tai laskimonsisäisesti (1000 mg 3-5 vrk ajan) annosteltuna. Suurilla suun kautta otettavilla annoksilla jatketaan yleensä 6-8 viikkoa, jonka jälkeen annosta aletaan asteittain vähentää. Vaikeissa ANCA-vaskuliiteissa (esim. GPA ja MPA) hoitoon yhdistetään syklofosfamidi. ANCA-vaskuliittien aloitushoidossa rituksimabi on kuitenkin osoittautunut yhtä tehokkaaksi ja paremmin siedetyksi kuin syklofosfamidi. Metotreksaattia ja mykofenolaattia käytetään lieväoireisten ANCA-vaskuliittien aloitushoitona. Ylläpito- ja korvaushoidossa syklofosfamidi korvataan usein joko atsatiopriinilla tai metotreksaattilla. Ellei suositusten mukaisesti hoidosta ilmaannu tehoa, voidaan kokeilla plasmanvaihtoa tai laskimonsisäistä immunoglobuliinia (IVIg).

Kaikki NSVN-potilaat tulisi hoitaa immunologisilla lääkehoidoilla, vaikka neuropatia vaikuttaisi olevan lieväasteinen. Aloitushoitona suositellaan kaikille yhdistelmähoitoa (kortisoni + syklofosfamidi tai lievässä neuropatioissa kortisoni + metotreksaatti). Vaihtoehtoisesti vaikeissa NSVN-tapauksissa syklofosfamidin tilalla voidaan käyttää rituksimabia, joka voi jatkaa aloitushoidon jälkeen myös ylläpito- ja korvaushoidon. Syklofosfamidi korvataan NSVN:n ylläpito- ja korvaushoidossa joko atsatiopriinilla, metotreksaattilla tai mykofenolaatilla. Plasmanvaihtoa ja IVIg-hoitoja kokeillaan, mikäli yllämainitut hoidot eivät ole osoittautuneet tehokkaiksi.

C-hepatiittiviruksen laukaisemaan kryoglobulinemian vaskuliittiin liittyvää vaskuliittineuropatiaa hoidetaan viruslääkkeiden ja rituksimabin yhdistelmähoidolla, vaikeammassa tapauksissa on käytetty plasmanvaihtoa. HI-viruksen aiheuttamassa ääreishermostovaskuliitissa käytetään yhdistelmähoitoa, joka koostuu antiretroviraalisista lääkkeistä, kortisonista ja plasmanvaihdosta.



Hermovaurioihin liittyvän neuropaattisen kivun hoidossa käytetään ensisijaisesti seuraavia lääkkeitä: trisykliset masennuslääkkeet (mm. amitriptyliini ja nortriptyliini), gabapentinioidit (gabapentiini ja pregabaliini) ja SNRI-lääkkeet (duloksetiini ja venlafaksiini). Jos hermovauriokipu on tarkkaan rajatulla alueella, voidaan kokeilla myös paikallisia lääkkeitä (kapsaisiini-laastari ja -voiteet, lidokaiini-voide). Osa hyötyy lääkkeettömistä kivunhoidoista (esim. fysioterapia ja TNS eli transkutaaninen hermostimulaatio). Hermovaurioiden aiheuttamat liikehermovauriot edellyttävät usein neurologista kuntoutusta. Hoitomuotoja ovat fysioterapia, toimintaterapia ja erilaiset ortoosit (esim. nilkkatuki peroneuspareesin eli riippunilkkan hoitona).

## Ennuste

Mitä aikaisemmin ja aggressiivisemmin vaskuliittineuropatian hoito aloitetaan, sitä parempi on ennuste. Tämä koskee erityisesti niitä potilaita, joilla taudinkuva on vaikea-asteinen jo alkuvaiheessa. Lievää tautimuotoa potevat paranevat usein täysin oireettomiksi, mutta hoitamattomilla, vaikea-asteista etenevää vaskuliittineuropatiaa sairastavilla yhden vuoden kuolleisuus on peräti 90 %. Immunologisten hoitojen myötä sairauden ennuste on merkittävästi parantunut. Hoito sammuttaa tulehdusreaktion, mutta sairauden alkuvaiheessa kehittyneet hermovauriot voivat olla sen verran voimakasasteisia, että osa vaurioista jää pysyväksi. Arviolta yli 60 % potilaista potee pitkäkestoista hermokipua, joka liittyy vaskuliitin aiheuttamaan tuntohermojen vaurioon.

NSVN:n pitkän ajan ennuste on pääasiassa suotuisa. Erään seurantatutkimuksen mukaan potilaista 13 % parantuu täysin oireettomaksi hoitojen myötä ja 41 %:lla esiintyy lieviä oireita, jotka eivät rajoita lainkaan päivittäisistä toiminnoista selviytymistä. 28 %:lla potilaista todetaan lieviä/kohtalaisia rajoitteita päivittäisissä toiminnoissa, mutta he selviytyvät kuitenkin itsenäisesti näistä toiminnoista. Säännöllistä apua liikkumisessa tai päivittäisissä toiminnoissa tarvitsee 14 %, ja täysin liikuntakyvyttömiä on 3 %. Lääkehoitoa vähintään 12 kk käyttäneillä potilailla uusiutumisen riski on arviolta 30 %. NSVN:n elinajan viisivuotisen ennuste on 87 %.

Systeemisairauksiin ja primaarisiiin systeemisiin vaskuliitteihin liittyvissä ääreishermostovaskuliiteissa ennuste näyttäisi karkeasti arvioiden olevan samaa luokkaa kuin NSVN:ssa, mutta vaskuliitin taustalla oleva sairaus vaikuttaa merkittävästi ennusteeseen.

Marraskuu 2025  
Aki Hietaharju, dosentti,  
neurologian erikoislääkäri

## Lähteitä

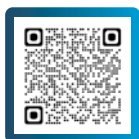
Collins MP, Hadden RD. The nonsystemic vasculitic neuropathies. *Nat Rev Neurol* 2017;13:302-16.

Mansueto G, Lanza G, Falletti J, et al. Central and peripheral nervous system complications of vasculitis syndromes from pathology to bedside: part 2 – peripheral nervous system. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2023;23:83-107.







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

