



Kouluikäisen verestävät huulet

Yhdeksänvuotias aikaisemmin terve tyttö saapui sairaalan päivystykseen limakalvomuu-
tosten ja ihottuman vuoksi. Kaksi viikkoa ai-
emmin työllä oli alkanut yskä ja neljä päivää
kestänyt kuume. Tyttö parani hetkeksi, mutta
oireiden palattua avohoidossa oli aloitettu
klaritromysiinikuuri keuhkokuume-epäilyn
vuoksi.

Neljä päivää ennen sairaalaan tuloa tyttö oli
alkanut valittaa suun ja nielun alueen kipua,
joka oli yltynyt niin voimakkaaksi, ettei syömi-
nen onnistunut. Lisäksi kotona oli kiinnitetty
huomiota vasemman posken ja käden merkil-
liseen ihottumaan, joka oli alkanut pistemäise-
nä ja levinnyt rengasmaiseksi.

Päivystyspoliklinikassa tavattiin kalpea mut-
ta yleistilaltaan hyväkuntoinen tyttö. Lämpöä
mitattiin 36,4 astetta. Vasemmasta keuhkosta
kuultiin ritinöitä. Huulissa, poskien limakal-
voilla ja iholla todettiin poikkeavia löydöksiä
(**KUVA 1**). Takanielussa havaittiin karttamaista
kuvioitusta (**KUVA 2**), ja nielurisat punoittivat.
Vasemmassa kämmenselässä oli kaksi kokar-
dimaista ihomuutosta (**KUVA 3**). Vasemmassa
leukakulmassa tuntui suurentunut, halkaisi-
jaltaan noin 1,5 cm:n kokoinen imusolmuke.
Oikeassa jalkapohjassa iho oli kuoriutunut.
Silmät eivät punoittaneet, ja muut ihoalueet ja
limakalvot olivat terveitä.

Laboratoriotutkimuksissa CRP-pitoisuus
oli 3 mg/l ja hemoglobiinipitoisuus 127 g/l.
Leukosyttimäärä oli $14,3 \times 10^9/l$ ja trombo-
syyttimäärä $594 \times 10^9/l$. Valkosolujen erittely-
laskennassa neutrofiileja oli 83 %, muita val-
kosoluja oli normaali määrä. Keuhkojen rönt-
genkuvassa havaittiin vasemmalla alalohkossa
tulehdusinfiltraattia ja levyatelektasia.

Diagnoosi tehtiin kliinisen tutkimuksen pe-
rusteella, mutta mitä lisätutkimuksia katsottiin
aiheelliseksi suorittaa?

Vastaus sivulla 2047.



KUVA 1.



KUVA 2.



KUVA 3.

Kouluikäisen verestävät huulet

Tyttö otettiin lastentautien osastolle seurantaan Stevens–Johnsonin oireyhtymän vuoksi. Klaritromysiinikuuri keskeytettiin ja potilaalle aloitettiin suonensisäinen nesteytys. Sairaalahoiton aikana tytön vointi pysyi hyvänä, eikä hänelle kehittynyt uusia iho-oireita. Myös keuhkojen kuuntelulöydös normalisoitui, ja silmälääkärin tutkimuksessa silmät todettiin terveiksi. Potilas kotiutui hyvävointisena viiden vuorokauden kuluttua.

Myöhemmin valmistuneissa seerumin vasta-ainetutkimuksissa IgM-luokan *Mycoplasma pneumoniae* -vasta-aineiden määrityksen tulos oli positiivinen ja IgG-vasta-ainepitoisuus oli yli 400 EIU, mikä sopi tuoreeseen tai hiljattain sairastettuun mykoplasmainfektioon. Seerumin virusvasta-ainepitoisuudet olivat pienet.

Stevens–Johnsonin oireyhtymä eli erythema multiforme major on monimuotoinen immunokompleksin laukaisema yliherkkyyssreaktio, joka kuvattiin ensimmäistä kertaa kirjallisuudessa vuonna 1922 (Stevens ja Johnson). Aiheuttajana on noin puolessa tapauksista lääke, yleisimmin sulfonamidiryhmän mikrobilääkkeet, epilepsialääkkeet tai tulehduskipulääkkeet. Toiseksi yleisin etiologia on infektio, ja kirjallisuudessa on kuvattu eniten *Mycoplasma pneumoniae* ja *Herpes simplex* -viruksen laukaisemia tapauksia (Finkelstein ym. 2011). Harvemmin kyseessä on autoimmuunisairaus tai pahanlaatuinen tauti. Noin puolessa tapauksista etiologia jää avoimeksi.

Taudin kliininen kuva vaihtelee lievistä oireista henkeä uhkaavaan tilaan (Gerull ym. 2011). Tyypillistä on huulien, suun, silmien ja sukupuolielinten limakalvoille ilmaantuvat rakkulat, jotka haavautuvat ja rupeutuvat parissa päivässä. Muualla vartalolla voi olla kokardimaisia, läpimitaltaan 1–2 cm:n kokoisia ihomuutoksia, joita yleensä tavataan monimuotoisessa punavihoittumassa (erythema multiforme minor). Onkin katsottu, että toisiaan muistuttavat taudit muodostavat jatkumon. Vakavin muoto on toksinen epidermaalinen nekroosi (Lyellin oireyhtymä), johon

liittyy jopa 30–50 %:n kuolleisuus (Gerull ym. 2011). Siinä epidermikseen ilmaantuu ohutseinäisiä, herkästi puhkeavia rakkuloita ja iho voi tämän seurauksena kuoriutua laajoilta alueilta.

Vakavimmissa taudinkuvissa erotusdiagnostisia vaihtoehtoja on lukuisia (Hughey 2011). Lasten osalta tulee pitää mielessä Kawasakin tauti. Hoito on oireenmukaista. Reaktion mahdollisesti laukaissut lääkehoito tulee lopettaa välittömästi. Silmälääkärin tutkimus on suositeltava näköä uhkaavien sarveiskalvoarpien havaitsemiseksi. Suun ja sukupuolielinten limakalvoja voidaan hoitaa paikallisten puudutussalvojen avulla. Vakavimmin sairastuneet joudutaan hoitamaan teho-osastolla. Kortikosteroidien hyödyistä ei ole tutkimusnäyttöä, vaikka taudin alkuvaiheessa niitä yleisesti käytetäänkin vakavien tapausten yhteydessä. IV-immunoglobuliinia sen sijaan tulisi harkita vakavan tautimuodon alkuvaiheessa (Worswick ja Cotliar 2011).

Potilaallamme Stevens–Johnsonin oireyhtymän laukaisijana oli todennäköisesti tuore mykoplasmainfektio. Hänen iho-oireensa olivat lieviä, eikä seurannassa ilmaantunut lisäpulsia. Seurantakäynnillä viikon kuluttua kotiutumisesta suun limakalvojen tilanne oli jo korjaantumassa ja tyttö voi hyvin. ■

SAARA VALKAMA, LL, erikoistuva lääkäri
HYKS, lastenkliniikka

LAURA MADANAT-HARJUOJA, LT, erikoistuva lääkäri
Jorvin sairaala, lastentaudit

ERIK QVIST, LT, kliininen opettaja
HYKS, lastenkliniikka

KIRJALLISUUTTA

- Finkelstein Y, Soon GS, Acuna P, ym. Recurrence and outcomes of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *Paediatrics* 2011;128:723–8.
- Gerull R, Nelle M, Schaible T. Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson Syndrome: a review. *Crit Care Med* 2011;39:1521–32.
- Hughey L. Approach to the hospitalized patient with targetoid lesions. *Dermatol Ther* 2011;24:196–206.
- Stevens AM, Johnson FC. A new eruptive fever associated with stomatitis and ophthalmia; a report of two cases in children. *Am J Dis Child* 1922;24:526–33.
- Worswick S, Cotliar J. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a review of treatment options. *Dermatol Ther* 2011;24:207–18.