



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## **SJELDNE VASKULITTSYKDOMMER**

Hva er det?

Vaskulitt betyr betennelse i blodårer. Det omfatter en bred gruppe med sykdommer. Navnet og type vaskulitt kommer hovedsakelig an på hva slags og hvilke blodårer som rammes, og størrelsen på de rammede blodårene.

Hvor vanlig er det?

Noen av vaskulittene er relativt vanlige barnesykdommer (for eksempel Henoch-Shönlein purpura eller Kawasaki sykdom), mens de som beskrives nedenfor er sjeldne. Nøyaktig hvor hyppig de forekommer, er ukjent.

Hva er årsakene til sykdommen?

Sykdommer i denne gruppen går vanligvis ikke i arv. Sannsynligvis spiller en kombinasjon av ulike faktorer en rolle. Man tror at ulike gener, infeksjoner og miljømessige faktorer kan bidra til utviklingen av sykdommen.

Disse sykdommene er ikke smittsomme og kan ikke forebygges.

Hva skjer i blodårene?

Veggen i blodåren blir angrepet av kroppens immunsystem. "Veggen" på innsiden av åren spiller en sentral rolle. I frisk tilstand lar den blodet flyte forbi. Hvis åreveggen er skadet eller betent, begynner blodklumper å danne seg inni blodåren, noe som får den til å bli trangere eller tetter den helt.

Betennescellene inni blodåren kan følge blodstrømmen og gå gjennom åreveggen. Dermed forårsaker de enda mer skade på åren og vevet omkring. Veggen selv "lekker" også mer, slik at væske renner inn i vevet rundt blodåren. Dermed hovner det omkringliggende vevet opp.

I vevsprøver kan man se om det er betennelse i åreveggen, og ulike grader av ødeleggelse. Betennelsen fører til at blodåren får en uvanlig form, noe man kan se ved en undersøkelse (angiografi).

Minsket blodtilførsel gjennom trange eller tette årer, eller sjeldnere, revnet blodåre som blør - kan skade vevet omkring. Tilstanden kan bli veldig alvorlig dersom blodårene som leder blod til livsviktige organer, som hjernen eller hjertet, blir rammet. Systemisk vaskulitt, dvs. vaskulitt som rammer indre organer, er vanligvis fulgt av allmennsymptomer som feber og generelt ubehag. Blodprøvene viser forhøyet senkning (SR) og CRP, noe som tyder på betennelse.

Hva er de viktigste symptomene?

Symptomer på sykdommen varierer etter hva slags blodårer som er rammet, og i hvor stor grad sykdommen involverer indre organer. Tre ulike sykdommer med forskjellige

symptomer tilhører gruppen sjeldne systemiske vaskulitter hos barn: Polyarteritt nodosa, Takayasu arteritt og Wegeners granulomatose.

Hvordan stilles diagnosen?

Det er sjelden enkelt å diagnostisere vaskulitt. Symptomene kan ligne mange andre vanlige barnesykdommer. Diagnosen baseres på undersøkelse hos spesialist sammen med resultater av blod- og urinprøver og bildeundersøkelser (dvs. ultralyd, røntgen, angiografi, CT eller MR). Ved behov kan diagnosen bekreftes ved hjelp av vevsprøve (biopsi).

Kan sykdommene behandles?

Ja, vaskulitt kan behandles. Hos flertallet av pasienter som får riktig behandling oppnår man å få sykdommen under kontroll (dvs. lavest mulig sykdomsaktivitet) og en bedring av plagene, evt. også at sykdommen går i remisjon (opphører å være aktiv).

Hvordan behandles tilstanden?

Behandlingen av vaskulitt er langvarig og sammensatt. Målet er å få sykdommen under kontroll så raskt som mulig og å opprettholde lavest mulig sykdomsaktivitet på lang sikt. Samtidig ønsker man å unngå unødvendige bivirkninger av medisinene.

Kortisonpreparater har vist seg å være mest effektive. De kombineres med immundempende medisiner (Sendoxan®) for å få sykdomsaktiviteten til å avta. I den langsiktige behandlingen brukes som oftest medisinene Imurel®, Methotrexate og Sandimmun® sammen med lave doser kortison. Flere andre medisiner kan brukes for å dempe immunsystemet og bekjempe betennelsen. Blant disse er biologiske virkestoffer (anti-TNF medisiner, for eksempel Remicade® eller Enbrel®), kolchicin og thalidomid. Ved bruk av kortison over lengre tid er det viktig i størst mulig grad å forebygge benskjørhet. Medisiner som motvirker blodpropp kan også foreskrives, og i tilfelle høyt blodtrykk får pasienten blodtrykksdempende medikamenter.

Pasienten kan ha behov for fysioterapi. Familien kan trenge psykososial støtte.

Kontroller

Hovedformålet med regelmessige legekontroller er å vurdere sykdomsaktiviteten og effekten av behandlingen. Hvor ofte og hva slags kontroller som er nødvendig kommer an på typen og alvorlighetsgraden av sykdommen og hva slags medisiner pasienten bruker.

Sykdomsaktiviteten kan vurderes på ulike måter. Blod- og urinprøver tas for å sjekke hvor aktiv betennelsen er, forandringer i organfunksjoner og eventuelle bivirkninger av medisinene. Dersom indre organer er rammet, kan det være nødvendig at ulike spesialister foretar ytterligere undersøkelser.

Hvor lenge varer sykdommen?

Sjeldne vaskulitter er langvarige, ofte livsvarige sykdommer. De kan begynne som en akutt, ofte alvorlig eller til og med livstruende tilstand, og senere utvikle seg til mer kronisk sykdom.

Hvordan er prognosen?

Prognosen for er svært individuell. Det kommer ikke bare an på hvilke blodårer og i hvor stor grad de er rammet, men sannsynligvis også på hvor lang tid det gikk mellom sykdomsutbruddet og behandlingsstart samt på hvordan pasienten reagerer på behandlingen. Faren for skader på organene henger sammen med hvor lenge sykdommen er aktiv. Med riktig behandling kan den ofte gå til ro (gå i remisjon) i løpet av det første året. Dette kan vare livet ut, men ofte trengs langvarig behandling for å holde sykdommen i sjakk. Selv om sykdommen er fredelig, kan man få tilbakefall som gjør det påkrevd med mer intensiv behandling igjen. Dersom sykdommen ikke behandles, er dødeligheten relativt høy. Fordi sykdommen er så sjelden finnes få nøyaktige data på langsiktig utvikling og dødelighet.

Hva med skole/fritid?

Når sykdommen er under noenlunde kontroll, oppfordres pasientene til å gå på skolen som vanlig. Det er viktig å informere skolen om barnets tilstand slik at det blir tatt hensyn til.

Barn oppfordres til å delta i vanlig fysisk aktivitet så snart sykdommen er under kontroll. Anbefalingene kan variere i henhold til skader på organenes funksjon.

Hva med infeksjoner og vaksiner?

Noen infeksjoner kan være mer alvorlige hvis de rammer personer på immundempende medisiner. Har barnet vært i kontakt med brennkopper eller helvetesild bør du kontakte legen umiddelbart for å få medisiner. Risikoen for vanlige infeksjoner kan være litt høyere for barn under behandling.

Konferer med behandlende lege før barnet får vaksiner.

Hva med seksuelliv, graviditet og prevensjon?

Det er svært viktig at seksuelt aktive ungdommer bruker prevensjon, ettersom mange av medisinene som brukes kan skade fosteret. Dette gjelder for både jenter og gutter.

## POLYARTERITT NODOSA

Hva er det?

Polyarteritt nodosa (PAN) er en type vaskulitt som ødelegger veggene i blodårene, hovedsaklig i mellomstore og små arterier. Åreveggene angripes flekkvis. De betente delene av åreveggene blir svakere, og under trykket fra blodstrømmen dannes små utposninger (aneurismer) langs arteriene. Dette er grunnen til navnet "nodosa". Hudpolyarteritt angriper hovedsakelig blodårer i huden, ikke i innvendige organer. Mikroskopisk polyarteritt er form av sykdommen der de enda mindre blodkarene angripes.

Hvor vanlig er det?

PAN er veldig uvanlig blant barn, med omtrent kun ett nytt tilfelle i året per 1 million innbyggere. Like mange jenter som gutter blir rammet, vanligvis i alderen rundt 9-11 år.

Hva er de viktigste symptomene?

Ettersom alt vev og alle organer i kroppen inneholder blodårer er symptomene på denne sykdommen mange. Imidlertid ser det ut til at visse vev og organer rammes oftere enn andre. De vanligste symptomene er:

- 1) Langvarig feber
- 2) Verkende muskler og ledd
- 3) Magesmerter
- 4) Smertefulle, røde og klumpete hudskader eller andre hudutslag
- 5) Smerter i testiklene

Hudskader kan forekomme. Ved polyarteritt i huden er det hovedsaklig blodårene på fingre, tær, ører og nesen som kan angripes, noe som forårsaker at disse organene får mangelfull blodtilførsel og en risiko for tap av vev. Barnet kan få allmennsymptomer som gradvis uvelhet i form av tretthet, vekttap og vedvarende feber, eller som akutt uvelhet med store smerter, betydelige hudforandringer og sløvhet. Ettersom alle disse tegnene og symptomene kan oppstå ved mange andre barnesykdommer, stilles diagnosen ved å utelukke andre sykdommer, spesielt infeksjon.

Dersom nyrene angripes kan pasienten få blod og protein i urinen og/eller høyt blodtrykk. I mikroskopisk polyarteritt er nyreproblemer sammen med lungesykdom det vanligste. Angripes arteriene som fører blod til magen, får pasienten ofte smerter og ubehag i magen sammen med forstyrrelser av tarmbevegelsene, samt nedsatt opptak av næringsstoffer.

Nervesystemet kan også påvirkes i ulik grad, det samme gjelder alle andre organer. Laboratorieprøver viser markert betennelse i blodet og anemi ("blodfattig").

Hvordan diagnostiseres det?

Diagnosen PAN stilles ved at man utelukker alle andre mulige årsaker til feber hos barn. Det betyr at infeksjoner må utelukkes. Er de ovennevnte kliniske tegnene tilstedet, i tillegg til at man kan se tegn på betennelse ved blodprøver, kan man anta at PAN er riktig diagnose. Diagnosen bekreftes hvis det ved røntgenundersøkelse av blodårer med kontrastmiddel (angiografi) viser seg utposninger eller innsnevninger på årene. Betente blodårer i vevsprøve fra hud eller nyrene kan også bekrefte diagnosen.

## TAKAYASUS ARTERITT

Hva er det?

Takayasu arteritt (TA) angriper hovedsaklig store blodårer, først og fremst aorta med forgreninger, og de viktigste blodåreforgreningene i lungene. Noen ganger brukes begrepene "granulomatøs" eller "storcellet" vaskulitt for å beskrive små knuteaktige skader formet rundt en spesiell, stor celle i blodåreveggen.

Hvor vanlig er det?

Selv om TA regnes for å være verdens tredje vanligste systemiske vaskulitt blant barn (etter Henoch-Schönlein purpura og Kawasakis sykdom), er den svært uvanlig. Den rammer jenter oftere enn gutter.

Hva er de viktigste symptomene?

Tidlig i sykdommen har barnet feber, mister appetitten, får smerter i muskler og ledd og svettetokter om natten. Ettersom betennelsen i blodårene skrider frem, kan man se tegn på minsket blodtilførsel i kroppen. Tap av perifer puls (for eksempel i håndledd), forskjellig blodtrykk i høyre og venstre arm eller ben, og smerte i ben eller armer (særlig ved aktivitet) er vanlige tegn. Høyt blodtrykk kan forårsakes ved at arteriene som fører blod til nyrene blir trangere, og brystmerter kan oppstå hvis lungene rammes.

Ulike nevrologiske symptomer og øyesymptomer kan avsløre forstyrret blodtilførsel til hjernen.

Hvordan stilles diagnosen?

Ultralydundersøkelse er nyttig for å oppdage om store arterier nær hjertet er rammet, men denne undersøkelsen klarer ofte ikke å vise om mer perifere arterier er angrepet. Ofte må man se på alle de store arteriene og lungearteriene ved MR-undersøkelse eller annen røntgenundersøkelse med kontrast av arterier for å vurdere i hvor stor grad blodårene er rammet.

## WEGENER'S GRANULOMATOSE

Hva er det?

Wegeners granulomatose (WG) er en kronisk systemisk vaskulitt som angriper små og mellomstore blodårer, oftest i de øvre luftveiene (nesen og bihuler), nedre luftveier (lungene) og i nyrene. "Granulomatose" viser til de mikroskopiske, betente sårene som lager små knuter i mange lag i og rundt blodårene.

Hvor vanlig er det? Er sykdommen annerledes for barn enn voksne?

WG er en uvanlig sykdom, spesielt blant barn. Antall nye pasienter i løpet av et år er omtrent 1-2 per 1 million barn. Mer enn 97 % av de rapporterte tilfellene rammer hvite. Blant barn rammes gutter og jenter like ofte, men blant voksne er det litt flere eldre menn som rammes enn kvinner.

Hva er de viktigste symptomene?

I en stor andel av pasientene er det første tegnet på sykdommen tett nese som ikke blir bedre av antibiotika eller nesenspray/nesedråper. Noen kan få skorper, blødninger og sår i nesen og såkalt sadelnese.

Betennelse i lufteiene kan gjøre at luftrøret blir tettere, noe som fører til hes stemme og pusteproblemer. Betente knuter i lungene gir symptomer på lungebetennelse, med kort pust, hoste og brystmerter.

Til å begynne med rammes nyrene bare hos en liten del av pasientene, men ettersom sykdommen skrider frem involveres nyrene hos stadig flere. Betent vev kan samle seg bak øynene eller det kan være tilstede i mellomøret. Generelle symptomer som vekktap, økt tretthet, feber og svettetokter om natten er vanlige, samt hudvaskulitt og leddmerter eller leddbetennelse.

Ikke alle pasientene får problemer med alle organene beskrevet ovenfor. Såkalt begrenset WG betyr at sykdommen er begrenset til øyehulen og luftrøret.

Hvordan stilles diagnosen?

Kliniske symptomer på betennelse i de øvre og nedre luftveiene sammen med nyresykdom som gir blod og protein i urinen og visse blodprøvefunn, gir god grunn til mistanke om WG.

Blodpøver viser økte uspesifikke betennelsesmarkører (senkning/SR, CRP) og, hos de fleste pasientene, finner man et spesielt antistoff (ANCA).

#### ANDRE VASKULITTER OG LIKNENDE TILSTANDER

1) Hud-vaskulitt (såkalt leukocytoklastisk, også kjent som hypersensitivitet eller allergisk vaskulitt) er som oftest blodårebetennelse forårsaket av en unormal reaksjon på en utløsende faktor. Medisiner og infeksjoner utløser ofte denne tilstanden hos barn. Den angriper vanligvis små blodårer, og har en spesiell mikroskopisk tilsynekomst i vevsprøve av hud.

2) Hypo-komplementemisk urtikarial vaskulitt kjennetegnes ved utbredt utslett som ofte klør, og som ikke går over like raskt som vanlige allergiske hudreaksjoner.

3) Churg-Strauss syndrom (allergisk granulomatose) er en ekstremt sjelden form for vaskulitt blant barn. Ulike vaskulitt-symptomer i huden og indre organer sammen med astma og økt antall av en type hvite blodceller er symptomer på denne sykdommen.

4) Primær angitt i sentralnervesystemet rammer bare små og mellomstore arterier i hjernen. Større nevrologiske symptomer er slag eller drypp.

5) Cogans syndrom er en sjelden sykdom som karakteriseres ved at øynene og ørene rammes. Dette gir utslag som lysskyhet, svimmelhet og tap av hørsel. Pasienten kan også ha symptomer på mer spredt vaskulitt.