www.printo.it/pediatric-rheumatology/DK/intro

Sjældne Primære Vaskulitsygdomme

Version af 2016

1. HVAD ER VASKULITIS?

1.1 Hvad er det?

Vaskulitis er inflammation af blodkar. Vaskulit sygdomme dækker en stor gruppe af sygdomme. Primær vaskulitis betyder, at sygdommen først og fremmest sidder i blodkarrene. Vaskulitis sygdommene har forskellige navne, hvor de inddeles efter hvilken type blodkar der er ramt og størrelsen af dette blodkar.

1.2 Hvor hyppigt er det?

Nogle af de primære vaskulit sygdomme er forholdsvis almindelige hos børn (f.eks Henoch-Schönlein eller Kawasaki) mens sygdommene, som beskrives her, er meget sjældne i barndommen. Mange forældre har aldrig hørt om "vakulitis" før deres barn får diagnosen.

1.3 Hvad er årsagen til disse sygdomme? Er de arvelige? Er de smitsomme? Kan de forebygges?

Der er meget sjældent, at der er mere end én med samme sygdom i en familie. Der er meget usandsynligt, at tvillinger får samme sygdom. Det mest sandsynlige er, at det er en kombination af flere faktorer, som forårsager sygdommen. Det vurderes, at forskellige gener, infektioner (der virker som udløsende faktor) og ydre faktorer har betydning for udvikling af sygdommen.
Disse sygdomme er ikke smitsomme og kan ikke forebygges eller kureres. Derimod kan sygdomsaktiviteten kontrolleres så sygdommens symptomer forsvinder. Dette stadie benævnes "remission"

1.4 Hvad sker der med blodkarrene ved vaskulit sygdomme?

Blodkarrenes væg bliver angrebet af kroppens immunsystem, hvorved karvæggen hæver op. Blodgennemstrømningen bliver nedsat og der kan dannes blodpropper i blodkarret. Hævelse af karvæggen og evt. blodprop forårsager forsnævring af blodkar eller helt aflukket kar.
De immunaktive (inflammatoriske) celler samles i cellevæggen og forårsager skade på såvel blodkar som et omgivende væv. Dette kan ses ved en vævsbiopsi
Karvæggen bliver mere utæt, der kan strømme væske ud I vævet, der kan give hævelse.
Nedsat blodforsyning pga. forsnævring, tilstoppede kar eller - sjældnere - brist af kar med blødning, kan skade vævet. Påvirkning af kar, der forsyner livsvigtige organer som hjerne, nyrer, lunger eller hjerte, kan få alvorlige følger. Systemisk vaskulitis (påvirkning af kar mange steder i kroppen) vil sædvanligvis efterfølges af frigørelse af mange inflammatoriske molekyler, som giver almen symptomer i form af feber og træthed. Samtidig vil der ses påvirkning af blodprøver med tegn på inflammation (sænkning og CRP).