



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

Sjældne Primære Vaskulitsygdomme

Version af 2016

4. POLYARTHERITIS NODOSA

4.1 Hvad er det?

Polyarthritis nodosa (PAN) er en vaskulit sygdom, hvor især små og mellemstore blodkar (arterier) påvirkes og ødelægges (nekrotiserende vaskulitis). Mange blodkar (poly-arthritis) påvirkes pletvis. De inflammerede dele af karvæggen bliver svagere under trykket fra blodstrømmen, hvorved der dannes små knudeformede (nodulære) udposninger (aneurismer) ved blodkarrene. Kutan (hud) polyarthritis påvirker kun huden og i visse tilfælde muskler og led, men ikke de indre organer.

4.2 Hvor hyppig er den?

Polyarthritis nodosa er meget sjælden hos børn med højst et nyt tilfælde pr. år pr. 1 mill børn. Drengene og piger rammes lige hyppigt, oftest i alderen 9-11 år. Hos børn kan det være relateret til streptokok infektion eller hepatitis B eller C virus infektion.

4.3 Hvad er symptomerne?

De mest almindelige almene symptomer er langvarig feber, utilpashed, træthed og vægt tab.

Andre symptomer er bestemt af hvilke blodkar og dermed organer, som er ramt af sygdommen. Når der kommer utilstrækkeligt blod til væv, vil dette medføre smerter. Smerter forskellige steder kan således være et fremtrædende symptom ved PAN. Hos børn er muskel og ledsmerter lige så hyppigt som mavesmerter. Hvis blodkar til testiklerne er

afficerede kan det give smerter sv.t. skrotum. Vaskulitis forandringer i huden kan være meget forskelligartet. Der kan være uømme forandringer som purpura eller livedo reticularis, men også ømme noduli i huden eller egentlige sårdannelse med gangrene. Ved gangren er blodforsyningen helt stoppet og vævet dør. Det kan f.eks. ses sv.t. finger, tæer, ører eller næsetip. Hvis nyrerne er ramt af sygdommen, kan der ses blod og protein i urinen eller forhøjet blodtryk. Nervesystemet kan påvirkes i forskellig grad, hvor symptomer kan være kramper, slagtilfælde eller forstyrrelse af nernefunktioner. I visse tilfælde kan symptomer udvikle sig meget hurtigt. Blodprøver til vise betydelig inflammation med bl.a. forhøjet sænkning og blodmangel.

4.4 Hvordan stilles diagnosen?

Ved langvarig feber skal andre mulige årsager udelukkes før mistanken samler sig om PAN. Der er bestyrket mistanke om PAN ved persisterende almensymptomer sammen med lokale symptomer. Diagnosen bekræftes ved angiografi eller ved karakteristiske forandringer i vævsprøve fra sygdomsramt væv. Angiografi er en røntgenundersøgelse, hvor blodkar kan ses tydeligt efter der er sprøjtet kontrast ind i en blodåre. Dette kaldes konventionel angiografi. Der kan også anvende CT-angiografi.

4.5 Hvad er behandlingen?

Glukokortikoider er fortsat hjørnестenen i behandlingen af PAN hos børn. Ofte gives medicinen i blodåre i starten, hvor sygdommen er meget aktiv for senere at blive givet som tabletter. Dosering og varighed af behandlingen er meget individuel og vurderes i forhold til sygdomsaktiviteten hos det enkelte barn. Hvis sygdommen kun er i hud, muskler og led, er det ikke sikkert at der er behov for anden immundæmpende behandling. Hvis der er alvorlig sygdomsaktivitet og vitale organer er ramt af sygdommen vil cyclophosphamid sædvanligvis blive brugt for at få kontrol med sygdommen (induktionsbehandling). Hvis der fortsat er sygdomsaktivitet kan det komme på tale at bruge biologisk terapi, men der er ikke lavet studier på anvendelsen ved PAN. Når sygdommen er kommet under kontrol vil vedligeholdelses

behandlingen oftest være azathioprin, methotrexat eller mycophenolatmofetil.

Anden behandling kan være penicillin (ved påvist streptokok infektion), medicin, som kan udvide blodkar, blodtrykssænkende medicin, medicin imod dannelse af blodpropper eller smertestillende.