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

Sjældne Primære Vaskulitsygdomme

Version af 2016

6. ANCA-ASSOCIERET VASKULITIS: Granulomatose med polyangiitis (Wegeners granulomatose) og Mikroskopisk polyangiitis (MPA)

6.1 Hvad er det?

Wegeners granulomatose (GPA) er en kronisk, systemisk vaskulitis som primært afficerer de små og mellemstore blodkar i øvre luftveje (næse og bihuler), nedre luftveje (lunger) og nyrer. Betegnelse granulomatose refererer til de forandringer som kan ses i mikroskop ved undersøgelse af sygdomsramt væv.
MPA giver sygdom I de små blodkar. Ved både GPA og MPA kan påvises et antistof som betegnes ANCA (Anti-neutrofilocyt cytoplasma antistof) I blodet, hvorfor de betegnes ANCA-associerede sygdomme

6.2 Hvor almindelig er den? Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne?

GPA er en sjælden sygdom, specielt I barnealderen. Et skøn vil være højest 1 barn pr. 1 mil. børn pr. år. Mere end 97% af de kendte tilfælde ses hos den hvide befolkning (kaukasere). Drenge og piger får sygdommen lige hyppigt. Hos voksne rammes mænd lidt hyppigere end kvinder.

6.3 Hvad er symptomerne?

Hos børn vil sygdommen ofte vise sig ved bihulebetændelse, der ikke svinder trods antibiotika og næsedråber. Der er tilbøjelighed til, at næseskillevægen påvirkes med skorper, blødning og sår. Det kan føre

til ødelæggelse af brusken med sammenfald af næsen til det der kaldes sadelnæse.
Inflammation I luftvejene under stemmelæberne kan forårsage en forsnævring af luftrøret. Det giver hæshed og symptomer med kortåndethed. Påvirkning af lunger giver symptomer som ved lungebetændelse med åndenød, hoste og brystsmerter.
Nyrepåvirkning ses I starten kun hos ganske få, men vil udvikles hos mange over tid. Tegn på nyreinvolvering er abnorm urinundersøgelse, påvirket nyrefunktion (måles i blodet) og forhøjet blodtryk. Der kan komme inflammeret væv bag øjet, hvilket vil gøre at øjet bliver skubbet lidt fremad. Ved inflammation I mellemøret kommer symptomer som ved kronisk mellemøre betændelse. Almene symptomer som vægttab, træthed, feber og nattesved er almindelig ligesom der ses forskellige symptomer fra hud og muskler.
Ved MPA er nyrer og lunger primært afficeret.

6.4 Hvordan stilles diagnosen?

Symptomer fra øvre eller nedre luftveje og samtidig nyrepåvirkning (blod og protein i urinen og påvirket nyrefunktion vurderet på blodprøver) giver tilsammen en meget kraftig mistanke om GPA. Blodprøver viser typisk inflammation (forhøjet sænkning (SR) og CRP) samt forhøjede ANCA titre. Diagnosen kan understøttes af vævsbiopsi.

6.5 Hvad er behandlingen?

Den primære behandling er glukokortikoider i kombination med cyclophosphamid hos børn med GPA/MPA. Andre immundæmpende stoffer som rituximab kan bruges – det afhænger af den kliniske situation. Når sygdommen er kommet under kontrol er vedligeholdelsesbehandlingen typisk azathioprin, methotrexat eller mycophenolatmofetil.
Anden behandling kan være forebyggende antibiotika under den intensive induktionsbehandling, blodtryks nedsættende medicin, medicin mod dannelsen af blodpropper og smertestillende.