www.printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro

Sjelden Juvenil Primær Systemisk Vaskulitt

Versjon av 2016

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvilke typer vaskulitter finnes?

Vaskulitter hos barn inndeles etter størrelsen på blodårene som er rammet. Vaskulitt i store årer, som ved Takayasu arteritt, rammer aorta (hovedpulsåren) og de store forgreningene som går ut fra den. Vaskulitter i de middels store blodårene rammer som regel årene som forsyner nyrene, tarmene, hjernen eller hjertet med blod (f.eks. ved polyarteritis nodosa og Kawasakis sykdom). Vaskulitt i de små blodårene, inkludert kapillærer, er for eksempel Henoch-Schönleins purpura, granulomatose med polyangitt (også kalt GPA eller Wegener), eosinofil polyangitt, hudvaskulitt og mikroskopisk polyangitt (MPA).

2.2 Hva er de viktigste symptomene?

Symptomene varierer etter hvor mange blodårer som er betente (utbredt eller bare på få steder), hvor de er (om vitale organer som hjerte eller hjerne er rammet, i motsetning til hud eller muskler) samt i hvilken grad blodtilførselen er rammet. Dette kan variere fra forbigående, mindre nedsatt blodtilførsel til en fullstendig tett åre der vevet ikke får oksygen og næring. Dette kan igjen føre til vevsskade med påfølgende arrdannelse. Graden av vevsskade antyder graden av nedsatt funksjon av organet eller vevet. I avsnittene under blir typiske symptomer for de enkelte sykdommene beskrevet.

2.3 Hvordan stilles diagnosen?

Vaskulitter er vanligvis vanskelige å diagnostisere. Symptomene kan

ligne mange andre vanlige sykdommer hos barn. Diagnosen settes på bakgrunn av undersøkelse/vurdering av spesialist sammen med blod- og urinprøver og bildeundersøkelser (for eksempel ultralyd, røntgen, CT, MR og angiografi). Ved behov kan man bekrefte diagnosen ved vevsprøver fra vevet eller organene som er rammet. Vaskulitter hos barn er sjelden, derfor er det ofte nødvendig å henvise barnet til en avdeling der de har barnerevmatolog i tillegg til andre spesialister, og spesialister innen billeddiagnostikk.

2.4 Kan sykdommen behandles?

Ja, vaskulitter kan behandles, til tross for at noen tilfeller kan være vanskelige. Hos de fleste som blir behandlet riktig, går den i remisjon, dvs. at sykdommen er under kontroll.

2.5 Hva er behandlingen?

Behandlingen av primær kronisk vaskulitt er langvarig og sammensatt. Hovedmålet er å få sykdommen under kontroll så raskt som mulig og å opprettholde kontrollen, dvs. lavest mulig sykdomsaktivitet på lang sikt (vedlikeholdsbehandling) samtidig med at man vil unngå unødvendige bivirkninger. Behandlingen vurderes individuelt ut fra alder og hvor alvorlig sykdommen er.

En kombinasjon av kortikosteroider og immundempende medisiner, slik som cyklofosfamid, har vist seg å være mest effektiv for å få sykdommen til å gå i remisjon.

Medisiner som ofte brukes i vedlikeholdsbehandlingen er azathioprine, methotrexat, mycophenolate mofetil og lav dose med prednisolon (et kortikosteroid). Ulike andre medisiner kan dempe det aktiverte immunforsvaret og dermed slå tilbake betennelsen. Hvorvidt det er behov for dem, vurderes individuelt, og vanligvis brukes de dersom man ikke har kommet til målet med andre mer brukte medisiner. Blant disse medisinene er såkalte biologiske medisiner (anti-TNF medisiner og rituximab), kolchicin og thalidomid.

Ved bruk av kortikosteroider over lengre tid er det viktig i størst mulig grad å forebygge beinskjørhet ved å ta kalk og D-vitaminer. Medisiner som motvirker blodpropp kan også foreskrives (for eksempel Dispril® eller antikoagulerende medisiner), og i tilfelle høyt blodtrykk får pasienten blodtrykksdempende medisiner.

Fysioterapi kan være nødvendig for å bedre funksjonen, mens psykisk og sosial støtte til pasienten og familien kan bidra til å takle stresset og belastningene ved en kronisk sykdom.

2.6 Hva med alternativ behandling/komplementær behandling?

Det finnes mange alternative eller komplementære (alternativ behandling som gis i tillegg til" skolemedisin") behandlingsformer, noe som kan være forvirrende for pasientene og familiene deres. Man bør tenke nøye gjennom fordeler og risiko ved å prøve disse behandlingsformene. Det er lite bevis for at de virker, og behandlingene kan være tidkrevende, dyre og en belastning for barnet. Noen behandlingsformer kan i tillegg påvirke de vanlige legemidlene. Vurderer man å prøve komplementære eller alternative behandlingsformer, anbefaler vi å diskutere dette med behandlende lege. De fleste leger har ikke noe imot at man prøver andre behandlingsformer, forutsatt at man samtidig følger medisinske råd. Det er viktig ikke å slutte med foreskrevede medisiner. Har man behov for medisiner for å holde sykdommen under kontroll, for eksempel kortikosteroider, kan det være farlig å slutte med dem. Vi anbefaler at man diskuterer tanker om den medisinske behandlingen med barnets lege.

2.7 Kontroller

Hovedmålet med de regelmessige kontrollene er å vurdere sykdomsaktiviteten. I tillegg vurderer legen virkning og mulige bivirkning av behandlingen for å finne den beste behandlingen for barnet. Hvor ofte barnet må til kontroller, avhenger av typen og alvorlighetsgraden av sykdommen, samt hvilke medisiner barnet bruker. I begynnelsen er det vanlig med polikliniske kontroller. Er sykdommen mer komplisert, kan det være behov for hyppigere innleggelser. Dersom sykdommen kommer under kontroll, kan det gjerne gå lengre perioder mellom kontrollene.
Sykdomsaktiviteten kan vurderes på ulike måter. Foreldrene vil bli spurt om si i fra om det er noen endringer i barnets tilstand. En grundig legeundersøkelse sammen med informasjon om hvordan barnet har det, er viktig for å vurdere sykdomsaktiviteten. Blod- og urinprøver kan

avdekke betennelse, endringer i organfunksjoner og om det er mulige bivirkninger fra medisinene. Flere andre spesialistundersøkelser og bildediagnostikk kan være nødvendig, avhengig av hvilke indre organer som er rammet.

2.8 Hvor lenge varer sykdommen?

Sjeldne primære systemiske vaskulitter er langvarige, noen ganger livslange sykdommer. De kan starte akutt, ofte med en alvorlig, eller til og med livstruende tilstand, og etter hvert gå over til en mer kronisk, lavgradig sykdom.

2.9 Hvordan er langtidsutsiktene (prognosen) for sykdommen?

Prognosen ved sjeldne primære systemiske vaskulitter er svært individuell. Den avhenger ikke bare av typen årer og organer som er rammet samt omfanget, men også av hvor lang tid det har hatt fra sykdommen brøt ut til behandlingen startet. Hvordan behandlingen virker på den enkelte, virker også inn. Risikoen for organskade er knyttet til hvor lenge sykdommen har vært aktiv. Skader på vitale organer kan få varige konsekvenser. Med riktig behandling oppnår mange remisjon i løpet av det første året. Det kan vare livet ut, men langsiktig vedlikeholdsbehandling er ofte nødvendig. Perioder med remisjon kan bli avbrutt av sykdomsoppbluss som krever kraftigere behandling. Ubehandlet har sykdommen en relativt høy dødelighet. Fordi sykdommen er sjelden, har man få data om langvarig sykdomsutvikling og dødelighet.