



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

Sjelden Juvenil Primær Systemisk Vaskulitt

Versjon av 2016

6. ANCA-ASSOSIERTE VASKULITTER: GPA (Granulomatose med polyangitt, Wegeners) og MPA (mikroskopisk polyangitt)

6.1 Om ANCA-assosierte vaskulitter

GPA er en kronisk systemisk vaskulitt som i hovedsak rammer de små blodårene og vevet i øvre luftveier (nese og bihuler), nedre luftveier (lunger) og nyrene. "Granulomatose" viser til hvordan det ser ut i mikroskop der betennelsen har skadet årene ved å danne små lagvise knuter i og rundt blodårene.

MPA rammer enda mindre blodårer. Ved begge sykdommene finner man ANCA, et antistoff, i blodet; derav navnet ANCA-assosiert sykdom.

6.2 Hvor vanlig er sykdommene? Er de annerledes hos barn enn hos voksne?

GPA er en sjelden sykdom, spesielt blant barn. Nøyaktig hvor mange barn som får sykdommen, er ukjent. Sannsynligvis er det maks ett av en million barn som årlig får sykdommen, dvs. kun ett barn pr. år i Norge. Hvite er rammet i 97 % av de rapporterte tilfellene. Blant barn rammes gutter og jenter like ofte, men blant voksne er det litt flere menn enn kvinner som rammes.

6.3 Hva er hovedsymptomene?

Hos mange er det første tegnet på sykdommen tett nese som ikke blir bedre av antibiotika eller nesenspray/nesedråper. Noen kan få skorper på neseskilleveggen, neseblødninger, sår i nesen og endret form på nesen (såkalt sadelnese).

Betennelse i luftveiene nedenfor stemmebåndene, kan føre til at luftrøret blir tettere, noe som gir hes stemme og pusteproblemer. Betente knuter i lungene gir symptomer på lungebetennelse med kortpustethet, hoste og brystmerter.

Sykdommen rammer nyrene kun hos noen få i begynnelsen, men ettersom sykdommen utvikler seg, rammes nyrene hos flere. Dette kan gi utslag på spesielle blod- og urinprøver samt gi høyt blodtrykk. Betent vev kan samle seg bak øyeeplet og presse dem fremover, eller i mellomøret og gi ørebetennelse. Generelle symptomer som vekttap, økt tretthet, feber og svettetokter om natten er vanlige, samt symptomer fra hud og muskel-/skjelett.

Ved MPA er nyrer og lunger de vanligst rammede organene.

6.4 Hvordan stilles diagnosene GPA og MPA?

Kliniske symptomer på betennelse i de øvre og nedre luftveiene sammen med nyresykdom som gir blod og protein i urinen og økt nivå av visse stoffer i blodet (kreatinin, urea) gir en sterk mistanke om GPA. Blodprøver viser vanligvis økte uspesifikke betennelsesmarkører (senkning/SR, CRP) og forhøyet nivå av ANCA. Diagnosen kan bli bekreftet ved en vevsprøve.

6.5 Hva er behandlingen?

Kortikosteroider i kombinasjon med syklofosamid er hovedmedikamentene i behandling av GPA/MPA hos barn. Andre medisiner som demper immunforsvaret, som rituximab, kan være aktuelt i enkelte tilfeller. Når sykdomsaktiviteten er under kontroll, fortsetter man med vedlikeholdsbehandling, vanligvis med azatioprin, metotreksat eller mycophenolat mofetil.

Annen tilleggsbehandling kan være antibiotika (vanligvis langtidsvirkende co-trimoxole), blodtrykksmedisiner, medisiner mot blodpropp (acetylsalisylsyre eller antikoagulantia) og smertestillende (NSAIDs).