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

Sjelden Juvenil Primær Systemisk Vaskulitt

Versjon av 2016

1. HVA ER VASKULITT?

1.1 Hva er det?

En vaskulitt er en betennelse (inflammasjon) i blodåreveggen. Vaskulitter omfatter en stor gruppe med sykdommer. At en sykdom regnes som "primær", viser i denne sammenheng til at blodårene er hovedstedet for betennelsen og at blodårebetennelsen ikke kan forklares ved en annen sykdom. "Juvenil" betyr at den oppstår i før 16 års alderen. Inndelingen av vaskulittene i sykdomsnavn baserer seg hovedsaklig på hvilke typer blodårer som er rammet og størrelsen på dem. Det er mange former for vaskulitter; alt fra milde til mulig livstruende. Vaskulitter sees svært sjelden i barnealderen.

1.2 Hvor vanlig er det?

Noen vaskulitter kommer akutt og er mer vanlige hos barn enn andre (for eksempel Henoch-Schönlein purpura eller Kawasakis sykdom). Andre av de som beskrives under, er sjeldne. Nøyaktig hvor ofte de forekommer, er ukjent. Henoch-Shönlein purpura og Kawasaki sykdom blir beskrevet i egne kapitler.

1.3 Hva er årsaken til vaskulitter? Er det arvelig? Er det smittsomt? Kan det forebygges?

Primære vaskulitter går vanligvis ikke i arv. Vanligvis er pasienten den eneste i familien som har sykdommen, og det er veldig sjelden søsken får samme sykdom. Årsaken til sykdommen er sannsynligvis sammensatt. Man tror at gener, infeksjoner (som virker som

igangsetter) og miljømessige faktorer kan være viktige for utvikling av sykdommen.
Betennelsen ved vaskulitter er ikke en infeksjon, og kan verken forebygges eller helbredes. Man kan derimot få sykdommen under kontroll slik at den ikke er aktiv mer, og tegn og symptomer forsvinner. Dette kalles remisjon, eller at sykdommen brenner ut.

1.4 Hva skjer i blodåren?

Veggen i blodåren blir angrepet av kroppens immunsystem; den blir hoven og oppbyggingen av åren blir endret. Blodomløpet blir redusert, noe som kan føre til at det blir dannet blodpropper i de betente blodårene. Dette, sammen med hevelse av åreveggen, kan føre til at blodåren blir trangere eller helt tett.
Betennelsesceller fra blodet samler seg i åreveggen og skader årene og omkringliggende vev. Dette kan oppdages ved en vevsprøve (biopsi).
Veggen i blodårene kan «lekke» mer, slik at væske fra innsiden "lekker" ut til omkringliggende vev og gjøre det hovent. Dette er årsaken til forskjellige typer utslett og hudforandringer ved vaskulitter.
Hvis blodårene er trange eller tette, fører dette til nedsatt blodtilførsel til vevet omkring, som igjen er skadelig for vevet. I sjeldne tilfeller kan blodårer revne og bløe, noe som også er skadelig for vev. Tilstanden kan bli svært alvorlig dersom blodårene som er rammet fører blod til livsviktige organer, som hjernen, nyrer, lunger eller hjerte. Systemisk vaskulitt, dvs. vaskulitt som rammer indre organer, er vanligvis ledsaget av omfattende frigjøring av inflammatoriske molekyler (betennelsesmolekyler). Dette gir generelle symptomer som feber og sykdomsfølelse. Blodprøvene viser forhøyet senkning (SR) og CRP, som er tegn på betennelse. Endret form på blodårene i de store blodårene kan oppdages ved angiografi, som er en form for røntgen der man kan se blodårene.

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.

3. HVERDAGSLIVET

3.1 Hvordan kan sykdommen påvirke barnets og familiens hverdag?

Den første tiden, mens barnet er syk, men diagnosen usikker, er vanligvis svært slitsom for hele familien.
Å forstå sykdommen og behandlingen kan hjelpe både barnet og familien til å mestre hyppige sykehusbesøk, ubehagelige undersøkelser og behandling. Vanligvis blir livet hjemme og på skolen som før når sykdommen er under kontroll.

3.2 På skolen

Skole er viktig, også for barn og ungdom med revmatisk sykdom. Det er viktig at pasientene oppmuntres til å gå på skolen igjen så snart de kan og at skolen informeres om sykdommen slik at det kan bli tatt nødvendige hensyn.

3.3 Fysisk aktivitet og sport

Barna bør oppmuntres til å være aktive og delta i fysiske aktiviteter så snart sykdomsaktiviteten er under kontroll.
Barnets fysiske funksjon påvirkes av i hvor stor grad organer, inkludert muskler og ledd, er påvirket. Tidligere bruk av kortikosteroider kan også virke inn. Anbefalinger vedrørende fysisk aktivitet må tilpasses dette.

3.4 Kostholdet

Det finnes ingen forskning som viser at spesielle dietter påvirker sykdommens utvikling og prognose. Et sunt, variert og balansert kosthold med tilstrekkelig proteiner, kalk og vitaminer er anbefalt. Pasienter som blir behandlet med kortikosteroider bør begrense inntaket av sukker, fett og salt for å redusere bivirkninger.

3.5 Virker klima inn på sykdommen?

Det er ikke kjent om klima kan påvirke sykdomsforløpet. Kulde kan imidlertid forverre plagene dersom man har redusert sirkulasjon som følge av vaskulitt i fingre og tær.

3.6 Infeksjoner og vaksiner

Noen infeksjoner kan være mer alvorlige å få når man behandles med immundempende medisiner. Kontakt lege umiddelbart om barnet har vært i kontakt med vannkopper eller helvetesild. Da er det aktuelt med antivirusmedisin og/eller spesielle immunglobuliner mot virus. Det kan være aktuelt å vaksinere mot vannkopper når sykdommen er kommet i en fredelig fase. Barn som blir behandlet med immundempende medisiner har noe høyere infeksjonsfare enn andre. De kan også utvikle infeksjoner som sjeldent rammer personer med normalt immunforsvar. Noen ganger bruker man antibiotika (co-trimoxazol) over lengre tid for å forebygge lungebetennelse forårsaket av bakterien pneumocyster. Denne sykdommen kan være en alvorlig komplikasjon hvis man bruker immundempende medisiner.
Levende vaksiner (for eksempel MMR og BCG) bør utsettes hos pasienter som får immundempende behandling. For mer informasjon, se www.oslo-universitetssykehus.no/nakbur under Faglige anbefalinger.

3.7 Seksualliv, prevensjon og graviditet

Ungdom med et aktivt seksualliv må sikre seg med prevensjon siden de fleste medisinene som brukes ved vaskulitter kan skade fosteret. Det kan se ut til at enkelte typer cellegift (hovedsakelig cyklofosfamid) i høye doser over lengre tid kan påvirke evnen til å få barn. Dette henger i hovedsak sammen med totaldosen man har fått i hele behandlingsperioden, og vil ikke være relevant når barn eller ungdom

får en kur av medisinen i den dose som brukes nå.

4. POLYARTERITT NODOSA (PAN)

4.1 Hva er PAN?

Polyarteritt nodosa (PAN) er en form for ødeleggelse av åreveggen (nekrose) som hovedsakelig rammer mellomstore og små blodårer (arterier). Åreveggene til flere (poly) blodårer på ulike deler av kroppen er rammet. De betente delene av åreveggen blir gradvis svakere p.g.a. blodtrykket, og små knutelignende utposninger (aneurismer) kan dannes langs arterien. Kutan (= hud) polyarteritt påvirker i hovedsak vev i hud og skjelettmuskulatur (i blant også muskler og ledd), men ikke indre organer.

4.2 Hvor vanlig er sykdommen?

PAN er veldig sjelden hos barn. Man regner med at det er 1 nytt tilfelle pr. 1 million mennesker årlig, dvs. ett barn mellom 0-16 år pr. år i Norge. Like mange gutter som jenter får sykdommen, og den er vanligst ved 9-11 års alder. Hos barn har sykdommen muligens en sammenheng med streptokokkinfeksjon eller en sjelden gang hepatitt B og C.

4.3 Hva er de viktigste symptomene?

De vanligste symptomene er vedvarende feber, sykdomsfølelse, tretthet og vekttap.
Symptomene avhenger av hvilke organer som er rammet. Redusert blodtilførsel til vevet kan gi smerter. Derfor kan smerter være et viktig symptom på PAN. Hos barn kan muskel- og leddsmerter være like hyppige som magesmerter. Magesmertene skyldes at tarmarteriene er rammet. Om arteriene til testiklene er berørt, kan man få smerter i pungen. Er årene i huden rammet, kan man få ulike former for utslett, for eksempel flekkete utslett (kalt purpura) eller lilla-aktig marmorering av huden (kalt livedo reticularis). Huden kan også få smertefulle knuter og i sjeldne tilfeller kan det utvikles koldbrann (p.g.a. stopp i blodtilførselen av perifere områder som fingre, tær, ører eller nesetupp). Om nyrene er angrepet, kan man finne blod og protein i urinen og/eller høyt blodtrykk (hypertensjon). Nervesystemet kan også

bli påvirket i varierende grad; barnet kan få kramper, hjerneslag eller andre nevrologiske tilstander.
I noen alvorlige tilfeller kan sykdommen forverres veldig raskt.
Blodprøvene viser vanligvis tydelige tegn på betennelse (inflammasjon) med et høyt antall hvite blodceller (leukocytose) og lav "blodprosent" (lav hemoglobin, anemi).

4.4 Hvordan stilles diagnosen?

Når man mistenker PAN, må man utelukke andre tilstander som kan gi vedvarende feber hos barn, for eksempel infeksjoner. Forsvinner ikke symptomene til tross for antibiotika, som vanligvis gis til barn med vedvarende feber, kan dette understøtte diagnosen. Diagnosen blir bekreftet ved røntgenundersøkelse av blodårene (angiografi) eller ved en vevsprøve av vevet i blodåren.
Angiografi er en type røntgenundersøkelse der blodårer, som ikke er synlig ved vanlig røntgen, vises. Man får først kontrastvæske i blodårene (intravenøst). CT kan også være aktuelt (CT angiografi).

4.5 Hva er behandlingen?

Kortikosteroider er hovedmedikamentet i behandling av PAN hos barn. Ofte gis medisinen direkte i blodåren (intravenøst) når sykdommen er meget aktiv, senere går man over til tabletter. Behandlingen (dose og varighet) er skreddersydd etter hvor alvorlig og utbredt sykdommen er. Om sykdommen bare rammer huden og muskel-/skjelettsystemet, er det ikke alltid nødvendig med immundempende medisiner. Har man derimot en alvorlig sykdom der livsviktige organer er rammet, må man raskt starte med andre medisiner for å få kontroll på sykdommen (vanligvis cyklofosfamid). Dette kalles induksjonsbehandling. Ved alvorlig sykdom der man ikke har tilstrekkelig effekt av de vanligst brukte medisinene, kan det være aktuelt med andre medisiner, for eksempel såkalte biologiske medisiner. Det finnes imidlertid ikke studier som bekrefter effekten av disse.
Når sykdommen har roet seg, fortsetter man med vedlikeholdsbehandling, vanligvis med azatioprin, metotreksat eller mykofenolat mofetil.
Andre aktuelle medisiner vurderes individuelt, for eksempel penicillin ved etter en streptokokkinfeksjon, medisiner som utvider blodårene

(vasodilaterende medisiner), blodtrykksenkende medisiner, medisiner mot blodproppdannelse (acetylsalisylsyre eller antikoagulantia) eller smertestillende (NSAIDs).

5. TAKAYASU ARTERITT (TA)

5.1 Hva er Takayasu arteritt?

Takayasu arteritt (TA) rammer i hovedsak store arterier, spesielt aorta (hovedpulsåren) med forgreninger samt lungearterier med forgreninger. Noen ganger brukes begrepene "granulomatose" eller "storcellevaskulitt" fordi man i mikroskop kan se små knutelignende skader rundt en spesiell type store celler ("gigantceller") i arterieveggen. Begrepet "pulsløs sykdom" brukes av og til, fordi man i noen tilfeller ikke kan kjenne puls i bena, eller pulsen er forskjellig på høyre og venstre side.

5.2 Hvor vanlig er sykdommen?

TA regnes som en relativt vanlig sykdom på verdensbasis. Den er mest vanlig hos personer som ikke har hvit hudfarge, hovedsakelig blant asiater. TA er svært sjeldent blant europeere. Det er flere jenter enn gutter som får sykdommen, og sykdommen starter vanligvis i ungdomsårene.

5.3 Hva er hovedsymptomene?

Tidlige symptomer kan være feber, dårlig appetitt, hodepine, smerter i muskler og ledd og nattesvette. Blodprøver viser at det er betennelse (inflammasjon) i kroppen. Ettersom betennelsen i arteriene utvikler seg, kan man se tegn på redusert blodtilførsel i kroppen. Høyt blodtrykk (hypertensjon) er et veldig vanlig tidlig symptom ved TA hos barn fordi arterier i magen er rammet, som igjen påvirker blodtilførselen til nyrene. Tap av perifer puls (for eksempel i håndledd eller fot), forskjellig blodtrykk i høyre og venstre arm eller ben, bilyd når legen lytter med stetoskop over innsnevrede årer og en skarp smerte i ben eller armer (claudicatio) er vanlige tegn. Ved eventuelt redusert blodtilførsel til hjernen, kan man få hodepine og forskjellige nevrologiske og øyesymptomer.

5.4 Hvordan stilles diagnosen?

En spesiell ultralydundersøkelse som viser blodstrømmen (Doppler) er nyttig for å oppdage og kontrollere om de store arteriene nær hjertet er rammet, men denne undersøkelsen klarer ofte ikke å vise om mer perifere arterier er angrepet.
MR viser strukturen til blodårene og blodstrømmen (MR med angiografi, MRA). Dette er den beste metoden for å vise de store arteriene slik som aorta med forgreninger. For å se de mindre blodårene, kan man sette kontrastvæske i blodåren og deretter ta røntgen (angiografi).
CT kan også være aktuelt (CT angiografi). I enkelte tilfeller brukes også en såkalt PET-scan. Et radioaktivt stoff settes i venen (dvs. intravenøst) før undersøkelsen. Stoffet hoper seg opp i betente områder og viser i hvilken grad arterieveggen er rammet.

5.5 Hva er behandlingen?

Kortikosteroider er hovedmedikamentet i behandling av TA hos barn. Behandlingen (type medisin, dose og varighet) er skreddersydd etter sykdommens alvorlighetsgrad og utbredelse. For å redusere behovet for kortikosteroider, blir ofte andre immundempende medisiner brukt tidlig i sykdomsforløpet. Vanlige medisiner er for eksempel azatioprin, metotreksat eller mycophenolat mophetil. Ved alvorlig sykdom begynner man først med cyklofosfamid for å få kontroll over sykdommen (såkalt induksjonsbehandling). Ved alvorlig sykdom der man ikke har tilstrekkelig effekt av behandlingen, kan det være aktuelt med andre legemidler, inkludert biologiske legemidler (for eksempel TNF-hemmere eller tocilizumab). Effekten av disse medisinene på TA hos barn og ungdom er imidlertid ikke tilstrekkelig forsket på.
Enkelte kan ha behov for andre medisiner, som medisiner som utvider blodkar (vasodilatorer), blodtrykksenkende medisiner, medisiner mot blodpropp (acetylsalisylsyre og antikoagulantia) og smertestillende (NSAIDs).

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 nesespray/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 brystsmerter.
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 cyklofosfamid 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).

7. CNS-VASKULITT (PACNS)

7.1 Hva er CNS-vaskulitt?

CNS-vaskulitt (Primær angitt av sentralnervesystemet, PACNS) hos barn er en betennelse (inflammasjon) som rammer små eller mellomstore blodårer i hjernen og /eller ryggmargen. Årsaken er ukjent, men siden noen barn har vært utsatt for vannkopper i forkant, mistenker man at det kan være en betennelsesprosess som er utløst av en infeksjon.

7.2 Hvor vanlig er sykdommen?

PACNS er veldig sjelden.

7.3 Hva er de viktigste symptomene?

Sykdommen kan starte akutt med lammelser av en arm og et ben på samme side av kroppen (hjerneslag), kramper som er vanskelig å

kontrollere eller kraftig hodepine. Noen ganger kan det starte med mer diffuse nevrologiske eller psykiatriske symptomer, som forandret humør og oppførsel. Det er ikke vanlig at de viser tegn til en generell infeksjonstilstand, som feber og blodprøver med tegn på infeksjon (forhøyet SR og CRP).

7.4 Hvordan stilles diagnosen?

Blodprøver og undersøkelse av spinalvæsken er uspesifikke for denne diagnosen og er i hovedsak brukt til å utelukke andre tilstander som kan gi nevrologiske symptomer. Eksempler på slike tilstander er infeksjoner, andre ikke-smittsomme betennelser (inflammasjoner) i hjernen eller sykdommer i tilknytning til blodpropp. Røntgenlignende bilder av hjernen eller ryggmargen er de viktigste undersøkelsene for å kunne bestemme diagnosen. MRA av blodårene (MR angiografi) og/eller tradisjonell angiografi (røntgen av blodårene) blir ofte brukt for å undersøke om mellomstore og store arterier er rammet. For å vurdere sykdomsutviklingen, må man gjøre undersøkelser flere ganger. Når man ikke finner at arteriene er rammet hos barn med økende, uforklarlige hjerneskader, må man mistenke at de små blodårene kan være involvert. Dette kan endelig bekreftes ved en vevsprøve (biopsi) av hjernen.

7.5 Hva er behandlingen?

Hvis sykdommen oppstår etter vannkopper, er en kort kur med kortikosteroider (i ca. 3 mnd.) vanligvis nok til å stoppe sykdomsutviklingen. Barnet kan i tillegg få anti-virus medisin (acyclovir), hvis det vurderes som hensiktsmessig. En slik kur med kortikosteroider kan være den eneste behandlingen som er nødvendig ved angiografi-positiv sykdom som ikke utvikler seg i negativ retning. Dersom sykdommen utvikler seg, dvs. skaden i hjernen blir verre, er det nødvendig med intensiv behandling med immundempende medisiner for å hindre ytterligere skade av hjernen. Cyklofosfamid brukes oftest i den første akutte fasen av sykdommen. Deretter erstattes den av vedlikeholdsbehandling (for eksempel azatioprin, mykofenolat mofetil. I tillegg bør pasienten ha medisiner som påvirker blodproppdannelse (acetylsalisylsyre eller antikoagulantia).

8. ANDRE VASKULITTER OG LIGNENDE TILSTANDER

Hudvaskulitt (også kjent som kutan leukocytoklastisk vaskulitt, hypersensitivitet eller allergisk vaskulitt) er vanligvis en betennelse i blodårer forårsaket av en uvanlig reaksjon på en allergikilde. Utløsende faktorer hos barn er gjerne medisiner og infeksjoner. Vanligvis er det de små blodårene som rammes, som er lett gjenkjennelig når man undersøker vevsprøve i mikroskop.

Hypokomplementemisk urtikariell vaskulitt er karakterisert ved utslett som ofte er kløende, utbredt og likner elveblest. Utslettet blekner ikke så raskt som en vanlig allergisk hudreaksjon. Blodprøvene viser et redusert nivå av komplement.

Eosinofil polyangitt (EPA, tidligere kalt Churg-Strass syndrom) er en ekstrem sjelden vaskulitt hos barn. Symptomer er ulike vaskulittsymptomer i huden og indre organer i tillegg til astma og økt antall av en type hvite blodceller (eosinofile) i blod og vev.

Cogans syndrom er en sjelden sykdom der øyne og det indre øre rammes. Dette gir utslag som lysskyhet, svimmelhet og tap av hørsel. Pasienten kan også ha symptomer på mer spredt vaskulitt.

Bechet’s sykdom blir omtalt i en egen del.