



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/SE/intro>

Sällsynta Juvenila Primära Systemiska Vaskuliter

1. VAD ÄR VASKULIT

1.1 Vad är vaskulit?

Vaskulit betyder inflammation i blodkärl. Systemisk vaskulit betecknar en grupp sjukdomar med utbredd kärlinflammation och organengagemang. Primär betyder att kärlinflammationen är huvudorsak till symtomen men kärlinflammation kan även förekomma som ett av många symptom vid andra sjukdomar. Klassifikationen av systemiska vaskuliter grundar sig huvudsakligen på storleken på de kärl som är inflammerade och vilka organ som drabbats. Det finns många olika former av vaskuliter som kan variera i allvarlighetsgrad. Termen sällsynt betecknar att denna sjukdomsgrupp är mycket ovanlig under barndomen.

1.2 Hur vanliga är dessa tillstånd?

Vissa primära vaskuliter är relativt vanliga sjukdomar hos barn t.ex. IgA-nefrit (kallas också för Henoch-Schönlein purpura) och Kawasaki sjukdom. Däremot är de vaskuliter som beskrivs nedan sällsynta och deras förekomst är ofullständigt känd. Ibland har föräldrarna aldrig hört talas om vaskuliter när deras barn får diagnosen. IgA-nefrit (Henoch-Schönlein purpura) och Kawasaki sjukdom är beskrivna i separata texter.

1.3 Vad orsakar sjukdomen? Är den ärftlig? Är den smittsam? Går det att förhindra sjukdomen?

Primära vaskuliter är vanligtvis inte ärftliga. I de flesta fall är patienten

den enda i familjen som drabbas och det är mycket osannolikt att även ett syskon får sjukdomen. Idag anser man att genetiska faktorer tillsammans med omgivningsfaktorer som t.ex. infektioner samverkar vid sjukdomsuppkomsten.

Sjukdomen är inte smittsam och kan inte förebyggas eller botas men kan kontrolleras med medicinering så att sjukdomen blir inaktiv utan symtom. Detta kallas för att sjukdomen är i remission.

1.4 Hur påverkas blodkärl vid vaskulit?

Vid vaskulit attackerar kroppens immunförsvar kärlväggen som svullnar och ändrar struktur. Detta kan leda till försämrat blodflöde och uppkomst av blodproppar i de inflammerade kärlen. Svullnad av kärlväggen och blodproppar kan tillsammans orsaka förträngning eller tilltäppning av blodkärlet.

I vävnadsprov (biopsi) från inflammerad kärlvägg ser man inflammatoriska blodceller i kärlväggen och omgivande vävnad. Dessa inflammatoriska celler orsakar skada på kärlen

Den inflammerade kärlväggen kan bli genomsläpplig med vätskeutträde ut i omgivande vävnader och kan orsaka t ex svullnad. Detta ligger bakom de olika hudutslag och hudförändringar som karaktäriserar dessa sjukdomar.

Det finns risk för bestående vävnadsskada om blodkärl skadas pga förträngning (ocklusion) eller kärlruptur med blödning. Om kärlet försörjer ett vitalt organ som hjärna, njure, lungor eller hjärta kan det leda till allvarlig sjukdom. Utbredd (systemisk) vaskulit medför vanligtvis att kroppen utsöndrar stora mängder inflammatoriska signalämnen som orsakar allmänna symtom som feber, illamående och förhöjda inflammationsmarkörer i blod (CRP och sänka). Genom att utföra angiografi (röntgenundersökning av blodkärl) kan man påvisa kärlförändringar i kroppens stora blodkärl.