



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

## Sällsynta Juvenila Primära Systemiska Vaskuliter

### 2. DIAGNOS OCH BEHANDLING

#### 2.1 Vilka är de olika typerna av vaskuliter? Hur klassificeras vaskulit?

Vaskulit hos barn grupperas på basen av storleken på de kärl som är inflammerade. Storkärilsvaskulit, såsom Takayasu arterit, drabbar stora kroppspulsådern (aorta) och dess huvudgrenar. Vaskulit som engagerar medelstora kärl involverar kärl som försörjer njurar, tarm, hjärna eller hjärta (t.ex. Polyarteritis nodosa och Kawasaki sjukdom). Vaskulit som drabbar små kärl involverar små blodkärl inklusive kapillärer (t.ex. IgA-nefrit, granulomatös polyangit, eosinofil granulomatös med polyangiit som tidigare benämndes Churg-Strauss syndrom, isolerad kutan leukocytoklastisk vaskulit, mikroskopisk polyangit).

#### 2.2 Vilka är de vanligaste symptomen?

Symptomen varierar beroende på antalet blodkärl som är drabbade (många kärl eller bara ett fåtal), deras lokalisering (kärl som försörjer vitala organ eller kärl som försörjer muskel) och hur mycket inflammationen påverkar blodflödet i kärlet. Kärlinflammationens påverkan på blodflödet kan vara allt från att kortvarigt orsaka ett mindre flöde i kärlet till att orsaka en fullständig tilltäppning av kärlet vilket kan leda till syre- och näringsbrist med organskada, ärrbildning och sviktande funktion i organet som följd. De vanligaste sjukdomssymptomen är listade under de olika sjukdomstyperna nedan.

#### 2.3 Hur ställs diagnosen?

---

Det är ofta svårt att ställa diagnosen vaskulit. Symptomen påminner om många av de symptom som föreligger vid andra vanliga barnsjukdomar. Diagnosen grundar sig på en sammantagen bedömning av kliniska symptom och svar på blodprover, urinprov och bilddiagnostik (exempelvis ultraljudsundersökning, röntgenundersökning, skiktröntgen, magnetröntgen och angiografi). Ibland kan det krävas att ett vävnadsprov tas från ett drabbat organ för att bekräfta diagnosen. Eftersom det är en så pass ovanlig sjukdom bör barnet remitteras till specialister vid ett universitetssjukhus med expertis inom barnreumatologi.

#### **2.4 Går det att behandla sjukdomen?**

Ja, det går att behandla vaskuliter men sjukdomen kan ibland vara svårbehandlad. I de allra flesta fall leder dock behandling till att sjukdomen går i remission (blir inaktiv).

#### **2.5 Vilka behandlingsalternativ finns?**

Behandlingen av primär systemisk vaskulit är både långvarig och komplicerad. Huvudsyftet är att få sjukdomen under kontroll så fort som möjligt (induktionsbehandling) och att därefter långsiktigt hålla sjukdomen under kontroll (underhållsbehandling) med så få biverkningar som möjligt. Behandlingen är individuell och man tar hänsyn till patientens ålder och sjukdomens allvarlighetsgrad. Som induktionsbehandling ges i första hand kortison tillsammans med immunhämmande läkemedel såsom cyklofosamid.

Läkemedel som används vid underhållsbehandlingen är bl.a. immunhämmande läkemedel såsom azatioprin, metotrexat och mykofenolatmofetil tillsammans med kortison i låg dos. Andra immunhämmande läkemedel som ibland ges är biologiska läkemedel (t.ex. TNF-hämmare och rituximab)

Vid långtidsbehandling med kortison behöver extra kalk och D-vitamin ges för att minska risken för benskörhet (osteoporos). Ibland ges blodförtunnande läkemedel (t.ex. lågdos acetylsalicylsyra eller antikoagulerande medicin) eller blodtrycksmediciner mot förhöjt blodtryck.

Patienten kan behöva fysioterapi för att förbättra muskelfunktion och familjen kan behöva kontakt med psykolog och kurator för att hantera

---

den kris det innebär när en familjemedlem drabbas av en kronisk sjukdom.

## **2.6 Hur kan alternativ behandling påverka sjukdomen?**

Det finns flera alternativmedicinska behandlingar som föreslås för patienter med vaskulit. Man bör vara försiktig med okvalificerade medicinska råd och dess konsekvenser. Om du vill pröva alternativmedicinsk behandling så rådgör med din barnreumatolog först eftersom vissa behandlingar kan interagera med den vedertagna behandlingen. De flesta läkare är inte emot att pröva någonting som är oskadligt förutsatt att du också följer medicinska råd. Ett problem med många alternativmedicinska behandlingar är att de kräver att patienten slutar ta sina ordinarie mediciner för att "rena kroppen". När mediciner såsom kortison behövs för att hålla vaskuliten under kontroll kan det vara riskfyllt att sluta ta dem när sjukdomen fortfarande är aktiv.

## **2.7 Kontroller**

Huvudsyftet med regelbundna kontroller är att bedöma sjukdomens aktivitet, hur läkemedelsbehandlingen fungerar och eventuella biverkningar av behandlingen. Antalet läkarbesök beror på vilken typ av vaskulit det rör sig om, hur allvarlig sjukdomen är och vilka läkemedel som ges. I mer komplicerade fall kan det behövas inläggning på sjukhus, i andra fall kan läkarkontroller ske vid en mottagning på sjukhus. När sjukdomen är under kontroll brukar det gå bra att glesa ut kontrollerna.

Det finns olika sätt att utvärdera sjukdomsaktiviteten vid vaskulit. Du kommer att få berätta om hur ditt barn mår och ibland kan det behöva göras regelbundna blodtryckskontroller och urinkontroller i hemmet. Vid besöket görs en noggrann undersökning av barnet. Undersökningen tillsammans med sjukhistorien utgör en viktig del av utvärderingen. Blodprover och urinprover tas för att bedöma graden av pågående inflammation, organfunktion och möjliga biverkningar. Beroende på om inre organ är drabbade kan andra undersökningar behöva göras och/eller andra specialister konsulteras.

## **2.8 Hur länge varar sjukdomen?**

---

Primära systemiska vaskuliter är långvariga och ibland livslånga sjukdomar. De kan debutera som ett akut och ofta allvarligt sjukdomstillstånd och med tiden gå över till en mer lågaktiv kronisk sjukdom.

## **2.9 Hur ser prognosen ut för sjukdomen?**

Prognosen för systemisk vaskulit är mycket individuell. Prognosen beror på typen av vaskulit, dess utbredning, vilka organ som är involverade, hur snart behandlingen påbörjas efter sjukdomsdebuten och hur individen svarar på behandlingen. Risken för organskada är avhängig tiden som sjukdomen har varit aktiv. Skada på vitala organ kan ha livslånga konsekvenser. Om adekvat behandling ges tidigt så går sjukdomen oftast i remission inom ett år. Ibland kan remissionen vara livet ut men ofta krävs underhållsbehandling under lång tid och perioder av ökad sjukdomsaktivitet kan kräva tillfälligt kraftigare behandling. Obehandlad sjukdom medför ökad risk för död. Eftersom sjukdomen är sällsynt finns det begränsade uppgifter om sjukdomens dödlighet och följder på sikt.