



www.printo.it/pediatric-rheumatology/SE/intro

Sällsynta Juvenila Primära Systemiska Vaskuliter

4. POLYARTERITIS NODOSA

4.1 Vad är Polyarteritis nodosa?

Polyarteritis nodosa (PAN) är en vaskulit som drabbar huvudsakligen medelstora och små kärl och förstör dessa. Inflammationen drabbar många (poly) kärl – polyarteritis- och inflammationen har en spridd utbredning i kärlväggen. De områden i kärlväggen som är inflammerade försvagas och små utbuktningar (aneurysm) bildas längs kärlet. Detta är upphovet till namnet nodosa (knuta). Kutan polyarteritis nodosa engagerar huvudsakligen hud och muskler men inte de inre organen.

4.2 Hur vanlig är PAN?

PAN är mycket sällsynt hos barn, det uppskattade antalet nyinsjuknade barn per år är cirka en per million. Sjukdomen är vanligast hos barn i åldern 9–11 år och är lika vanlig hos pojkar som flickor. Hos barn kan sjukdomen utlösas av en infektion orsakad av streptokocker och mer sällan av en hepatit B- eller hepatit C- infektion.

4.3 Vilka är de viktigaste symptomen?

De vanligaste allmänna symptomen är långdragen feber, sjukdomskänsla, trötthet och viktnedgång.

Andra symptom kan härledas till de organ som drabbas av sjukdomen. Smärta i olika delar av kroppen kan vara ett av huvudsymptomen vid PAN eftersom nedsatt blodtillförsel till vävnader kan orsaka smärta. Hos barn är smärta i muskler och leder lika vanligt förekommande som

buksmärta vilken orsakas av inflammation i kärlen som försörjer mag-tarmkanalen. Om kärlen som försörjer testiklarna drabbas kan det uppstå smärta i testiklarna. Hudsymptom kan yttra sig på olika sätt allt från smärtfria utslag t.ex. purpura (rödaktiga prickar) och livedo reticularis (nätformade utslag) till smärtsamma hudknutor och till och med sår eller kallbrand (skada i ytliga strukturer såsom fingrar, tår, öron eller nästipp pga dålig blodtillförsel). Engagemang av njurarna kan orsaka förhöjt blodtryck och läckage av blod och äggvita (protein) i urinen. Det centrala nervsystemet kan även drabbas i varierande omfattning med kramper, stroke eller andra neurologiska symptom. I vissa fall kan sjukdomen försämrats snabbt. Laboratorieundersökningar visar då vanligtvis höga inflammationsvariabler med förhöjt antal vita blodkroppar (leukocytos) och lågt hemoglobinvärde (anemi).

4.4 Hur ställs diagnosen PAN?

För att kunna ställa diagnosen PAN måste andra möjliga orsaker till långvarig feber under barnåren uteslutas som t.ex. infektioner. Om symptomen kvarstår trots antibiotikabehandling, vilket ofta ges till barn med långvarig feber, stödjer det misstanken om PAN. Diagnosen kan bekräftas genom påvisning av kärlinflammation via bilddiagnostik (angiografi) eller vävnadsprov.

Angiografi är en undersökning där man avbildar blodkärl med röntgen genom att spruta kontrast i blodkärlen. Man kan också göra skiktröntgen (CT) eller magnetkameraundersökning

4.5 Vilken är behandlingen?

Kortikosteroider är det läkemedel som i första hand används vid PAN. Läkemedlet ges antingen i blodet (om sjukdomen är mycket aktiv) eller i tablettform. Vilken dos av läkemedlet som ges och hur länge behandlingen pågår är individuellt och beror på sjukdomens utbredning och allvarlighetsgrad. Om sjukdomen är begränsad till huden, muskler och leder kan man möjligen klara sig utan immunhämmande mediciner. Om sjukdomen är allvarlig och engagerar vitala organ krävs behandling med immunhämmande mediciner, vanligtvis cyklofosamid, för att få kontroll på sjukdomen (induktionsbehandling). I vissa fall om sjukdomen är svår och inte svarar på ovan nämnda behandling används ibland andra läkemedel, t.ex. biologiska läkemedel, men effekten av dessa

läkemedel på sjukdomen har ännu inte fastställt i behandlingsstudier. När sjukdomsaktiviteten har minskat används oftast de immunhämmande preparaten azatioprin, metotrexat eller mykofenolatmofetil som underhållsbehandling för att hålla sjukdomen under fortsatt kontroll.

Andra individuella behandlingar kan innefatta penicillin (om sjukdomen har utlösts av streptokocker), läkemedel som vidgar blodkärl (vasodilatorer), blodtryckssänkande läkemedel, blodförtunnande läkemedel (acetylsalicylsyra eller antikoagulerande medel) samt smärtlindrande mediciner (COX-hämmare).