



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

Sällsynta Juvenila Primära Systemiska Vaskuliter

6. ANCA-ASSOCIERADE VASKULITER: Granulomatös polyangit (Wegener`s) och mikroskopisk polyangit

6.1 Vad är granulomatös polyangit och mikroskopisk polyangit?

Granulomatös polyangit (GPA) är en kronisk systemisk vaskulit som engagerar huvudsakligen små kärl, oftast i övre luftvägarna (näsa och bihålor), nedre luftvägar (lungor) och njurar. Termen granulomatös syftar på det mikroskopiska utseendet av de inflammatoriska förändringarna som formar små flerskiktade knutor i eller omkring kärlen.

Mikroskopisk polyangit (MPA) engagerar mindre kärl. Eftersom en antikropp som benämns ANCA (Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody) förekommer i bägge dessa sjukdomar kallas de för ANCA-associerade vaskuliter.

6.2 Hur vanliga är de? Är sjukdomarna hos barn annorlunda än hos vuxna?

GPA är en ovanlig sjukdom speciellt under barndomen. En uppskattning av antalet nya patienter per år är färre än en per en miljon barn. Mer än 97 % av rapporterade fall finns i den kaukasiska befolkningen. Båda könen är lika drabbade hos barn fast hos vuxna är äldre män drabbade något mer än kvinnor.

6.3 Vilka är de viktigaste symptomen?

Hos majoriteten av patienterna förekommer sjukdomen i form av

bihålesvullnad som inte förbättras med antibiotika eller avsvällande medel. Det finns en tendens till krustabildning av nässeptum, blödningar och sår som ibland förorsakar förändringar av näsans utseende. .

Inflammation i luftvägarna nedanför stämbanden kan ge förträngning av luftstrupen vilket leder till heshet och andningsproblem. Förekomst av inflammatoriska knutor i lungorna ger symptom som vid lunginflammation med andningsbesvär, hosta och bröstsmärtor. Njurengagemang förekommer initialt bara hos en liten del av patienterna men blir vanligare när sjukdomen fortskrider med avvikande njurfunktion och stegrat blodtryck som följd. Inflammatorisk vävnad kan ansamlas bakom ögat som skjuts framåt (protrusion) eller förekomma i mellanöronen och ge upphov till kronisk mellanöroninflammation. Allmänna symptom som viktnedgång, ökad trötthet, feber och nattsveptningar är vanliga liksom symptom från hud, leder och muskler. Vid MPA är lunga och njure de organ som huvudsakligen drabbas.

6.4 Hur ställs diagnosen?

Kliniska symptom på inflammatoriska förändringar i övre eller nedre luftvägarna tillsammans med njursjukdom (vilket märks genom blod och äggvita i urinen och förhöjda blodvärden av ämnen som filtreras genom njurarna (kreatinin, urea) ger hög misstanke om GPA. Blodprover inkluderar vanligtvis förhöjda icke specifika inflammatoriska variabler (SR, CRP) och förhöjd ANCA. Diagnosen kan ytterligare fastställas med vävnadsprov.

6.5 Vilken är behandlingen?

Behandlingen mot GPA/MPA brukar inledas med en kombination av kortikosteroider och cyklofosamid. I vissa individuella fall kan andra immunhämmande behandlingar bli aktuella t.ex. rituximab. När sjukdomsaktiviteten minskat kan sjukdomen hållas nere med underhållsbehandling vilken vanligtvis sker med azatioprin, metotrexat eller mykofenolatmofetil.

Andra behandlingar inkluderar antibiotika (vanligtvis trimetoprim/sulfametoxazol), blodtrycksmediciner, blodförtunnande läkemedel (acetylsalicylsyra eller antikoagulerande medel) och

smärtstillande medel (COX-hämmare).