



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.

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. Storkärlovaskulit, såsom Takayasus 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 Kawasakis sjukdom). Vaskulit som drabbar små kärl involverar små blodkärl inklusive kapillärer (t.ex. IgA-nefrit, granulomatös polyangit, eosinofil granulomatös med polyangiitis 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.

3. DAGLIGA LIVET

3.1 Hur påverkar sjukdomen det dagliga livet hos barnets och dess familj?

Den första tiden, när barnet blivit sjukt och ingen diagnos ännu är ställd, brukar vara mycket stressig för hela familjen.

Barnet och dess föräldrar brukar ha lättare att hantera frekventa sjukhusbesök (som ibland kan innefatta obehaglig utredning, provtagning och behandling) om det finns en förståelse om sjukdomen och dess behandling. När sjukdomen väl är under kontroll brukar det dagliga livet kunna återgå till sin vanliga gång.

3.2 Hur går det med skolan?

Patienten kan gå i skolan så fort sjukdomen är relativt väl under kontroll. Det är viktigt att upplysa skolan om barnets sjukdom så att man tar hänsyn till den under barnets skolgång.

3.3 Hur går det med idrott?

Barnen brukar uppmuntras till att utföra sin favoritidrott så fort sjukdomen är i remission.

Vissa restriktioner kan förekomma vid eventuell organskada eller vid påverkan på muskler, leder eller skelett som biverkan av kortisonbehandling.

3.4 Vad har dieten för betydelse?

Det finns ingen speciell diet som botar eller lindrar vaskulit. Barn med vaskulit bör få en hälsosam och balanserad kost som innehåller tillräckligt av äggvita, kalk och vitaminer för ett växande barn. Om barnet tar kortison så bör det undvika söt mat, fet mat och mat med hög salthalt för att minska risken för kortisonbiverkningar.

3.6 Kan klimatet påverka förloppet av sjukdomen?

Klimatet kan inte påverka sjukdomsförloppet vid vaskulit. Om det föreligger vaskulit i fingrar och tår med påverkad cirkulation kan symptomen bli sämre vid kall väderlek.

3.6 Vad gäller vid infektioner och om vaccinationer?

Vissa infektioner kan vara farligare hos individer som står på behandling med immunhämmande mediciner. Om barnet exponeras för vattkoppor eller bältros bör läkarkontakt tas så att barnet får behandling med antiviral medicin och/eller specifikt antiviralt immunglobulin. Risken för vanliga infektioner är något ökad och det finns även ökad risk för att utveckla ovanliga infektioner eftersom immunförsvaret är hämmat av behandlingen. Ibland ges förebyggande antibiotika (trimetoprim /sulfametoxazol) för att förhindra infektion av en svamp som heter Pneumocystis och som kan orsaka allvarlig lunginflammation hos patienter med nedsatt immunförvar.

Barn som behandlas med immunhämmande mediciner och kortison bör inte få levande vaccin (t.ex. mässling, påssjuka och röda hund vaccin, oralt poliovirusvaccin, vaccin mot tuberkulos och vattkoppsvaccin)

3.7 Hur går det med sexuella relationer, graviditet och preventivmedel?

Sexuellt aktiva ungdomar som står på vissa immunhämmande läkemedel eller de som har aktiv sjukdom bör använda sig av säkra preventivmedel för att förhindra graviditet. Graviditet bör om möjligt planeras då vissa blodtrycksmediciner och immunhämmande läkemedel kan ge skador på fostret. Det finns farhågor om att vissa cellgifter (framför allt cyklofosamid) kan orsaka senare fertilitet. Risken för nedsatt fertilitet är huvudsakligen relaterad till den sammanlagda dosen av läkemedlet som ges.

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 barnaåren 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 fastställts 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).

5. TAKAYASUS ARTERIT

5.1 Vad är Takayusus arterit ?

Takayusus arterit (TA) engagerar i första hand stora kärl, framför allt

den stora kroppspulsådern (aorta) och dess huvudgrenar och de stora artärgrenarna till lungorna. Ibland används termerna "granulomatös" eller "storcells" vaskulit för att beskriva de typiska mikroskopiska fynden av små knöliga förändringar som bildas runt en speciell typ av stora celler i artärväggen. I lekmanntexter kallas den ibland pulslös sjukdom eftersom sjukdomen kan orsaka avsaknad av pulsar eller svaga pulsar i extremiteter.

5.2 Hur vanlig är TA?

TA är relativt vanligt över hela världen men förekommer oftare i den icke-kaukasiska befolkningen (huvudsakligen i Asien). Den är mycket sällsynt bland européer. Sjukdomen är vanligare bland flickor (vanligtvis under tonåren) än pojkar.

5.3 Vilka är de vanligaste symptomen?

Tidiga symptom är feber, aptitlösa, viktnedgång, muskel och ledsmärta, huvudvärk och nattsveptningar. Inflammationsmarkörer som sänkan och CRP är förhöjda. När kärlinflammationen blir mer omfattande tillkommer tecken till minskad blodförsörjning. Blodtrycksstegring är ett mycket vanligt symptom hos barn till följd av inflammation i de blodkärl som försörjer njurarna. Andra vanliga tecken är avsaknad av pulsar i armar och ben, olika blodtryck i olika extremiteter, blåsljud över kärlförträngningar och skarp smärta i extremiteter (klaudikatio). Vid påverkan av blodförsörjning till hjärna kan huvudvärk, neurologiska symptom eller ögonsymptom uppträda.

5.4 Hur ställs diagnosen TA?

Dopplerultraljud (metod som mäter blodflöde) är en användbar undersökning för att upptäcka och följa förändringar i stora artärstammar i anslutning till hjärtat men kan inte ge en bild av förändringar i mer perifera kärl.

Magnetkameraundersökning av kärlets struktur dess blodflöde (MR-angiografi) är den bästa metoden för att se stora kärl som den stora kroppspulsådern och dess huvudgrenar. För att se mindre kärl kan konventionell angiografi användas med traditionell röntgen och kontrastmedel som sprutas direkt i artärerna.

Undersökningen kan även utföras med skiktröntgen (CT-angiografi). På vissa universitetssjukhus finns också möjlighet att använda positronemissionstomografi (PET) för att påvisa inflammation i kärlväggar. Denna teknik skannar av radioaktiva ämnen som sprutas i blodet och samlas specifikt på de platser i kärlen som är aktivt inflammerade.

5.5 Hur behandlas TA?

Kortikosteroider är det läkemedel som i första hand används vid TA. Hur läkemedlet administreras, vilken dos av läkemedlet som ges och hur länge behandlingen pågår är individuellt och beror på sjukdomens utbredning och allvarlighetsgrad. Ofta inleds tidig behandling med andra immunhämmande läkemedel (azatioprin, metotrexat eller mykofenolatmofetil) för att snabbare kunna trappa ner kortisonet. Om sjukdomen är allvarlig används cyklofosfamid i första hand för att få kontroll på sjukdomen (induktionsbehandling). I vissa fall om sjukdomen är svår och inte svarar på ovan nämnda behandling används andra läkemedel, t.ex. biologiska läkemedel (TNF-hämmare eller tocilizumab), men effekten av dessa läkemedel på sjukdomen har ännu inte fastställts i behandlingsstudier.

Andra individuella behandlingar kan vara läkemedel som vidgar blodkärl (vasodilatorer), blodtryckssänkande läkemedel, blodförtunnande läkemedel (acetylsalicylsyra eller antikoagulerande medel) samt smärtlindrande mediciner (COX-hämmare).

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 mellanöröronen och ge upphov till kronisk mellanöröroninflammation. Allmänna symptom som vikttnedgång, ökad trötthet, feber och nattsvettningar 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 cyklofosfamid. 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).

7. PRIMÄR ANGIT I CENTRALA NERVSYSTEMET

7.1 Vad är primär angit i centrala nervsystemet?

Primär angit i centrala nervsystemet (PACNS) hos barn är en inflammatorisk hjärnsjukdom som angriper små och medelstora kärl i hjärnan och/eller ryggmärgen. Orsaken är okänd men då sjukdomen ibland uppstår efter vattkopps smitta kan det röra sig om en infektionsutlöst inflammatorisk process.

7.2 Hur vanlig är den?

Det är en mycket ovanlig sjukdom.

7.3 Vilka är de vanligaste symptomen?

Sjukdomen kan uppträda plötsligt med ensidig förlamning, svårbehandlade kramper eller svår huvudvärk. Ibland visar sig sjukdomen med mer diffusa neurologiska eller psykiatriska symptom såsom förändrat humör eller beteende. Systemisk inflammation med feber och förhöjda inflammatoriska markörer förekommer vanligtvis

inte.

7.4 Hur ställs diagnosen?

Blodprover och prov på ryggmärgsvätska kan inte användas för att ställa diagnosen utan tas i första hand för att utesluta andra åkommor som kan yttra sig med neurologiska symptom såsom infektioner, andra inflammatoriska hjärnsjukdomar) Bilddiagnostik av hjärna och ryggmärgen är de viktigaste undersökningarna för att ställa diagnosen. Magnetkamera angiografi och/eller konventionell angiografi används för att visualisera inflammation i medelstora och stora kärl och kan behöva upprepas för att bedöma sjukdomsförloppet. Vid misstanke om småkärlsinflammation krävs ett vävnadsprov för att bekräfta diagnosen.

7.5 Vad är behandlingen?

Vid vattkoppsutlöst sjukdom räcker oftast behandling med kortison under en kort tid (3 månader) för att stävja sjukdomen. Ibland ges även antiviral medicin (aciklovir). Om sjukdomen fortskrider (med försämring av förändringar i hjärnan påvisade med bilddiagnostik) behövs kraftig behandling med immunhämmande mediciner för att förhindra ytterligare hjärnskada. Vanligtvis inleds behandlingen med cyklofosamid med efterföljande underhållsbehandling (t.ex. behandling med azatioprin eller mykofenolatmofetil). Blodförtunnande mediciner (acetylsalicylsyra eller antikoagulerande medel) bör även insättas.

8. ANDRA VASKULITER OCH LIKANDE TILLSTÅND

Kutan leukocytoklastisk vaskulit (också känd som hypersensitivitets- eller allergisk vaskulit) är vanligen en blodkärlsinflammation som uppstår vid en överdriven immunologisk reaktion mot något ämne. Läkemedel och infektioner är vanliga utlösande faktorer hos barn. Den drabbar vanligtvis små blodkärl och har ett specifikt mikroskopiskt utseende vid hudbiopsi.

Hypokomplementär urtikariell vaskulit kännetecknas av utbredda kliande nässelfeberliknande utslag men de försvinner inte lika snabbt som vid en vanlig allergisk hudreaktion. Blodprover visar sänkta nivåer av komplementfaktorer.

Eosinofil granulomatos med polyangit (EGPA, tidigare Churg-Strauss syndrom) är en ytterst sällsynt form av vaskulit hos barn. Vid denna vaskulit föreligger astma och ökat antal eosinofila vita blodkroppar i kombination med symptom på vaskulit i huden och inre organ.

Cogans syndrom är en sällsynt sjukdom som engagerar ögon och innerörat och kan orsaka ljuskänslighet, yrsel och hörselnedsättning. Andra symptom förenliga med utbredd vaskulit kan förekomma.

Om Behçets sjukdom finns särskild information