



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

## **Sjældne Primære Vaskulitsygdomme**

Version af 2016

### **2. DIAGNOSE OG BEHANDLING**

#### **2.1 Hvilke typer af vaskulitis er der? Hvordan klassificeres vaskulitis?**

Klassifikationen af vaskulitis hos børn baseres på størrelsen af de blodkar som er involveret. Ved affektion af store blodkar, som det ses ved Takayasu artheritis, påvirkes især hovedpulsåren (aorta) og dens største forgreninger. Ved vaskulitis i mellemstore blodkar rammes typisk blodkar til nyrer, tarm, hjerne eller hjerte (f.eks. polyarteritis nodosa, Kawasaki). Sygdom i små blodkar ses ved f.eks. Henoch-Schöenlein purpura, granulomatose med polyangiitis (Wegeners granulomatose), Churg-Strauss Syndrom, kutan leukocytoklastisk vaskulitis, mikroskopisk polyangiitis

#### **2.2 Hvad er de hyppigste symptomer?**

Symptomer på sygdommene er helt afhængig af, hvilke blodkar der er involveret (vitale organer som hjerne og hjerte kontra hud eller muskel), hvor udbredt sygdommen er (få eller mange kar) og i hvor høj grad blodforsyningen er påvirket. Ved lille påvirkning af blodforsyning ses mindre påvirkning af de involverede væv. Hvis blodforsyningen helt er stoppet pga. tillukning af blodkar, mangler vævet ilt og næring. Dette kan medføre vævskade med ardannelse. De typiske symptomer for de enkelte sygdomme er beskrevet detaljeret under sygdommene i det følgende.

#### **2.3 Hvordan stilles diagnosen?**

---

Vaskulitis diagnosen er oftest ikke let at stille. Symptomer kan ligne forskellige mere almindelige sygdomme hos børn. Diagnosen stilles oftest ved specialistvurdering af symptomer sammen med fund fra blod- og urinprøver og forskellige undersøgelser (ultralyd, røntgen, CT- eller MR-skanninger, angiografi). Nogle gange vil vævsbiopsi være nødvendig. Da disse sygdomme er sjældne, vil det ofte være relevant at barnet undersøges på et center, hvor der er både børnereumatologer og andre børnespecialer.

## **2.4 Kan de behandles?**

Ja, vaskulit sygdomme kan behandles. I de fleste tilfælde vil korrekt behandling betyde, at sygdommen kan komme under kontrol (remission)

## **2.5 Hvad er behandlingen?**

Behandlingen af vaskulitis er langvarig og kompleks. Hovedformålet er at få sygdommen under kontrol så hurtigt som muligt (induktionsbehandling) og opnå blivende kontrol (vedligeholdelsesbehandling) og samtidig undgå/minimere medicin bivirkninger/sidevirkninger. Behandlingen er individuel, hvor der tages højde for såvel barnets alder som sygdommens sværhedsgrad.

Glukokortikoider (binyrebarkhormoner) sammen med immundæmpende midler (f.eks. cyclophosphamid) har vist sig mest effektive til at inducere sygdomskontrol.

Lægemidler der ofte anvendes i vedligeholdelsesbehandlingen er azathioprin, methotrexat, mycophenolatmofetil sammen med lav dosis glukokortikoid. Andre stoffer kan blive brugt afhængig af den enkelte patients sygdom – heriblandt biologisk terapi (f.eks. TNF-inhibitorer og rituximab), colchicin og thalidomid.

Ved langvarig glukokortikoid behandling forebygges knogleskørhed (osteoporose) ved tilskud med kalk og D-vitamin. For at forbygge blodpropper kan der være behov for f.eks. acetylsalicylsyre (magnyl) og ved forhøjet blodtryk behandles med blodtryksænkende medicin.

Fysioterapi kan være nødvendigt for at forbedre bevægeapparatets funktion. Psykolog- og socialrådgiver bistand kan være en vigtig støtte for patient og familie.

---

## **2.6 Hvad med alternativ behandling?**

Der er mange alternative og komplementære behandlinger tilgængelige. Dette kan være forvirrende for patienter og deres familie. Der er meget lidt evidens for virkningen af alternative medicin og ofte er det det bade dyrt og tidskrævende. Hvis der overvejes alternative medicin anbefales det at tale med den behandlingsansvarlige læge, da visse typer af alternative medicin kan interagere med konventionel medicin. Det er vigtigt ikke bare at stoppe med den aftalte medicin. Når der er behov for f.eks. glukokortikoider for at opnå sygdomskontrol, kan det være meget farligt pludselig at stoppe denne behandling.

## **2.7 Kontroller**

Hovedformålet med kontrollerne er at vurdere sygdomsaktiviteten, dvs. at sikre størst mulig effekt af behandlingen og ingen eller færrest mulige bivirkninger til behandlingen. Hyppigheden og typen af kontroller afhænger helt af type og sværhedsgrad af sygdomme, og af hvilken behandling der gives. Tidligt i sygdomsforløbet vil kontroller som regel være hyppige, for at blive sjældnere når sygdommen kommer under kontrol.

Der er flere måder at vurdere aktiviteten af vaskulitis. I vil i visse tilfælde skulle undersøge urin ved at stixe denne hjemme eller f.eks. måle blodtryk. Der laves analyser på blod og urin for at vurdere inflammation, ændringer i funktion af et givet organ og medicinbivirkninger. Der kan være behov for andre regelmæssige undersøgelser – det afhænger af hvilke organer, som er ramt af sygdommen På basis af jeres/jeres barns oplysninger om symptomer/ændringer i gener, lægeundersøgelse og de øvrige analyser, vurderes aktiviteten af sygdommen.

## **2.8 Hvor lang tid varer sygdommen?**

Sjældne primære vaskulit sygdomme er langvarige, oftest livslange sygdomme. De kan starte som en akut svær, måske endog livstruende tilstand, der efterhånden går over i en mere kronisk fase

## **2.9 Hvad er prognosen ved disse sygdomme?**

---

Prognosen ved sjældne primære vaskulit sygdommer er individuel. Det afhænger ikke kun af typen og grade af kar-involvering, men også af intervallet mellem sygdomsdebut og behandlingsstart. Prognosen afhænger ligeledes af, hvor hurtig og godt behandlingen virker . Risikoen for skader på organer af afhængig af varighed af aktiv sygdom. Skade på vitale organer kan have livslang konsekvens. Med korrekt behandling vil behandlingskontrol (remission) ofte opnås inden for det første år. Remissionen kan være livslang, men ofte vil en langvarig vedligeholdelsesbehandling være nødvendigt. Sygdoms remission kan afbrydes af perioder med sygdoms opblussen, der nødvendiggør mere intensive behandling. Ubehandlet vil disse sygdomme have en relativ høj dødelighed. Pga. sygdommenes sjældenhed kan eksakte tal for prognose og dødelighed ikke gives