



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

## Sjældne Primære Vaskulitsygdomme

Version af 2016

### 1. HVAD ER VASKULITIS?

#### 1.1 Hvad er det?

Vaskulitis er inflammation af blodkar. Vaskulit sygdomme dækker en stor gruppe af sygdomme. Primær vaskulitis betyder, at sygdommen først og fremmest sidder i blodkarrene. Vaskulitis sygdommene har forskellige navne, hvor de inddeles efter hvilken type blodkar der er ramt og størrelsen af dette blodkar.

#### 1.2 Hvor hyppigt er det?

Nogle af de primære vaskulit sygdomme er forholdsvis almindelige hos børn (f.eks Henoch-Schönlein eller Kawasaki) mens sygdommene, som beskrives her, er meget sjældne i barndommen. Mange forældre har aldrig hørt om "vaskulitis" før deres barn får diagnosen.

#### 1.3 Hvad er årsagen til disse sygdomme? Er de arvelige? Er de smitsomme? Kan de forebygges?

Der er meget sjældent, at der er mere end én med samme sygdom i en familie. Der er meget usandsynligt, at tvillinger får samme sygdom. Det mest sandsynlige er, at det er en kombination af flere faktorer, som forårsager sygdommen. Det vurderes, at forskellige gener, infektioner (der virker som udløsende faktor) og ydre faktorer har betydning for udvikling af sygdommen.

Disse sygdomme er ikke smitsomme og kan ikke forebygges eller kureres. Derimod kan sygdomsaktiviteten kontrolleres så sygdommens symptomer forsvinder. Dette stadie benævnes "remission"

---

## **1.4 Hvad sker der med blodkarrene ved vaskulit sygdomme?**

Blodkarrenes væg bliver angrebet af kroppens immunsystem, hvorved karvæggen hæver op. Blodgennemstrømningen bliver nedsat og der kan dannes blodpropper i blodkarret. Hævelse af karvæggen og evt. blodprop forårsager forsnævring af blodkar eller helt aflukket kar. De immunaktive (inflammatoriske) celler samles i cellevæggen og forårsager skade på såvel blodkar som et omgivende væv. Dette kan ses ved en vævsbiopsi

Karvæggen bliver mere utæt, der kan strømme væske ud i vævet, der kan give hævelse.

Nedsat blodforsyning pga. forsnævring, tilstoppede kar eller - sjældnere - brist af kar med blødning, kan skade vævet. Påvirkning af kar, der forsyner livsvigtige organer som hjerne, nyrer, lunger eller hjerte, kan få alvorlige følger. Systemisk vaskulitis (påvirkning af kar mange steder i kroppen) vil sædvanligvis efterfølges af frigørelse af mange inflammatoriske molekyler, som giver almen symptomer i form af feber og træthed. Samtidig vil der ses påvirkning af blodprøver med tegn på inflammation (sænkning og CRP).

## **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 børnesubspecialer.

### **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 blodtryks-sænkende 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 af stoppe denne behandling.

## **2.7 Kontroller**

Hovedformålet med kontrollerne er at vurdere sygdomsaktiviteten, dvs. at sikre størst mulig effekt af abehandlingen 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 controller 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

## **3. DAGLIGDAGEN**

### **3.1 Hvordan kan disse sygdomme påvirke barnets og familiens dagligdag?**

I begyndelsen, hvor barnet har det dårligt, og diagnosen måske endnu ikke er stillet, vil det sædvanligvis være meget belastende for hele familien.

Når sygdommen kendes, og behandlingen er startet, vil det oftest hjælpe barnet og forældrene til bedre at kunne håndtere undersøgelses og behandlingsprocedure, samt de hyppige hospitalsbesøg. Når først sygdomme er under kontrol, kan familiens dagligliv sædvanligvis vende tilbage til det normale.

---

### **Hvad med skolen?**

Når sygdommen er under kontrol, vil patienten opfordres til at vende tilbage til skole og daginstitution så meget som overhovedet muligt. Det er vigtigt at informere skolen omkring barnets sygdom, så der evt. kan tages hensyn.

### **Hvad med sport?**

Børn opfordres til at tage del i deres favoritsport eller andre aktiviteter så snart sygdommen er i ro.

Der kan være specielle hensyn at tage, afhængig af barnets sygdom, hvilke organer der er påvirkede - inklusive led, knogler og muskler.

### **3.4 Hvad med diæt?**

Der er ikke holdepunkt for, at specielle diæter kan påvirke sygdomsforløbet eller prognosen. En sund, varieret kost med tilstrækkeligt indhold af protein, kalk og vitaminer anbefales. Under glukokortikoid behandling anbefales at reducere søde, fede og salte spiser.

### **3.5 Kan klimaet influere på forløbet af sygdommen?**

Der er ikke holdepunkt for at klimaet influere på sygdomsforløbet. Ved sygdom med påvirket kredsløb f.eks. i finger og tæer, vil kulde dog kunne forværre symptomerne.

### **3.6 Hvad med infektioner og vaccinationer?**

Generelt ses en lidt øget risiko for infektioner. Nogle infektioner kan have et mere alvorligt forløb hos patienter, som er i immunsupprimerende behandling. Ved udsættelse for skoldkopper eller helvedesild vil der være behov for medicinsk behandling – hvis patienten ikke har haft skoldkopper før. Der kan ses usædvanlige infektioner, som sjældent rammer raske personer. I visse særlige situationer gives antibiotika i lang tid for at forebygge lungeinfektion med *Pneumocystis*, som kan være livstruende komplikation hos patienter, som er i immundæmpende behandling.

---

Vaccination med levende, svækket virus eller bakterie (f.eks. MFR-vaccination og TB) bør undgås under den immundæmpende behandling.

### **3.7 Hvad med seksualliv, graviditet og fødsel?**

Hos seksuelt aktive unge voksne er det vigtigt med antikonception, da de fleste lægemidler kan skade fostret. Behandlingen med cyclophosphamid kan påvirke fertiliteten. Det afhænger især af den totale dosis af stoffet, der er givet og ses ikke så hyppigt som hos voksne.

## **4. POLYARTHERITIS NODOSA**

### **4.1 Hvad er det?**

Polyarthritis nodosa (PAN) er en vaskulit sygdom, hvor især små og mellemstore blodkar (arterier) påvirkes og ødelægges (nekrotiserende vaskulitis). Mange blodkar (poly-arthritis) påvirkes pletvis. De inflammerede dele af karvæggen bliver svagere under trykket fra blodstrømmen, hvorved der dannes små knudeformede (nodulære) udposninger (aneurismer) ved blodkarrene. Kutan (hud) polyarthritis påvirker kun huden og i visse tilfælde muskler og led, men ikke de indre organer.

### **4.2 Hvor hyppig er den?**

Polyarthritis nodosa er meget sjælden hos børn med højst et nyt tilfælde pr. år pr. 1 mill børn. Drengene og piger rammes lige hyppigt, oftest i alderen 9-11 år. Hos børn kan det være relateret til streptokok infektion eller hepatitis B eller C virus infektion.

### **4.3 Hvad er symptomerne?**

De mest almindelige almene symptomer er langvarig feber, utilpashed, træthed og vægt tab.

Andre symptomer er bestemt af hvilke blodkar og dermed organer, som er ramt af sygdommen. Når der kommer utilstrækkeligt blod til væv, vil dette medføre smerter. Smerter forskellige steder kan således være er

---

fremtrædende symptom ved PAN. Hos børn er muskel og ledsmerter lige så hyppigt som mavesmerter. Hvis blodkar til testiklerne er afficerede kan det give smerter sv.t. skrotum. Vaskulitis forandringer i huden kan være meget forskelligartet. Der kan være uømme forandringer som purpura eller livedo reticularis, men også ømme noduli i huden eller egentlige sårdannelse med gangrene. Ved gangren er blodforsyningen helt stoppet og vævet dør. Det kan f.eks. ses sv.t. finger, tæer, ører eller næsetip. Hvis nyrerne er ramt af sygdommen, kan der ses blod og protein i urinen eller forhøjet blodtryk. Nervesystemet kan påvirkes i forskellig grad, hvor symptomer kan være kramper, slagtilfælde eller forstyrrelse af nernefunktioner. I visse tilfælde kan symptomer udvikle sig meget hurtigt. Blodprøver til vise betydelig inflammation med bl.a. forhøjet sænkning og blodmangel.

#### **4.4 Hvordan stilles diagnosen?**

Ved langvarig feber skal andre mulige årsager udelukkes før mistanken samler sig om PAN. Der er bestyrket mistanke om PAN ved persisterende almensymptomer sammen med lokale symptomer. Diagnosen bekræftes ved angiografi eller ved karakteristiske forandringer i vævsprøve fra sygdomsramt væv. Angiografi er en røntgenundersøgelse, hvor blodkar kan ses tydeligt efter der er sprøjtet kontrast ind i en blodåre. Dette kaldes konventionel angiografi. Der kan også anvende CT-angiografi.

#### **4.5 Hvad er behandlingen?**

Glukokortikoider er fortsat hjørnестenen i behandlingen af PAN hos børn. Ofte gives medicinen i blodåre i starten, hvor sygdommen er meget aktiv for senere at blive givet som tabletter. Dosering og varighed af behandlingen er meget individuel og vurderes i forhold til sygdomsaktiviteten hos det enkelte barn. Hvis sygdommen kun er i hud, muskler og led, er det ikke sikkert at der er behov for anden immundæmpende behandling. Hvis der er alvorlig sygdomsaktivitet og vitale organer er ramt af sygdommen vil cyclophosphamid sædvanligvis blive brugt for at få kontrol med sygdommen (induktionsbehandling). Hvis der fortsat er sygdomsaktivitet kan det komme på tale at bruge biologisk terapi, men der er ikke lavet studier



---

på anvendelsen ved PAN.

Når sygdommen er kommet under kontrol vil vedligeholdelsesbehandlingen oftest være azathioprin, methotrexat eller mycophenolatmofetil.

Anden behandling kan være penicillin (ved påvist streptokok infektion), medicin, som kan udvide blodkar, blodtrykssænkende medicin, medicin imod dannelse af blodpropper eller smertestillende.

## **5. TAKAYASU ARTERITIS**

### **5.1 Hvad er det?**

Takayasu arteritis (TA) påvirker især de store kar, først og fremmest hovedpulsåren (aorta) og dens forgreninger samt lungearterien (pulmonalarterien) og dennes forgreninger. Nogle gange bruges ordet "granulomatøs" eller "kæmpecelle vasculitis" for at beskrive et mikroskopisk billede af små, knudeformede læsioner (granulomer) formet omkring store celler i arterievæggen. I noget litteratur er sygdommen betegnet "pulsløs sygdom", da pulsen i visse tilfælde kan være påvirket.

### **5.2 Hvor hyppig er den?**

På verdensplan er TA relative hyppig hos børn, men det hænger sammen med at den er relative hyppig hos især asiater. Den er meget sjælden hos europæere. Den rammer hyppigere piger end drenge.

### **5.3 Hvad er symptomerne?**

De tidlige symptomer er feber, appetitløshed, væggtab, muskel- og ledsmerter og nattesved. Blodprøver viser tegn på inflammation. Hvis inflammationen i karret udvikler sig, vil der komme nedsat blodforsyning pga. forsnævring. Forhøjet blodtryk er et meget hyppigt, tidligt symptom hos børn pga. involvering af blodkar som forsyner nyrerne. Det kan være svært at mærke pulsen. Der kan være forskel i blodtryk mellem f.eks. h. og v. arm. Der kan høres en hvæselyd over de forsnævrede blodkar (mislyd) og der kan være smerter i benene, som forværres ved gang. Hovedpine, neurologiske symptomer og symptomer fra øjne kan skyldes at blodforsyningen til hjernen er på

---

virket.

#### **5.4 Hvordan stilles diagnosen?**

Ultralydsundersøgelse med dopplertechnik bruges som screeningsmetode eller ved opfølgning efter påvist sygdom.

For at undersøge de store blodkar anvendes MR-angiografi. Det kan i visse tilfælde være brugbart at lave en røntgenundersøgelse af kar med samtidig kontrast ind i blodet for at se de mindste blodkar. Dette kaldes konventionel angiografi.

CT-angiografi kan ligeledes vise sygdom i blodkar. Ved PET-skanning (positron emission tomografi) bliver der givet en radioisotop ind i blodåren. Radioisotop vil samle sig i de inflammærede kar og derved kan udbredelsen af sygdommen vurderes.

#### **5.5 Hvad er behandlingen?**

Glukokortikoider er fortsat hjørnестenen i behandlingen af TA hos børn. Ofte gives medicinen i blodåre i starten, hvor sygdommen er meget aktiv for senere at blive givet som tabletter. Dosering og varighed af behandlingen er meget individuel og vurderes i forhold til sygdomsaktiviteten hos det enkelte barn. Tidligt i sygdomsforløbet anvendes ofte anden immundæmpende medicin for at mindste behovet for glukokortikoider. Det kan være azathioprin, methotrexat eller mycophenolatmofetil. Ved alvorlig sygdom anvendes primært cyclophosphamid for at opnå sygdomskontrol (induktionsterapi). Hvis sygdomsaktivitet vedbliver, kan biologisk terapi anvendes (TNF blokker eller tocilizumab). Effekten af biologisk terapi er ikke undersøgt i større studier.

Anden behandling kan være medicin, som udvider blodkarrene, blodtryks-sænkende, medicin mod dannelse af blodpropper eller smertestillende.

### **6. ANCA-ASSOCIERET VASKULITIS: Granulomatose med polyangiitis (Wegeners granulomatose) og Mikroskopisk polyangiitis (MPA)**

#### **6.1 Hvad er det?**

---

Wegeners granulomatose (GPA) er en kronisk, systemisk vaskulitis som primært afficerer de små og mellemstore blodkar i øvre luftveje (næse og bihuler), nedre luftveje (lunger) og nyrer. Betegnelse granulomatose refererer til de forandringer som kan ses i mikroskop ved undersøgelse af sygdomsramt væv.

MPA giver sygdom i de små blodkar. Ved både GPA og MPA kan påvises et antistof som betegnes ANCA (Anti-neutrofilocyt cytoplasma antistof) i blodet, hvorfor de betegnes ANCA-associerede sygdomme

## **6.2 Hvor almindelig er den? Er sygdommen hos børn forskellig fra sygdommen hos voksne?**

GPA er en sjælden sygdom, specielt i barnealderen. Et skøn vil være højest 1 barn pr. 1 mil. børn pr. år. Mere end 97% af de kendte tilfælde ses hos den hvide befolkning (kaukasere). Drengene og piger får sygdommen lige hyppigt. Hos voksne rammes mænd lidt hyppigere end kvinder.

## **6.3 Hvad er symptomerne?**

Hos børn vil sygdommen ofte vise sig ved bihulebetændelse, der ikke svinder trods antibiotika og næsedråber. Der er tilbøjelighed til, at næseskillevægen påvirkes med skorper, blødning og sår. Det kan føre til ødelæggelse af brusken med sammenfald af næsen til det der kaldes sadelnæse.

Inflammation i luftvejene under stemmelæberne kan forårsage en forsnævring af luftrøret. Det giver hæshed og symptomer med kortåndethed. Påvirkning af lunger giver symptomer som ved lungebetændelse med åndenød, hoste og brystmerter.

Nyrepåvirkning ses i starten kun hos ganske få, men vil udvikles hos mange over tid. Tegn på nyreinvolvering er abnorm urinundersøgelse, påvirket nyrefunktion (måles i blodet) og forhøjet blodtryk. Der kan komme inflammatorisk væv bag øjet, hvilket vil gøre at øjet bliver skubbet lidt fremad. Ved inflammation i mellemøret kommer symptomer som ved kronisk mellemørebetændelse. Almene symptomer som væggtab, træthed, feber og nattesved er almindelig ligesom der ses forskellige symptomer fra hud og muskler.

Ved MPA er nyrer og lunger primært afficeret.

---

## **6.4 Hvordan stilles diagnosen?**

Symptomer fra øvre eller nedre luftveje og samtidig nyrepåvirkning (blod og protein i urinen og påvirket nyrefunktion vurderet på blodprøver) giver tilsammen en meget kraftig mistanke om GPA. Blodprøver viser typisk inflammation (forhøjet sænkning (SR) og CRP) samt forhøjede ANCA titre. Diagnosen kan understøttes af vævsbiopsi.

## **6.5 Hvad er behandlingen?**

Den primære behandling er glukokortikoider i kombination med cyclophosphamid hos børn med GPA/MPA. Andre immundæmpende stoffer som rituximab kan bruges - det afhænger af den kliniske situation. Når sygdommen er kommet under kontrol er vedligeholdelsesbehandlingen typisk azathioprin, methotrexat eller mycophenolatmofetil.

Anden behandling kan være forebyggende antibiotika under den intensive induktionsbehandling, blodtryks nedsættende medicin, medicin mod dannelsen af blodpropper og smertestillende.

# **7. PRIMÆR ANGIITIS I NERVESYSTEMET**

## **7.1 Hvad er det?**

Primær angiitis i centralnervesystemet (PACNS) hos børn er en inflammatorisk tilstand, som rammer små eller mellemstore blodkar i hjerne og/eller rygmærven. Årsagen er ukendt, men da det hos nogle børn er set efter skoldkopper er der mistanke om at det er en infektionsudløst inflammatorisk sygdom.

## **7.2 Hvor hyppig er den?**

Det er en meget sjælden sygdom.

## **7.3 Hvad er symptomerne?**

Der er ofte pludseligt indsættende symptomer med lammelse af arm og/eller ben på den ene side (slagtilfælde), kramper, som er svære at behandle, eller udtalt hovedpine. Nogle gange er det mere diffuse

---

neurologiske eller psykiatriske symptomer med ændringer i humør og adfærd som er de første symptomer. Oftest er der ikke feber eller påviselig inflammation i blodprøver.

#### **7.4 Hvordan stilles diagnosen?**

Ved analyse af blodprøver og cerebrospinalvæske er resultaterne oftest uspecifikke. De anvendes primært til at udelukke andre tilstande, som kan starte med symptomer fra nervesystemet som infektioner, inflammatorisk hjernesygdom eller blodstørknings sygdomme. De væsentligste undersøgelser for at stille diagnosen er MR-angio eller konventionel angiografi. Der skal gentagne undersøgelser til for at vurdere sygdomsudviklingen. Hvis symptomerne fortsat udvikler sig og der ikke kan påvises involvering af kar eller anden årsag, kan det være nødvendigt med hjernebiopsi.

#### **7.5 Hvad er behandlingen?**

Hvis sygdommen er på baggrund af skoldkopper gives glukokortikoider i ca. 3 måneder, hvilket er tilstrækkeligt til at standse sygdomsudviklingen. Der kan også gives et antivirus middel (aciclovir). Hvis sygdommen forværres (forandringerne i hjernen tiltager) gives intensive behandling med immundæmpende medicin for at undgå yderligere hjerneskade. Cyclophosphamid bruges sædvanligvis i den akutte fase af sygdommen og efterfølgende gives i stedet vedligeholdelses behandling (f.eks. azathioprin, mycophenolatmofetil). Der skal samtidig gives medicin mod dannelse af blodpropper.

### **8. ANDRE VASKULITISSYGDOMME OG LIGNENDE TILSTANDE**

Kutan leukocytoklastisk vaskulitis (allergisk vaskulitis eller hypersensitivitets vaskulitis) indebærer sædvanligvis inflammation i blodkar på baggrund af uhensigtsmæssig reaktion på f.eks. medicin eller infektion. Der er påvirkning af de små blodkar. En vævsprøve har et ganske specielt og fredeligt udseende ved vurdering med mikroskop.

Hypo-komplementæmisk urtikariel vaskulit er karakteriseret ved et kløende udbredt udslæt, der ligner det kløende udslæt, man ser ved allergisk reaktion. Det svier og heler ikke. I blodprøver vil man finde

---

nedsat niveau af komplement.

Eosinofil polyangiitis (EPA) blev tidligere betegnet Churg-Strauss syndrom, og det er en meget sjælden vaskulitis hos børn. Symptomerne er astma sammen med forskellige typer af vaskulit forandringer i hud og indre organer. I blodet vil der findes forhøjet andel af de hvide blodlegemer, der kaldes eosinofile leukocytter.

Cogan´s syndrome er en sjælden sygdom, der er karakteriseret ved påvirkning af øjet og indre øre med lysfølsomhed, svimmelhed og høretab. Andre symptomer på vaskulitissygdomme kan være tilstede.

Behcets sygdom er beskrevet andet sted.