



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

# Sjelden Juvenil Primær Systemisk Vaskulitt

Versjon av 2016

## 1. HVA ER VASKULITT?

### 1.1 Hva er det?

En vaskulitt er en betennelse (inflammasjon) i blodåreveggen. Vaskulitter omfatter en stor gruppe med sykdommer. At en sykdom regnes som "primær", viser i denne sammenheng til at blodårene er hovedstedet for betennelsen og at blodårebetennelsen ikke kan forklares ved en annen sykdom. "Juvenil" betyr at den oppstår i før 16 års alderen. Inndelingen av vaskulittene i sykdomsnavn baserer seg hovedsaklig på hvilke typer blodårer som er rammet og størrelsen på dem. Det er mange former for vaskulitter; alt fra milde til mulig livstruende. Vaskulitter sees svært sjelden i barnealderen.

### 1.2 Hvor vanlig er det?

Noen vaskulitter kommer akutt og er mer vanlige hos barn enn andre (for eksempel Henoch-Schönlein purpura eller Kawasaki sykdom). Andre av de som beskrives under, er sjeldne. Nøyaktig hvor ofte de forekommer, er ukjent. Henoch-Schönlein purpura og Kawasaki sykdom blir beskrevet i egne kapitler.

### 1.3 Hva er årsaken til vaskulitter? Er det arvelig? Er det smittsomt? Kan det forebygges?

Primære vaskulitter går vanligvis ikke i arv. Vanligvis er pasienten den eneste i familien som har sykdommen, og det er veldig sjelden søsken får samme sykdom. Årsaken til sykdommen er sannsynligvis sammensatt. Man tror at gener, infeksjoner (som virker som

---

igangsetter) og miljømessige faktorer kan være viktige for utvikling av sykdommen.

Betennelsen ved vaskulitter er ikke en infeksjon, og kan verken forebygges eller helbredes. Man kan derimot få sykdommen under kontroll slik at den ikke er aktiv mer, og tegn og symptomer forsvinner. Dette kalles remisjon, eller at sykdommen brenner ut.

#### **1.4 Hva skjer i blodåren?**

Veggen i blodåren blir angrepet av kroppens immunsystem; den blir hoven og oppbyggingen av åren blir endret. Blodømløpet blir redusert, noe som kan føre til at det blir dannet blodpropper i de betente blodårene. Dette, sammen med hevelse av åreveggen, kan føre til at blodåren blir trangere eller helt tett.

Betennesceller fra blodet samler seg i åreveggen og skader årene og omkringliggende vev. Dette kan oppdages ved en vevsprøve (biopsi). Veggen i blodårene kan «lekke» mer, slik at væske fra innsiden "lekker" ut til omkringliggende vev og gjøre det hovent. Dette er årsaken til forskjellige typer utslett og hudforandringer ved vaskulitter.

Hvis blodårene er trange eller tette, fører dette til nedsatt blodtilførsel til vevet omkring, som igjen er skadelig for vevet. I sjeldne tilfeller kan blodårer revne og blø, noe som også er skadelig for vev. Tilstanden kan bli svært alvorlig dersom blodårene som er rammet fører blod til livsviktige organer, som hjernen, nyrer, lunger eller hjerte. Systemisk vaskulitt, dvs. vaskulitt som rammer indre organer, er vanligvis ledsaget av omfattende frigjøring av inflammatoriske molekyler (betennelsesmolekyler). Dette gir generelle symptomer som feber og sykdomsfølelse. Blodprøvene viser forhøyet senkning (SR) og CRP, som er tegn på betennelse. Endret form på blodårene i de store blodårene kan oppdages ved angiografi, som er en form for røntgen der man kan se blodårene.