



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

Sjelden Juvenil Primær Systemisk Vaskulitt

Versjon av 2016

4. POLYARTERITT NODOSA (PAN)

4.1 Hva er PAN?

Polyarteritt nodosa (PAN) er en form for ødeleggelse av åreveggen (nekrose) som hovedsakelig rammer mellomstore og små blodårer (arterier). Åreveggene til flere (poly) blodårer på ulike deler av kroppen er rammet. De betente delene av åreveggen blir gradvis svakere p.g.a. blodtrykket, og små knutelignende utposninger (aneurismer) kan dannes langs arterien. Kutan (= hud) polyarteritt påvirker i hovedsak vev i hud og skjelettmuskulatur (i blant også muskler og ledd), men ikke indre organer.

4.2 Hvor vanlig er sykdommen?

PAN er veldig sjelden hos barn. Man regner med at det er 1 nytt tilfelle pr. 1 million mennesker årlig, dvs. ett barn mellom 0-16 år pr. år i Norge. Like mange gutter som jenter får sykdommen, og den er vanligst ved 9-11 års alder. Hos barn har sykdommen muligens en sammenheng med streptokokkinfeksjon eller en sjelden gang hepatitt B og C.

4.3 Hva er de viktigste symptomene?

De vanligste symptomene er vedvarende feber, sykdomsfølelse, tretthet og vekttap.

Symptomene avhenger av hvilke organer som er rammet. Redusert blodtilførsel til vevet kan gi smerter. Derfor kan smerter være et viktig symptom på PAN. Hos barn kan muskel- og leddsmerter være like hyppige som magesmerter. Magesmertene skyldes at tarmarteriene er

rammet. Om arteriene til testiklene er berørt, kan man få smerter i pungen. Er årene i huden rammet, kan man få ulike former for utslett, for eksempel flekkete utslett (kalt purpura) eller lilla-aktig marmorering av huden (kalt livedo reticularis). Huden kan også få smertefulle knuter og i sjeldne tilfeller kan det utvikles koldbrann (p.g.a. stopp i blodtilførselen av perifere områder som fingre, tær, ører eller nesetupp). Om nyrene er angrepet, kan man finne blod og protein i urinen og/eller høyt blodtrykk (hypertensjon). Nervesystemet kan også bli påvirket i varierende grad; barnet kan få kramper, hjerneslag eller andre nevrologiske tilstander.

I noen alvorlige tilfeller kan sykdommen forverres veldig raskt. Blodprøvene viser vanligvis tydelige tegn på betennelse (inflammasjon) med et høyt antall hvite blodceller (leukocytose) og lav "blodprosent" (lav hemoglobin, anemi).

4.4 Hvordan stilles diagnosen?

Når man mistenker PAN, må man utelukke andre tilstander som kan gi vedvarende feber hos barn, for eksempel infeksjoner. Forsvinner ikke symptomene til tross for antibiotika, som vanligvis gis til barn med vedvarende feber, kan dette understøtte diagnosen. Diagnosen blir bekreftet ved røntgenundersøkelse av blodårene (angiografi) eller ved en vevsprøve av vevet i blodåren.

Angiografi er en type røntgenundersøkelse der blodårer, som ikke er synlig ved vanlig røntgen, vises. Man får først kontrastvæske i blodårene (intravenøst). CT kan også være aktuelt (CT angiografi).

4.5 Hva er behandlingen?

Kortikosteroider er hovedmedikamentet i behandling av PAN hos barn. Ofte gis medisinen direkte i blodåren (intravenøst) når sykdommen er meget aktiv, senere går man over til tablett. Behandlingen (dose og varighet) er skreddersydd etter hvor alvorlig og utbredt sykdommen er. Om sykdommen bare rammer huden og muskel-/skjelettsystemet, er det ikke alltid nødvendig med immundempende medisiner. Har man derimot en alvorlig sykdom der livsviktige organer er rammet, må man raskt starte med andre medisiner for å få kontroll på sykdommen (vanligvis cyklofosfamid). Dette kalles induksjonsbehandling. Ved alvorlig sykdom der man ikke har tilstrekkelig effekt av de vanligst

brukte medisinene, kan det være aktuelt med andre medisiner, for eksempel såkalte biologiske medisiner. Det finnes imidlertid ikke studier som bekrefter effekten av disse.

Når sykdommen har roet seg, fortsetter man med vedlikeholdsbehandling, vanligvis med azatioprin, metotreksat eller mykofenolat mofetil.

Andre aktuelle medisiner vurderes individuelt, for eksempel penicillin ved etter en streptokokkinfeksjon, medisiner som utvider blodårene (vasodilaterende medisiner), blodtrykksenkende medisiner, medisiner mot blodproppdannelse (acetylsalisylsyre eller antikoagulantia) eller smertestillende (NSAIDs).