

# Vaskulitsjukdomar

Vaskulit betyder inflammation i blodkärl. Om det endast är fråga om inflammation i artärer, talar man om arterit. Vaskulitens följder beror på skadornas och blodkärlens storlek och plats. Vid allvarliga former av vaskulit kan blodkärlen förträngas och blodtillförseln hämmas med blödningar och nekros i de vävnader som blodkärlen försörjer med näring som följd.

Vaskuliter klassificeras främst enligt storleken på de drabbade blodkärlen. De vanligaste vaskulitsjukdomarna är temporalarterit, som drabbar stora artärer och hudarterit, som drabbar små blodkärl.

De flesta vaskulitsjukdomarna är sällsynta sjukdomar, exempelvis polyarteritis nodosa. Många vaskulitsjukdomar har ursprungligen fått namn efter sina upptäckare, till exempel Henoch-Schönleins purpura, Churg-Strauss syndrom, Kawasakis sjukdom, Wegeners granulomatos och Takayasus arterit. Vi går inte här närmare in på dessa eller andra synnerligen sällsynta vaskulitsjukdomar.

## Sjukdomsorsak

De flesta vaskuliter kan förorsakas av immunologiska reaktioner på infektioner, vävnadsskador och på andra främmande ämnen i kroppen. Man känner dock inte i detalj till vaskulitsjukdomarnas upphovsmekanismer. Ärftlighet kan också ha betydelse. Vaskulit kan börja som en självständig sjukdom eller i samband med andra reumatiska autoimmunitetssjukdomar såsom ledgångsreumatism eller SLE.

## Symptom

Vid vaskulit kan symptomen vara febrighet och viktnedgång. Olika typer av utslag förekommer i regel vid vaskulit i små och vissa medelstora blodkärl. Typiska symptom är dessutom muskel- och ledbesvär, dysfunktion i det perifera nervsystemet, näsblod, blodig hosta, blod i urinen samt magsmärtor.

## Särdrag

Vid den vanligaste vaskulitsjukdomen, **temporalarterit**, kan man med mikroskop se stora och flerkärniga jätteceller i den skadade kärlväggen i tinningarna. Därför kallas sjukdomen också jättecellsarterit. Hos omkring hälften av patienterna är temporalarterit associerad med polymyalgica rheumatica och i synnerhet med muskelsymptom i nacke och skuldror. Patienterna är äldre, och i huvudsak kvinnor. Vanliga symptom är huvudvärk lokaliserad till tinningarna samt smärtor i käken i samband med tuggning. Risken är att ögonartären blockeras och patienten förlorar sin syn, varför det är viktigt att behandlingen påbörjas snabbt. Ibland kan synrubbing vara det enda tidiga symptomet på sjukdomen.

**Takayasus arterit** skadar aortan och dess avgångsgrenar. Förutom allmänna symptom har patienten olika blodcirkulationsstörningar. Det är svårt och kan ofta dra ut på tiden att ställa rätt diagnos. Sjukdomen drabbar främst unga kvinnor.

Den sällsynta sjukdomen **polyarteritis nodosa** drabbar oftast yngre män och karaktäriseras

av en inflammation som medför utbuktningar i medelstora artärer. Sjukdomen kallas också polyarteritis nodosa. Allvarliga förändringar på inre organ påträffas och ibland kan diagnosen fastställas först i samband med kirurgiska åtgärder.

**Granulomatös polyangit** kallades tidigare för Wegeners granulomatos. Symptomen debuterar oftast i de övre luftvägarna. Symptom såsom bihåleinflammation, nästäppa och näsblod förekommer. Inflammation i mellanörat, nedsatt hörsel och olika ögonsymptom är också relativt vanliga. Vid en allvarlig sjukdomsform kan lungor och njurar drabbas. En del av fallen är ändå ganska lindriga. De insjuknade är oftast unga vuxna. Vid sjukdomen påträffas vanligen antikroppar mot vita blodkroppar, det vill säga ANCA-antikroppar. **Churg-Strauss** syndrom, det vill säga Eosinofil granulomatos med polyangit påminner om det ovannämnda, men med symptom främst i lungorna.

**Sekundära vaskulitsjukdomar** associerade med andra autoimmunsjukdomar drabbar främst små blodkärl i huden. Sår på ben och armar kan förekomma, och till och med nekros. Dessa är också rätt vanliga vid svårartad ledgångsreumatism.

## Diagnostik

När man utifrån patientens symptom misstänker vaskulit, fastställs diagnosen oftast genom att undersöka en provbit ur den vävnad som förorsakar symptomen. Laboratorieundersökningar för att fastställa förekomsten av autoantikroppar kan ibland ha ett diagnostiskt värde, det finns inga typiska fynd som gäller för samtliga vaskuliter. Sänka och CRP är i allmänhet förhöjda.

## Behandling

Temporalarterit behandlas alltid med glukokortikoider, det vill säga med kortisonpreparat. Initialdosen är alltid stor. Behandlingen ska fortgå med en liten kortisondos i 1–2 år, men till slut läker sjukdomen i allmänhet ut.

Kortisonpreparat är hörnpelaren vid behandling av de flesta vaskulitsjukdomar. Ibland kan det vara nödvändigt att utöka behandlingen med cytostatika. Många olika läkemedel, främst biologiska antireumatiska läkemedel, har också testats. En del beskrivningar av goda resultat vid behandling av till exempel granulomatös polyangit har publicerats.

Om vaskulitsjukdomen är associerad med en annan reumatisk sjukdom, bör man sträva efter att behandla den ännu mer effektivt, vilket det finns goda möjligheter till i dag.

## Prognos

I takt med att behandlingen av vaskulit utvecklas förbättras också prognosen. En stor del av patienterna tillfrisknar så småningom, men hos en del är sjukdomen svårartad. Utbredd nekros och skador på inre organ innebär en dålig prognos och upprepad sjukhusvård.

*Uppdaterad 14.6.2016*