

Vaskuliter

Aleksandra Antovic

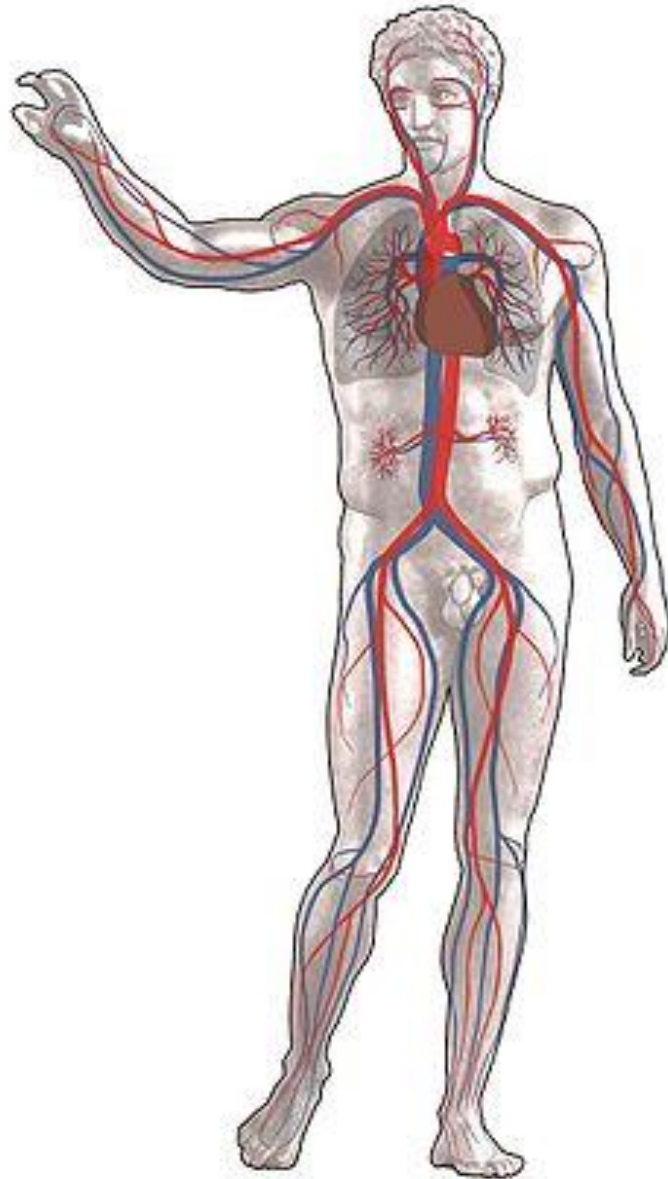
Docent, specialistläkare i reumatologi

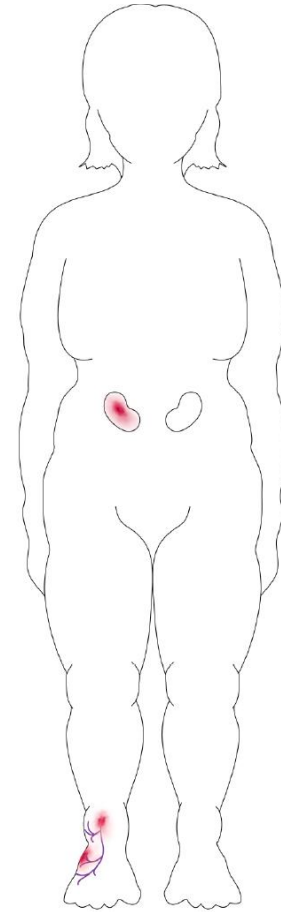
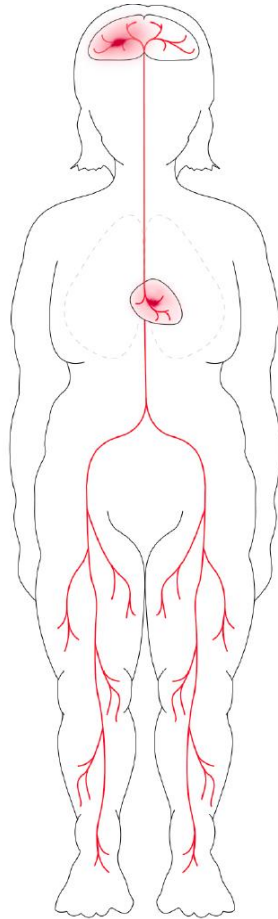
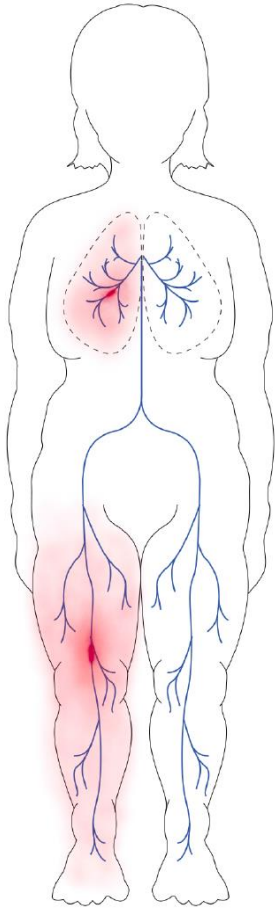
Reumatologkliniken

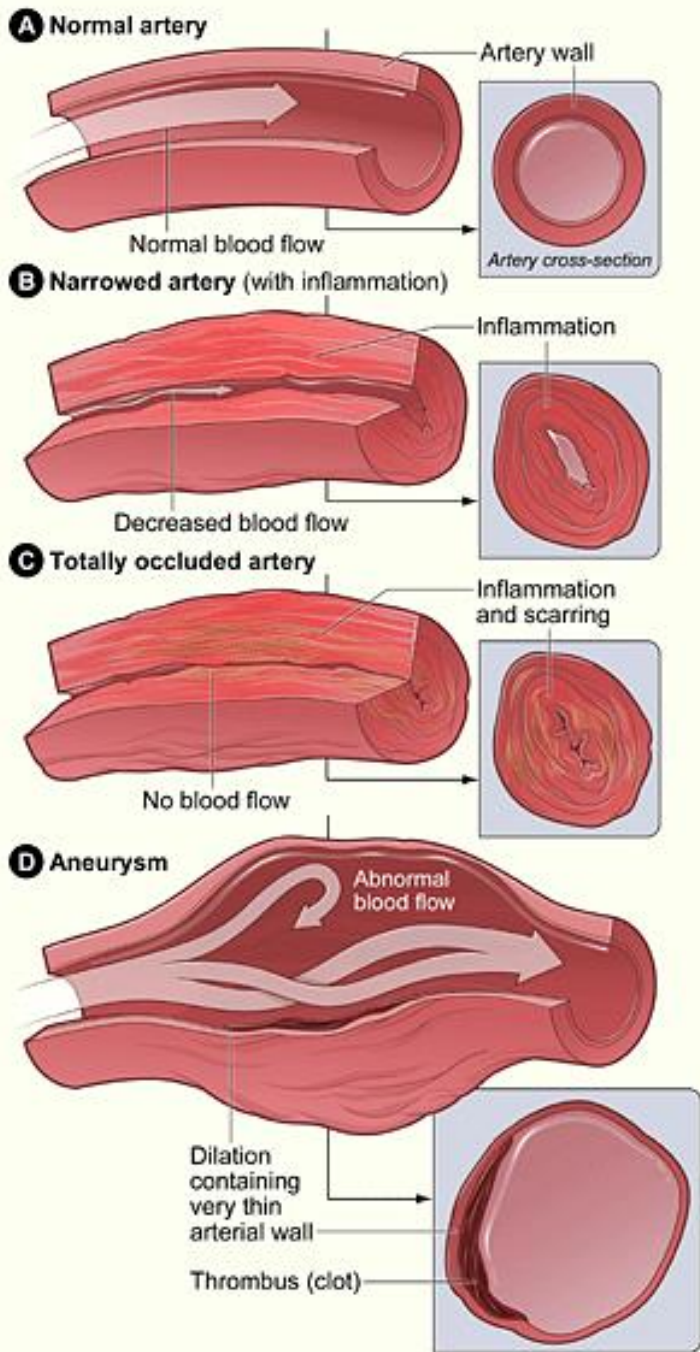
Karolinska Universitetssjukhuset, Solna

Karolinska Institutet

Vaskulit =
inflammation i
blodkärl







Vaskulit =
inflammation i blodkärl

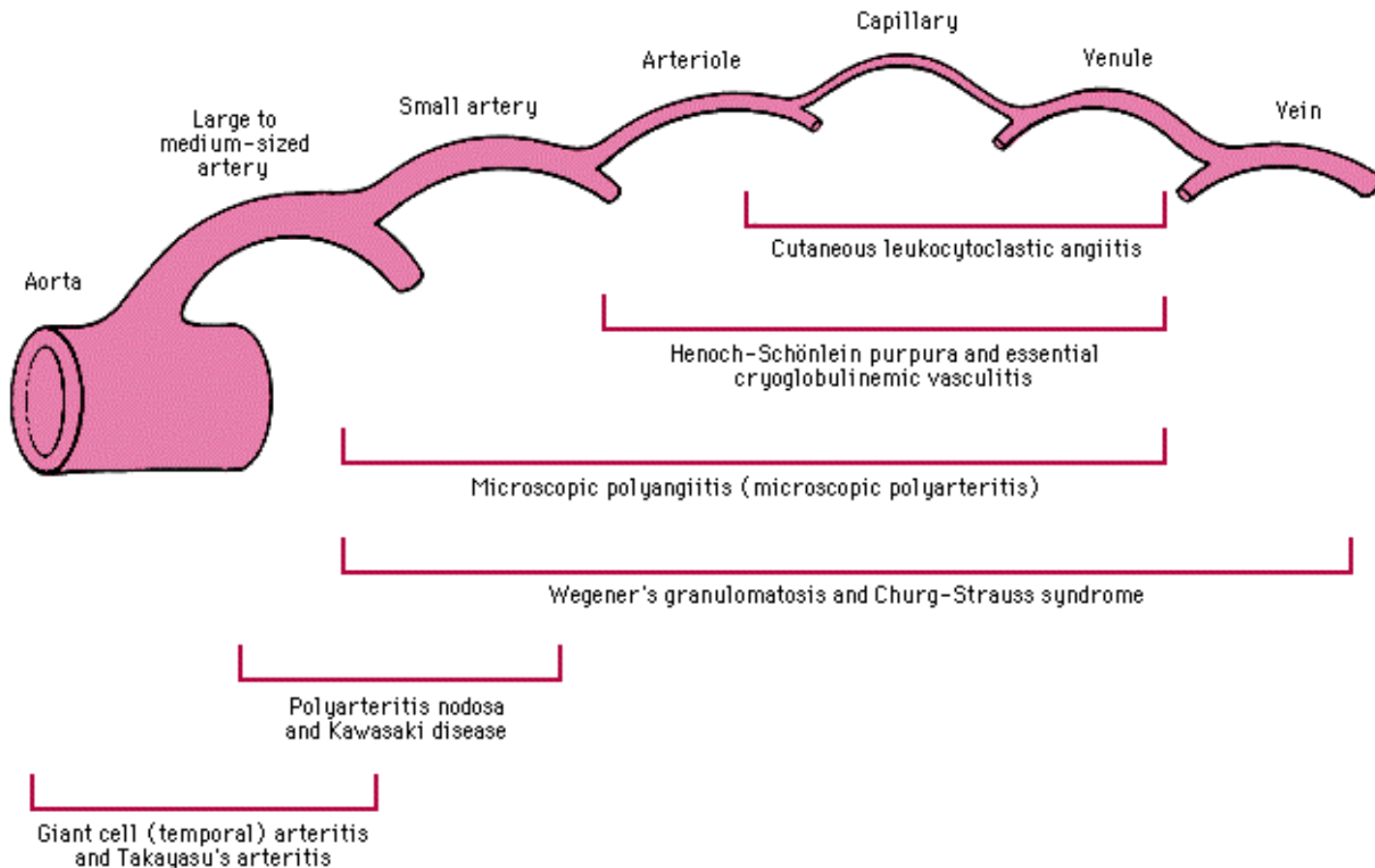
Kärl och cirkulation påverkas pga
inflammation i kärlväggar - trängre

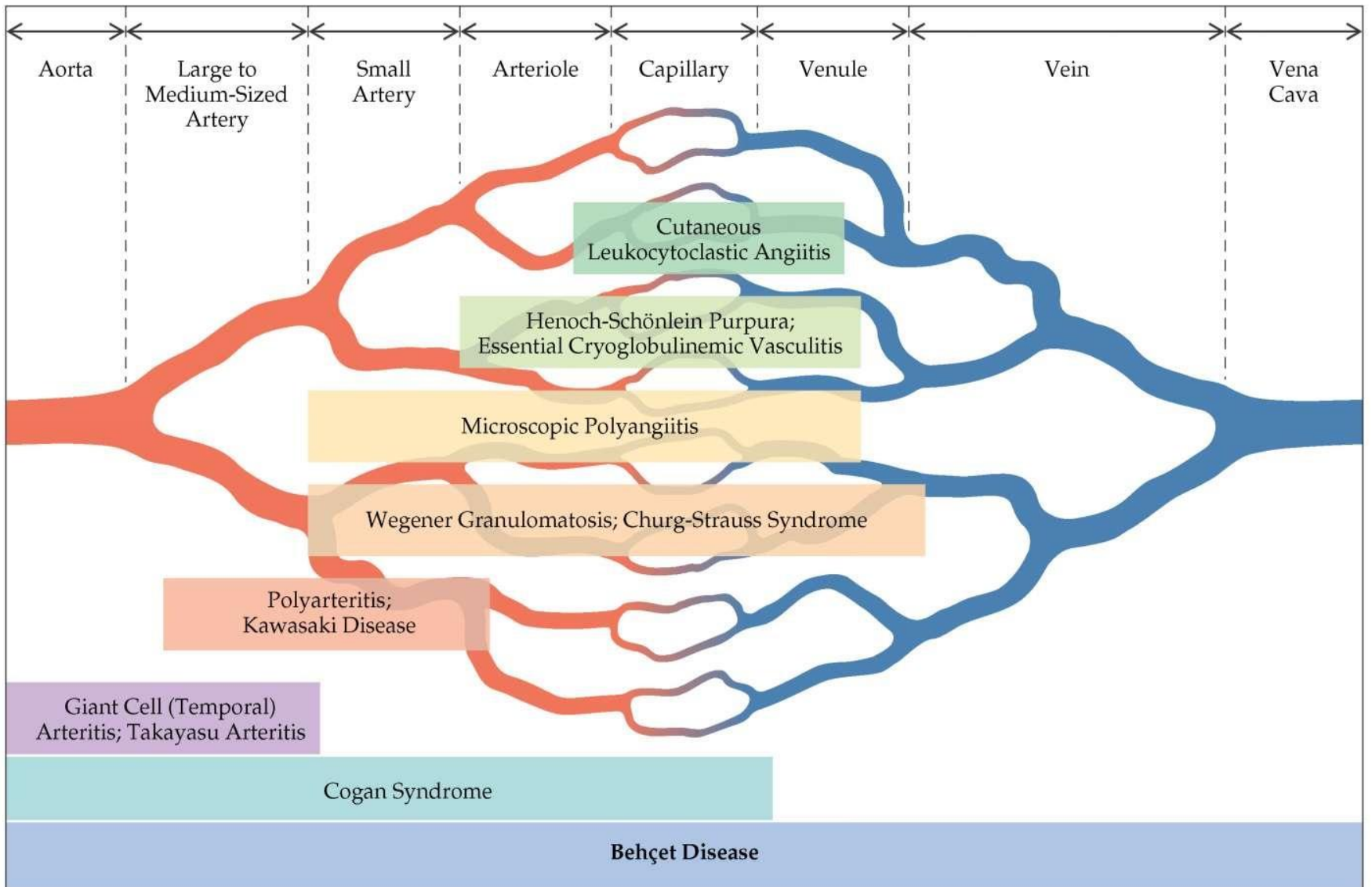
Vaskuliter

- Symtomen beror på vilka organ kärlet försörjer
- I många fall oklar genes,
 - ibland virusutlöst? hepatiter
- Indelning efter storleken på de kärl som drabbas
 - Ger olika symtombilder
 - Vissa associerade med antikroppsfynd (ANCA)

Klassifikation av vaskulit

-Beroende på storleken på engagerade kärl





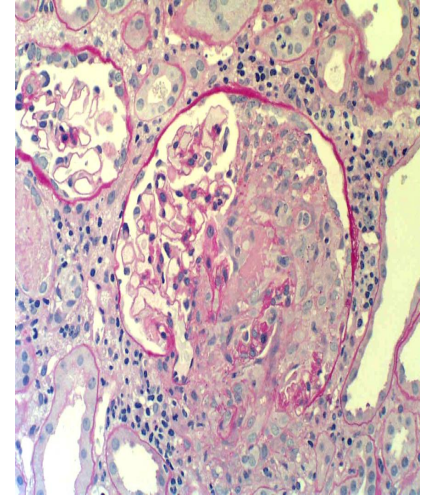
Vaskulit - symptom

Varierande !

- **Allmänna** inflammationssymtom (feber, viktnedgång, anemi, förhöjd SR, trötthet)

”Organrelaterade”

- Hudutslag (purpura, petekkier)
- Ledvärk, muskelvärk, förekomst av artriter
- Luftvägssymptom (hosta, blodiga upphostningar, inflammation i slemhinnan i näsan och bihålor)
- CNS/PNS (stroke, mono/polyneurit)



FOCUS idag

- Jättecellsarterit (GCA) ”temporalisarterit”
- Polymyalgia reumatika (PMR)
- ANCA associerade vaskuliter

78-årig man söker på akutmottagningen

Sedan 10 dagar: Sjukdomskänsla, huvudvärk, främst i tinningar och nacken, ömhet i hårbotten

Status: opåverkad, temp 38,2.

Hjärta och lungor är u.a.

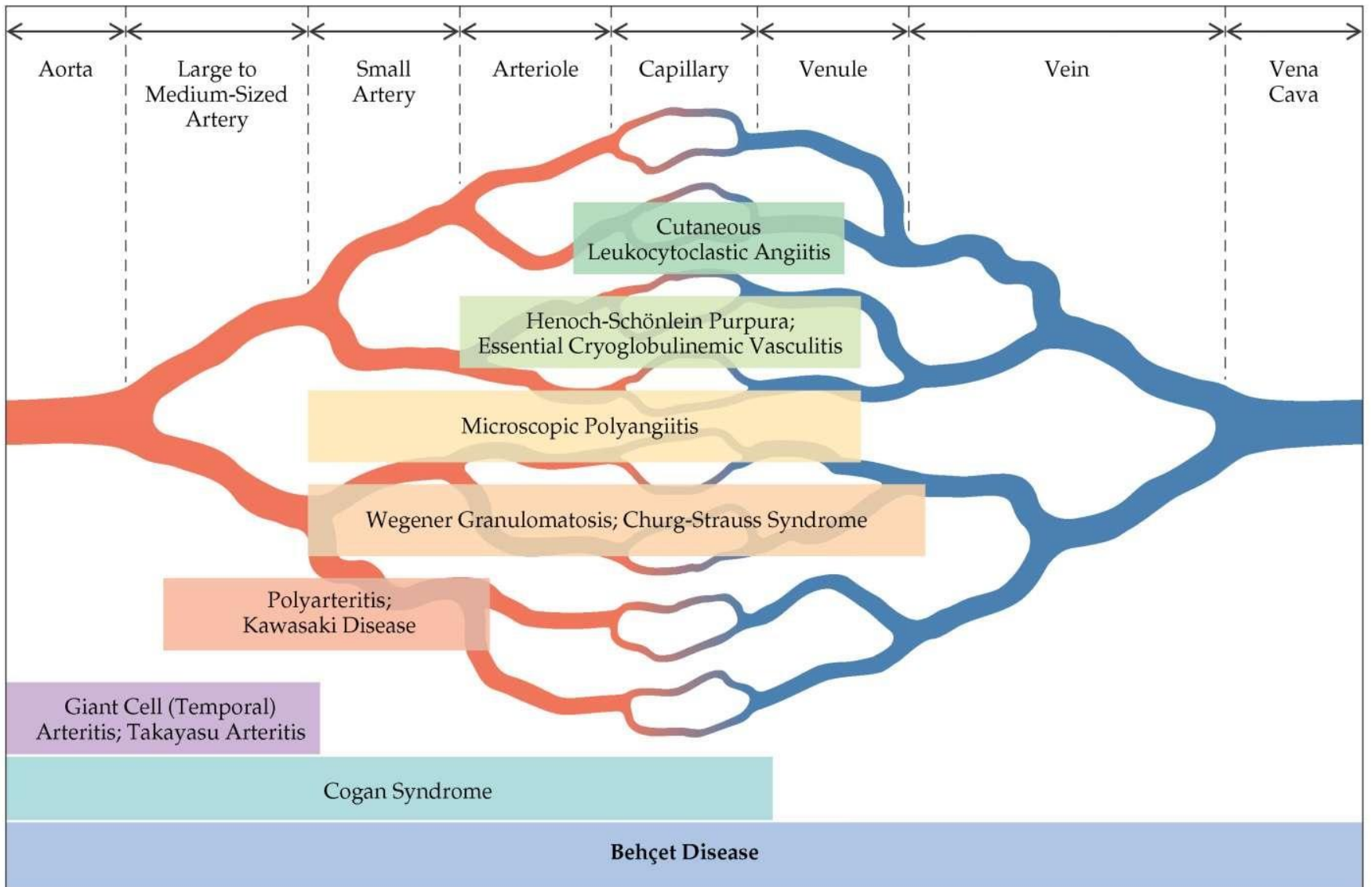
Bltr 130/70.

Inga blåsljud hörs över a carotis.

Kärl: arteria temporalis på vänster sida är hård och öm, på höger sida välfylld oöm.

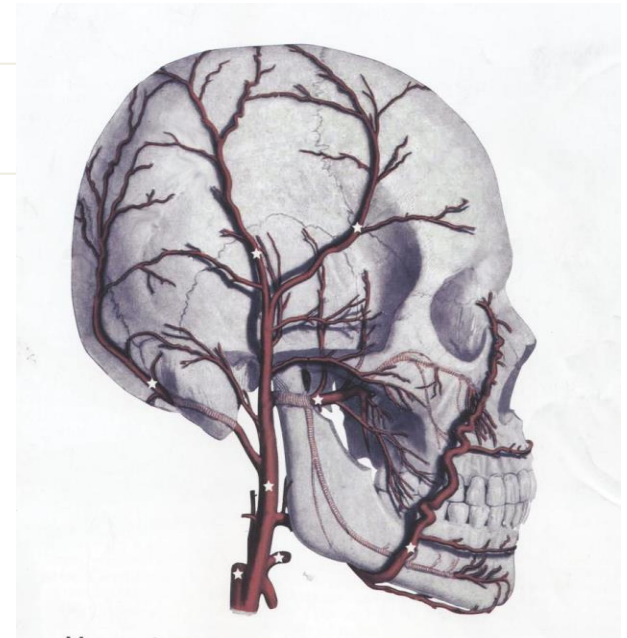


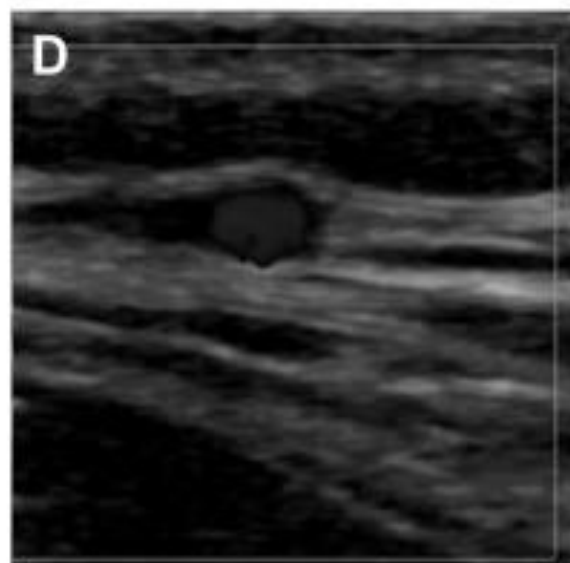
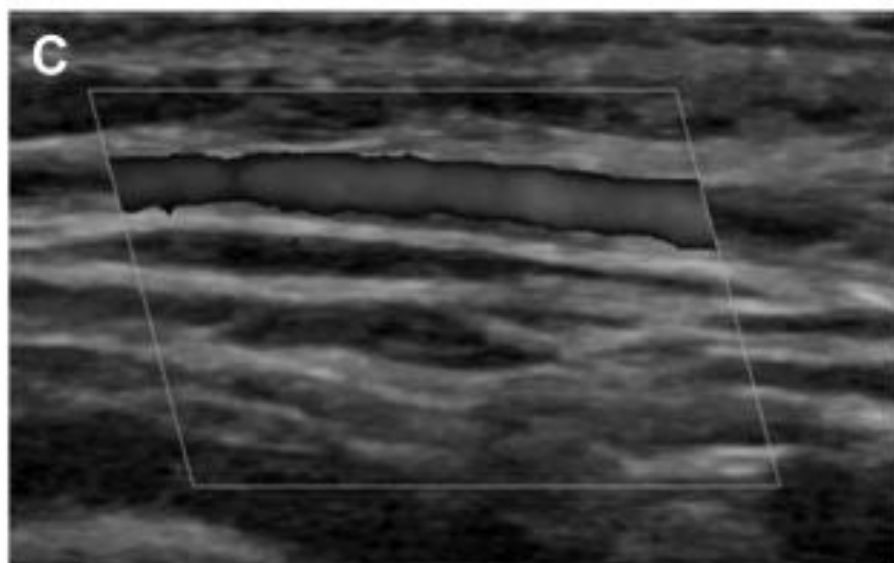
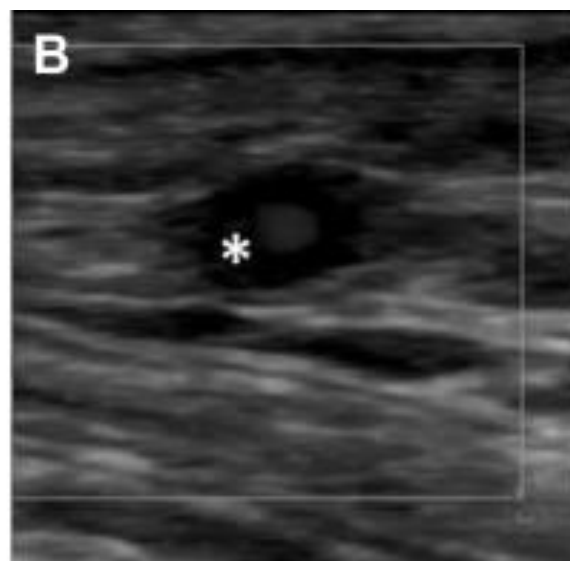
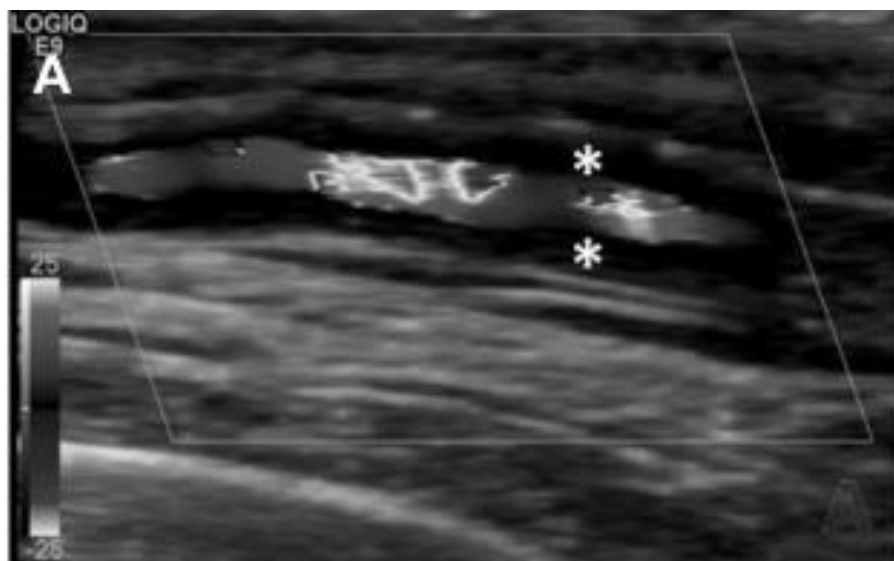
Lab: SR 47 mm
CRP 82



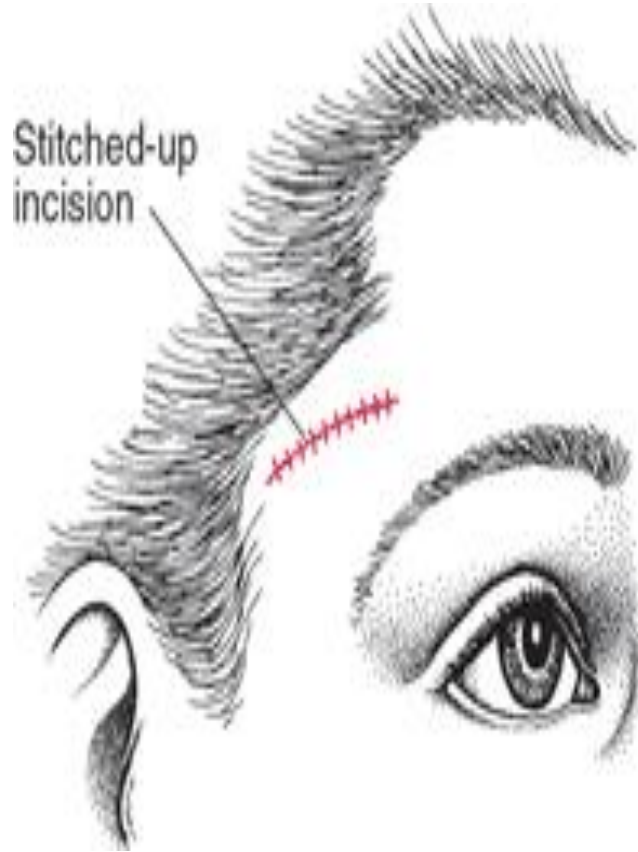
Temporalisarterit - fynd

- Huvudvärk - ”ny typ”
- Tuggclaudicatio – tuggsmärta
- Skalpömhet
- Synstörningar (10- 12%)
 - blindhet, dubbelseende, ljusblixtar
- Proximal muskelvärk/stelhet i extremiteter
 - PMR hos 50 % av patienterna
- Allmänsymtom: feber, trötthet, viktning





Temporalisbiopsi



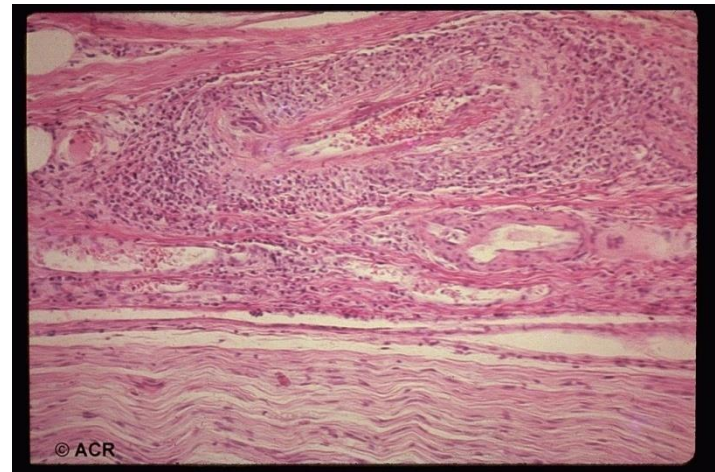
Temporalisarterit

- Kvinna: man 2-4:1
- Ålder ofta >70, aldrig < 50
- Incidens 3-50/100000/ år
- Vanligare i Skandinavien, genetisk-association

Klassifikationskriterier ACR 1990

- Lokaliserad nyttillkommen huvudvärk
- Patologiskt temporalartärstatus
- Ålder ≥ 50 år
- SR ≥ 50 mm
- Positiv artärbiopsi – granulomatös vaskulit, mononuklerära celler, jätteceller

Diagnos: förekomst av $\geq 3/5$



Behandling TA

- Prednisolon 40- 60 mg/dag (ca 1 mg/kg)
- Vid **synstörning**: inläggningsfall;
pulsbeh i.v. metylprednisolon 500 - 1000 mg/dag i 3 dgr
- Osteoporosprofylax: Kalcium, D-vit, bisfosfonater
- Behandlingstid ca 1-2 år
- Eftersträva minsta möjliga dos med symtomfrihet

Märta 76 år

- Söker på vårdcentral för muskelvärk och stelhet sedan 2 v
- Svårt komma upp ur sängen och TV-fåtöljen
- Orkar inte hänga upp julgardinerna, får inte upp armarna, smärtar

- Sämst på morgonen
- Trött och slut, vikt ner 2 kg

- **SR 76**, för 6 månader sedan 17

Polymyalgia reumatika (PMR)

- Bilateral värk och/eller stelhet i skulder- och höft- muskler
- Symtomutveckling inom 2 veckor
- SR > 40 mm
- Morgonstelhet > 1 tim
- Ålder ≥ 65 år
- Nedstämdhet o/e viktförlust
- Bilateral ömhet i överarmar

PMR

- Kvinna: man 2-3:1
- Ålder Vanligast 70-80 (> 50)
- Incidens 50/100.000/ år

- TA och PMR förekommer ofta tillsammans

PMR- Behandling

Prednisolon startdos 20-30 mg/dag

- Snabbt svar stärker diagnosen
- Minska dosen successivt vid symtomfrihet (e. 2-3v)
- Behandlingstid 1½ - 2 år
- Osteoporosprofylax: Kalcium, D-vit, bisfonater

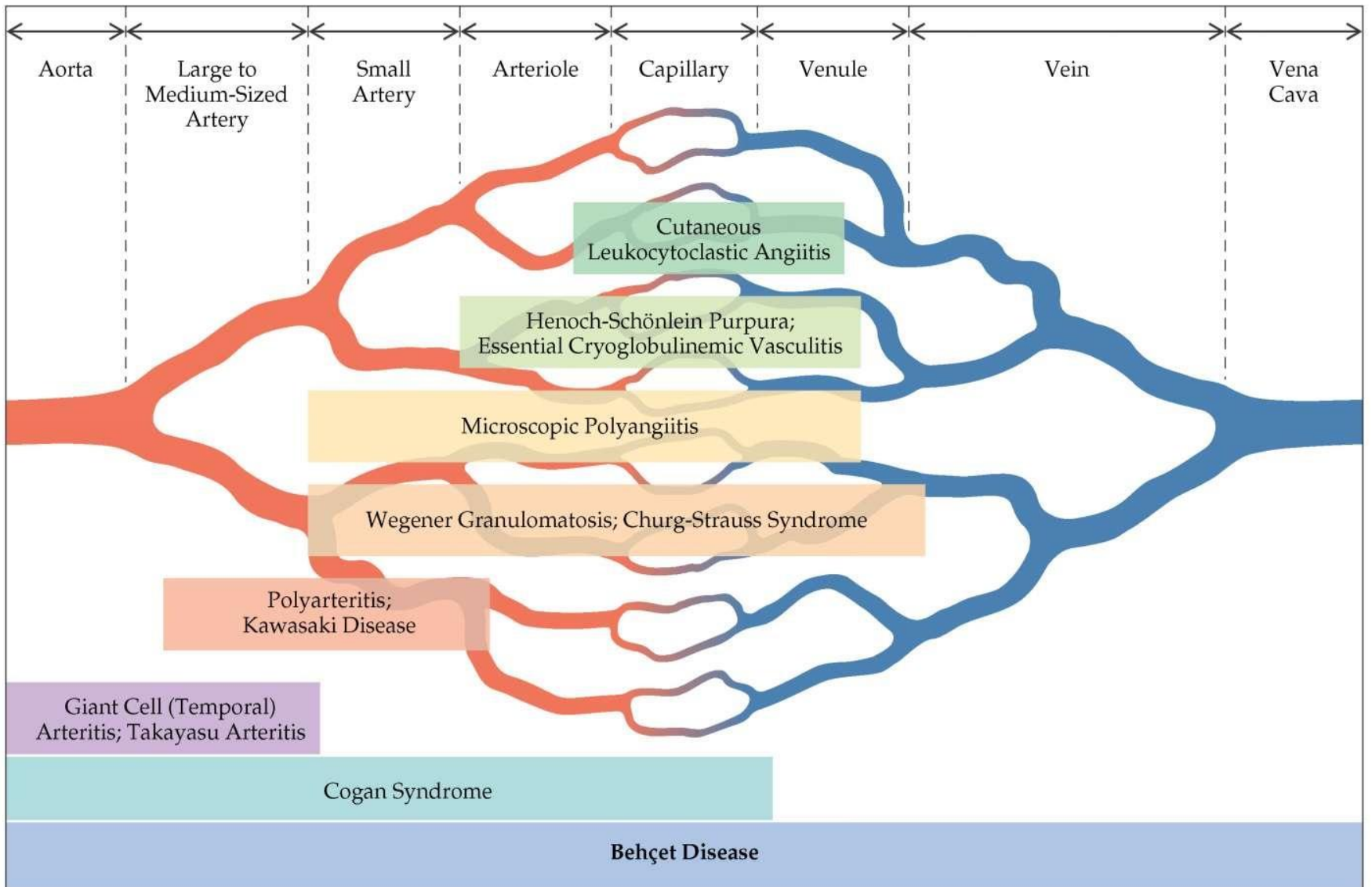
ANCA associerad vaskulit

- Granulomatos med polyangiit (GPA, tid Wegeners granulomatos)
- Mikroskopisk polyangit (MPA)
- Churg Strauss syndrom (CSS)

Gemensamma drag: Nekrotiserande glomerulonefrit, lunginfiltrat,

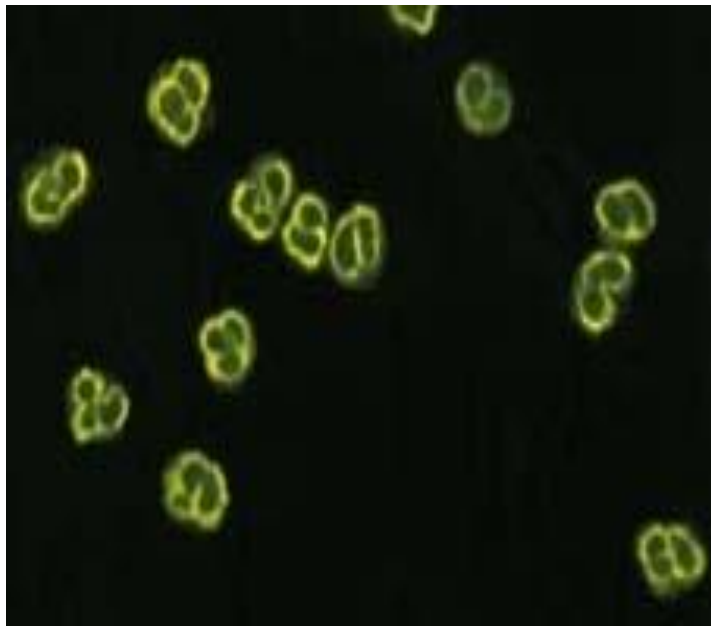
ANCA= antineutrofil cytoplasma antikropp

Distinkta drag: GPA =övre luftvägar såsom näsa, granulom i PAD. MPA = neuropati. CSS = astma, eosinofili



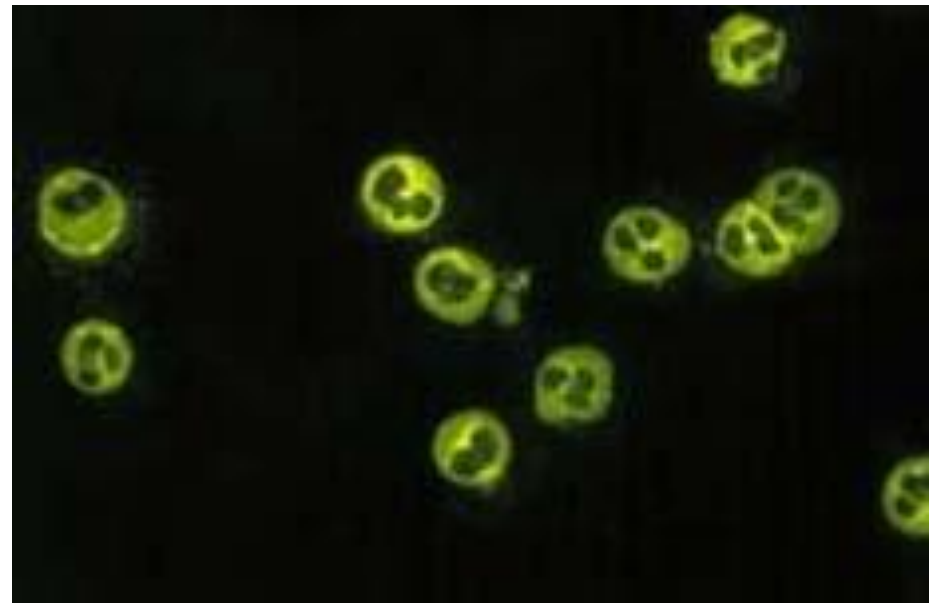
ANCA =
anti-neutrofil cytoplasmatisk antikropp

P-ANCA (perinukleär)



MPA/ GPA/CS

C-ANCA (cytoplasmatisk)



GPA

58-årig man

- Feber 38-39° 1 vecka, antibiotika utan effekt
- Hudutslag fötter
- Hosta
- Stelhet och värk i knä och fotleder 4v

Söker akutmottagningen



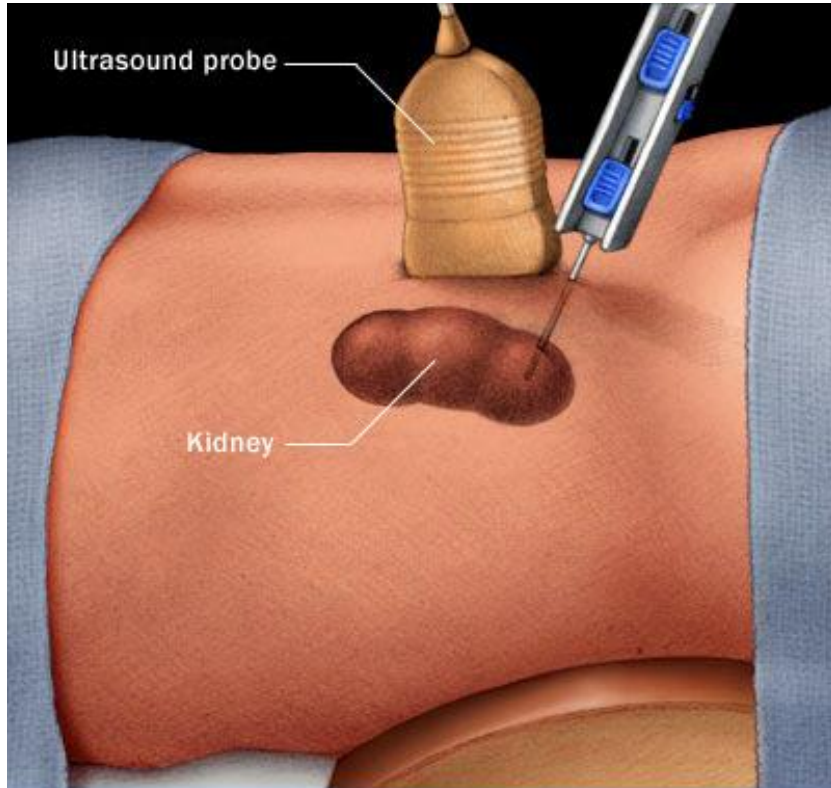
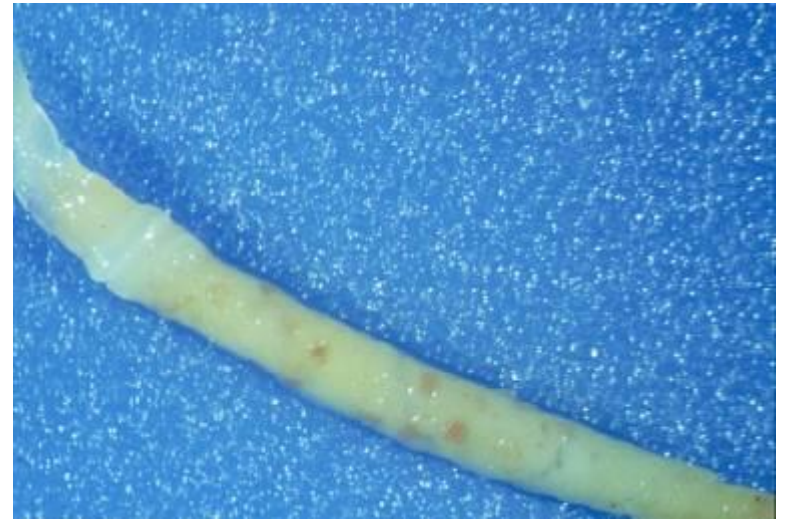
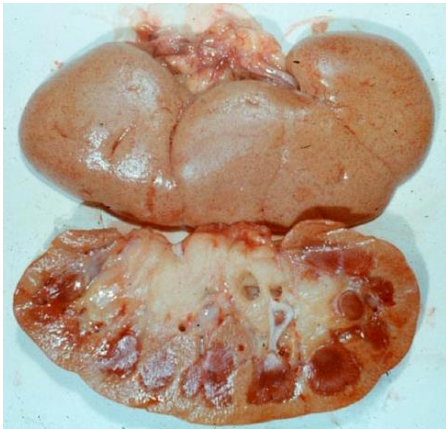
Purpura

58-årig man utredning

- SR 88 mm, Hb 121 g/l
- S-Kreatinin: 369
- U-status: Hb 3+, Albumin 1+
- Lungröntgen

- Vad gör vi nu?



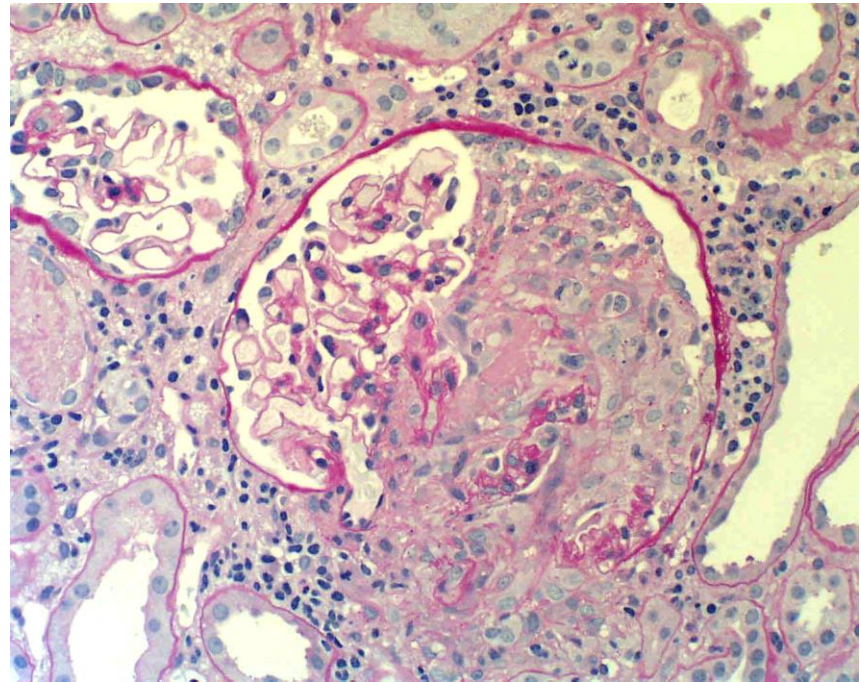


58-årig man

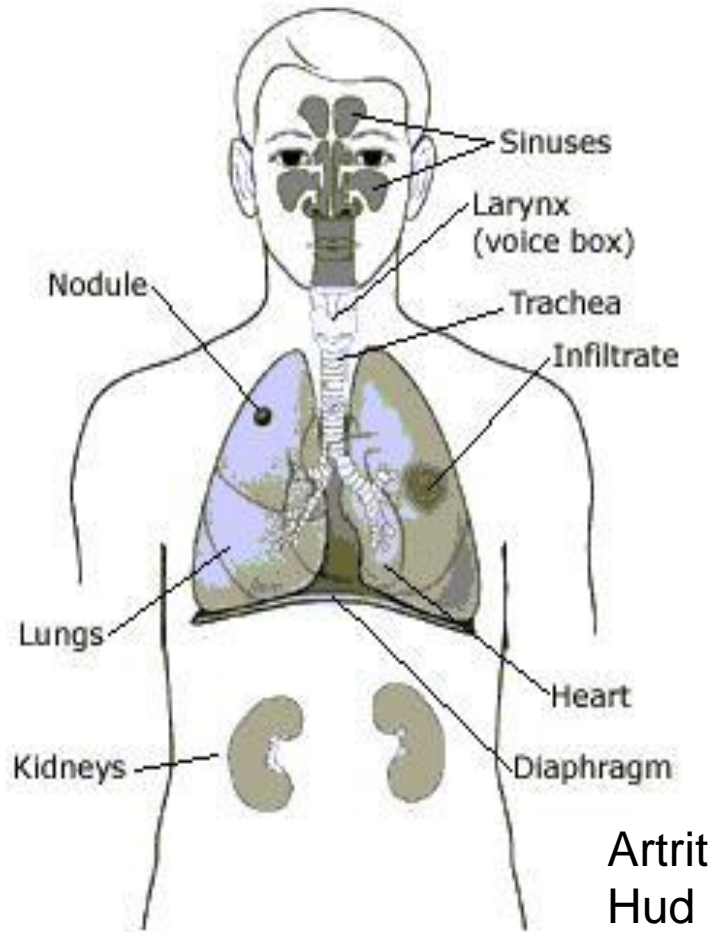
Njurbiopsi: Fokal
nekrotiserande
glomerulonefrit

Immunlab:

C-ANCA av PR3-typ
(pos 24 enheter)



Granulomatos med polyangiit (GPA) (tidigare Wegeners granulomatos)

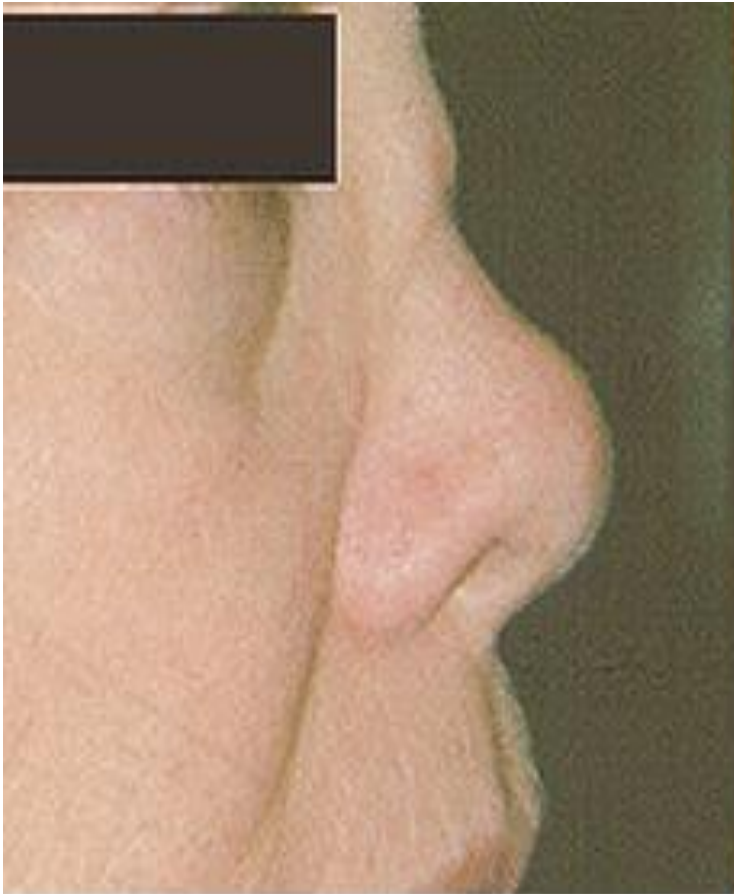


Triad:

Övre luftvägar
Nedre luftvägar
Njurar

Andra organ kan även drabbas
Hud, leder, trachea,
Generaliserad /lokaliserad form

ANCA (PR3)



▲ before



▶ after

Klassifikationskriterier GPA (Wegener)

1. Inflammation i mun eller- nässlemhinna
 2. Patologisk lungröntgen
 3. Hematuri eller urinfynd (cylindrar)
 4. Biopsi med granulomatös inflammation
- 2 eller mer krävs för diagnos
 - ANCA krävs ej för diagnos!

GPA (Wegener)

- Kvinnor/män drabbas lika
- Årlig incidens 10/1.000.000
- Debut vanligen i 40-årsåldern
 - men kan drabba barn-åldringar

GPA - behandling

Induktionsbehandling

- Glukokortikoider (prednisolon 40- 60 mg/d) (1mg/kg)
- Cyklofosamid (po alt iv) (njurar)
- Rituximab iv
- Metotrexate (upp till 25 mg/v) vid ÖNH eller lindrigare fall

Underhållsbehandling

(vid remission): metotrexate, azathioprine eller trimetoprimsulfa

- Osteoporosprofylax

GPA - prognos

- Kliniskt spektrum mild-svår sjukdom
- Hög dödlighet utan behandling.
- Stor risk för återfall (>50%)
- Hög risk för läkemedelsbiverkningar
- Ökad risk för urinblåsecancer –
 - sannolikt relaterat till behandling med alkylerande cytostatika (cyklofosamid).

Mikroskopisk polyangiit (MPA)

- ANCA-associerad vaskulit (anti-MPO)
- Drabbar ffa njurar men andra organsymtom kan förekomma
- Snabbt förlöpande om obehandlad
- Ej granulomatös (jämför GPA)



Medarbetare:

Prof. Iva Gunnarsson, reumatolog

Prof. Annette Bruchfeld, njurmedicin

Tack!



Reumatiker
förbundet