Informasjon til pasienter med

Storkarsvaskulitt

M31.5 Kjempecellearteritt med PMR
M31.6 Annen kjempecellearteritt



Norsk vaskulittregister
NorVas

Hva er storkarsvaskulitt? 3
Kjempecellearteritt (KCA) 3
Behandling 5
Prednisolon 5
Nedtrappingsplan for prednisolon 5
Forebygging av beinskjørhet 7
Forebygging av magesår 8
Andre medisiner 8
Mer om metotreksat 9
Oppfølging 11
Prognose 11
Kontakt lege raskt dersom du får 12
Vaksiner 12
LMS-kurs 12
Norsk vaskulittregister (NorVas) 13
Reservasjon 13

Hva er storkarsvaskulitt?

Vaskulitt er betennelse i blodårer. Ved sykdommen angriper immunforsvaret kroppens egne blodårer. Dette kan føre til fortykkelse av blodåreveggen og redusert blodstrøm til ulike organer.
Storkarsvaskulitt er en gruppe sykdommer som rammer de store og mellomstore blodårene.
De vanligste formene er:

- Kjempecellearteritt (tidligere kalt temporalisarteritt)
- Takayasus arteritt
- Uspesifisert aortitt

Dette informasjonsheftet handler hovedsakelig om kjempecellearteritt (KCA).

Kjempecellearteritt (KCA)

Kjempecellearteritt er den vanligste systemiske vaskulittsykdommen hos voksne, og rammer nesten alltid personer over 50 år, oftest mellom 70 og 80 år. Kvinner rammes hyppigere enn menn. Sykdommen gir betennelse i blodårer, vanligst i tinningarterien, men kan også ramme større blodårer andre steder i kroppen.
Navnet kjempecellearteritt skyldes at man i mikroskopet finner store, flerkjernede celler i de betente områdene av blodåreveggen.

Vanlige symptomer

- Nyoppstått hodepine, smerter eller ømhet i tinning eller hodebunn
- Tyggesmerter eller følelse av "utmattelse" i kjeven
- Allmennsymptomer som feber, tretthet, vekttap, nattesvette eller tørrhoste
- Smerter eller tretthet i armer eller bein ved aktivitet på grunn av redusert blodforsyning.
- Synsforstyrrelser som:
  - tåkesyn
  - dobbeltsyn
  - skygger i synsfeltet
  - forbigående synstap

Ved nye synsplager må lege kontaktes umiddelbart.

KCA kan forekomme sammen med polymyalgia revmatika (PMR), som typisk gir smerter og stivhet i skuldre og hofter.

Hvordan stilles diagnosen?

- På bakgrunn av sykehistorien
- Blodprøver, blant annet betennelsesprøver som CRP og senkning (SR)
- Ultralyd, CT eller PET/CT
- Noen ganger tas det en vevsprøve (biopsi) fra tinningarterien i lokalbedøvelse

Behandling

Den viktigste behandlingen er kortison (prednisolon). Behandlingen demper betennelsen raskt og reduserer risikoen for komplikasjoner, særlig synstap. Noen pasienter trenger også annen immundempende behandling, som metotreksat eller tocilizumab

Prednisolon

Prednisolon er et betennelsesdempende legemiddel og er hovedbehandlingen ved storkarsvaskulitt. Det gis som tabletter.

- Tablettene tas vanligvis som en dose daglig, ofte hver morgen
- Dosen trappes gradvis ned etter avtale med lege
- Behandlingen må ikke stoppes brått

Mulige bivirkninger

- Økt appetitt og vektøkning
- Søvnproblemer
- Humørsvingninger
- Uro eller rastløshet (noen opplever også tankekjør)
- Tynn hud og lettere blåmerker
- Økt blodsukker og blodtrykk
- Økt risiko for infeksjoner
- Tap av beintetthet og økt bruddrisiko ved langvarig behandling

Ikke alle får bivirkninger av prednisolon. Som hovedregel er bivirkningene størst ved høye doser og avtar etter hvert som dosen trappes ned. Kontakt lege dersom bivirkningene blir plagsomme.

Nedtrappingsplan for prednisolon

Dette er en vanlig nedtrappingsplan, men noen pasienter trenger individuell tilpasning. Følg alltid behandlingsplanen du har fått av legen.

Uke	Uten synsforstyrrelse	Ved synsforstyrrelse
1	40 mg	60 mg
2	40 mg	50 mg
3–4	35 mg	40 mg
5–6	30 mg	35 mg
7–8	25 mg	30 mg
9–10	20 mg	25 mg
11–12	17,5 mg	20 mg
13–15	15 mg	17,5 mg
16–18	12,5 mg	15 mg
19–21	10 mg	12,5 mg
22–24	8,75 mg	10 mg
25–27	7,5 mg	8,75 mg
28–30	6,25 mg	7,5 mg
31–33	5 mg	6,25 mg
Til uke 52	5 mg	5 mg
Videre	individuell vurdering	individuell vurdering

- *Startdose varierer etter sykdomsgrad ved diagnosetidspunkt:*
  - Uten synsforstyrrelse: 40 mg daglig
  - Ved synsforstyrrelse: 60 mg daglig
- Det er vanlig å få resept på flere tablettstyrker (f.eks. 20 mg, 5 mg og 2,5 mg) for å kunne tilpasse dosen under nedtrappingen med færrest mulig tabletter
- *8,75 mg tas ofte som 10 mg og 7,5 mg annenhver dag*
- *6,25 mg tas ofte som 7,5 mg og 5 mg annenhver dag*
- Videre nedtrapping etter 5 mg vurderes individuelt

Forebygging av beinskjørhet

Langvarig behandling med prednisolon øker risikoen for beinskjørhet (osteoporose) og brudd. Uavhengig av beintetthetsmåling, er forebyggende tiltak viktige og bør diskuteres med behandlende lege. I tillegg til regelmessig fysisk aktivitet, røykeslutt og fallforebygging, er tilstrekkelig inntak av kalsium og vitamin D viktig for å styrke skjelettet og forebygge tap av beintetthet.

Calcigran Forte (eller tilsvarende) er et tilskudd av kalsium og vitamin D som ofte gis forebyggende. Ved langvarig prednisolonbehandling anbefales et daglig kalsiuminntak på 1500 mg gjennom kost og/eller tilskudd. Inntaket kan beregnes ved hjelp av kalsiumkalkulator på www.melk.no. Det er også anbefalt at nivået av D-vitamin i blodet er mellom 75 og 125 nmol/L. Vanlig dosering er Calcigran Forte 500-1000 mg/800 IE, 1 tyggetablett én gang daglig.

Osteoporosemedikamenter anbefales som hovedregel til alle over 70 år som skal bruke prednisolon i mer enn 3 måneder, og vurderes til personer over 50 år som bruker prednisolon i dose tilsvarende 7,5 mg eller høyere. Det vurderes også ved lavenergibrudd de siste 2 årene, eller dersom FRAX (risikovurderingsverktøy) eller beintetthetsmåling tilsier økt risiko for brudd.

Det finnes flere ulike forebyggende legemidler mot osteoporose. Din behandler vil vurdere hva som er riktig i din situasjon, samt gi deg informasjon om dette.

Bisfosfonater er førstevalg i behandlingen dersom det ikke foreligger kontraindikasjoner eller alvorlig osteoporose. Vanligvis får man da resept på Alendronat 70 mg uketablett som tas én gang ukentlig om morgenen på tom mage, minst 30–60 minutter før mat eller andre medisiner. Tabletten skal inntas med et stort glass vann. Du bør ikke legge deg ned de første 30 minuttene etter inntak, for å redusere risikoen for irritasjon i spiserøret. Vanlige bivirkninger er kvalme og ubehag i magen. En svært sjelden, men alvorlig bivirkning, er osteonekrose i kjevebeinet. Tannlegeundersøkelse og eventuell forebyggende tannbehandling bør gjøres før oppstart. God tannhelse er viktig under pågående behandling.

Forebygging av magesår

Behandling med høye doser prednisolon kan også øke risikoen for irritasjon i magesekken og magesår. Noen pasienter får derfor syrehemmende behandling i en periode. Ofte gis da pantoprazol 20 mg som vanligvis tas én gang daglig før frokost. Kontakt lege ved sterke magesmerter, svart avføring eller blodig oppkast.

Andre medisiner

I noen tilfeller kan det være aktuelt å behandle storkarsvaskulitt med andre legemidler, som metotreksat eller tocilizumab, blant annet for å redusere behovet for prednisolon. Begge demper deler av immunforsvaret og kan bidra til å holde sykdommen under kontroll.

Mer om metotreksat

Metotreksat er et immundempende legemiddel som brukes ved storkarsvaskulitt og flere andre revmatologiske sykdommer. Behandlingen demper aktiviteten i immunforsvaret og kan redusere betennelse og sykdomsaktivitet. Effekten kommer gradvis, vanligvis etter 6–8 uker.

Hvordan tas metotreksat?

- Tas kun én gang i uken. Dosen bestemmes av lege. Vanlig dose er 3–10 tabletter à 2,5 mg (dvs. 7,5–25 mg), som tas samtidig på én fast ukedag. Tablettene tas ofte på kvelden, med eller uten mat, og med minst et halvt glass vann. Ved bivirkninger som kvalme kan det etter avtale med lege være aktuelt å dele ukesdosen i to, for eksempel én dose om morgenen og én om kvelden samme dag.
- Metotreksat kan også gis som ferdigfylt sprøyte eller ferdigfylt penn. Vanlig dose er 7,5–25 mg per injeksjon satt i underhuden (subkutant). Du vil få opplæring slik at du kan sette denne ferdigfylte sprøyten/pennen selv.

Vanlige bivirkninger

- Kvalme eller nedsatt matlyst
- Tretthet eller hodepine
- Sjeldnere kan medisinen påvirke lunger, lever, nyrer eller blodceller.

Folsyre kan redusere noen av bivirkningene av metotreksat. De fleste som bruker metotreksat anbefales derfor å ta folsyre i tillegg. Vanlig dosering er folsyre 1 mg daglig, men andre doseringer kan være aktuelle i samråd med lege.

Viktig å huske

- Ta regelmessige blodprøver etter avtale. Ved oppstart eller ved doseendring er det vanlig å ta relativt hyppige blodprøver, f.eks. hver 14. dag, senere tas de sjeldnere. Vær oppmerksom på at det som regel ikke sendes innkalling til blodprøvekontroller. Du må derfor selv passe på at prøvene blir tatt som avtalt.
- Unngå mye alkohol
- Snakk med lege før vaksiner, operasjoner eller nye medisiner
- Ikke bruk metotreksat daglig
- Metotreksat skal ikke brukes under graviditet

Ta kontakt med lege dersom du har spørsmål, opplever bivirkninger, får feber eller tegn til infeksjon, vedvarende hoste eller tungpust, sår i munnen eller uvanlig slapphet.

Oppfølging

Oppfølgingen av kjempecellearteritt skjer i samarbeid mellom deg, fastlegen din og revmatologisk avdeling. I starten av sykdommen vil det være tett oppfølging. Kontrollene blir vanligvis sjeldnere når sykdommen er i rolig fase.

Eksempel på oppfølging

- Hyppige kontroller (ofte månedlig) til sykdommen er i ro (remisjon)
- Deretter etter omtrent 3 måneder
- Etter 6 måneder
- Etter 12 måneder
- Deretter vanligvis årlig

Regelmessige blodprøver for å følge sykdomsaktivitet og behandling.

Prognose

Langtidsutsiktene ved kjempecellearteritt er gode dersom tilstanden behandles. Synstap er en alvorlig, men sjelden komplikasjon dersom behandling kommer raskt i gang. Behandlingen varer ofte i minst 1–2 år, og noen trenger behandling over lengre tid. Noen får tilbakefall etter at medisinen avsluttes og må starte på ny med behandling.

Det er viktig å kontakte lege raskt ved nye eller tilbakevendende symptomer som kan tyde på kjempecellearteritt, særlig synsforstyrrelser eller ny hodepine. Sykdommen kan i sjeldne tilfeller blusse opp igjen selv om man bruker prednisolon.

Kontakt lege raskt dersom du får

- Nye synsforstyrrelser, eller plutselig synstap
- Ny eller tilbakevendende hodepine
- Feber eller tegn til infeksjon
- Sterke bivirkninger av behandlingen
- Symptomer på høyt blodsukker (økt tørste og hyppig vannlating)

Personer med revmatologisk sykdom har økt risiko for hjerte- og karsykdom. Vi anbefaler derfor vurdering hos fastlege med kontroll av blodtrykk, kolesterol og andre risikofaktorer.

Vaksiner

Ved immundempende behandling anbefales vaksiner mot blant annet influensa, korona og pneumokokker i tråd med gjeldende anbefalinger. Andre vaksiner, for eksempel mot helvetesild, kan også være aktuelle. Snakk med legen din om hvilke vaksiner som anbefales for deg.

LMS-kurs

Det utvikles nå et digitalt lærings- og mestringskurs (LMS-kurs) for pasienter med storkarsvaskulitt.

Norsk vaskulittregister (NorVas)

NorVas er et nasjonalt kvalitetsregister for vaskulittsykdommer.
Registeret brukes for å:

- øke kunnskapen om vaskulitt
- forbedre diagnostikk og behandling
- bidra til forskning og kvalitetsforbedring

Pasienter med storkarsvaskulitt som følges ved revmatologisk avdeling i Norge registreres automatisk i NorVas, med mindre de reserverer seg.
Registeret inneholder opplysninger om:

- diagnose og sykdomsforløp
- blodprøver og undersøkelser
- behandling og bivirkninger
- pasientrapporterte opplysninger om helse og livskvalitet

Alle opplysninger behandles konfidensielt og i tråd med gjeldende regler for personvern.

Reservasjon

Det er frivillig å være registrert i NorVas. Dersom du ikke ønsker å delta, kan du reservere deg via Helsenorge. Mer informasjon finner du på: www.NorVas.no

Norsk vaskulittregister
(NorVas)

Mer informasjon

Skann QR-koden for å lese mer på pasientinformasjonssiden på norvas.no

Spørsmål eller tilbakemeldinger til dette heftet? norvas@unn.no