

PASIENTINFORMASJON OM GRANULOMATOSE MED POLYANGITT (GPA)

REVMATOLOGISK AVDELING MOSS

Gudleik Kalsnes Jørstad (overlege), Per Jarle Tungevang (overlege) og Kenan Santic (LIS-lege)

Du har i dag fått påvist sykdommen «**Granulomatose med polyangitt**».

Det er umulig å ta til seg all informasjon gitt under én konsultasjon. Dette har vi sett et behov for å gjøre noe med, og har derfor ønsket å systematisere informasjonen. Informasjonen vi har laget er meget omfattende, men samtidig er det viktig at du er grundig informert. God kunnskap både om sykdommen, medisinene du settes på og videre oppfølging, er viktig da det gir grunnlag for å mestre situasjonen bedre og ta gode valg for helsen. Vi håper informasjonen vil svare på spørsmål du eller dine pårørende har om både sykdommen, undersøkelser som skal utføres, nye medikamenter, videre oppfølging og prognose.

Informasjonsarket er delt inn i elleve ulike punkter så det skal bli lettere å finne frem.

1. HVA ER GRANULOMATOSE MED POLYANGITT
2. SYMPTOMER VED GPA
3. HVORDAN DIAGNOSEN STILLES
4. BEHANDLINGSPRINSIPPER
5. ULIKE MEDIKAMENTER SOM BENYTTES
6. BIVIRNINGER VED BRUK AV HØY-DOSE PREDNISOLON
7. OPPFØLGING HOS REVMATOLOG, FASTLEGE OG ANDRE SPESIALISTER
8. PROGNOSE
9. TRENINGSRÅD
10. KOSTHOLDSRÅD
11. INFORMASJON OM REVMATOLOGISK POLIKLINIKK I MOSS

1. HVA ER GRANULOMATOSE MED POLYANGITT

GPA er en autoimmun vaskulittsykdom med dannelse av granulomer.

- Med autoimmun sykdom menes at kroppens eget immunforsvar er overaktivt, og angriper blodårer og kroppens eget vev.
- Med vaskulittsykdom menes betennelse av blodårer som medfører at blodgjennomstrømningen blir dårligere. Dersom dette skjer kan det organet som rammes bli skadet.
- Ved GPA dannes det betennelsesknuter utenfor blodårene som rammes, og slike betennelsesknuter kalles granulomer.

Sykdommen kalles av mange Wegeners Granulomatose da det var en tysk lege (Friedrich Wegener) som første gang beskrev sykdommen. Sykdommen kalles nå Granulomatose med polyangitt (GPA).

GPA kan ramme oppstå i all alder, men gjennomsnittsalder ved debut er rundt 50 år.

Kvinner rammes litt oftere enn menn.

Sykdommen er langt vanligere i Nord-Europa enn i Sør-Europa.

GPA er en svært sjelden sykdom, og den rammer 2-12 per 1 million innbygger per år. Det vil si at det er om lag 3-4 pasienter årlig som tilhører sykehuset Østfold som får GPA.

Det er ikke funnet at arv spiller noen rolle med tanke på hvem som får GPA.

2. SYMPTOMER PÅ GPA

Siden GPA er en autoimmun vaskulittsykdom med dannelse av granulomer, og vi har blodårer i kroppen, kan ulike blodårer rammes og forskjellige organer skades.

Vi vet at de blodårene som oftest rammes ved GPA er

- organene i øvre luftveier (bihuler, ører og nese)
- lunger
- nyrer

1. Hos pasienter med GPA skiller vi mellom begrenset form og systemisk form

1. Begrenset form hos 20 %

Med begrenset form menes at bare øvre luftveier rammes, og gjelder omlag 20% av pasientene.

Kvinner får oftere begrenset form enn menn.

Pasienter med begrenset GPA har ofte lite allmennsymptomer, og kan ha tilnærmet normale blodprøver og negative revmatologiske prøver (her ANCA).

Vi vet at pasienter med begrenset form på sikt er mer utsatt for å få sykdommen i nyrene.

2. Systemisk form hos 80%

Med systemisk form menes at flere organsystem rammes, og dette gjelder om lag 80% av pasientene.

Menn får oftere systemisk GPA enn kvinner.

Pasienter med systemisk GPA opplever allmennsymptomer enten i form av

- feber
- smerter fra ledd
- vekttap
- redusert allmenntilstand.

Pasienter med systemisk GPA har alltid avvikende blodprøver og nesten alltid positiv revmatologisk prøve (her ANCA).

2. Symptomer som ved en infeksjon

Ved GPA får man symptomer som er helt like som ved en infeksjon.

- En infeksjon vil si at det er en bakterie eller virus som gir symptomer på sykdom.
- Ved GPA skyldes de lignende symptomene en betennelse, og det kaller vi en inflammasjon.

Mange pasienter som får stilt diagnosen GPA har derfor stått på antibiotika for det leger har tolket som infeksjon(er).

3. Forskjellig sykdomsdebut avhengig av hvilke(t) organsystem som rammes

GPA kan være forskjellig fra pasienten til pasient da ulike organsystem kan rammes. Symptomer som nevnes under gjelder derfor nødvendigvis ikke for alle.

1. Øvre luftveier inkludert bihuler, ører, nese og hals hos 80-95%

Dersom øvre luftveier rammes kan man få betennelse like under stemmebåndet, og man merker da at man blir hes, får økende tung pust og man kan få pipelyder når man puster.

Dersom bihulene rammes vil man oppleve gjentatte bihulebetennelser med nesetetthet, feber, hodepine, samt blodig og grønt snørr.

Dersom ørene rammes vil man oppleve ørebetennelse med feber og smerter i øret. Noen kan få nedsatt hørsel på grunn av betennelsen.

Dersom nesen rammes kan betennelsen føre ned til at det blir hull i neseskilleveggen og at man får en knekk på neseryggen. Det siste kaller man «sadelnese».

2. Nedre luftveier/ lunger hos 60-90%

Dersom lungene rammes vil man oppleve forkjølelssymptomer med feber, hoste og tung pust. Noen kan få blodig oppspytt.

3. Nyrene hos 60-80%

Ved betennelse i nyrene er ofte symptomene få, og oppdages først når nyrefunksjonen blir så redusert at man får symptomer på nyresvikt med tretthet, kvalme, vekttap, dårlig appetitt og hevelse i beina.

Ved betennelse i nyrene vil det være funn av blod og eggehvitestoff (protein) i urinen.

Dersom betennelsen i nyrene ikke blir behandlet kan det medføre at man trenger såkalt dialyse. Omtrent halvparten av pasientene som trenger dialyse akutt ved behandlingsstart vil komme seg slik at de klarer seg uten dialyse

4. Øynene hos 35-60%

Ved GPA kan man få symptomer på lett øyekatarr med rennende, røde eller såre øyne.

Noen kan få mer alvorlig betennelse i øye i form av regnbuehinnebetennelse (iridocyklitt) der man får ubehag og smerter i øyet, øyet blir rødt, tårefolden øker og synet kan bli uklart. Skulle du få slike symptomer er det viktig med rask time hos øyelege for igangsetting av behandling.

I svært sjeldne tilfeller kan man få betennelsesknuter i øyet som medfører at øyet preses fremover og at man derfor får synlig hevelse av selve øyet. Det er da viktig med rask behandling så synsnerven ikke skades.

5. Nervesystemet hos 20-50%

Ved GPA kan man få betennelse av nervetrådene som kjennetegnes av sovende, prikkende eller kløende fornemmelse i de hudområdene som rammes. Noen opplever nedsatt følesans og svakhet. Dette rammer oftest nervetrådene i føttene.

6. Huden hos 25-45%

Ved GPA kan man få hudaffeksjon med utslett eller sår. Noen kan få såkalt knuterosen som er en form for betennelse i underhudsfettet og som kjennetegnes av røde, varme og ømme knuter/kuler på leggene. Disse forsvinner ofte raskt ved igangsatt behandling.

7. Hjertet hos 15-25%

Ved GPA kan man få affeksjon av hjerte med betennelse rundt hjerteposen eller lettere rytmeforstyrrelser. Det er heldigvis svært sjelden GPA gir alvorlig hjerteaffeksjon.

8. Mage-tarm hos 5-15%

Mage-tarm kanalen kan hos enkelte rammes, og man opplever da ofte magesmerter og evt blodig avføring.

3. HVORDAN DIAGNOSEN STILLES

1. Detektivarbeid og samarbeid på tvers av spesialiteter

Både fordi diagnosen GPA er meget sjelden, og fordi symptomer på bakterielle infeksjoner som skal behandles med antibiotika gir de samme symptomene, er det å stille diagnosen GPA

et «detektivarbeid». Ved diagnostisering av GPA skal man både bekrefte diagnosen, men ikke minst utelukke andre sykdommer, som kan gi lignende symptomer!

Fordi GPA hos 80% er en systemsykdom anbefaler vi alltid innleggelse på Kalnes der du vil møte ulike spesialister. Både utredning, diagnostikk, behandling og oppfølging er et samarbeidsprosjekt der ulike spesialiteter samarbeider for at du skal få best mulig behandling og oppfølging! Siden revmatologisk avdeling i Moss ikke har mulighet til å ha pasienter innlagt ved vår avdeling, må pasienter med spørsmål om GPA være innlagt på Kalnes. Det er viktig med rask og sikker diagnostisering da behandling av GPA krever sterke immundempende medisiner.

Diagnosen GPA blir fastsatt på bakgrunn av symptomer og funn ved ulike undersøkelser som er skissert under.

2. Undersøkelse som vil utføres

Siden GPA er forskjellig fra pasienten til pasient, da ulike organsystem kan rammes, er det ikke nødvendigvis slik at du skal gjøre alle undersøkelser som nevnes under.

1. Blodprøver: Ved en kraftig betennelse vil man kunne se utslag på blodprøver. Ofte vil vi kunne se høye betennelsesprøver i form av høy SR, høy CRP, lav albumin og lav blodprosent (Hb). Dersom spesielle organer rammes vil vi se utslag i blodprøver fra disse, og dette gjelder spesielt dersom nyrene blir affisert.

2. Revmaprøver i form av ANCA: På 1980-tallet oppdaget man at en revmatologisk prøve kalt ANCA, ga utslag ved en del vaskulitter som GPA.

- Ved aktiv GPA vil ANCA-blodprøven i form av cANCA eller PR-3 ANCA være positiv i 90% av tilfellene.
- Hos pasienter med begrenset GPA er om lag 50% negative for ANCA.

3. Urinprøve: Man tar alltid urinprøve for å vurdere om nyrene er rammet. Ved betennelse i nyrene vil det være funn av blod og eggehvitestoff (protein) i urinen

4. Radiologiske undersøkelser: Ved utredning av GPA gjør vi radiologisk undersøkelser for å se etter tegn til organskade. De aller fleste tar bilder av bihuler og lunger. Ofte velger vi CT-undersøkelse da disse gir best bilder.

5. Vevsprøve = biopsi: For å stille sikker diagnose ønsker vi ofte å ta vevsprøve (biopsi) for å bekrefte diagnosen. Vevsprøven tas fra det organet som er rammet. Biopsien vil undersøkes mikroskopisk for å se etter typiske forandringer på sykdommen.

6. Andre spesialister som kan og ofte blir involvert ved diagnostisering

Øre-nese-hals-lege: Spesialundersøkelser av ØNH-lege er alltid aktuelt både med tanke på diagnostikk, vevsprøve/biopsi og behandling.

Lungelege: En lungelege vil ofte utføre lungefunksjonstester og vurdere å kikke ned i luftveiene (bronkoskopi).

Nyrelege: En nyrelege vil vurdere nyrefunksjonen, vurdere om det er behov for vevsprøve/biopsi, sette deg på ulike medisiner hvis redusert nyrefunksjon, samt vurdere behov for dialyse.

Øyelege: Ved mistanke om at øyet er rammet vil du vurderes av en øyelege.

Nevrolog: Ved mistanke om at nervesystemet er rammet vil du vurderes av en nevrolog.

Hjertelege: En hjertelege vil vurdere å gjøre ultralyd av hjertet (EKKO-cor), og i startfasen vil du få registrert hjerterytmen kontinuerlig (telemetri) dersom systemisk sykdom.

Mage-tarm-lege: Ved tegn på at mage-tarm er rammet vil vi vurdere om det er behov for å undersøke tarmene dine ved hjelp av en slange (kolonoskopi).

4. BEHANDLINGSPRINSIPPER VED GPA

Når diagnosen GPA er fastsatt startes raskt behandlingen med immundempende medisiner der behandlingsmålet er både

- stoppe sykdomsutviklingen
- hindre organskade
- redusere sannsynligheten for tilbakefall

1. Sterk immundempende behandling raskt for å slå ned betennelsen

Behandlingen har til hensikt å både

- stoppe sykdomsaktiviteten før den gir organskade
- redusere risikoen for at sykdommen blusser opp igjen

Ubehandlet kan GPA føre til organskade der sykdommen rammer. Derfor er det meget viktig å komme i gang raskt med betennelsesdempende medisin som vi ofte kaller immunsupprimerende medisiner. Pasienter med GPA settes på sterke immundempende medisiner for å slå ned betennelsen.

Vi vet at de ulike immunsupprimerende medisinene kan gi deg bivirkninger. Dette er grunnen til at du settes på andre medisiner for å redusere sannsynligheten for dette. Det kaller vi støttebehandling.

Det er viktig å presisere at vi hos deg ikke har noe annet valg enn å starte opp med slike sterke immunsupprimerende medisiner, selv om de kan gi deg flere bivirkninger både på kort sikt og på lang sikt.

2. Forskjellen mellom induksjonsbehandling og vedlikeholdsbehandling

Ved behandling av GPA skiller vi mellom

- induksjonsbehandling
- vedlikeholdsbehandling.

Induksjonsbehandling

Induksjonsbehandling vil si behandlingen du får ved diagnosetidspunkt. Hensikten er å slå ned betennelsen raskt før den gir organskade. Det er da snakk om kraftig immundempende medisin som blant annet gjør deg mer utsatt for infeksjoner.

Studier har vist at intensiv behandling ved debut er viktig både

- for å unngå organskade
- for å forhindre tilbakefall av sykdommen

Vedlikeholdsbehandling

Vedlikeholdsbehandling vil si behandling du får på sikt.

Hva slags vedlikeholdsbehandling vi velger avhenger av ulike faktorer som alder, kjønn, andre sykdommer, hvilke organer som er rammet, effekt av induksjonsbehandling og om

sykdommen har gitt organskade eller ikke. Slik behandling vil du få mer informasjon om på sikt.

5. ULIKE MEDIKAMENTER SOM BENYTTES

GPA kan utarte seg forskjellig fra pasient til pasient da ulike organsystem kan rammes. Ulike medisiner som nevnes under gjelder derfor nødvendigvis ikke for alle.

De medisinene alle pasientene med GPA settes på ved diagnosetidspunkt er følgende

- 1. Prednisolon**
- 2. Rituximab (Mab-Thera) eller Cyclofosfamid (Sendoxan)**
- 3. Somac®**
- 4. Calcigran Forte**
- 5. Bactrim®**

1. PREDNISOLON (kortikosterioder)

Kortikosteroider blir brukt først fordi det gir veldig rask effekt, ofte i løpet av et døgn.

Kortikosteroider er hormoner som normalt produseres i binyrebarken. Man benytter tabletter som inneholder langt mer hormoner enn det binyrene til vanlig produserer. Kortikosteroider hemmer betennelsen og gjør at det blir bedre plass for blodet i blodårene.

Prednisolon skal alltid tas om morgenen. Fordi kroppens egenproduksjon er størst om morgenen gir behandlingen størst effekt når Prednisolon tas da.

Doseringen av Prednisolon styres etter sykdomsaktivitet, andre sykdommer, alder og vekt.

Alle pasienter vil få høye Prednisolon, men målet er kortest mulig tid med høy dose. Vi gir den dosen Prednisolon som holder sykdommen i sjakk, og som over tid er mest skånsom med tanke på bivirkninger.

De aller fleste pasientene med GPA får kortikosteroider (Solu-Medrol) intravenøst de første tre dagene. Vi vurderer å ikke gi dette til eldre eller hos de med alvorlig nyresvikt. Etter tre dager med intravenøs behandling går vi over til Prednisolon tabletter. Du vil få egen detaljert nedtrappingsplan Prednisolon skissert ved hjemreise.

Det er viktig at du følger nedtrappingsplanen for Prednisolon som blir gitt, og du må ikke justere dosen selv uten å snakke med lege.

Når du skal trappe ut Prednisolon er det viktig at dette gjøres gradvis over lang tid, og du må aldri avslutte medisineren med Prednisolon brått.

Mange har spørsmål om bivirkninger ved bruk av Prednisolon – derfor har vi laget et eget avsnitt om dette som du kan lese om senere.

2. RITUXIMAB (Mab-Thera)

Prednisolon er ikke nok til å få kontroll på sykdommen alene, og derfor må vi gi annen immundempende medisin i tillegg.

Rituximab (Mab-Thera) er det immundempende medikamentet vi oftest gir. Rituximab gis som intravenøs infusjon på sykehus. Selve infusjonen tar omlag 4 timer. Vanlig dosering er 1 gram gitt to ganger med 2 ukers mellomrom. Behandlingen kan gjentas etter 6 måneder eller ved senere oppbluss av sykdom. Det er revmatologen som avgjør dosering og varighet på sikt. De fleste behandles med Rituximab (Mab-Thera) i 2-4 år før revmatolog vurderer annen immundempende medisin.

Før infusjonen settes i gang får du smertestillende/febernedsettende og allergimedisin, samt eventuelt en dose kortison for å forhindre eventuelle smerter og allergiske reaksjoner i forbindelse med infusjonen

Rituximab (Mab-Thera) hemmer såkalte B-celler, som produserer såkalte immunoglobuliner, som er en viktig del av immunforsvaret ditt. Ved bruk av medisinen kan du derfor på sikt utvikle lave immunoglobuliner som gjør deg mer utsatt for infeksjoner. Derfor vil vi følge opp dette med blodprøver regelmessig av deg, og dersom du utvikler lave immunoglobuliner, sette deg på medisiner for dette. Slik medisin kalles for Kiovig (Octagam) og gis intravenøst hver 3-4 uke. På sikt vil vi ofte vurdere overgang til medisin som settes sub-cutant (som betyr under huden) 1-2 ganger i uken.

3. CYCLOFOSFAMID (Sendoxan)

Cyclofosfamid (Sendoxan) er en cellegift vi også vil vurdere. I henhold til nasjonale retningsvelger velger vi nesten alltid Rituximab (Mab-Thera), men hos noen kan Cyclofosfamid (Sendoxan) være et godt alternativ.

Cyclofosfamid (Sendoxan) kan både gis som intrevenøs infusjon på sykehus eller som tabletter. Vi vil i de aller fleste tilfeller velge intravenøs infusjon, fordi den totale dosen da blir mindre.

Når det gjelder intervallet ved dosering av Cyclofosfamid (Sendoxan) avhenger dette sykdomsaktivitet. Oftest velger vi intravenøs behandling hver annen uke ved debut. Det er revmatologen som avgjør dosering og varighet.

Cyclofosfamid (Sendoxan) gir økt kreftrisiko, og spesielt gjelder dette blærekreft. Dette kan til en viss grad forhindres ved å gi en motgift, Mesna (Urometixan), etter hver behandling. Cyclofosfamid (Sendoxan) gir økt kvalme, men det finnes gode kvalmestillende medisiner du kan få. Ved bruk av Cyclofosfamid (Sendoxan) kan du få påvirkning av beinmargen, og dersom du settes på medisinen vil du kontrolleres regelmessig med blodprøver.

Sendoxan kan skade eggstokker og sædproduksjon slik at du kan bli steril eller miste mensturasjonen for tidlig. Dette avhenger av doseringen og hvor lenge medisinen gis. Menn som på sikt ønsker å få flere barn får tilbud om å fryse ned sæd før behandlingen begynner. Norsk lov tillater per dags dato ikke nedfrysning av eggceller, men unge kvinner behandles med p-piller eller lignende medisiner slik at eggstokkene skal «sove» mens behandlingen gis.

4. STØTTEBEHANDLING VED GPA

Somac®: Ved oppstart settes du på en medisin som forebygger magesår (Somac®) – dette da høye doser Prednisolon gir økt magesyre. Når dosen Prednisolon kommer under 10 mg daglig vil vi vurdere om du skal slutte med medisinen.

Calcigran Forte: Prednisolon disponerer for benskjørhet og derfor settes du på kalktabletter (Calcigran Forte). Vi vil også henvise deg til en bentetthetsmåling.

Bactrim®: Bactrim® (trimetorprim-sulfa) er en type antibiotika som de fleste pasienter med GPA settes på. Denne medisinen gis både for å forhindre infeksjon, samt at det har vist at den reduserer sannsynligheten for tilbakefall. Doseringen styres etter nyrefunksjon. Ofte gis medisinen så lenge du bruker Rituximab (Mab-Thera). Hos pasienter med begrenset GPA anbefaler vi den fast. Vanlig dosering er 1 tablett daglig, men ved redusert nyrefunksjon vil doseringen være litt annerledes.

Medisiner mot blodpropp vil vurderes: Pasienter med GPA er mer utsatt for blodpropp. Dette gjelder spesielt ved debut av sykdom, men også på sikt. Dersom du har mange

risikofaktorer for blodpropp vil vi vurdere å sette deg på blodfortynnende medisin (Heparin eller Albyl-E), og da gjerne ved debut.

Annen immundempende medisin: Hos enkelte med uttalte lungeforandringer med blødning vil revmatolog vurdere behov for tillegg av annen immundempende medisin. Denne medisinen heter Avacopan, og tas som tablett

Lokalbehandling av nese: Hos pasienter der bihuler, ører og nese rammes, med tetthet vil ØNH-lege vurdere lokale tiltak og behandlinger.

5. ANDRE IMMUNDEMPENDE MEDISINER PÅ SIKT

På sikt, når vi får kontroll på sykdommen, vil vi vurdere andre typer immundempende medisin. For at det ikke skal bli for mye informasjon på en gang nevnes ikke disse her. Vi kan forsikre deg om at du vil få grundig informasjon om de immundempende medisinene vi da setter deg på.

6. BIVIRKNINGER VED BRUK AV PREDNISOLON

Det er mange bivirkninger ved bruk av Prednisolon, og dette gjelder både på kort og lang sikt. Mulige bivirkninger er avhengig av dosering og behandlingstid. Hos deg har vi ikke noe annet valg enn å gi deg Prednisolon.

Vi skal nå ta for oss de vanligste bivirkningene pasienter opplever eller har hørt om.

1. Måneansikt: Enkelte utvikler «måneansikt» som skyldes omfordeling av kroppens fettdepoter. Det er ufarlig og går tilbake når dosen reduseres.

2. Små hudblødninger og tørr hud: Prednisolon gjør karene mer skjøre, som lettere kan føre til små hudblødninger. Noen pasienter oppfatter dette som kosmetisk skjemmende, men det er ufarlig. Huden kan ved lang tids bruk av Prednisolon bli tørr og tynnere, og daglig bruk av fuktighetskrem anbefales.

3. Økt fare for infeksjoner, og infeksjoner kan være vanskeligere å oppdage: Prednisolon gir noe økt fare for alle typer infeksjoner, og dette gjelder spesielt ved høye doser som får får initialt. Prednisolon kan skjule symptomer på infeksjon (som for eksempel feber) slik at infeksjoner kan være vanskeligere å oppdage. Du bør derfor oppsøke lege hvis du har

mistanke om infeksjon = f.eks. svie ved vannlating eller vedvarende hoste. Ved febersykdom kan behovet for Prednisolon øke.

4. Stigende blodsukker: Prednisolon øker blodsukkeret og kan utløse sukkersyke (diabetes). Derfor vil fastlegen kontrollere blodsukkeret fremover. Hvis du allerede har diabetes må du kontrollere blodsukkeret hyppigere og ev. justere dosen av blodsukkerdempende medikamenter. Dette vil fastlegen vurdere.

5. Økt blodtrykk: Prednisolon kan gi økt blodtrykk, og dette gjelder spesielt pasienter som har dette fra før. Derfor vil fastlegen kontrollere blodtrykket regelmessig den nærmeste tiden, og det kan medføre at du må begynne med blodtryksmedisiner.

6. Benskjørhet: Prednisolon øker benomsettingen og disponerer for benskjørhet (osteoporose). Dette skyldes at prednisolon kan gi tap av kalk i knoklene samtidig som oppbyggingen av nytt benvev reduseres. Derfor settes du på kalktablett (Calcigran Forte) og henvises til en bentetthetsmåling (BMD).

7. Økt magesyre: Prednisolon gir økt magesyre, spesielt ved høye doser, og derfor settes du på syredempende medisin (Somac[®]) i oppstartsfasen. Av den grunn bør du være forsiktig med bruk av andre betennelsesmedisiner som irriterer mageslimhinnen – dette gjelder spesielt såkalte NSAIDs.

8. Utposinger i tarmen: Hos pasienter med utposinger på tarmen (divertikulitt) er det økt risiko for tarmbetennelse eller i verste fall at utposninger sprekker ved bruk av Prednisolon. Magesmerter eller blod i avføringen under behandling med Prednisolon skal alltid føre til legeundersøkelse.

9. Økt appetitt og vektoppgang: Økt appetitt og vektoppgang er ikke uvanlig ved bruk av Prednisolon. Derfor anbefaler man økt mosjonering og at du vurderer å endre kostholdet.

10. Skade av hoftekulen: En veldig sjelden bivirkning av Prednisolon er at hoftekulen skades. Hvis du får økende plager fra hoftene vil fastlegen bestille et røntgenbilde. Hvis det er skade av hofteleddet må ev. operativ innsettelse av hofteprotese vurderes.

11. Urolighet og søvnproblemer: Spesielt ved veldig høye doser Prednisolon kan pasienter oppleve at de blir mer urolige og får problemer med å sovne. I denne perioden kan det derfor

være aktuelt for noen pasienter å bruke sovemedisin. Du kan konsultere fastlege dersom du skulle få slike symptomer.

7. OPPFØLGING HOS REVMATOLOG, FASTLEGE OG ANDRE SPESIALISTER

1. REVMATOLOG I MOSS HAR ALLTID HOVEDANSVARET

Pasienter med GPA skal følges opp av revmatolog. Revmatologens rolle er å vurdere sykdomsaktivitet og tegn til bivirkninger av medisiner.

Når du kommer til kontroll for din GPA anbefaler vi at du alltid

- tar blodprøver og urinprøver i forkant
- har med deg oppdatert medisinliste.

Du vil kontrolleres hyppig ved debut, men på sikt vil det gå lengre tid mellom hver kontroll. Ved debut vil du vurderes månedlig de første 3 månedene, deretter hver 3 måned til du kommer i remisjon. Men remisjon menes klar bedring av sykdom. Du vil deretter følges hver 6-12 måned etter dette

Hos de fleste blir derfor oppfølgingen som følger:

- blodprøver og urinprøver hver annen uke de første 3 måneder, så
- blodprøver og urinprøver hver tredje måned første år, så
- blodprøver og urinprøver hver sjette måned fast etter dette

Noen andre viktige momenter i oppfølgingen

- Til å begynne med vil vi også kontrollere både ANCA-speil og noe som heter lymfocyttkvantisering. Det siste er kort forklart en måte vi vurderer effekten av behandlingen av Rituximab (Mab-Thera). Begge kontrolleres ved blodprøver og er såkalte sendeprøver som innebærer at du får med deg egne ark du kan gi til de som tar blodprøver av deg.
- Alle pasienter med GPA følges i noe som heter NorVas = Norsk Vaskulittregister. Dette er et nasjonalt kvalitetsregister med målsetning om å sikre kvalitet og enhetlig utredning, behandling og oppfølging av pasienter med GPA.

2. FASTLEGE VIL OGSÅ FØLGE DEG OPP REGELMESSIG

Oppfølging av pasienter med GPA foregår i spesialisthelsetjenesten, men alltid i samarbeid med fastlege. Det er viktig å presisere at det skal være spesialister på sykehus som har hovedansvaret for oppfølging av din GPA. Det fastlegen spesielt vil følge deg opp for er

1. Vaksiner: Det er viktig at du sørger for å få vaksiner hos fastlegen for å redusere sannsynligheten for infeksjoner. Vi anbefaler derfor alltid

- årlig influensavaksine
- pneumokokkvaksine etter nasjonale retningslinjer
- vurdere andre vaksiner for de som reiser mye ute i verden

2. Blodtrykk og blodsukker: Det er økt risiko for hjertekarsykdom hos pasienter med GPA. Du bør derfor sjekkes i forhold til kjente risikofaktorer og få profylakse etter vanlige retningslinjer hos fastlege. Fastlege vil følge opp blodtrykk og blodsukker regelmessig

3. Hud og bruk av solkrem: All immunsuppresjon kan gi økt fare for hudkreft, og vi anbefaler derfor bruk av solkrem med høy solbeskyttende faktor.

4. Bivirkninger grunnet bruk av Prednisolon

5. Hjelp til røykeslutt: Røyking disponerer både for infeksjoner og hjertekarsykdom. Vi anbefaler derfor alltid røykeslutt. Hvis du trenger hjelp til dette, konsulter fastlegen.

3. ANDRE SPESIALISTER

Mange pasienter med GPA følges opp hos andre spesialister, og særlig gjelder dette nyreleger. Dette avhenger av hvilke organsystem som er rammet.

Du vil ved utskrivelse Kalnes informeres om hvilke andre spesialister du skal følges opp hos.

8. PROGNOSE

Grunnet nye behandlingsmuligheter har man ved GPA sett at det går langt bedre med pasienter som rammes av sykdommen enn tidligere. Det er spesielt to viktig poeng det er viktig å være klar over for deg som pasienten

1. Du kan få tilbakefall av sykdommen

Du kan få tilbakefall av sykdommen, og dette kaller vi residiv.

Ofte kommer tilbakefallet i løpet av de 2 første år, men du kan få tilbakefall selv om sykdommen har vært uten aktivitet i 10 år. Dette er grunnen til at du må følges opp hos revmatolog livslangt!

Kjennetegn på tilbakefall er allmennsymptomer i form av enten

- Feber
- Nattesvette
- Vekttap
- Sykdomsfølelse

Får du slike symptomer er det viktig at du oppsøker lege. Ved mistanke om tilbakefall gjør vi utredning som ved debut for å avklare om sykdommen har blusset opp igjen og hvor alvorlig tilbakefallet er.

De pasientene som vi vet er mer utsatt for tilbakefall er

- de med høy alder ved diagnosetidspunkt (dvs > 65 år).
- de som har positiv og stigende PR-3 ANCA. (derfor kontrolleres disse regelmessig)
- de som har hatt affeksjon av hjerte og mage-tarm.
- de som har fått for lite immundempende medisin ved debut, og dette er grunnen til at vi ofte velger å gi Rituxmab (Mab-Thera) i opptil 4 år ved diagnosetidspunkt.
- de som får begrenset GPA med lokal skadeutvikling.

De pasientene vi har sett får sjeldnere tilbakefall er

- de som har alvorlig nyreaffeksjon ved debut (kreatinin > 200 umol/l)
- de som settes på Bactrim[®] profylaktisk.

2. Du er mer utsatt for infeksjoner, og spesielt rett etter dedebut

Du er mer utsatt for infeksjoner – både på grunn av sykdommen og på grunn av medisinene du settes på. Dette gjelder spesielt i starten når du står på sterke immundempende medisiner og høye doser Prednisolon.

Du bør derfor oppsøke lege hvis du har mistanke om infeksjon = som svie ved vannlating og/eller vedvarende hoste.

En type infeksjon du er utsatt for er en soppinfeksjon i lungene vi kaller Pneumocytis Jiroveci. Dette er en sjelden infeksjonssykdom som kan ramme de som bruker sterke immundempende medisiner. Ved denne infeksjonen i lungene opplever man

- økende tørrhoste
- økende tung pust
- feber
- vekttap.

Får du slike symptomer vil vi i de fleste tilfeller vurdere behov for innleggelse på Kalnes for både rask diagnostikk og behandling. Bruk av Bactrim[®] reduserer sannsynligheten for å utvikle infeksjonen.

9. TRENINGSRÅD

Ved GPA er økt appetitt og vektoppgang en bivirkning av Prednisolon, og derfor bør du øke mosjoneringen.

Gode treningsvaner er viktig for helse og kan ha positiv innvirkning på livskvaliteten. Det bidrar til å redusere risikoen for funksjonstap. Det gir mindre tap av benmasse som du er mer utsatt for siden du behandles med Prednisolon.

Husk at gevinsten med trening er økt overskudd og mindre smerte. Dette er viktig for livskvaliteten, som igjen gjør det lettere å leve med revmatisk sykdom.

Det er viktig at du selv finner frem til aktiviteter du liker og etter hvert erfarer hvilke hensyn du må ta i ulike faser av sykdommen. Det bør finne en treningsarena hvor du trives og tilgjengeligheten er grei. Det er viktig at du begynner med aktiviteter som du mestrer og liker. Husk å starte rolig slik at kroppen varmes opp, men etter hvert kan du øke intensiteten slik at du kjenner at du blir andpusten.

Ved trening for å øke oksygenopptaket er det nødvendig å bruke store muskelgrupper, som f.eks. rask gange med staver. Velg gjerne aktiviteter som krever bruk av flest mulig muskelgrupper, f.eks. rask gange med og uten staver, jogging, sykling, svømming og skigåing.

Et av de sentrale prinsippene er regelmessighet. Det betyr at en må ta hensyn til at treningen er gjennomførbar, og gjerne en-to ganger per uke i store deler av året. Variasjon kan også bidra til å holde treningsgleden oppe.

Du kan også snakke med fastlegen din om å henvise deg til fysioterapeut for å finne frem til gode øvelser for deg.

10. KOSTHOLDSRÅD

Økt appetitt og vektøkning er en bivirkning av Prednisolon. Derfor bør du vurdere å endre ditt kosthold.

Et godt kosthold er viktig for helsen og kan ha positiv innvirkning på helsen ved sykdomsaktivitet. Det er viktig å ha et sunt kosthold, og det er ikke så vanskelig som mange tror.

Husk at gevinsten med et bedre kosthold er økt overskudd og mindre smerter. Dette er viktig for livskvaliteten, som igjen gjør det lettere å leve med revmatisk sykdom.

1. Grønnsaker, frukt og bær er bra: Spis to-tre porsjoner grønnsaker og frukt hver dag - all frukt, bær og grønnsaker er rike på antioksidanter. Antioksidanter trenger kroppen ekstra mye av når man har en betennelse i kroppen.

2. Velg grove korn- og brøddvarer: Spis grove korn- og brøddvarer, da disse inneholder både jern og fiber.

3. Spis tran og fet fisk: Spis mer tran, fiskeoljekapsler eller fet fisk som inneholder mye omega-3-fettsyrer. Fet fisk vil si fisketyper hvor mesteparten av fett lagres i selve fileten - laks, makrell, sild, ørret, ål, kveite og sardiner.

4. Sjekk jernstatus: Få i deg nok jern om jernnivået er lavt. Lavt jern følger ofte sykdommen din, men du bør ikke ta jerntilskudd uten å sjekke jernstatus hos fastlegen din først. Har du lav jernstatus bør du passe på å spise matvarer som inneholder jern. Gode kilder er kjøtt, leverpostei, broccoli, spinat, grønnkål, rosenkål og bønner. Jernet tas bedre opp sammen med C-vitamin (f.eks. appelsinjuice), kjøtt og fisk. Jernopptaket reduseres hvis du spiser det sammen med kalsiumrike matvarer, te og kaffe.

5. Sjekk kalsiumnivået: Få i deg nok kalsium og sjekk om kalsiumnivået er normalt.

Kalsium bidrar til å opprettholde et sterkt skjelett. Melk og meieriprodukter er våre viktigste kalsiumkilder. Melk og gulost er viktige kalsiumkilder.

6. Sjekk vitamin-D-status: Få i deg nok vitamin D og sjekk derfor vitamin-D-status hos fastlegen din. Vitamin D er viktig for at kalsium skal tas opp fra tarmen og for at kroppen skal være i kalsiumbalanse. Gode kilder til vitamin D er fet fisk, margarin og tran. Det kan også være slik at fastlegen ønsker å starte med ekstra tilskudd av vitamin D.

7. Velg magert: Velg magre kjøtt- og meieriprodukter.

8. Velg margarin eller olje: Velg myk vegetabilsk margarin eller olje fremfor hard margarin eller smør.

9. Ikke for mye sukker og salt: Kutt ned inntaket av sukker og vær varsom med saltinntaket.

10. Vann er bra: Vann er den beste tørstedrikk

11. INFORMASJON OM REVMATOLOGISK POLIKLINIKK I MOSS

Ved revmatologisk avdeling i Moss har vi såkalt pasient-ansvarlig overlege (PAL). Det vil si at vi tilstreber, så langt det lar seg gjøre, at én fast overlege har hovedansvaret for oppfølgingen. Dette er gunstig både for pasient og pårørende, for vår avdeling og for fastlegen. Du vil informeres ved avreise hvem som er din pasient-ansvarlig overlege (PAL) hos oss.

Hvis du har kjent GPA og merker økende

- feber
- nattesvette
- vekktap
- sykdomsfølelse
- bør du ta rask kontakt med fastlege og/eller legevakt for vurdering
- vi anbefaler at du da alltid tar både blodprøve og urinprøve før vurdering
- hvis fastlege/legevaksleger finner det nødvendig kan de da selvsagt kontakte vakthavende revmatolog for konferering.

Hvis du skulle ha andre generelle spørsmål om GPA, medikamenter du er satt på, videre oppfølging og/eller annet – kan du ta kontakt med vakthavende revmasykepleier i Moss. Ring sentralbord på 08600 og spør etter vakthavende revmasykepleier som er tilstede hverdager 08:00 – 20:00 og lørdager 09:00-14:00.