Autoimmunt lymfoproliferativt syndrom

Autoimmunt lymfoproliferativt syndrom (ALPS) är en immunbristsjukdom som medför återkommande eller kroniskt förstorade lymfkörtlar, förstorad mjälte, förstorad lever och autoimmuna sjukdomar samt ökad risk för lymfkörtel-cancer (lymfom).

Förekomsten av ALPS uppskattas till 1–2 personer per 1 miljon. I Sverige finns uppskattningsvis mellan 10 och 15 personer med sjukdomen.

Symtom

Autoimmun betyder att immunsystemet angriper den egna kroppen. Lymfoproliferativ innebär kraftig tillväxt (proliferation) av lymfocyter, en sorts vita blodkroppar, som då ansamlas i lymfkörtlarna, mjälten och levern.

Symtomen varierar mycket i svårighetsgrad mellan olika personer. Vanligen visar sig symtomen hos barn under de första levnadsåren, men de kan också uppträda i vuxen ålder.

Förstoringen av lymfkörtlarna (lymfadenopati) varierar från lindrig till kraftig förstoring. I allvarliga fall kan lungorna påverkas. Även tymus kan vara förstorad vid syndromet.

Mjälten kan vara mycket förstorad (splenomegali), vilket medför ökad risk för att den skadas av yttre påverkan som stötar och slag mot kroppen. Ibland leder mjältförstoringen till brist på röda blodkroppar och blodplättar (trombocyter).

Leverförstoringen (hepatomegali) vid ALPS är vanligen lindrig och påverkar inte leverns funktion.

Cirka hälften av de personer som har syndromet utvecklar autoimmuna sjukdomar. Vanligast är olika slag av blodbrist.

ALPS innebär även en ökad risk att utveckla cancer i lymfkörtlarna (lymfom).

Orsak

ALPS beror på en eller flera förändringar i någon av de gener som har betydelse för aktiveringen av programmerad celldöd hos T-celler och B-celler inom immunsystemet.

Diagnosen kan i de flesta fall bekräftas med DNA-analys.

Behandling

Behandlingen vid autoimmunt lymfoproliferativt syndrom anpassas individuellt efter vilka symtom som uppkommer och hur allvarliga de är. En del personer med syndromet kan klara sig utan behandling.

Kortison och andra immunmodulerande läkemedel används vid lymfkörtelförstoring, mjältförstoring och de autoimmuna symtom som syndromet kan medföra.

En del behöver blodtransfusioner till följd av blodbrist.

I enstaka fall vid svår sjukdom görs en hematopoetisk stamcellstransplantation, vilket kan bota syndromet.

Den förstorade mjälten ska skyddas mot slag och sparkar.

Utökade vaccinationer ges utöver det allmänna barnvaccinationsprogrammet.

Psykologiskt och socialt stöd är viktigt både för den som har syndromet och för familjen.

Resurser

Resurser för diagnostik och behandling finns vid universitetssjukhusen.

Lymfkörtelcancer (lymfom) behandlas vid barncancer-centrum eller för vuxna vid en onkologisk klinik.

Vid universitetssjukhusen finns även Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

Samhällets stödinsatser

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information finns på Socialstyrelsens webbplats under *Samhällets stöd*.

Intresseorganisationer

- Primär immunbristorganisationen (PIO)

Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/kunskapsdatabasen.

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se, agrenska.se/informationscentrum

Publicerad oktober 2026.

ÅGRENSKA