



Granulomatös polyangit

Granulomatös polyangit (GPA) är en inflammatorisk sjukdom som påverkar kroppens blodkärl. Inflammationen leder till skador på blodkärlen och därmed sämre blodtillförsel till olika organ. Flera av kroppens organ kan påverkas och sjukdomen kan leda till bestående organskador. Granulomatös polyangit förekommer hos både barn och vuxna, men de flesta som insjuknar är äldre än 70 år.

I Sverige uppskattas att 15 personer per 1 miljon invånare insjuknar i granulomatös polyangit per år och att det finns 160 personer per 1 miljon invånare med sjukdomen.

Symtom

Symtomen varierar i art och svårighetsgrad mellan olika personer med sjukdomen. Hos de flesta påverkas luftvägarna. Bihåleinflammation, långdragen blodig snuva, sår i munhålan och nästäppa är vanliga symtom. Även hosta, blodiga upphostningar och andnöd förekommer liksom öroninflammationer.

Allmänna symtom som sjukdomskänsla, trötthet (fatigue), viktnedgång och feber är vanligt.

Hos cirka 70 procent av alla med sjukdomen påverkas njurarna. Kraftig påverkan på njurarna kan snabbt leda till njursvikt. Inflammation kan finnas i urinblåsan och urinledaren. Hos män kan även prostatakörteln bli inflammerad.

Inflammation i ögonen drabbar cirka 30 procent. Typiska symtom är röda smärtande ögon, dimsyn och synnedsättning.

Personer med sjukdomen kan få hudsymtom som sår eller olika utslag. Även sår i slemhinnorna förekommer.

Hos en del påverkas de nerver som finns utanför hjärnan och ryggmärgen, det perifera nervsystemet. Det medför symtom som domningar, stickningar, nedsatt känsel eller nervsmärta, till exempel i ett ben. Mer ovanligt är att centrala nervsystemet, det vill säga hjärnan och ryggmärgen, påverkas.

Orsak

Orsaken till granulomatös polyangit är inte känd. Sjukdomen är inte ärftlig. Vissa ärftliga faktorer kan sannolikt ha betydelse för risken att insjukna, men utlösande faktorer krävs också.

Granulomatös polyangit räknas till de autoimmuna sjukdomarna. Autoimmun innebär att immunsystemet angriper den egna kroppens vävnader och organ.

Behandling

Behandlingen vid granulomatös polyangit består av immunmodulerande läkemedel. Den anpassas efter individen beroende på symtomen och deras svårighetsgrad, risken för återfall, andra samtidiga sjukdomar och läkemedelsöverkänslighet. Ungefär hälften av alla med sjukdomen återinsjuknar en eller flera gånger. Det innebär en ny period med inflammation och risk för organskador.

Behandlingen delas in i två faser: induktionsbehandling och remissionsbevarande behandling. Induktionsbehandling syftar till att minska inflammationen och uppnå remission, det vill säga inaktiv sjukdom. Remissionsbevarande behandling syftar till att bibehålla symtomfrihet och undvika framtida skov av sjukdomen.

Resurser

Kunskap om granulomatös polyangit och resurser för diagnostik finns vid universitetssjukhusen.

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

- Reumatikerförbundet
- Njurförbundet
- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

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 april 2025.