

Eosinofil granulomatos med polyangit

Eosinofil granulomatos med polyangit är en sjukdom där inflammationer i blodkärl orsakar skador i olika organ. Det kan leda till många symtom med varierande svårighetsgrad. Lungorna och övre luftvägarna påverkas alltid och de flesta får svår astma. Ofta påverkas även nerver, huden och hjärtat, och i vissa fall magsäcken, tarmarna och njurarna.

Eosinofil granulomatos med polyangit (EGPA) är inte ärftligt. I Sverige insjuknar 10–20 personer varje år och man uppskattar att 100–150 personer har sjukdomen.

SYM TOM

Symtomen varierar. De flesta insjuknar i åldern 45–50 år, men sjukdomen förekommer i alla åldrar. De första symtomen brukar vara svårbehandlad astma eller symtom från övre luftvägarna som liknar allergi. Det är också vanligt med polyper i näsan och bihåleinflammationer.

Nerver utanför hjärnan och ryggmärgen (perifera nerver) påverkas ofta av sjukdomen. Skador i enskilda nerver kan leda till domningar, smärta och nedsatt muskelstyrka.

Många får hudförändringar som blåsor, sår, knutor eller små röda utslag på grund av hudblödningar.

Hjärtat kan också påverkas. Det kan leda till allvarliga symtom som hjärtsvikt och rytmrubbningar.

Hos en del blir magsäcken och tarmarna inflammerade med symtom som smärta, illamående och blödningar.

Tecken på att njurarna är påverkade kan vara blod eller protein i urinen och högt blodtryck.

ORSAK

Orsaken till eosinofil granulomatos med polyangit är inte känd. Typiskt för sjukdomen är ett ökat antal eosinofila granulocyter. Det är en sorts vita blodkroppar som hör till immunsystemet. Det uppstår också inflammationer, framför

allt i mindre blodkärl. Inflammationerna och de eosinofila granulocyterna skadar vävnaden i olika organ.

BEHANDLING

Eosinofil granulomatos med polyangit utreds och behandlas av en reumatolog. Det är viktigt med regelbundna kontroller och lång uppföljning. I första hand behandlas sjukdomen med kortison, ibland i kombination med andra immunhämmande läkemedel.

Prognosen är god, hos 90 procent av dem som har sjukdomen ger behandlingen en varaktig förbättring. Många blir symtomfria men en del har kvarstående astma. I vissa fall kan det bli bestående skador i organ som varit inflammerade.

RESURSER PÅ RIKS- OCH REGIONNIVÅ

Utredning och behandling av eosinofil granulomatos med polyangit görs i samverkan med reumatologiklinikerna vid universitetssjukhusen.

Vid universitetssjukhusen finns också Centrum för sällsynta diagnoser (CSD) som kan ge vägledning och information om ovanliga sjukdomar och syndrom.

SAMHÄLLETS STÖDINSATSER

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information om samhällets stöd finns att läsa i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd under ”Samhällets stödinsatser”.

INTRESSEORGANISATIONER

Reumatikerförbundet

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

LÄS MER

Det här är en kort sammanfattning av texten om eosinofil granulomatos med polyangit som finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd.

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska har i uppdrag av Socialstyrelsen att producera texterna som publiceras i kunskapsdatabasen för sällsynta hälsotillstånd.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se

Texten om det sällsynta hälsotillståndet är reviderad februari 2020.