

Vaskuliter, GPA och MPA, vuxenvistelse

Dokumentation nr 684



ÅGRENSKA

FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2024 | agrenska.se

Vaskuliter, GPA och MPA

Ågrenska är ett nationellt kompetenscentrum för sällsynta hälsotillstånd och en unik mötesplats för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar, deras familjer samt yrkesverksamma som möter personer med funktionsnedsättningar i sitt arbete. Ågrenska är beläget på Lilla Amundön söder om Göteborg.

Ågrenska är en idéburen organisation som bedriver flera olika verksamheter, såsom familje- och vuxenvistelser, korttids- och sommarverksamhet, personlig assistans samt kurser, utbildningar och konferenser. Ågrenska driver också Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd som ansvarar för att ta fram och kvalitetssäkra informationstexter till Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd och sprida information om dessa.

”

Varje år arrangerar Ågrenska drygt tjugo vistelser för familjer och ett flertal vistelser för vuxna med sällsynta hälsotillstånd. Under tre dagar får deltagarna kunskap, möjlighet att utbyta erfarenheter och träffa andra i liknande situation.

Programmet innehåller föreläsningar och diskussioner kring aktuella medicinska rön, psykosociala aspekter samt det stöd samhället kan erbjuda. Vuxenvistelsen för vaskuliter hölls digitalt.

”

Denna dokumentation bygger på föreläsningarna i samband med vuxenvistelsen för vaskuliter och är skriven av Sara Lesslie, redaktör vid Ågrenska. Innan informationen publiceras har varje föreläsare faktagranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva med GPA berättar en deltagare om sina erfarenheter.

Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbplats, där de kan laddas ner som pdf: [agrenska.se](https://www.agrenska.se).

Föreläsare som har bidragit till innehållet i denna dokumentation

Ann Knight, docent och överläkare på

Reumatologmottagningen vid Akademiska sjukhuset i Uppsala

Sara Brolin, doktorand och specialistsjuksköterska i medicinsk
vård vid Karolinska universitetssjukhuset i Solna

Medverkande från Ågrenska

Cecilia Stocks, koordinator

Louise Jeltin, koordinator

Sara Lesslie, redaktör för dokumentationen

Här når du oss

Adress Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås

Telefon 031-750 91 00

E-post info@agrenska.se

Innehåll

Inflammation i kroppens små blodkärl	5
Frågor till Ann Knight.....	8
Frågor om ANCA.....	9
Frågor om genetik	9
Frågor om forskning	10
Frågor om symtom	10
Frågor om behandling	11
Hantera livet med sjukdom.....	13
Frågor till Sara Brolin.....	16
Forskning om vaskulit.....	17
Janice lever med GPA.....	18
Information om CSD i samverkan.....	22
Riksförbundet Sällsynta diagnoser	22
Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd	23

Inflammation i kroppens små blodkärl

– GPA och MPA är sjukdomar som orsakar inflammation i de allra minsta blodkärlen i kroppen, kapillärerna. Det förklarar varför symtom kan uppstå i många olika organ. Det säger Ann Knight som är överläkare på Reumatologmottagningen vid Akademiska sjukhuset i Uppsala.

Granulomatös polyangiit, GPA, och mikroskopisk polyangiit, MPA, tillhör gruppen ANCA-associerade vaskuliter (AAV).

ANCA

ANCA är en antikropp som består av proteiner och används av immunförsvaret för att angripa främmande ämnen. Antikroppen söker sig till neutrofiler som finns i de vita blodkropparna. Hos 70–90 procent av personer med GPA hittar man PR3-ANCA någon gång under sjukdomsförloppet. Hos personer med MPA är antikroppen MPO-ANCA vanligare, men den förekommer också hos personer med GPA.

– För det mesta kan man hitta ANCA-antikroppar i blodet vid en pågående inflammation, men ANCA är inte ett entydigt tecken på sjukdomarna. Det beror på att antikroppen kan uppträda även vid andra infektioner i kroppen och vid andra kroniska sjukdomar, säger Ann Knight.

Granulomatös polyangiit (GPA)

GPA är ett sällsynt tillstånd som har ökat något i förekomst sedan 1980-talet. Årligen insjuknar ungefär 200 personer i GPA i Sverige, vilket motsvarar en förekomst på 20 personer per 1 miljon invånare. Det är vanligast att insjukna i 65- till 70-årsåldern.

– Man tror att ökningen beror på större kunskap om sjukdomen i sjukvården och bättre diagnostik. Det kan också bero på att GPA faktiskt har blivit vanligare, säger Ann Knight.

Orsaken till GPA är liksom vid andra reumatiska sjukdomar en kombination av arv och miljö. Ibland finns det flera personer i samma familj med sjukdomen. Det är också vanligt att GPA förekommer i kombination med annan autoimmun sjukdom. En autoimmun sjukdom uppstår då antikroppar angriper kroppens

egna vävnader och orsakar inflammation. Diabetes typ 1 och ledgångsreumatism är exempel på andra autoimmuna sjukdomar.

Vanliga symtom

När GPA debuterar är det vanligt med symtom från övre luftvägar, lungor och njurar. Det kan till exempel vara nästäppa med blodig snuva, öroninflammation, bihåleinflammation, hosta, andnöd och lunginflammation. Symtom från lungorna syns ofta på lungröntgen. Vid njurpåverkan är man oftast symtomfri till en början för att sedan få tecken på njursvikt, till exempel blod i urinen.

Inflammation i blodkärlen kan drabba alla organ. Det är också vanligt med ledvärk och symtom från ögon, hud, tarm och urinvägar. Vid både GPA och MPA är en allmän sjukdomskänsla och fatigue (trötthet vid sjukdom) vanligt förekommande.

Mikroskopisk polyangiit (MPA)

MPA är något mer sällsynt än GPA. Ungefär hälften så många som vid GPA insjuknar varje år, det vill säga 50–100 personer, vilket motsvarar en förekomst på 5–10 personer per 1 miljon invånare. MPA är vanligare hos kvinnor än män och åldern vid insjuknandet är oftast högre än vid GPA, över 75 år.
– MPA förekommer även vid yngre åldrar. Även MPA blir vanligare, vilket troligen beror på bättre kunskap och diagnostik, säger Ann Knight.

Vanliga symtom

Både vid GPA och MPA tar det oftast lång tid från insjuknande till diagnos, i genomsnitt sex månader. Detta beror på att symtomen kan vara diffusa.
– Symtomen är ofta allvarigare vid MPA, med svårare påverkan på njurar och lungor, säger Ann Knight.

Typiska symtom vid MPA kan vara njursvikt, lungblödning, trötthet och en allmän sjukdomskänsla, men sällan symtom från de övre luftvägarna.

Utredning

Viktigast vid utredning av vaskuliter är noggrann sjukdomshistoria och läkarundersökning. Rutinprover bör tas, men även kontroll av njurfunktionen med blod- och urinprov då eventuell njurskada sällan ger symtom. Om undersökningarna talar för vaskulitsjukdom tas ANCA-prover.

– För de allra flesta går man vidare med relevanta röntgenundersökningar beroende på personens symtom. Vi försöker alltid ta ett vävnadsprov från ett angripet organ för att kunna se inflammationen i de små blodkärlen, säger Ann Knight.

Behandling

Principen för behandling är densamma vid både GPA och MPA. Medicinering ges i två steg. Först en kraftigare behandling, så kallad induktion, för att uppnå remission, symtomfrihet. Sedan ges underhållsbehandling för att bibehålla sjukdomsfrihet.

Induktionsbehandling

Sedan mitten av 1970-talet har prognosen för GPA och MPA förbättrats påtagligt och de allra flesta överlever. Att överlevnaden vid sjukdomsdebut blivit så mycket bättre beror framför allt på läkemedlet cyclofosamid, som är en typ av cytostatika som började användas under 1970-talet.

Induktionsbehandling ges under cirka ett halvårs tid, eller tills sjukdomen är under kontroll. I första hand förordas idag antikroppen rituximab, som ger mildare biverkningar. Ibland används även ett något mildare cytostatika, methotrexate.

– Vilket läkemedel som används bestäms individuellt. Valet av läkemedel styrs av flera olika faktorer, till exempel sjukdomssymptom, sjukdomens utbredning, tolerans med mera. Rituximab och cyclofosamid är likvärdiga effektmässigt, säger Ann Knight.

Samtliga läkemedel används i kombination med kortison i hög dos för att lindra inflammationen.

– För att kunna minska mängden kortison vid induktionsbehandling hoppas vi att läkemedlet avacopan kommer bli godkänt under 2024, säger Ann Knight.

Underhållsbehandling

När remission har uppnåtts övergår man till underhållsbehandling. Om man använder rituximab som induktionsbehandling, fortsätter man ofta med det som underhållsbehandling i lägre dos. Exempel på andra läkemedel som används är methotrexate och azatioprin. Underhållsbehandlingen kan pågå i ett par år eller tillsvidare.

- Det är svårt att veta hur länge underhållsbehandlingen ska fortgå. Det är väldigt individuellt. Det finns alltid en risk att återinsjukna då man slutar med underhållsbehandlingen, säger Ann Knight.

Prognos

De allra flesta personer med AAV uppnår remission, alltså blir friska med behandling. Särskilt vid GPA finns det dock stor risk för recidiv, att återinsjukna, och över 50 procent får återfall.

- Risken för återfall motiverar att man står under immundämpande behandling under lång tid. Varje återfall riskerar att ge permanenta skador, säger Ann Knight.

Det är viktigt med en bra läkarkontakt och regelbundna uppföljningar.

- GPA och MPA är kroniska sjukdomar som kan påverka livet under lång tid. Som patient är det viktigt att vara uppmärksam på tecken på recidiv, avslutar Ann Knight.

Frågor till Ann Knight

Hur ser det ut med förekomsten av AAV i världen?

- Det finns många studier som visar att GPA är vanligare på norra halvklotet och MPA på södra halvklotet. Man vet inte vad det beror på.

Hur ser kopplingen ut till andra autoimmuna sjukdomar?

- Oavsett vilken autoimmun sjukdom vi pratar om förekommer det ofta flera olika autoimmuna diagnoser inom familjen. Det tycks finnas en ärftlig benägenhet att utveckla autoimmunitet. Kroppens immunförsvar gör mer än vad det ska. Det verkar inbegripa även AAV. Det är ungefär 50 procents högre risk att få AAV om föräldrar, syskon eller barn har andra autoimmuna diagnoser. Samma gäller för alla autoimmuna sjukdomar.

Är AAV vanligare vid vissa blodgrupper?

– Det finns inget som tyder på det.

Finns det något vårdprogram?

– Det finns inget nationellt vårdprogram. Skåne och Uppsala har regionala vårdprogram som vi försöker sprida.

Varför följs inte alla med AAV av reumatolog?

– Symtomen avgör vilken specialist som är inkopplad. Vid njurpåverkan är det till exempel väldigt viktigt med kontakt med njurspecialist.

Frågor om ANCA

Vad kan det bero på att man har fortsatt höga ANCA-värden trots remission?

– Det är lite förbryllande. Det är inte ovanligt med bestående ANCA trots effektiv behandling. Det behöver inte vara en fara, men det kan finnas en lite större risk för återfall.

Vad innebär det om man inte har förhöjt ANCA?

– Troligtvis har man en mer begränsad sjukdom. Det är inte ett dåligt tecken.

Frågor om genetik

Går det att kolla upp anlag för autoimmuna sjukdomar?

– Nej, det går inte att se om det finns något anlag. Det är inte bara genetik som styr. En viss genetisk sårbarhet finns, men även miljö- och omgivningsfaktorer har definitivt betydelse. Se till att barnen inte börjar röka säger vi vid till exempel ledgångsreumatism.

Jag har en dotter med celiaki och hypothyreos, går det att motverka att hon också får GPA?

– Det går inte att se om det finns något anlag. Det finns nog snarare en större risk för diabetes eller annan vanligare autoimmun sjukdom än GPA.

Frågor om forskning

Finns det någon forskning om livslängd vid GPA och MPA?

– Det finns forskning på det. Förr överlevde man knappt ett år. Idag ser vi att livslängden är något förkortad. Det beror främst på att det finns en översjuklighet i andra diagnoser. Det är bland annat vanligare med hjärt-kärlsjukdomar och cancersjukdomar hos personer med GPA och MPA.

Finns det någon forskning om långtidsbehandling?

– Ja, det pågår mycket forskning både nationellt och internationellt. På sikt behövs bättre läkemedel vid underhållsbehandling.

Finns det någon forskning om genetisk behandling?

– Nej, inte direkt, men det finns cancerbehandlingar som kan vara intressanta att följa. Där går man in och manipulerar kroppens immunförsvar.

Ann refererade till en konferens i april där man tagit upp att rituximab kanske inte är hållbart som långtidsbehandling framöver. Varför tror man inte det?

– Som det ser ut idag är rituximab en fullt fungerande behandling. Det var dr David Jayne, en av de mer kunniga läkarna internationellt på sjukdomarna, som framförde en åsikt om att rituximab kanske inte kommer att vara det mest använda läkemedlet i framtiden. Vi behöver hitta något ännu bättre.

Frågor om symtom

Finns det en ökad risk för blodproppar?

– Ja, det finns det. Särskilt när personen är aktiv i sin sjukdom, det vill säga oftast vid insjuknandet.

Vad kan en känsla av vandrande smärta bero på?

– Det kan nog ha många olika orsaker. Det kan till exempel bero på skador på leder och ledfästen efter inflammationer. Det är vanligt med smärta vid reumatiska sjukdomar.

Hur påverkas hjärnan av sjukdomen?

– Autoimmuna sjukdomar kan inte leda till psykos, men en inflammation i hjärnan kan förstås göra det. Det är dock ovanligt. Det är desto vanligare vid behandling med höga doser av kortison.

Är hjärtat påverkat på grund av att alla små kärl är drabbade?

– Det finns sällan någon påverkan på hjärtat. Det kan i så fall snarare bero på kortisonbehandling under lång tid.

Vad kan plötsliga kramper i ben och fötter bero på?

– Det är ett väldigt vanligt symtom generellt. Det är också vanligt att man får fler vadkramper vid kortisonbehandling.

Varför tar man inte prover på D-vitamin?

– Vid benskörhet är det bra att kontrollera D-vitaminhalten, men det finns inga belägg för att den skulle påverkas av sjukdomen.

Är stress en påverkande faktor för skov?

– Det är väl känt att skov ofta uppstår vid både fysisk och psykisk stress, alltifrån benbrott till sorg. Det är dock svårt att studera.

Frågor om behandling

Varför behandlar läkare olika?

– Sjukdomen kan te sig olika hos olika personer. Det kan också handla om intolerans mot olika mediciner. Patienter är olika och det ska också behandlingen vara. Alla ska inte ha samma behandling.

Finns det någon behandling mot tröttheten?

– Det är det svåraste att komma åt och kan vara mycket besvärande vid många reumatiska sjukdomar. Tröttheten kan bero på den kroniska lågradiga inflammationen. Fysisk aktivitet kan minska tröttheten för många.

Har man slutat att använda mycofenylate mofetil?

– Nej, det har man inte, men det är inte den medicin som har visat sig vara mest effektiv.

Vad finns det för biverkningar av underhållsbehandling?

– Vid rituximab med flera läkemedel finns det risk för infektioner. På sikt får man ett försvagat immunförsvar. Det är ovanligt med andra biverkningar. Cyclofosfamid kan vid höga doser under lång tid ge förhöjd risk för flera cancerformer.

Hur påverkar det kroppen att använda azatioprin under många år?

– Det är vanligt att använda som underhållsbehandling i perioder över 10–20 år. Det finns risk för hudskador.

Hur påverkar det kroppen att ta methotrexate under många år?

– Det är vanligt att använda methotrexate som underhållsbehandling under många år. Det är viktigt med uppföljning och tät kontroll av blodprover, minst halvårsvis. Behandlingen kan ge en leverpåverkan, vilket oftast märks under de första behandlingsmånaderna. Man kan då byta läkemedel eller justera dosen.

Vad finns det för riktlinjer kring kortisonbehandling?

– I de nya riktlinjerna försöker man avsluta kortisonbehandlingen tidigare, maximal behandlingstid är ett år. Patienter som har stått på kortisonbehandling länge kan inte sluta tvärt med kortison på grund av att behandlingen kan ha hämmat den egna kortisolproduktionen.

Kan man sluta med kortison om binjurebarken är påverkad och man inte har någon egen produktion av kortisol?

– Nej, i princip kan man inte det. Ofta försöker man trappa ner och använda hydrokortison istället som ersättning för den egna produktionen.

Hur påverkar kortisonbehandling mage och tarm?

– Höga doser ökar risken för magsår. Låga doser brukar inte ha någon sådan effekt.

Behöver man medicinera vid lindriga skov?

– Oftast behöver man öka medicineringen under skov, men vid mycket lindriga skov kan en tillfällig ökning av kortison dosen

vara tillräckligt. Det är dock väldigt viktigt att ha läkarkontakt för att värdera skov och eventuell organpåverkan.

Kan kost vara en del i behandlingen?

– Det finns inga belägg för det, men en bra allsidig kost är bra för alla. Risken för hjärt-kärlsjukdom är också större vid GPA och MPA, så en bra kost är definitivt viktigt.

Vad tror du händer i framtiden?

– Jag tror att det kommer bli en mycket mer individualiserad behandling. Det kommer finnas fler preparat och läkemedel att behandla med. Över tid kommer troligen patienter byta läkemedel fler gånger. Det kommer också mer forskning om orsaken till sjukdomen och om vad som verkligen händer i kroppen på cellulär nivå. Det är hoppfullt i en svår sjukdom.

Hantera livet med sjukdom

– Att drabbas av en kronisk sjukdom förändrar tillvaron. Det kan upplevas som särskilt skrämmande när det råder brist på kunskap och tillförlitlig information. Det säger Sara Brolin som är doktorand och specialistsjuksköterska i medicinsk vård vid Karolinska universitetssjukhuset i Stockholm.

Just tillförlitlig information är viktigt för delaktigheten i sin egen vård. Särskilt vid sällsynta tillstånd som AAV krävs kunskap för att man ska ha möjlighet att själv kunna iaktta tecken på försämring.

– Omvårdnaden på sjukhus är bara en liten del av den totala vården. Egenvården, alltså det som sker hemma, är den största delen. Det är därför det är så viktigt att ha kunskap om sitt tillstånd, säger Sara Brolin.

Rekommendationer från sjuksköterskor kan handla om alltifrån stöd vid rökavvänjning och fysisk aktivitet till att kunna hantera symtomen och sin egenvård.

– Personer som lever med långvarig sjukdom behöver få vara med och identifiera vad de själva vill och vad de själva kan göra för att må bättre, säger Sara Brolin.

Egenvård

Begreppet egenvård omfattar till exempel medicinering och anpassningar av vardag, kost och motion. Det kan också handla om att identifiera och hantera symtom, undvika infektioner och hålla kontakt med vården och sköta läkarbesök och provtagningar.

Stort informationsbehov

Information om sjukdomen och dess behandling är viktigt för personer med AAV enligt flera studier. Sara Brolin menar att tillgången till kunniga vårdgivare, information om medicinering och tillgång till psykologiskt stöd är delar som kan bli bättre.

Personcentrerad vård

Vaskulitmottagningen på Karolinska universitetssjukhuset är en personcentrerad sjuksköterskemottagning. Det innebär att behandlingen alltid utgår ifrån individens behov.

– När vi får information om att någon i vårt upptagningsområde har fått diagnosen försöker vi snabbt etablera kontakt. Behoven kan se väldigt olika ut, därför sätter vi upp en individuell plan för varje patient, säger Sara Brolin.

Egenvård vid fatigue

Fatigue är en typ av trötthet vid sjukdom som sällan avhjälpas av sömn. Det finns anpassningar och åtgärder som kan hjälpa mot fatigue som regelbunden motion, en hälsosam kost och att minimera stress i vardagen.

– Det är också bra att planera in tid för vila. Dock bör vuxna inte sova mer än en timme i sträck dagtid, säger Sara Brolin.

Det finns många orsaker till trötthet, till exempel kan kortison i höga doser ge sömnsvårigheter. Även oro och smärta kan orsaka problem.

– På mottagningen pratar vi om vad personen själv tror är orsaken och vad som brukar hjälpa, säger Sara Brolin.

[Egenvårdsråd vid sömnsvårigheter på 1177](#)

Egenvård vid smärta

Vid behandling av smärta är det bra att göra en smärtanamnes. Då bedömer personen tillsammans med sjuksköterskan

smärtans karaktär och utbredning genom att personen får skatta smärtan på en skala mellan 0 och 10.

– När uppstår smärtan? Får personen ont i rörelse eller vila och vilka tider på dygnet uppstår smärtan? Efter en kartläggning går vi vidare och försöker hitta åtgärder som kan förbättra livskvaliteten. En sådan kan vara fysisk aktivitet, säger Sara Brolin.

Den fysiska aktiviteten syftar till att bevara och stärka funktioner samt att förebygga skada och smärta.

– Vi vill stödja patienten att hitta en rörelseaktivitet som är kul. All rörelse är bättre än ingen, säger Sara Brolin.

Levnadsvanor

Personer med reumatiska sjukdomar har en högre risk för hjärt- och kärlsjukdomar. Att se över sina levnadsvanor är därför viktigt. Generella tips är att se över kost och fysisk aktivitet, minska alkoholintag och undvika rökning.

– Att hålla kärlen i god kondition är ännu viktigare vid AAV. Det finns ingen specifik kost som förordas utan vi lutar oss mot Livsmedelsverkets rekommendationer om nordisk medelhavskost, säger Sara Brolin.

Nedstämdhet och oro

Det är vanligt att känna nedstämdhet och oro när man lever med ett kroniskt tillstånd. Sara Brolin rekommenderar att ta hjälp.

– Vi brukar remittera vidare till kuratorer eller psykolog. Det går också att söka hjälp på vårdcentralen, säger Sara Brolin.

Uppföljning

Vid kontakt med vaskulitmottagningen på Karolinska universitetssjukhuset görs en individuell hälsoplan som utgår från patientens vilja, behov, kunskap och förmåga att relatera till sjukdomen.

– Det är viktigt för oss att inte bara informera patienter som nyligen fått diagnosen utan kontinuerlig uppdatera dem utifrån deras behov. Om man efterfrågar hjälpen så finns den där, säger Sara Brolin.

Sara Brolin uppmanar deltagarna att vara öppna med sin sjukdom mot sina anhöriga. De kan ha svårt att förstå och kunna hjälpa till om de inte vet.

Vidare lästips

myancavasculitis.com/se/living-with-aav/ – tips på läsning om att leva med AAV.

[Jättecellsarterit \(GCA\) – Nationellt kliniskt kunskapsstöd \(nationelltklinisktkunskapsstod.se\)](https://nationelltklinisktkunskapsstod.se) – länk till vårdförloppet som Sara Brolin varit med att ta fram utifrån sättet hon arbetar på.

[Kurs om levnadsvanor | Hjärt-Lungfonden \(hjart-lungfonden.se\)](https://hjart-lungfonden.se) – en kort folder om bra mat och rörelse.

Kontaktuppgifter till Sara Brolin

sara.brolin@regionstockholm.se

sara.brolin@ki.se

Frågor till Sara Brolin

Varför finns inte den här typen av stöd i hela landet?

– Det ser väldigt olika ut. Sjuksköterskor på hemorten får gärna kontakta mig för jag tycker det är viktigt att sprida den här typen av behandlingsmodell i hela landet.

Finns det inte något nationellt vårdprogram för hur man behandlar AAV i Sverige?

– Det finns inte idag, men jag hoppas att det kommer. Vi har en förening för reumasjuksköterskor i Sverige och försöker att sprida mer information om AAV i landet.

När kan ett vårdprogram tänkas vara klart?

– Det är Sveriges kommuner och regioner som bestämmer när ett uppdrag om standardiserat vårdförlopp ska ges. [Här](#) går det att läsa mer om standardiserade vårdförlopp.

Hur gör man om man inte är knuten till en reumatologmottagning?

– Då får man vända sig till sin vårdcentral och efterfråga hjälpen.

Vad innebär det att ta methotrexate resten av livet?

– Det kan man känna sig trygg med. Det är en säker behandling som följs noga med prover.

Kommer sjukdomen förkorta mitt liv?

– Alla kroniska sjukdomar innebär en hypotetisk förkortad livslängd.

Finns det ett specifikt prov på kortisol?

– Ja, det går att mäta med ett prov.

Forskning om vaskulit

Sara Brolin är även doktorand på Karolinska institutet och forskar bland annat om uppkomst och möjliga behandlingar vid vaskulitsjukdomar.

VASKA är en stor studie med deltagare som har testat positivt för ANCA och har GPA, MPA eller EGPA. Den har pågått sedan 2008 med insamlande av data. Deltagarna får bland annat lämna blodprov och svara på olika enkäter.

– Med all denna information försöker vi bland annat att hitta faktorer som utlöser skov och samla kunskap om uppkomst av vaskulitsjukdomar, säger Sara Brolin.

Livskvalitet, informationsbehov och stöd

Med hjälp av det insamlade materialet från VASKA har Sara Brolin också tittat närmare på informationsbehovet hos patienterna. Det finns brister i hur och när information ges till personer med AAV och det finns en efterfrågan på bättre kunskap om hur man hanterar symtom samt psykologiskt stöd. Det är också tydligt att den påverkan på organen som sjukdomen har inverkar på personens livskvalitet.

– Rekommendationerna säger att patienterna ska få kunskap att själva kunna övervaka och känna igen tidiga symtom på återfall. För att detta ska vara genomförbart har vården ett stort ansvar, säger Sara Brolin.

Sara Brolin har tittat närmare på 178 individer med AAV och deras behov av information. Personerna med AAV hade ett

större informationsbehov jämfört med personer med andra reumatiska diagnoser. De största behoven rörde sjukdom, egenvård och behandling. Kvinnor och de som hade sjukdomen i ett tidigt stadie hade störst informationsbehov.

Kommande projekt

I kommande projekt kommer Sara Brolin titta närmare på hur utbildning och stöd tidigt i sjukdomen har upplevts av personer med AAV. Hon vill även undersöka hur personer med etablerad AAV upplever sin egenvårdsförmåga.

Det ska även göras en översättning av formuläret Steroid PRO till svenska. Formuläret undersöker hur patienter som regelbundet tar kortison mår.

– Det som känns positivt inför framtiden är att man tar mer och mer hänsyn till livskvalitet och hur mediciner påverkar livet i den globala forskningen. Det finns ett större patientperspektiv, säger Sara Brolin.

Vidare lästips:

eular.org/ – europeisk samarbetsorganisation för reumatologiska sjukdomar

rheumatology.org.uk/ – brittiskt medicinskt nätverk för reumatologiska sjukdomar

karolinska.se/forskning-och-utbildning/kliniska-provningar/pagaende-kliniska-studier/vaska1053/ – mer information om VASKA-studien

Janice lever med GPA

– Jag var så fruktansvärt trött. Det går knappt att förklara med ord. Det var som en sjukdomskänsla som förflyttade sig igenom kroppen och på det den ständiga huvudvärken. Det säger Janice som fyller 60 år i september och som fick diagnosen GPA för två år sedan.

Det hela började under sommaren 2021. Janices mamma hade precis gått bort och hon, som är ensam barn, tog hand om både sig själv och sin pappa.

– Jag minns att jag var stressad och tog ett stort ansvar för min pappa. Samtidigt bar jag på min egen sorg och grät mycket under perioden, säger Janice.

Janice blev täppt i näsan och bihålorna och hade en huvudvärk som stegrade under dagen. Hon tänkte själv att det berodde på att hon gråtit så mycket. I augusti gick Janice tillbaka till sitt jobb som lärare, fast symtomen inte hade blivit bättre utan snarare tvärtom.

– Det värsta var huvudvärken. Den utgick ifrån en punkt i pannan som var så öm att jag inte kunde röra vid den. På vårdcentralen trodde de att det var bihåleinflammation och rådde mig att skölja näsan och ta nässpray, säger Janice.

Från september övergick nästäppan i näsblod och Janice fick så småningom komma till öron-näsa-hals-mottagningen.

– Där etsade de igen blodkärlen för att få stopp på näsblodet och sa att jag hade använt fel sorts nässpray. Jag fick kortisonspray istället, säger Janice.

Under jullovet kände Janice att situationen var ohållbar och fick åter en akuttid till öron-näsa-hals-mottagningen. Hon fick träffa en ny läkare som ville ta ett särskilt blodprov. Dagen före nyårsafton ringde läkaren upp och ville att Janice skulle hålla sig hemma och vänta på att bli kontaktad av en reumatolog, eftersom allt tydde på att hon hade antingen EGPA eller GPA. – Jag hade aldrig hört talas om GPA. Därför gick jag hem och googlade och fick långa listor av symtom, det ena värre än det andra. Det kändes som att läsa dödsannonser. Idag är jag tacksam att läkaren hade den första misstanken om GPA, annars hade jag nog blivit ännu sjukare, säger Janice.

Kort därefter fick Janice komma till reumatologmottagningen. Janice har astma och fick sluta med sin medicinering eftersom den kunde ge utslag på ANCA-testet. Läkaren ville dessutom ta en biopsi i näsan.

– Jag fick ett telefonsamtal att både ANCA-provet och biopsin tydligt visade på GPA. Jag skulle åka raka vägen till apoteket för att hämta ut methotrexate och högdos-kortison. Det var en chock verkligen, allt gick plötsligt så snabbt och jag förstod att det var allvar, säger Janice.

Samtalsstöd har varit hjälpsamt

När Janice hade fått diagnosen fick hon komma på lungröntgen och hjärnröntgen. Den visade dock inte något avvikande.

Genom reumatologmottagningen blev hon erbjuden samtalsstöd hos en kurator.

– Det tackade jag ja till. Jag kände att jag inte kommer klara av att bearbeta det här själv, säger Janice.

Janice hade självinsikt och insåg att det fanns risk att hon skulle gå in i en depression och begärde därför även samtalsstöd på vårdcentralen.

– Från och till har jag haft en sådan otrolig dödsångest. Det är den här balansen mellan att ha ett kroniskt tillstånd som hela tiden hotar, men att samtidigt våga leva. Jag har hanterat det genom att prata mycket med både kuratorn från reumatologen och kuratorn från vårdcentralen, säger Janice.

Janice får ett återfall

Efter ett par månaders sjukskrivning och induktionsbehandling mådde Janice bättre. Hon började jobba igen och sommarlovets kom och gick. Vardagen flöt på som vanligt fram tills en morgon i november, tio månader efter att hon fått diagnosen.

– Jag vaknade en morgon och hade ingen hörsel på mitt ena öra. Jag hörde ingenting alls, säger Janice.

På vårdcentralen var de övertygade om att det var en vaxpropp, men Janice som hade läst att GPA även kan påverka hörseln stod på sig och fick komma till reumatologmottagningen.

– Då blev det snabba ryck precis som i januari. Jag fick en enorm kortisonkur som gjorde mig överpigg. Följden blev ingen sömn och utmattning, och jag blev sjukskriven igen. Tack och lov har jag nästan fått tillbaka hörseln helt och hållet, säger Janice.

Att våga leva med GPA

När Janice är med på vuxenvistelsen våren 2024 har hon gått nästan ett år utan kortison och mår mycket bättre av det. Hon får underhållsbehandling med dropp av antikroppen rituximab var nionde månad och cytostatika med methotrexate i sprutform veckovis. Sedan Janice blev sjuk i GPA har hon omvärderat livet.

– Jag och de andra deltagarna diskuterade att stress och stora händelser ofta utlöser skov. För mig var det en sorg. Därför lever jag idag lite mer stillsamt, säger Janice.

Janice lever med sin man och har två utflugna vuxna barn. Hennes pappa bor en kort promenad bort. Det var under en tumultartad tid som Janice fick sin diagnos, kort efter sin mammas bortgång. Hon möttes av förståelse från sin familj, men har också insett hur olika vi människor hanterar svåra motgångar.

– Jag och min man har pratat otroligt mycket om detta. Han ser alltid ljust på livet och försöker lyfta mig ur det svåra. Där har jag fått vara väldigt tydligt mot honom. Jag behöver gå ner i mörkret och känna efter ett tag. Jag behöver få prata sorg och rädslor, säger Janice.

Sedan sjukskrivningen har Janice succesivt gått tillbaka till sitt heltidsjobb som lärare. Hon trivs med jobbet, men säger själv att hon egentligen skulle behöva jobba lite mindre för att orka. Det blir många sjukdagar.

– Jag är säkert hemma åtminstone tre dagar i månaden, men jag kan inte både gå ner i arbetstid och försörja mig.

Janice återkommer flera gånger till att hon trots allt har haft tur. Hon har fått en diagnos och symtom som främst drabbat de övre luftvägarna och en behandling som fungerat.

– Något pågår hela tiden i kroppen, men jag har förlikat mig med det. Jag litar på att läkemedlen jag får hjälper mig att må så bra jag kan.

På frågan om vad hon gör för att må bra berättar Janice att hon inte planerar för mycket.

– Jag planerar bara in sådant jag tycker om att göra och inte för ofta. Jag blir så fruktansvärt slut efter en utekväll med föreställning till exempel. I vardagen mår jag som bäst av att bara få vara ute i min trädgård och ta hand om mig själv, säger Janice.

Information om CSD i samverkan

CSD, centrum för sällsynta diagnoser, i samverkan är regionala vårdcentrum för sällsynta diagnoser som finns vid sex av Sveriges universitetssjukhus. CSD fungerar som en stödjande enhet för vårdgivare, patienter och anhöriga som berörs av sällsynta hälsotillstånd. De arbetar tillsammans med företrädare för hälso- och sjukvården, andra samhällsaktörer och intresseorganisationer, för att öka kunskapen och förbättra livsvillkoren för personer som lever med sällsynta hälsotillstånd och deras närstående.

Läs mer på csdsamverkan.se

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Riksförbundet Sällsynta diagnoser bildades 1998 av föräldrar till barn med olika sällsynta hälsotillstånd. Det är en paraplyorganisation där ett 70-tal diagnosföreningar finns representerade.

Riksförbundet Sällsynta diagnoser arbetar för att alla som lever med ett sällsynt hälsotillstånd ska få tillgång till vård- och stödinsatser i rätt tid och utifrån behov. Förbundets uppdrag är att driva frågor som rör personer med funktionsnedsättning och att sprida kunskap om sällsynta diagnoser. De vill också främja forskning och utveckling av metoder för diagnostik och behandling. Personer som lever med sällsynta hälsotillstånd ska inte missgynnas på grund av att andra inte känner till så mycket om deras situation. Förbundet har genom åren drivit flera projekt där resultatet har blivit konkret material som alla får ta del av, såsom utbildningsfilmer, sammanställningar av rättigheter i hälso- och sjukvården och tips på hur man kan göra det som kallas en sällsynt vårdplan.

De 16 000 medlemmarna representerar över 100 olika diagnoser som sinsemellan är väldigt olika. Gemensamt är att alla hälsotillstånd är livslånga, så gott som alltid obotliga och nästan alltid har genetiska orsaker.

– Det är sällsynthetens dilemma som förenar medlemmarna, inte sjukdomen eller syndromet i sig. Man kan lätt känna sig

ensam om man är den enda i sin hemstad som lever med ett visst sällsynt hälsotillstånd, men tillsammans är vi starkare, säger Evelina Rosén, projektledare på Riksförbundet Sällsynta diagnoser.

Här hittar du Riksförbundet Sällsynta diagnoser:

sallsyntadiagnoser.se

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Sedan mars 2020 har Ågrenska uppdraget att ta fram och kvalitetssäkra informationstexter till Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd och sprida information om dessa.

Informationen är till för personer som arbetar inom vård, omsorg, skola och socialtjänst. Den vänder sig också till de som lever med ett sällsynt hälsotillstånd, deras närstående och andra som de har kontakt med. Kunskapsdatabasen kan även vara användbar för personer som arbetar på en myndighet.

I databasen finns utförlig, kvalitetssäkrad information om fler än 300 sällsynta hälsotillstånd. Nya informationstexter tillkommer varje år, och befintliga texter uppdateras regelbundet. Underlagen till texterna skrivs av medicinska specialister i Sverige. Informationen bearbetas av redaktörer vid Informationscentrum och faktagranskas av en särskild expertgrupp. Berörda intresseorganisationer ges också möjlighet att lämna synpunkter på innehållet.

Frågor, förslag eller synpunkter?

Kontakta Informationscentrum via e-post

sallsyntahalsotillstand@agrenska.se

eller telefon 031-750 92 00.

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd:

socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska:

agrenska.se/informationscentrum

Vaskuliter, GPA och MPA

En sammanfattning av dokumentation nr 684

Granulomatös polyangiit, GPA, och mikroskopisk polyangiit, MPA, är reumatiska vaskulitsjukdomar som drabbar de minsta blodkärlen i kroppen. Sjukdomarna tillhör gruppen ANCA-associerade vaskuliter (AAV).

GPA och MPA kan ge symtom från många olika organ till exempel övre luftvägar, lungor, njurar, ögon, hud, tarm och urinvägar. Det är vanligt med en allmän sjukdomskänsla, ledsmärta och fatigue.

Tillstånden behandlas med en högdosbehandling för att uppnå symtomfrihet och sedan en underhållsbehandling för att undvika återinsjuknande.

I dokumentationen kan du hitta medicinsk information om GPA och MPA samt information om forskning och omvårdnad. Här ges även en inblick i hur det är att leva som vuxen med GPA.



ÅGRENKA

FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser
© Ågrenska 2024 | agrenska.se