



IgG4-relaterad sjukdom

Immunglobulin G4 (IgG4)-relaterad sjukdom kännetecknas av särskilda laboratoriefynd i blodet och påverkan på många organ i kroppen. Vid sjukdomen bildas bindväv och tumörliknande svullnader i påverkade organ, och venerna blir inflammerade och tilltäppta.

I Sverige finns det uppskattningsvis mellan 140 och 560 personer med IgG4-relaterad sjukdom. Sjukdomen är vanligare hos män än hos kvinnor. Vanligen uppkommer IgG4-relaterad sjukdom efter 55 års ålder, men den förekommer i alla åldrar, även hos barn.

Symtom

Kombinationen av symtom och deras svårighetsgrad varierar påtagligt. En del personer har symtom från ett enda organ medan andra har påverkan på många organ i kroppen.

Det vanligaste symtomet är inflammation i bukspottkörteln (pankreatit). Pankreatit kan ge buksmärter, illamående och kräkningar. Inflammationen kan påverka leverns gallvägar och ge klåda och gulsot. Det är vanligt med typ 2-diabetes till följd av pankreatiten.

Många får inflammation i sköldkörteln. Det kan orsaka förstorad sköldkörtel (struma) och påverkan på ämnesomsättningen.

Det är också vanligt med inflammation i spottkörtlarna, vilket kan göra det smärtsamt att svälja och ge muntorrhet.

Olika inflammatoriska förändringar i och runt ögonen, kroniska bihåleinflammationer, inflammation i blodkärlen, påverkan på lufttrören, onormal bindvävsökning i buken samt påverkan på njurarna och urinvägarna är också vanligt vid IgG4-relaterad sjukdom.

Orsak

Orsaken till IgG4-relaterad sjukdom är okänd. Sjukdomen är sannolikt autoimmun, vilket innebär att den uppstår till följd av att immunsystemet angriper kroppens egna vävnader. IgG4-relaterad sjukdom är inte ärftlig.

Behandling

Behandlingen vid IgG4-relaterad sjukdom syftar till att påverka immunsystemet samt minska IgG4-produktionen och inflammationen i de påverkade organen. Det är viktigt med tidig diagnos och behandling för att undvika bestående organskador. Det är också viktigt att utesluta till exempel cancersjukdomar, som kan ge liknande symtom.

Behandlingen inleds med kortison, ofta i hög dos. Kortisonbehandlingen ger vanligen en snabb förbättring av symtomen och minskad svullnad i organen, men kan inte påverka bindväv som redan har bildats.

Vanligen används även något annat immunmodulerande läkemedel som komplement till kortison. Behandlingen med immunmodulerande läkemedel fortsätter vanligen som underhållsbehandling även efter att kortisonbehandlingen avslutats, och kan fortgå i flera år.

Det är viktigt med återkommande kontroller för att följa sjukdomsutvecklingen och effekten av behandlingen.

Hos de flesta med sjukdomen ger behandlingen varaktig förbättring. Med underhållsbehandling är prognosen god.

Resurser

Resurser för diagnostik och behandling finns vid reumatologiska kliniker 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
- 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

Reviderad november 2025.