



# Pemfigus vulgaris

**Pemfigus vulgaris är en sjukdom som ger blåsor i huden och slemhinnorna. Blåsorna brister lätt och ger upphov till smärtsamma sår som kan vara vätskande och lättblödande. Om blåsorna blir mycket utbredda kan de ge upphov till omfattande vätskeförlust, infektioner och ytterligare skador på huden.**

Den exakta förekomsten av pemfigus vulgaris är inte känd. Uppskattningsvis förekommer sjukdomen hos färre än 1 per 100 000 personer. Sjukdomen är inte ärftlig.

## Symtom

Sjukdomen börjar oftast mellan 40 och 60 års ålder, men även barn och tonåringar kan insjukna. Symtomens svårighetsgrad varierar.

Det första symtomet är ofta blåsor i munnens slemhinna. Blåsorna brister snabbt och blir smärtsamma sår som kan göra det svårt att äta. Om blåsorna finns i halsen kan det ge upphov till heshet, och om de finns i matstrupen kan det leda till sväljsvårigheter.

Efter en tid kan det även komma blåsor på huden i till exempel hårbotten, ansiktet, armhålorna, ljumskarna och på ställen där huden är utsatt för tryck. Blåsorna kan också finnas där huden övergår i slemhinna, det vill säga runt munnen, i de yttre kvinnliga könsorganen och vid ändtarmsmynningen. Utan behandling kan blåsorna sprida sig över en allt större del av kroppen.

Förutom smärta kan blåsorna medföra klåda, stickningar eller en brännande känsla. Såren efter blåsorna kan dessutom lätt infekteras av bakterier.

## Orsak

Pemfigus vulgaris är en autoimmun sjukdom. Det innebär att immunsystemet felaktigt angriper den egna kroppens vävnader. Vid sjukdomen påverkas proteiner som har betydelse för cellernas sammanbindning i huden och slemhinnorna. Man känner inte till varför sjukdomen uppstår.

## Behandling

Det finns ingen behandling som botar pemfigus vulgaris. Behandlingen syftar till att minska antalet blåsor och för-

hindra att nya uppstår, dämpa inflammationen och förhindra komplikationer.

Öppna sår behöver hållas rena och skyddas för att minska risken för smärtsamma infektioner. Ibland behövs förband och bakteriedödande salva. Vid omläggning av omfattande sår kan man få hjälp av sjukvården.

Behandlingen består av läkemedel och anpassas efter sjukdomens svårighetsgrad. Kortison ges tidigt och under akuta försämringsperioder. Behandlingen inleds med en hög dos som sedan trappas ned till en underhållsdos. Kortison ger oftast en snabb förbättring, men långvarigt bruk innebär risk för många biverkningar. För långsiktig stabilisering kombineras kortison ofta med andra immunmodulerande läkemedel.

Inflammationen i hud och slemhinnor behandlas med kortisonkräm lokalt. Vid behov ges även smärtstillande läkemedel.

Vid blåsor i munnen är det viktigt att undvika mat som kan irritera eller mekaniskt skada munslemhinnan. Även aktiviteter som kan skada huden bör undvikas.

För att följa effekten av behandlingen och upptäcka eventuella biverkningar krävs oftast regelbunden uppföljning. Det är viktigt att tidigt upptäcka bakteriella infektioner och behandla dem med antibiotika.

Personer med pemfigus vulgaris och deras närstående bör erbjudas psykologiskt och socialt stöd.

## Resurser

Resurser för diagnostik och behandling 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

- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

---

## Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare [socialstyrelsen.se/kunskapsdatabasen](https://socialstyrelsen.se/kunskapsdatabasen).

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

E-post: [sallsyntahalsotillstand@agrenska.se](mailto:sallsyntahalsotillstand@agrenska.se), [agrenska.se/informationscentrum](https://agrenska.se/informationscentrum)

Reviderad maj 2025.