

Wegeners sjukdom



Ann Kari Lefvert

Professor Ann Kari Lefvert valde medicinriktning för sin läkarbana.

– Immunsystemets kemi intresserar mig och det är inom det området som jag har min professur. För mig är det också viktigt med den kliniska verksamheten, eftersom vårt yttersta mål naturligtvis är att finna en mer rationell behandlingsform för patienterna med Wegeners sjukdom. Vi vill stoppa den process som det överaktiva immunsystemet påbörjar och underhåller, säger Ann Kari.

För att få fotfäste i tillvaron behöver vi historia eftersom trådarna för oss bakåt i tiden, men också ger en inblick i framtiden, allt kommer igen om än i ändrade former. Arkeologi är ett av Ann Karis intressen och en gång i tiden trodde hon att det var 1700-tals tapeter som skulle ligga till grund för yrkesvalet.

Denna mångsidiga dam har också tagit en kantorexamen och under den sommar som varit har många vackra toner klingat från den kyrkorgel vid vilken hon samlat krafter för ett nytt verksamhetsår.

Det finns flera hundra olika reumatiska sjukdomar. De största börjar man känna igen, men svårare är det med de små diagnoserna och de olika blandformer som kan sätta myror i huvudet på läkarna. En av dessa mer okända sjukdomar är Wegeners granulomatosis som beskrevs 1939.

Varje år insjuknar 3 personer per 100 000 invånare i Sverige i Wegeners sjukdom, som kännetecknas av kärlinflammationer företrädesvis i de medelstora och små kärlen. Den är en vaskulit och är klassad som en autoimmun, reumatisk sjukdom. Patienterna har oftast en viss autoantikropp, ANCA, i blodet. Insjuknandet kan ske i alla åldrar men sker företrädesvis i medelåldern och till skillnad mot de flesta andra reumatiska sjukdomar så drabbar den något oftare män än kvinnor. Ibland kan man få diffus led- och muskelsmärk.

Smygande debut

Debuten kan ske smygande med symtom som liknar en bihåle- eller lunginflammation, men den kan likaväl ske mycket akut genom att exempelvis njurarna slås ut. Oftast är det alltså de inre organen som involveras, och då främst lungor eller njurar. Man anser att sjukdomen är mycket allvarlig och obehandlad klart livshotande.

Behandlingen är aggressiv och sker med cyklofosamid, kortison och cytostatika. Den är nödvändig och kan naturligtvis medföra en del biverkningar. Det blir en balansakt mellan sjukdomen som sådan och behandlingens biverkningar. När den sedan väl läkt ut är det inte ovanligt att sjukdomen återkommer vid fler tillfällen under livet. Patienter med Wegeners sjukdom bör skötas av specialister på en reumatologmottagning.

På Karolinska sjukhuset finns en forskargrupp som leds av professor Ann Kari Lefvert. Hon handleder sex doktorander och till hösten kommer en av dem, Ricardo Giscomb att

disputera inom ämnet Wegeners sjukdom. Gruppen samarbetar också med andra kliniker i Sverige.

Studierna baseras på prover från cirka 50 patienter. Det stora intresset är cell- och genetikstudier. Sjukdomen kännetecknas av förhöjd immunaktivitet som man tror kan orsakas av infektioner. För att den ska bryta ut måste det sannolikt också finnas en genetisk predestination till varför immunsystemet genom sin mycket starka överaktivering lyckas underhålla sjukdomen.

Immunsystemet har en abnorm fördelning av T-lymfocyter med stora populationer av expanderande T-lymfocyter som är monoklonala. Dessutom finns en sänkt halt av en bromsfaktor i immunsystemet, nämligen CTLA-4. Forskarna vill gärna veta hur de expanderande T-cellerna fungerar, eftersom målet är att finna en bromsmedicin mot det galopperande immunsystemet. De nya behandlingar som växer fram kan betyda att man är nyckeln på spåret även för Wegeners sjukdom.