

NYTT!

Olika primära immunbristsjukdomar kommer att presenteras under rubriken **Tema immunbristsjukdomar** kommande nummer framöver. Vår avsikt är att i varje temanummer kunna presentera en medicinsk artikel och en medlemsberättelse om en utvald diagnos.

Först ut är IgA-brist som är den vanligaste primära immunbristsjukdomen. Doktor Vanda Friman ger den medicinska bilden av immunbristen och PIO-medlemmen IngaBritt Wennberg delger oss hur det kan vara att leva med IgA-brist.

 **Tema**
immunbristsjukdomar

IgA-brist

IgA-brist kan vara orsak till inflammatorisk tarmsjukdom

IgA-brist är den vanligaste primära immunbristen i Sverige med en frekvens av cirka 1/600 individer. Normalt är IgA den dominerande antikroppen på våra slemhinnor, dessa antikroppar kallas vanligen sekretions IgA. Det finns även en liten mängd IgA antikroppar i blodet. Omkring 70-80 % av en individs alla antikroppar utgörs av IgA. IgA:s funktion är att neutralisera och därmed oskadliggöra virus och toxiner (giftiga ämnen som produceras av bakterier) samt att förhindra bakterier och virus från att häfta vid slemhinnan vilket är det första steget vid infektion. IgA antikroppar verkar således i den första försvarslinjen som kroppen har. IgA-brist innebär att serum IgA nivå är lägre än 0,05 g/l och att sekretions IgA saknas. En del personer med IgA-brist får ofta infektioner som drabbar slemhinnor och då framför allt luftvägsinfektioner såsom upprepade förkylningar, luftrörskatarrer, bihåleinflammationer och ibland även lunginflammationer. Personer med IgA-brist har även en något ökad risk att insjukna i s.k. autoimmuna sjukdomar, allergier och vissa tarmsjukdomar som glutenintolerans

(celiaki) och inflammatorisk tarmsjukdom. Merparten av personer med IgA-brist, cirka 60 % är dock friska.

Brist på IgA kan förändra den normala bakteriefloran i tarmen

Vissa bakterier, framför allt bakterier som normalt finns i tarmen, bildar speciella fimbrier (fransar) som underlättar bindning av bakterier till tarmslemhinnan, men som samtidigt också binder till IgA. Vi har i en studie undersökt om brist på sekretions IgA kunde påverka dessa bakterier. Vi fann att tarmfloran hos patienter med IgA-brist innehöll ett lägre antal bakterier som bildade dessa vidhäftningsfimbrier. I en nyligen publicerad studie har vi dessutom kunnat visa att personer med IgA-brist har en högre frekvens av tarmbakterier med potentiellt inflammatoriska egenskaper. Dessa resultat tyder på att frånvaro av IgA ändrar egenskaper hos bakterier i den normala tarmfloran. Detta kan ha betydelse för utveckling av vissa tarmsjukdomar som är överrepresenterade hos patienter med IgA-brist som t.ex. inflammatorisk tarmsjukdom.

Den genetiska bakgrunden till IgA-brist

Trots intensiv forskning har man ännu inte funnit den genetiska defekten som orsakar IgA-brist, men man har kommit en bit på vägen. Man vet att IgA-brist och en annan antikropsbrist, variabel immunbrist (CVID), kan förekomma i samma familjer. Det är möjligt att dessa två immundefekter har en gemensam genetisk predisposition. Studier indikerar att den genetiska defekten som orsakar IgA-brist eller CVID är lokaliserad till HLA-regionen. Man vet ännu inte om det rör sig om en eller två olika gendefekter. Den variabla bild som personer med IgA-brist uppvisar, en del helt friska, andra med ökad infektionsbenägenhet och/eller autoimmuna sjukdomar, inger misstanke att det kan röra sig om flera olika sjukdomar precis som vid CVID.

Se även artikel *CVID är inte en sjukdom utan 10 - 20 olika sjukdomar*, nr 1/2005.

Vissa terminer gick bra, några hyfsat och andra var förfärliga

Jag orkar inte mer! Jag ORKAR inte mer! Det är i slutet av november 2000 och jag gråter utmattad. Igen! Höstterminen har varit en enda räcka av - in i en infektion - inne i en infektion - på väg ut ur en infektion. Penicillinkur efter penicillinkur och täta sjukskrivningar. Jag har tappat greppet om jobbet, orkar inte längre "fjärrstyra" mina vikarier, orkar knappt leva. Jag är trött, trött, trött!

Jag som skriver detta heter Inga-Britt, är nyss fyllda 60 år och har IgA-brist. Men låt mig gå tillbaka i tiden. Så länge jag kan minnas har jag alltid varit den i familjen, den bland klasskamraterna och bland vännerna som oftast hade luftvägsinfektioner. Otaliga är de gånger min mor gjorde i ordning honungsvatten för min hosta, gnuggade in Vick på mitt bröst och satte mig på en köksstol med en balja varmt vatten framför mig och en handduk över huvudet – 50-talets huskur. Otaliga är de gånger jag skamset fick försöka smyga mig ut från morgonsamlingarna under gymnasietiden för att inte störa med min hosta. Otaliga är de gånger jag borde, även för mina studiekamraters skull, ha stannat hemma från föreläsningar och seminarier när den tiden kom. Men jag gick ändå, jag ville ju gå och jag hade ju nästan ingen feber. Tre gånger fick jag under studietiden åka till sjukhus och skära upp halsbölder. Det var hemskt!

Nåväl, 1968 var jag klar med examen och fick min första anställning som högstadielärare i språk och en dröm blev verklighet. Kände mig betydelsefull, omtyckt och respekterad. Som väntat blev jag ofta infekterad. Ibland gick jag till lä-

kare, ibland inte. Mina kollegor tröstade mig och sa att jag nog skulle bli immun mot infektioner efter att en tid ha varit nära så många hostande och snörvlande elever. Det hände inte. Det blev inte så. Vissa terminer gick riktigt bra, några gick hyfsat bra, men andra var lika förfärliga ur hälsosynpunkt som höstterminen –00. Jag fick ofta stämbandsinflammationer och tappade rösten helt veckovis. Jag hade, och har, en husläkare som jag har stort förtroende för och eftersom blodvärdena var bra, sänkan bara något förhöjd och likaså febern, så såg det ju på papperet inte riktigt så illa ut som det egentligen var.

Åren gick, 33 stycken, jag arbetade fortfarande fulltid men ju äldre jag blev desto tyngre och svårare blev det för mig att försöka nå någon form av normaltillstånd, med mina mått mätt, mellan infektionerna. Jag kan, utan att överdriva det minsta, säga att de sista åren jag var yrkesverksam, hade jag bara ork för en sak, mitt arbete. Det var den prioritering jag gjorde. Jag blev tröttare och tröttare, mat-hållningen sämre och sämre och likaså sömnen. Slutligen insåg jag att situationen var ohållbar. Jag bad att min husläkare skulle gå vidare med mina blodprover och när det visade sig att jag hade en immunbrist skrevs en remiss till immunbristenheten på Huddinge sjukhus. Jag kände bävan och lättnad. Bävan för att jag inte visste vad beskedet innebar, lättnad för att det kanske faktiskt fanns en förklaring till min infektionsbenägenhet. Jag kom till immunbristenheten i mycket dåligt skick, fick besked om att jag har IgA-brist, fick förklarat vad det in-



Inga-Britt Wennberg, pensionerad lärare med IgA-brist

nebar och fick påbörja subkutan behandling. Min lättnad var monumental! Det gick inte att på en gång komma ur den onda cirkel jag i decennier befunnit mig i men just nu, i skrivande stund, har det gått tio månader utan infektion! Det har aldrig hänt förr.

Men att det gäller att inte bli högmodig, blev jag varse förra året när jag - helt överens med min läkare på immunbristenheten – bestämde att sätta ut gammaglobulinet. Jag hade haft en lång, bra period och skulle tillbringa vintern i varmare klimat. Det blev inte bra, större delen av tiden var jag sjuk och jag kom hem genominfekterad i vad som visade sig vara en bakteriell infektion. För mig är det alldeles klart, att gammaglobulinbehandlingen är det som hjälper mig att klara mig från alltför täta, långa och svåra infektioner, som hjälper mig att hålla en hyfsad hälsostandard (diabetes har tillstött plus en del andra krämpor) och som hjälper mig att leva ett liv med god livskvalitet.

Jag hoppas på att andra med immunbrist ska kunna fångas upp och få behandling tidigare i livet än i mitt fall. Till alla på immunbristenheten på Huddinge sjukhus, eller Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge som det heter numera: tack för allt! Tack för att ni finns!