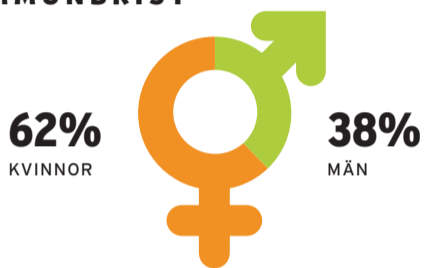




## ATT STÄLLA DIAGNOS SÅ HÄR UTREDS PRIMÄR IMMUNBRIST

Misstänker du primär immunbrist bör du kontakta din läkare för utredning. **Blodprover tas enligt de riktlinjer som SLIPI** (Sveriges läkares intresseförening för primär immunbrist) **publicerat på [www.slipi.nu](http://www.slipi.nu)**. Där finns verktyg för diagnos, utredning och behandling av primär immunbrist.

## KÖNSFÖRDELNING, IMMUNBRIST



I SVERIGE  
FINNS DET CIRKA  
**40 000**

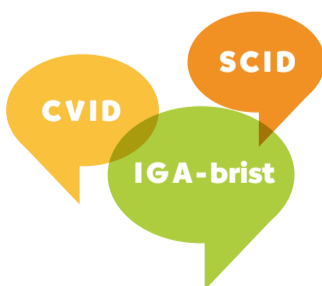
personer som har en avvikelse i sitt immunsystem, varav flertalet har en relativt mild form av immunbrist.

Upp mot 5000 beräknas behöva medicinsk behandling, hittills har bara ca 3000 barn och vuxna fått diagnos.



## EN PODD OM LIVET MED PRIMÄR IMMUNBRIST

Lyssna på **Så sjukt** via PIOs hemsida [www.pio.nu](http://www.pio.nu) eller sök efter "Så sjukt" i SoundCloud, Podtail, Acast eller Podcaster.



## VÄRDEFULL GEMENSKAP GENOM PIO

Trots att primära immunbristsjukdomar är ovanliga, finns det många likheter sinsemellan och det är viktigt att veta att man inte är ensam. Genom PIO anordnas bland annat **familjeläger, årsmöten, föreläsningar och träffar i länsavdelningarna** som möjliggör kontakt med andra medlemmar med primär immunbrist och anhöriga.

# Primär immunbrist

## HUR FUNKAR DET?

Här har Primär immunbristorganisationen samlat fakta om primär immunbrist. En grupp sjukdomar som är vanligare är många tror.

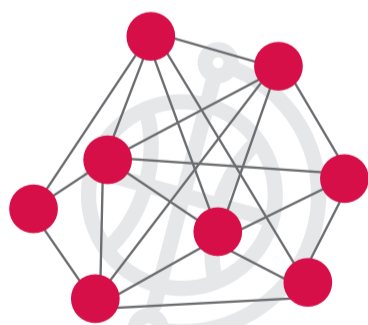
## – VARNINGSTECKEN –



## ÄR DU OFTA SJUK? DET KAN VARA EN IMMUNBRISTSJUKDOM

På PIOs hemsida finns en **fullständig sammanställning av vilka varningstecken som gäller för barn eller vuxna**. Upprepande infektioner eller infektioner med ovanliga smittämnen på ovanliga ställen kännetecknar primär immunbrist. Hos barn kan även dålig tillväxt och bristande trivsel vara tecken på primär immunbrist.

## GLOBALT BERÄKNAR MAN ATT UPP TILL 6 MILJ PERSONER LEVER MED PRIMÄR IMMUNBRIST



70-90% AV DESSA PERSONER ÄR FORTFARANDE INTE DIAGNOSTISERADE

## VARFÖR EN ZEBRA?

Zebbran används för att förklara och sprida kunskap om ovanliga sjukdomar. Om du hör klappret av hovar, är det naturligt att tänka "häst". Men tänk om det faktiskt är en zebra som kommer? Leta efter det ovanliga, det kan vara primär immunbrist!

## MÅNGA OLIKA SJUKDOMAR

### FLER OCH FLER SJUKDOMAR UPPTÄCKS HELA TIDEN

Primär immunbrist är ett samlingsnamn på fler än **400 olika sjukdomar**. Sjukdomarna är oftast medfödda och genetiskt betingade. Gemensamt för alla är att de vanligen är kroniska och innebär ett livslångt beroende av mediciner och sjukvård.

I PIO finns över 20 olika sjukdomar representerade. Det här är några av dem:

- Brutons agammaglobulinemi (XLA)
- Hyper-IgM-syndrom
- IgG-subklassbrist
- Kronisk granulomatös sjukdom (CGD)
- Medfödda neutropenier (däribland Kostmanns sjukdom)
- Selektiv IgA-brist
- Svår kombinerad immunbrist (SCID)\*
- Variabel immunbrist (CVID)
- Wiskott-Aldrichs syndrom

**\*SCID** ÄR EN MYCKET ALLVARLIG SJUKDOM. BARNEN MÅSTE HITTAS TIDIGT OCH BEHANDLAS MED STAMCELLSTRANSPLANTATION FÖR ATT ÖVERLEVA. UNDER 2019 INFÖRDES SCREENING FÖR SCID I DET ALLMÄNNA SCREENINGPROGRAMMET AV NYFÖDDA (PKU-PROVET).

## KOMPLIKATIONER

Primär immunbrist är ofta inte enbart infektioner. **Autoimmunitet/inflammationer, allergier och cancer** förekommer hos cirka hälften av alla som har primär immunbrist. Främst hos de som utöver brist eller dålig funktion av B-lymfocyterna också har dåligt fungerande T-lymfocyter, det vill säga har en kombinerad immundefekt.

## – I APRIL VARJE ÅR –



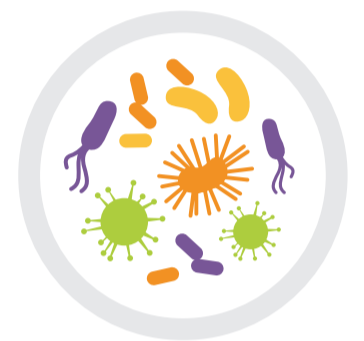
Varje år mellan 22 till 29 april arrangeras World PI Week, **Världsimmunbristveckan**. Runt om i världen sker aktiviteter för att uppmärksamma primär immunbrist. Tillsammans kan vi öka kunskapen så att fler hittas och får sin livsviktiga behandling.



## KONTINUERLIG BEHANDLING

Svårighetsgraden av de olika primära immunbristerna varierar mycket, därmed även behandlingsformerna. Det är viktigt att alla infektioner tas på allvar och behandlas tidigt. Allmänt kan sägas att ju tidigare man söker vård för en infektionssjukdom desto bättre.

**Tillförsel av immunglobulin och/eller antibiotika** för att minska antalet infektioner är exempel på behandling som ges vid primära immunbristsjukdomar.



## – UNDER ATTACK – IMMUNSYSTEMET

Immunsystemet skyddar oss mot sådant som är skadligt för vår kropp, som t ex bakterier, virus, svamp och parasiter. Att ha en primär immunbrist innebär att man har ett fel eller en brist i sitt immunsystem och därmed lättare drabbas av återkommande och långdragna, i vissa fall livshotande infektioner.

## – VISSTE DU ATT –

## PID?

**PID** är förkortningen av den engelska termen **primary immunodeficiency** vilket översätts till primär immunbristsjukdom. I Sverige använder vi även förkortningen **PI** som står för **primär immunbrist**.



**PIO**  
Primär immunbrist  
organisationen

## VILL DU VETA MER?

Via PIO, Primär immunbristorganisationen får du mer information om primär immunbrist. Vi är en organisation för dig med primär immunbrist, anhöriga, sjukvårdspersonal och andra intresserade.

HEMSIDA: [www.pio.nu](http://www.pio.nu)  
TEL: 019-673 21 24  
FACEBOOK: @PIO.Riks  
INSTAGRAM: #pio\_sverige