

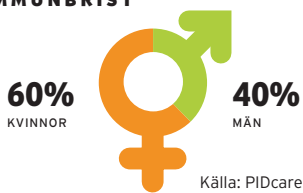


## ATT STÄLLA DIAGNOS

### 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.sliipi.nu](http://www.sliipi.nu)**. Där finns verktyg för diagnos, utredning och behandling av primär immunbrist.

## KÖNSFÖRDELNING, IMMUNBRIST



I SVERIGE FINNS DET CIRKA **40000**

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 där poddar finns. Ta del av intervjuer och personliga berättelser.



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, medlemsmöten, föreläsningar och träffar i de regionala föreningarna**. Tillfällen då du har möjlighet att träffa 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 **sammanställning av vilka varningstecken som gäller för barn eller vuxna**. Upprepade infektioner, särskilt i luftvägarna, 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.

Förekomst av autoimmunitet med/utan infektionsproblematik samt autoinflammatoriska sjukdomar är också vanliga symtom vid primär immunbrist.

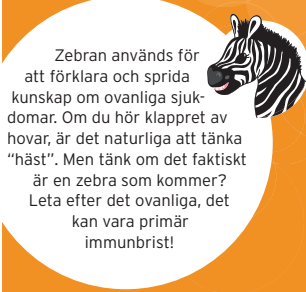


### DET NATIONELLA KVALITETSREGISTRET FÖR PRIMÄRA IMMUNBRISTER

Syftet med kvalitetsregistret är att samla in data för att säkerställa jämlik och säker vård enligt nationella riktlinjer. Genom **PIDcare** mäts följsamhet och kvalitet.

Registret stödjer verksamhetsutveckling, uppföljning av behandling samt forskning för att förbättra vården. Personer med primär immunbrist kan själva bidra med uppgifter via den webbaserade **Hälsodagboken**. Läs mer om PIDcare och Hälsodagboken: [www.pidcare.se](http://www.pidcare.se)

### VARFÖR EN ZEBRA?



### MÅNGA OLIKA SJUKDOMAR

#### FLER OCH FLER SJUKDOMAR UPPTÄCKS HELA TIDEN

Primär immunbrist är ett samlingsnamn för cirka **600 olika sjukdomar**. Sjukdomarna är oftast medfödda och genetiskt orsakade. Gemensamt för alla är att de vanligen är kroniska och innebär ett livslångt behov 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. SEDAN 2019 INGÅR SCREENING FÖR SCID I DET ALLMÄNNA SCREENINGPROGRAMMET AV NYFÖDDA (PKU-PROVET).

### – VISSTE DU ATT –

PID

PI

IEI

**PI** är en förkortning för **primär immunbrist. Medfödda immunologiska sjukdomar** (på engelska **IEI**, Inborn Errors of Immunity) används också för att tydliggöra att sjukdomarna ofta leder till mer än infektionskänslighet. **PID** förekommer också, och är en förkortning av engelska **primary immunodeficiency**.

### – I APRIL VARJE ÅR –



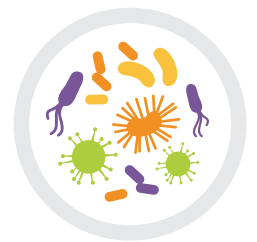
Varje år mellan 22 till 29 april arrangeras **World PI Week, Världsimmunbristveckan**. Runt om i världen sker aktiviteter för att uppmärksamma primär immunbrist. Tillsammans kan vi öka kunskapen så att fler hittas och får sin livsviktiga behandling.



### KONTINUERLIG BEHANDLING

Svårighetsgraden hos de olika primära immunbristerna varierar mycket, därmed även behandlingsformerna. Det är viktigt att alla symtom tas på allvar. 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, samt **immunmodulerande läkemedel** vid autoimmunitet eller autoinflammation, 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.

### KOMPLIKATIONER

Primär immunbrist innebär ofta mer än infektioner. **Autoimmunitet, autoinflammation, allergier och cancer** förekommer också. Främst hos de som utöver brist på eller dålig funktion av B-lymfocyterna också har dåligt fungerande T-lymfocyter, det vill säga har en kombinerad immunbrist. Till exempel har ca 2/3 av alla med variabel immunbrist andra komplikationer utöver infektionskänslighet.

### 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.Rikis](https://www.facebook.com/PIO.Rikis)

INSTAGRAM: [pio\\_sverige](https://www.instagram.com/pio_sverige)

YOUTUBE: [PIOriks](https://www.youtube.com/PIOriks)