

Vad är primär immunbrist?

Primär immunbrist är ett samlingsnamn på cirka 600 olika sjukdomar som orsakas av att det finns ett fel eller en brist någonstans i de celler och substanser som vårt immunsystem består av. Vid immunbrist är också samspelet mellan olika delar av immunsystemet bristfälligt. Att ha en primär immunbristsjukdom kan innebära ökad infektionskänslighet, autoimmunitet, autoinflammation, allergi och/eller malignitet. Hos många leder infektionskänsligheten till täta och ofta långdragna infektioner. Namnet medfödda immunologiska sjukdomar används också numera som benämning för de primära immunbristsjukdomarna för att tydliggöra att sjukdomarna, utöver infektionskänsligheten mot virus, bakterier, svamp och/eller parasiter, även kan leda till andra symtom.

Utredning vid misstanke om primär immunbrist

Vid misstanke om primär immunbrist bör du kontakta din läkare för utredning. Din läkare kan be dig att dokumentera symtom i en infektionsdagbok. Hos barn kan tillväxtkurva följas. Blodprover tas enligt riktlinjer som SLIPI publicerat på www.slipi.nu. Där finns verktyg för diagnos, utredning och behandling av primär immunbrist. Vid behov av fortsatt utredning kontaktar din läkare en specialist inom området.



Mellringevägen 120 B, 703 53 Örebro
tel: 019-673 21 24, e-post: info@pio.nu
www.pio.nu

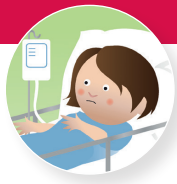
Utgåva 4/2025



Känn igen varningstecknen för primär immunbrist!

Varningstecken hos barn och vuxna





Kan det vara en primär immunbristsjukdom?

Cirka 3 000 personer i Sverige har diagnosen primär immunbrist. Mörkertalet beräknas dock vara stort. Cirka 40 000 personer kan ha en avvikelse i sitt immunförsvar. Flertalet har en relativt mild form av immunbrist, men upp mot 5 000 personer beräknas behöva medicinsk behandling.

VARNINGSTECKEN HOS VUXNA

Stämmer ett eller flera av följande varningstecken in bör utredning avseende primär immunbrist övervägas:

- 1** Två eller flera svåra bakteriella infektioner såsom benröta (osteomyelit), hjärnhinneinflammation (meningit), blodförgiftning (sepsis) eller infektion i kroppens mjukdelar.
- 2** Två eller fler bihåle- och/eller lunginflammationer under en tvåårsperiod som har bekräftats med röntgen- eller magnetkameraundersökning, eller utvecklad lungskada.
- 3** Fyra eller fler antibiotikakrävande luftvägsinfektioner per år under en tvåårsperiod som helst bekräftats med odling. Infektionerna drabbar oftast öron, bihålor samt lungor. OBS! Inte alltid feber och CRP-stegring (förhöjd snabbsänka) men ofta uttalad allmän orkeslöshet.
- 4** Dålig eller utebliven effekt av antibiotikabehandling och/eller snabbt nya infektioner trots behandling med antibiotika.
- 5** Infektioner på ovanliga ställen i kroppen och/eller infektioner som är orsakade av ovanliga smittämnen.
- 6** Autoimmuna sjukdomar (sjukdomar som orsakas av att immunförsvaret vänder sig mot den egna kroppen) kombinerat med infektioner, men även utan infektionsproblem.
- 7** Återkommande perioder med autoinflammatoriska sjukdomar, där inflammationen inte orsakas av infektioner, elakartade tumörer eller av autoimmuna sjukdomar.
- 8** Känd primär immunbristsjukdom i familjen.

VARNINGSTECKEN HOS BARN

Stämmer ett eller flera av följande varningstecken in och andra vanliga orsaker uteslutits bör utredning avseende primär immunbrist övervägas:

- 1** En eller flera djupgående infektioner såsom benröta (osteomyelit), hjärnhinneinflammation (meningit) eller blodförgiftning (sepsis).
- 2** Upprepade antibiotikakrävande öroninflammationer (fyra eller fler per år), bihåleinflammationer (två eller fler per år), eller lunginflammationer (två eller fler per år).
- 3** Återkommande infektioner i hud och/eller mjukdelar. Varbölder eller vävnadsförändringar i hud eller andra organ på grund av infektion eller annan orsak.
- 4** Infektioner som inte läker på förväntat sätt med adekvat antibiotikabehandling eller infektioner på ovanliga ställen i kroppen eller som är orsakade av ovanliga smittämnen.
- 5** Långvarig, uttalad svampinfektion i munhålan (muntorsk) eller på huden.
- 6** Flera olika autoimmuna sjukdomar (sjukdomar som orsakas av att immunförsvaret vänder sig mot den egna kroppen) eller autoimmun sjukdom som startar tidigt, vid tre års ålder eller tidigare.
- 7** Återkommande perioder med autoinflammatoriska sjukdomar, där inflammationen inte orsakas av infektioner, elakartade tumörer eller av autoimmuna sjukdomar.
- 8** Omfattande hudförändringar, inflammation i huden med rodnad och fjällning (erythrodermi) eller eksem som inte förbättras med behandling.
- 9** Dålig längd- /viktökning hos spädbarn.
- 10** Känd primär immunbristsjukdom i familjen.

Varningstecknen för barn och vuxna är framtagna av SLIPI (Sveriges läkares intresseförening för primär immunbrist, www.slipi.nu) och stöds av SISSI (Sveriges immunbristsjuksköterskors intresseförening, www.sissi.nu). Detta informationsblad ges ut av PIO och är en förenklad version av SLIPIs varningstecken.



För mer info om primär immunbrist: www.pio.nu