

PIObladet

Nytt från Primär immunbristorganisationen

Nr 2 2021

JAG GÅR FÖR

PRIMÄR
IMMUNBRIST



Referat från
PIOs årsmöte
sid 4-8

UMPI - ung med
primär immunbrist
sid 11-13

**Rekordstort antal
promenadtimmar!**

- Världsimmunbristveckan och
kampanjen #GoZebra

Sid 10

»Coronavirus är förkylningsvirus som har funnits länge och är besläktat med coronaviruset SARS-CoV-2 som orsakar covid-19.«

sid 7-8



ENKEL INFUSIONSPUMP, SÄKER BEHANDLING

För mer
information:
info@steripolar.se
018-430 0980

FREEDOM60[®]
Syringe Infusion System

FreedomEdge[™]
Syringe Infusion System

Freedom
Infusionspumpar



**3 trygga
steg för
en säker
infusion**

HIGH-Flo
Subkutant
infusionsset



Precision
Admin-set



Vad?

Freedom infusionssystem är en lätthanterlig infusionspump med tillbehör som kan användas med alla tillgängliga subkutana immunglobuliner på svenska marknaden.

När?

Utan behov av batterier eller programmering kan du ta din behandling precis när och var det passar dig.

Hur?

Mekaniken i Freedom60 och FreedomEdge har en hög inbyggd säkerhet som skyddar din vävnad och ger en trygg behandling. Med hjälp av flera kanyler i ditt infusionsset kan du fördela hela din dos till fler infusionsplatser samtidigt. Det kan förkorta behandlingstiden och spara din värdefulla tid!

when outcomes matter

Steripolar

Tel. 018-430 0980

| info@steripolar.se

| www.steripolar.se

Hänt se'n sist...



Välkommen till PIObladet nr 2

Det är med glädje jag konstaterar att det rapporteras fler positiva nyheter avseende coronapandemin. En ljusglimt är att antalet smittade börjar gå ner och antalet vaccinerade ökar i Sverige. Även om vi inte helt är igenom pandemin ännu så känns framtiden lite tryggare och lite säkrare. Vi vet mer om viruset, riskgrupper, behandlingsmetoder och mycket annat. Något väldigt roligt och positivt som har skapats tack vare coronapandemin är UMPI, ung med primär immunbrist. I det här numret kommer ni att få läsa om hur de träffades, blev vänner och hur de startade den omtyckta bloggen UMPI. Jag vill passa på att tacka alla er initiativtagare till UMPI, det betyder mycket för medlemmarna och PIO.

Den 27 mars hölls PIOs årsmöte via e-mötesverktyget Zoom vilket var mycket uppskattat. Jag är mycket tacksam och hedrad över förtroendet att få vara ordförande i ännu ett år, tack! Jag vill tacka avgående Sandie Stegenberg (suppleant i styrelsen) och Ann-Sofie Isaksson Nordmark (valberedningen) för mycket uppskattade och engagerade insatser i PIO. Jag vill även välkomna Sophia Sandgren som valdes in som suppleant. Överläkare Olof Hertting höll en mycket intressant föreläsning på temat "Pandemier genom tiderna" där vi fick lära oss mer om virus och bakterier. Referat från föreläsningen finns att läsa i detta nummer. Nästa år hoppas jag innerligt att vi kan ses på ett endagsmöte i Jönköping. Tack till er medlemmar som var med!

Världsimmunbristveckan blev igen åter en stor succé! Även denna gång slog vi rekord i antal timmar och personer som promenerat under kampanjveckan. Jag är

så glad att se att engagemanget blir större för varje år. Ett hjärtligt tack till er alla som bidragit och deltagit under kampanjen!

I skrivande stund pågår planeringen inför årets familjeläger 12–15 augusti som kommer att äga rum på Uskavigården utanför Nora. Alla aktiviteter planeras att vara utomhus och två stora tält kommer att sättas upp på området. Anpassningar görs efter hand, enligt de rekommendationer som kommer från myndigheter gällande coronapandemin.

Pandemin har pågått i över ett år, ett ovanligt och riktigt jobbigt år för många men snart är vi igenom. PIO är långt ifrån den största patientorganisationen men vi är uthålliga och vi arbetar vidare för kommande år, för det är viljan att förstå, informera och påverka som driver oss.

Med önskan om en fin sommar!

Varma hälsningar

Maria Monfors
Ordförande

PIOs årsmötesprotokoll 2021 finns att ladda ner och läsa via PIOs hemsida. Om du önskar en utskrift på papper går det bra att kontakta PIO-kontoret.



PIOs nya bilder med budskap

Under Världsimmunbristveckan i april visades PIOs bilder vid cirka 5 500 tillfällen via Facebook, mycket tack vare att bilderna delades vidare. Stort tack till er som hjälpte till! PIO har tagit fram bilderna i samarbete med illustratör Lisa Wallin, medlem i PIO.

Innehåll

- 1 Hänt se'n sist**
- 2 Innehåll**
Redaktionellt
- 3 Aktuellt i PIO**
- 4 Årsmötet 2021**
- 5-6 Pandemier genom tiderna**
- 7-8 Virus, bakterier och annat**
- 9 PIOs informationsfilmer**
- 10 Världsimmunbristveckan**
#GoZebra

- 11-13 UMPI - ung med primär immunbrist**
- 15 Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd**
- 16 Smått & gott**
Familjeläger

Annonsörer

- 6, Pärm 4** Nordiclifu Care
- 8** HygienShoppen
- 14** Takeda
- Pärm 2** Steripolar
- Pärm 3** CSL Behring

Redaktionellt

PIObladet utkommer med 4 nr/år
(3 utgåvor varav ett dubbelnummer på hösten)

Utgivningsplan

Manusstopp	Prel utgivningsdatum
15 januari	28 mars
15 april	28 juni
15 september	28 november

För medlemmar i PIO - Primär immunbristorganisationen ingår tidningen i medlemsavgiften, 300 kr/år. Prenumerationsavgiften för icke medlemmar är 150 kr/år. För prenumeranter utanför Sverige 200 kr/år.

Tidningen innehåller bland annat medlemsberättelser och artiklar om såväl medicinska nyheter som sociala frågor.

Omslagsbild

Saga Terrvik och hästen Goldstein "Junior".
Foto: privat

ISSN 1103-6249

Redaktör

Ulrika Å Jondelius
E-postadress: ulrika.jondelius@pio.nu

Annonsering

Se pris och mått: www.pio.nu
E-postadress: ulrika.jondelius@pio.nu

PIObladets samrådsgrupp

Anders Fasth, Anneli Larsson, Maria Michelfelder, Ann-Sofie Isaksson Nordmark, Ulrika Å Jondelius

Gästmedarbetare 2021

Sofia Nyström, överläkare
Klinisk immunologi och transfusionsmedicin
Region Östergötland

PIObladet är utgivet av

Primär immunbristorganisationen, www.pio.nu

Tryck

Trio Tryck, Örebro

**Har du flyttat
eller fått ny
e-postadress?**

Kontakta PIO på e-post

**info@pio.nu eller
tel. 019-673 21 24**

Upplysningskampanj om

sällsynta hälsotillstånd

Text: Anneli Larsson,
verksamhetsansvarig PIO

De primära immunbristerna räknas till gruppen sällsynta hälsotillstånd. När man har ett sällsynt hälsotillstånd ställs man ofta inför ett antal utmaningar. Bland PIOs medlemmar finns många som har fått vänta länge på att få rätt diagnos.

Många upplever det som svårt att få förståelse och stöd i skolan eller på arbetsplatsen. Det kan också vara komplicerat att få remiss till en specialistmottagning för primär immunbrist. Många primära immunbrister orsakar flera olika sjukdomar och symtom som gör att man träffar många olika läkare med olika specialiteter. Att få en samordning av den medicinska behandlingen kan då vara svårt. Ofta får den som är sjuk själv eller föräldrar/andra närstående vara samordnare för behandlingen, vilket förstås är särskilt krävande när man är påverkad av sjukdomar.

Att det kan vara så här är inte unikt för primär immunbrist. Dessa utmaningar ställs även personer med andra sällsynta hälsotillstånd inför. När PIO i vintras fick frågan om vi tillsammans med flera andra föreningar och organisationer ville synas i upplysningskampanjen "Sällsynta-kollen" på sajten Netdoktor.se tackade vi ja. I kampanjen som sponsras av Takeda deltar PIO och sju andra organisationer som representerar personer med olika sällsynta hälsotillstånd. Syftet med kampanjen är att öka kunskapen om sällsynta hälsotillstånd. Varje organisation får bidra med artiklar på Netdoktor.se under varsin månad. September 2021 är PIOs månad.

Upplysningskampanjen består av två delar. För dig som lever med eller är närstående till någon med ett sällsynt hälsotillstånd finns en utbildning på Netdoktor.se där du kan lära dig mer om vilka rättigheter du har som patient, om vad personcentrerad vård är och varför det är bra med en fast vårdkontakt med mera. Utbildningen tar inte mer än cirka 15 minuter, men innehåller viktiga saker som är bra att ha koll på.

Under kampanjen genomförs också en enkätundersökning för att öka kunskapen om livet med sällsynta hälsotillstånd. Vi hoppas att många PIO-medlemmar tar chansen och svarar på enkäten. Frågorna handlar bland annat om kontakten med vården, hur hälsotillståndet påverkar olika delar av livet samt om du eller din närstående får den sjukvård som ni har rätt till. Det är viktigt att även upplevelser och synpunkter från personer med primär immunbrist kommer fram för att PIO och andra ska kunna arbeta för förbättringar.

Så här hittar du till Sällsynta-kollen:

www.netdoktor.se/sallsynta



Fakta om sällsynta hälsotillstånd

- ✓ Omkring 5 procent av Sveriges befolkning, dvs. ca en halv miljon svenskar, uppskattas leva med ett sällsynt hälsotillstånd.
- ✓ Det finns över 6 000 olika sällsynta hälsotillstånd.
- ✓ Cirka 80 procent av de sällsynta hälsotillstånden har en genetisk orsak.
- ✓ Sällsynt hälsotillstånd definieras som hälsotillstånd med låg prevalens. Som vägledning kan förekomst hos färre än 5 av 10 000 invånare anses som låg prevalens.
- ✓ Med hälsotillstånd avses sjukdom, skada, störning eller förändring i kroppsfunction.
- ✓ Sällsynta hälsotillstånd medför vanligen varaktiga konsekvenser för livsvillkoren och särskilda problem som betingas av sällsyntheten. De kräver speciell kompetens och ofta samordnade insatser från hälso- och sjukvården och övriga samhället.

Källa: CSD-Väst,
Socialstyrelsens termbank

Årsmöte med filmpremiär och föreläsning

Text: Ulrika Å Jondelius

Foto: PIO, arkivbild

PIOs årsmöte hölls även i år digitalt på grund av coronapandemin och cirka 60 medlemmar deltog. Mötesordförande Janne Björkander lotsade oss föredömligt genom årsmötet precis som flera tidigare år. Efter årsmötet föreläste överläkare Olof Hertting om pandemier genom tiderna och vi fick också lära oss mer om virus och bakterier.

Ordförande Maria Monfors gav en kort sammanfattning av verksamhetsåret 2020, som varit mycket anorlunda till följd av pandemin. Det blev under året stort fokus på att tillhandahålla fakta och information till PIOs medlemmar. Detta resulterade i fler medlemsmöten och styrelsemöten via Zoom. Familjeläget blev inställt, men fler avsnitt av podden "Så sjukt" spelades in och publicerades. Under världsimmunbristveckan slog PIO rekord i antal minuter medlemmarna promenerade under Go-Zebra-kampanjen. Du kan läsa allt om verksamhetsåret 2020 i PIOs årsberättelse som finns att ladda ner från PIOs hemsida www.pio.nu.

Mia Grushult från PIO-kontoret redovisade balans- och resultatrapporten och årsmötesdeltagarna beviljade sedan enhälligt styrelsen ansvarsfrihet för räkenskapsåret 2020.

Anita Döragrif, representant från valberedningen, presenterade förslag till en ny styrelse och Maria Monfors omvaldes till ordförande. Övriga

ledamöter i styrelsen är Anders Fasth, Ludvig Anderberg, Linda Zakrisson och Freddy Godden. Mötesdeltagarna välkomnade Sophia Sandgren som invaldes som ny suppleant. Övriga suppleanter är Jennie Sefton, Magdalena Döragrif, Camilla Nordmark och Susanne Larsson.

Ordförande Maria Monfors tackade sedan avgående Sandie Stegenberg, suppleant och Ann-Sofie Isaksson Nordmark, valberedningen för deras fina arbete i PIO.

Efter årsmötesförhandlingarna var det filmpremiär och fikastund med godsaker som PIO skickat ut per post till medlemmar som anmält sig till dagen. Två nya kortfilmer visades som är framtagna av PIO för att sprida information om primär immunbrist via sociala medier. I filmerna intervjuas överläkare Jenny Lingman Framme och filmerna beskriver vad primär immunbrist är, vilka symtomen är och vart man vänder sig om man misstänker primär immunbrist.

Efter en liten paus höll överläkare Olof Hertting en spännande föreläsning under rubriken "Pandemier genom tiderna". Vi fick en snabb guidning genom historien och lärde oss om skillnaden mellan virus och bakterier, att man är mer känslig för vissa smittämnen vid olika primära immunbrister och vad det finns för



PIOs ordförande Maria Monfors

behandlingar. Efter föreläsningen fanns möjlighet att ställa frågor till Olof Hertting via en chattfunktion där frågorna sammanställdes och förmedlades av moderator Camilla Ottosson. På sidorna 5-8 kan du läsa referat från föreläsningen.

Stort tack till alla medverkande, teknisk support och medlemmar som var med under dagen.

Nästa år hoppas vi att pandemin är över och att vi kan träffas "på riktigt" på ett endagsmöte i Jönköping. ■

.....

Podden "Så sjukt" görs i samarbete med CSL Behring och PIOs två nya informationsfilmer har gjorts med stöd från Takeda.

Pandemier genom tiderna

Text: Christoffer Nordmark
Illustrationer: Arkiv, PIO

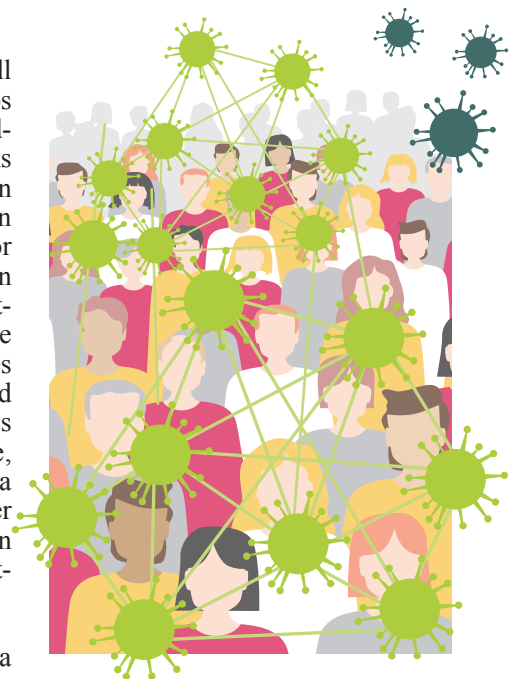
I samband med PIOs årsmöte 2021 hade deltagarna möjlighet att lyssna på en föreläsning av Olof Hertting, överläkare på Karolinska universitetssjukhuset, Astrid Lindgrens barnsjukhus. Föreläsningen hade en översiktlig inledning över pandemier; med avstamp i skillnader mellan virus och bakterier. Olof är ingen immunbristläkare eller immunolog men intresset i ämnet har han haft länge. En av hans sysslor består i att undervisa läkare och doktorer som inte kan så mycket om immunbrist.

Under föreläsningens början drogs en tydlig skiljelinje mellan pandemier och epidemier där pandemier är världsomspännande infektionsutbrott medan epidemier avgränsas till endast en liten del av världen. De historiskt intresserade fick sedan gotta sig i närmare en halvtimme om pandemier och epidemier som skett genom tiderna. Olof tog vid under 1600-talets Rom där pesten härjade. Pest är en sjukdom orsakad av bakterie (*Yersinia pestis*), som överförs av gnagare som på den tiden ofta tog sig in i folks boningar och fortfarande ses utbrott i Afrika. Speciellt på Madagaskar sker det fortfarande utbrott av sjukdomen.

Vi hastar sedan fram cirka 200 år till sydvästra England där James Phipps den 14 maj år 1796 blir utvald av Edward Jenner, kallad immunologins fader, för att testa en tes, nämligen att personer som haft en infektion med den milda sjukdomen kokoppor skulle vara skyddade från att få den mycket allvarliga sjukdomen smittkoppor. För att testa sin tes behövde Edward en frisk försökskanin. James blir den första att först ympas med kokoppor för att sedan ympas med smittkoppor. Tesen stämde, James fick inte smittkoppor och detta är början till de vaccinationer vi ser idag. För ganska precis 40 år sedan kunde vi dessutom deklarerat smittkoppor som en utdöd sjukdom.

Som om ett världskrig inte vore illa nog, lamslås världen 1918 av spanska sjukan. Ett virus som den här gången fick fäste genom att fåglar smittade grisar. En röd tråd genom Olofs föreläsning är människors närhet till djur och det blir extra tydligt när vi ser till människors relation till grisen, som ofta kunde bo i eller precis bredvid husen. Spanska sjukan spred sig från Amerika till Europa och Asien, de värst utsatta var unga och friska människor, till skillnad från de flesta pandemier där äldre och sjuka drabbas hårdast.

1950 sätter polio skräck i världen och i Europa härjar en epidemi. Nu börjar vi se exempel på vaccinationer med stor likhet till de vi använder oss av idag. Olof poängterar att rivaliteten i



vaccinationsproduktionen mellan då Salk och Sabins avdödade och levande vaccin påminner mycket om dagens kapplöpning mellan Biontech, AstraZeneca och Moderna. Polio är ett virus som söker sig till nervsystemet och drabbade behöver andningshjälp på grund av att andningsmuskulaturen blir förlamad. Förhoppningen är att kunna utrota sjukdomen eftersom den endast finns kvar i tre länder; Afghanistan, Pakistan och Nigeria. Olof belyser det faktum att det är mycket svårt att slå ut sjukdomar även när vaccin finns på grund av politiska och religiösa problem, men även avstånd kan ställa till det för byar som saknar vägar.

Vi förflyttar sedan blicken till HIV- och AIDS-pandemin under 80-talet. Intressant för personer med primär immunbrist är att HIV/AIDS är en virusinfektion som leder till sekundär immunbrist genom att den infekterar T-cellerna. När det gäller HIV finns ännu inget vaccin utan istället har det utvecklats en rad virusläkemedel. Olof går vidare in på skillnaden mellan behandling och vaccination där det finns tydliga fördelar med vaccin på grund av att resistensutvecklingen ständigt ökar i takt med att patienten behandlas. Idag kan vi med hjälp av livslång behandling trycka ner och hindra smittspridningen av HIV-viruset.

År 2003 uppstod på samma sätt det från Kina komna virus som liknar dagens coronavirus, nämligen SARS, från en djurmarknad. Skillnaden mellan SARS (svår akut respiratorisk sjukdom) och covid-19 menar Olof är att SARS hade högre dödlighet men var troligen mindre smittsamt. Dessutom påträffades be-

tydligt färre asymtomatiska individer vilket ledde till att smittspridningen kunde hållas under kontroll, medan covid-19 (orsakad av SARS-CoV-2) sprids av både symtomatiska och asymtomatiska individer (infekterade individer som inte på något sätt visar att de bär på smittan och rör sig i samhället). Covid-19-viruset tar sig in i kroppens celler med sina spike-proteiner som interagerar med cellytan. Vi riktar i vår tur vårt immunförsvar och vacciner mot spike-proteinet.

Olof går sedan vidare in på vad han ser för riskfaktorer för personer med primär immunbrist med tanke på covid-19. Han började med att poängtera att under pandemier är det enkelt att hitta riskfaktorer eftersom så många blir smittade. Efter ett år är det generellt sett mycket tydligt vilka som blir allvarligt sjuka. Olof hävdade att gruppen personer med primär immunbrist inte har någon högre risk för svår covid. Ser vi närmare på statistiken över de

som blir svårt sjuka så har dessa de kända riskfaktorerna hög ålder, diabetes, hjärt-kärlsjukdomar och lungsjukdomar.

Ett av målen med att vaccinera mot covid-19 är att skydda individer som inte kan/får ta vaccin. Vi måste skapa flockimmunitet för att bryta pandemin. Olof avslutade covid-19-kapitlet med att det är bra att vaccinet verkar vara väl lämpat för personer med immunbrist samt underströk hur viktigt det är att utvärdera antikroppssvar för personer med primär immunbrist, för att få svar på frågan om vaccinet fungerar för mig? En fråga som ofta dyker upp gäller covid-antikroppar i immunglobuliner som ges till personer med primär immunbrist. Även om mängden antikroppar är mycket låg i dagsläget påpekade Olof att ju fler som vaccinerats i en befolkning eller ju fler som haft en infektion i en befolkning desto mer antikroppar kommer det även att finnas i kommersiella immunglobulinpreparat. ■

SO CONNECT+



Den nya generationens infusionspump för subkutan infusionsbehandling*

- ♥
SMART TEKNOLOGI
 Touchscreen och bluetooth**
- ♥
ANVÄNDARVÄNLIG
 Intuitiv design för smidig hantering
- ♥
FLEXIBEL
 3-i-1, en pump till tre sprutstorlekar

För mer
information:
info@infucare.se
08-601 24 40



www.infucare.com

IMM.SV.053-01-JAN2020

* Se bruksanvisning för pumpens användningsområde och kontraindikation
 ** Klinisk data kan exporteras, se bruksanvisning för detaljer.

Virus, bakterier och annat

Text: Maria Michelfelder
Foto: Simon Callaghan

Olof Hertting beskrev under sin föreläsning också olika typer av mikroorganismer som kan orsaka sjukdom hos människor och hur kunskap om dessa kan användas vid behandling och upptäckt av olika immunbrist-sjukdomar.

Beskrivningen fokuserades på tre typer av mikroorganismer: virus, bakterier och svamp, vilka påverkar oss i olika hög grad. De pandemier vi har upplevt under historiens gång har oftast orsakats av virus. Det beror på att virus, i motsats till exempelvis bakterier, är små, små partiklar som lätt sprids, tar sig in i små håligheter och kan ta sig längre ner i luftvägar bland annat.

Vanliga bakterier, virus och svampar som ofta smittar människor

Exempel på bakterier är pneumokocker, stafylokocker och meningokocker. Pneumokocker kan orsaka öroninflammation, lunginflammation och sepsis (blodförgiftning). Stafylo-

kocker är hudbakterier men som kan orsaka infektioner inuti kroppen. Det är en "klibbig" bakterie som gärna fäster på t.ex. skelettet eller en inopererad venport. Meningokocker är en vanlig bakterie som sällan orsakar sjukdom, men när den gör det kan den orsaka sepsis eller hjärnhinneinflammation.

Några vanliga virus är mässlingsvirus, coronavirus och vattkoppsvirus. Mässlingsviruset vaccinerar alla barn mot som en del av det allmänna vaccinationsprogrammet för barn.

»De pandemier vi har upplevt under historiens gång har oftast orsakats av virus.«

Coronavirus är förkylningsvirus som har funnits länge och är besläktat med coronaviruset SARS-CoV-2 som orsakar covid-19. Vattkoppsvirus drabbas vi oftast av som barn



Överläkare Olof Hertting

och får infektion en gång för att sedan bli immuna, men viruset finns kvar i kroppen resten av livet och kan senare orsaka bältros.

Bland svamparna är candida vanligast men även aspergillus och pneumocystis är vanligt förekommande. Personer utan någon brist i immun-

försvaret kan ha svamp på slemhin-
nor och hud utan att påverkas av det.

**Olika immunbrister ger sämre
försvar mot olika mikroorganismer**

En immunbrist beror på att immun-
försvaret saknar en viss funktion.
Vilka virus, svampar eller bakterier
som en person drabbas av och på
vilket sätt har ett samband med
vilken funktion som saknas. Det här
sambandet ställer sjukvården inför
två olika scenarier.

I det första scenariot är immun-
bristen känd, t.ex. med hjälp av scre-
ening. Beroende på vilken immun-
brist det är finns då olika virus, svam-
par eller bakterier som kan orsaka
sjukdom och som det är viktigt att vara
uppmärksam på. I det andra scenariot
upptäcks infektioner som orsakas
av ovanliga mikroorganismer (t.ex.
Burkholderia) eller vanliga mikro-
organismer som ger ett ovanligt sjuk-

domsförlopp. Personen svarar t.ex.
inte på behandling som förväntat eller
infektionen återfinns på en ovanlig
plats. Då bör man misstänka en
immunbrist och starta en utredning.

Olof Hertting gav exempel på olika
typer av immunbrister som med-
för mottaglighet för olika mikroorga-
nismer.

Personer med T-cellsassocierad im-
munbrist (t.ex. SCID, Wiskott-Ald-
richs syndrom, 22q11-deletionssyn-
drom eller sekundär immunbrist som
HIV) drabbas ofta av infektioner
orsakade av svamp (pneumocystis
eller candida), ovanliga bakterier
(mykobakterier) eller blir allvarligt
sjuka av vanligt förekommande
virus, som t.ex. RSV, vattkoppor
eller rotavirus (som orsakar diarré).

Personer med antikroppsberoende
immunbrist (CVID, Brutons agam-

maglobulinemi) har dåligt försvar
mot vissa kapslade bakterier, t.ex.
pneumokocker och stafylokocker.

Hos personer med neutrofildefekter
(t.ex. CGD, LAD) kan man t.ex.
se infektioner med stafylokocker,
Burkholderia, eller aspergillus medan
personer med komplementbrister kan
bli sjuka av t.ex. meningokocker.

**Utbildningsmaterial
för sjukvårdspersonal**

Även om dessa samband är kända ut-
gör det fortfarande en stor utmaning
att få läkare regelbundet träffa per-
soner med en immunbristsjukdom.
Tillsammans med bl.a. Per Wekell
och Anders Fasth har Olof Hertting
därför publicerat utbildningsartiklar
för att göra det lättare för läkare att
känna igen symtom eller dra rätt slut-
satser när de hittar ovanliga bakterier
eller infektioner som inte betar sig
som vanligt. ■



Öppna konto och få minst 5 % rabatt på dina beställningar!



Snabba leveranser och
möjlighet till kvällsleverans.

Kända varumärken med
produkter godkända för
vård och omsorg.

Välkommen med
din beställning!

www.hygienshoppen.se
kundservice@hygienshoppen.se

Vad är primär immunbrist?

Och hur vet du om du har primär immunbrist?

De frågorna ger två nya korta informationsfilmer som PIO tagit fram svar på. – Ökad kunskap om primär immunbrist behövs för att fler personer ska diagnostiseras och för att tiden från första symtom till diagnos ska minska, berättar Anneli Larsson, verksamhetsansvarig i PIO. Tidig diagnos minskar risken för organskador eller allvarlig infektion. Det kan även vara en påfrestning att ofta vara sjuk år efter år utan att veta orsaken.

I PIO har vi många olika sorters bra och uppskattat informationsmaterial i tryckt form. Vi saknade dock ett material som på ett kort och enkelt sätt förklarar vad primär immunbrist är så att alla kan förstå, även om man inte ens hört talas om primär immunbrist tidigare, säger Anneli Larsson. Rörlig bild och ljud i form av filmer är ett mycket effektivt sätt att förmedla information på. Tack vare ekonomiskt stöd från Takeda kunde PIOs önskan om att



Vad är primär immunbrist?

Ofta sjuk? Det kan vara primär immunbrist.

Hur vet du om du har primär immunbrist? Har du eller någon du känner infektioner ständigt och jämt? Det kan vara primär immunbrist, men hur vet du det?

ta fram två korta informationsfilmer förverkligas. Målet med filmerna är att öka kunskapen och medvetenheten om primär immunbrist.

I filmerna medverkar Jenny Lingman Framme som är överläkare vid Hallands sjukhus i Halmstad, och hon beskriver på ett pedagogiskt sätt immunförsvaret och primär immunbrist. Från PIO är vi väldigt glada att Jenny Lingman Framme ville vara med.

Intervjun varvas med förklarande animationer. Anneli Larsson berättar att filmerna har fått fin feedback från PIOs medlemmar.

Filmerna finns att se på YouTube eller på PIOs sidor på Facebook och Instagram och du hittar dem lätt via www.pio.nu.

Se gärna filmerna om du inte redan gjort det och dela i ditt nätverk så hjälper du till att sprida kunskap. ■



Världsimmunbristveckan

#GoZebra 22-29 april - varje år!

Text: Ulrika Å Jondelius
Foto: privat

Även i år slogs tidigare års promenadrekord. Aldrig har vi varit så många deltagare som promenerat och samlat minuter för att uppnå målet på 700 timmar och detta trots att vädret varit just ett riktigt "aprilväder". Vi har hört om promenader i stormvindar, hagel och regn men också i härlig vårsol.

När näst sista dagens totala timmar var räknade fattades 51 timmar till målet. Det kändes lite nervöst att sammanställa den sista kampanjdagens promenader. Men ganska snabbt kunde vi se att några deltagare valt att redovisa alla veckans promenader sista dagen samt att flera större grupper varit ute och promenerat. Det rasslade till ordentligt i summeringen av timmar. Totalt promenerade vi tillsammans 1 180 timmar dvs 70 800 minuter! Över 500 registreringar gjordes på PIOs hemsida trots att alla inte registrerade sina

promenader separat. Roligt att se att exempelvis en skolklass på 32 elever varit ute och gått en zebra-promenad tillsammans, att företag valt att promenera som friskvårdsaktivitet och att arbetskompisar, släkt och grannar har engagerat sig för att samla

»Leta efter det ovanliga, det kan vara primär immunbrist!«

in minuter till kampanjen. Vi har fått många trevliga och positiva mejl från deltagare som uppskattar "att gå zebra". Genom detta fantastiska engagemang har PIO fått 10 000 kr att använda till att sprida mer information om primär immunbrist!

PIO har också under veckan varit aktiva och lagt ut information på sociala medier. Vi vill tacka alla som delat och spridit informationen vidare och som också har lagt upp egna inlägg och bilder från sina promenader. PIOs två informationsfilmer har exempelvis i skrivande stund nått cirka 4 500 personer endast genom delningar!

I samband med kampanjveckan har det också samlats in pengar till PIOs forskningsfond. Via insamlingen på Facebook, via swish och via gänget bakom bloggen UMPI, ung med primär immunbrist, har 2 850 kronor kommit in till fonden.

Under veckan arrangerades också många aktiviteter runt om i världen. Magdalena Dörögrip, som sitter i PIOs styrelse, intervjuades exempelvis i podden WPIWtalks som den internationella patientorganisationen för primär immunbrist, IPOPI, lanserade under veckan. Det finns hittills tre avsnitt av podden som handlar om immunglobuliner, vaccinationer och psykisk hälsa.

Stort tack till er som deltagit i kampanjen, för gåvor till PIOs forskningsfond och till årets samarbetspartner HygienShoppen. ■



Saga på zebra-promenad med hästen Goldstein även kallad "Junior".



UMPI ung med primär immunbrist

Text: UMPI
Foto: Privat

När covid-19 svepte in över Sverige i mars förra året fick många av oss ställa om för att ändå kunna ses, men på säkert avstånd. Det gjorde även PIO som började ha digitala träffar varje vecka med olika teman. Magdalena som också är styrelsemedlem i riksorganisationen PIO kom på idén att starta en poddcirkel för unga vuxna mellan 20–30 år. Sagt och gjort, vi blev fem medlemmar i poddcirkeln: Magdalena, Sophia, Hugo, Saga och Elin. Det blev intressanta diskussioner som sedan ledde till UMPI och bloggen.



Elin, Magdalena, Saga, Hugo och Sophia är initiativtagare till UMPI.

Poddcirkeln

När poddcirkeln var igång och vi började lära känna varandra bättre blev vi mer och mer bekväma i den nya virtuella situationen. Det gav oss en tillflyktsort för att kunna "träffa" nya människor och "umgås" med andra i samma situation. Vi har jätteroligt tillsammans och skrattar nästan oavbrutet. Och vi förundras efter varje möte att Hugo, som ensam kille, står ut med en till två timmars tjejfniss på måndagskvällarna vecka efter vecka! Poddcirkeln har verkligen betytt mycket för oss, för vi vet att det finns någon där på andra sidan skärmen varje måndag eller bara ett meddelande bort. Vi har utbytt skratt, sorg och skapat en "safe-zone" där ingen behöver förklara sig eller låtsas ha ork eller må bra.

Bloggen

"Coronapandemin har ändrat mycket för oss alla och har haft en stor på-

verkan på hela samhället, inte bara i negativ bemärkelse. Det är vi som skriver på den här bloggen ett exempel på, en positiv sak som kommit ur den här pandemin."

Det här var de första meningarna som vi publicerade på bloggen 17 december 2020, två meningar som ger mycket blandade känslor. Det har varit ett utmanande år på många sätt och för många människor världen över. Samtidigt som det är mer eller mindre vår vardag som immunbristpatienter att tänka på handhygien och smittspridning. Via intervjuer och samtal med andra "immunbristare" och vårdpersonal vet vi att många delar samma uppfattning: Att vi immunbristare har varit friskare under det här året, kanske just på grund av de åtgärder som nu allmänheten har anammat bättre än tidigare. Det är något vi hoppas kommer fortsätta. Förutom det, så är det faktiskt tack

vare pandemin som vi som grupp har träffats och lärt känna varandra. Hade inte pandemin tvingat fram alla de digitala möjligheter som vi har idag hade inte vi träffats och skapat UMPI. Vi hade inte heller lärt oss så mycket om primär immunbrist som vi har gjort och vi hade antagligen fortfarande känt oss ganska ensamma i vår situation. Det har varit väldigt givande att få möta andra i samma ålder och som har en förståelse för hur det faktiskt är att leva med primär immunbrist. Att kunna dela erfarenheter och kunskap med varandra och få dela med sig av en sida som oftast inte visas upp för andra skapar en djupare gemenskap. Att få bli sedd och förstådd på riktigt av en annan medmänniska är verkligen betydelsefullt på så många sätt. Vi har fått vänner för livet i UMPI!

Vi har som skrivet, valt att skapa en

blogg för att sprida kunskap, erfarenheter och personliga tankar kring hur det är att vara ung med primär immunbrist. Detta för att fler ska få ökad medvetenhet kring sjukdomarna och för att andra i liknande situation ska kunna känna igen sig. Det vi skriver i våra inlägg på bloggen är inte medicinskt granskat, utan vi skriver och delar med oss av våra personliga åsikter och erfarenheter. Genom intervjuer och samtal får vi chansen att förmedla andras synvinklar och bilda egna uppfattningar. Vi tycker det är viktigt och

kul att se utanför ramarna och kunna visa en annan sida av vissa ämnen som ofta annars presenteras svart eller vitt. Till exempel har vi skrivit mycket om pandemin och inte minst om vaccin och vaccination. Det har varit så mycket information från alla håll och stor ovisshet eftersom ingen har alla svar, varken inom vården eller myndigheterna. Ny information och nya rekommendationer från dag till dag. Sophia är en av oss i UMPI som fick sitt vaccin tidigt i år. Hon valde att dela med sig av detta för att fler kunde då följa hennes resa och personliga upplevelser från själva sprutan till biverkningar och hur det kändes att börja få återgå till det "normala" livet lite mer.

En annan fråga som vi anser otroligt viktig och som vi vill lyfta är frågan gällande blod- och plasmadonationer. Det är alltid en bristvara och i rådande pandemi är det extra stor blodbrist i hela landet. Så vi vill uppmana fler till att bli blodgivare då vi tycker att det är viktigt att de som kan och får donera blod och blodplasma gör det, inte bara för vår skull utifrån tillverkning av immunglobuliner utan också för de akuta situationer som kräver det. Vi hoppas även våra läsare kan hjälpa oss i denna fråga och sprida denna information vidare.

Bloggen skriver vi tillsammans och från olika håll i landet. Vi har uppdelade arbetsområden som vi har ett huvudansvar över och sedan har vi

»Mycket spännande kommer att hända för, med och i UMPI under det kommande året, så glöm inte att hålla koll på bloggen på torsdagar för att hänga med i allt spännande och nya upptåg!«

minst en "backup-person" som tar vid ifall någon av oss blir sjuk, inte har ork eller har mycket annat i livet. Vi vill inte att någon ska känna sig tvingad eller stressad över att göra något man inte riktigt orkar, hinner eller kan. Vi gör allt på vår fritid efter jobb, skola och livet i sig. Vi gör det för att vi tycker det är kul och det är något som vi vill göra. Men vi får komma ihåg att vi alla lever med primär immunbrist vilket gör att vi ibland är sjuka och inte alltid har samma ork som "friska" personer i vår ålder. Det är något som vi får påminna varandra om, för det där samvetet och att man måste "försvara sig" för att man inte mår bra eller inte orkar, sitter i ryggraden.

Världsimmunbristveckan

Under världsimmunbristveckan 2021 gav vi i UMPI järnet! Vi såg det som en kul temavecka, med ett bra och viktigt budskap att försöka nå ut med till fler. Vi hade många olika aktiviteter både för oss i UMPI och för våra följare att delta i. Vi hade bland annat pyssel i form av armband, pärlplattor och göra en egen zebra-vimpel, och baktips i form av zebra-kakor. Elin delade med sig av olika poddtips kopplade till immunbrist att lyssna på under zebra-promenaderna, bland annat PIOs podd och World PI Week

Talks. Vi anordnade även tävlingar på våra olika plattformar bloggen, Facebook och Instagram. Vi hade utlottning i form av att gilla och dela på våra sociala medier och en stegtävling som pågick under hela veckan där vinnaren samlat ihop flest totalt antal steg. Detta var inspirerat av PIOs insamling av promenadtimmars där vi tänkte att man kan lika väl räkna sina steg också under sina zebra-promenader. Vi hade även en intern stegtävling mellan oss i UMPI om vem som gick mest under veckan och det var Saga som lyckades samla ihop flest steg tack vare hennes aktiva vardag med hästarna.

Vår maskot Junior


När vi i gänget bestämmer oss för något, eller jobbar för något, då går vi all in! Och det resulterade i att vi under världsimmunbristveckan också fick vår maskot: Junior, Sagas häst som är en perfekt metafor. En häst i zebraförklädnad som stöttar sin ägare Saga i vått och torrt som gick all in i sin zebraförklädnad också.

Framtidsplaner

Framöver vill vi fortsätta vårt arbete med att hjälpa PIO sprida medvetenhet och kunskap kring primär immunbrist samtidigt som vi riktar in oss mer specifikt på målgruppen unga vuxna. Vi arbetar just nu med att bli en undergrupp till PIO och kommer på så sätt att kunna öppna upp fler möjligheter till att skapa evenemang för PIOs medlemmar och våra följare. Vi kommer även fortsätta vårt arbete med att dela med oss av våra personliga tankar och vår vardag på bloggen. Så följ oss på UMPI för att ta del av våra kommande projekt.

Välkommen till UMPI

En av de sakerna vi vill med UMPI är att öppna upp för fler att vara med

 Vi vill både höra och berätta andras historier och vi vill visa sidor som kanske inte annars syns, visa olika perspektiv på livet, sjukdom och diagnos... Men detta kan vi inte göra utan att få hjälp av er som själva har en diagnos eller på något sätt har en relation till primär immunbrist! Så vi behöver er hjälp. Via en intervju eller via en livsberättelse kan du få din historia berättad, via oss. Tveka inte att höra av dig till oss via vår mejl eller via våra sociala medier! // UMPI

och engagera sig. Från och med september 2021 kommer vi anordna två tillfällen varje månad för att träffas digitalt genom poddcirkeln. Vi kommer hålla poddcirkeln öppen för alla som vill vara med och träffa andra unga vuxna som befinner sig i liknande situationer. Detta blir en möjlighet och ett forum för fler att lära känna varandra, dela erfarenheter och diskutera spännande poddar och ämnen tillsammans. Det är en trygg plats och det är helt valfritt hur mycket eller lite man vill dela med sig om sig själv. Man kan bara vara med och lyssna på de andras diskussioner. Hoppas vi ses i september!

Följ oss på sociala medier

Facebook: UMPI - ung med primär immunbrist

Instagram: UMPI_Sverige

Blogg: <https://nouw.com/umpi>

Mejl: ung.med.primarimmunbrist@gmail.com

Vill du lära känna andra unga vuxna genom att snacka poddar, skratta och umgås?

Poddcirkeln öppnar upp för fler unga vuxna och startar i slutet av sommaren!

**Håll ögonen öppna då
intresseanmälan kommer ut!**

Vill du vara säker på att du inte missar att anmäla dig? Skicka ett meddelande till oss redan nu via våra sociala medier eller via vår mejl.

UMPIs blogg: nouw.com/umpi

PIOs podd *Så sjukt*

Avsnitt
18



Följ med hem till Sophia, Hugo och Magdalena och lyssna på hur de träffades, blev vänner och startade bloggen UMPI.

Alla podd-avsnitt avslutas med fråge-lådan "Anders Fasth svarar och förklarar". Kontakta gärna PIO med önskemål på poddens innehåll och med frågor till professor Anders Fasth via mejl sasjukt@pio.nu. Du hittar podden på PIOs hemsida eller där poddar finns. Programledare: Micha Art (avsnitt 1-9), Lucette Rådström (från avsnitt 10). Producent: Estrid Holm. Podden är ett samarbetsprojekt mellan PIO och CSL Behring.

Fler podd-
avsnitt under
inspelning! Håll
dig uppdaterad
på pio.nu



Vi är **Takeda**

Vi på Takeda arbetar med stort engagemang och fokus på att göra skillnad för patienter och anhöriga.

Takeda har sedan vi grundades år 1781 utvecklats till ett globalt ledande forsknings- och innovationsdrivet läkemedelsföretag med huvudkontor i Japan. Tillsammans med hälso- och sjukvården arbetar vi för att förbättra livskvaliteten för patienter.

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd

Text: Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska
Foto: Sara Östberg, Ågrenska

Sedan många år publicerar Socialstyrelsen informationstexter om primära immunbrister och andra sällsynta hälsotillstånd på sin webbplats i Kunskapsdatabasen om sällsynta hälsotillstånd. Idag innehåller kunskapsdatabasen fler än 325 texter. Kunskapsdatabasen är mycket välbesökt och unik i sitt slag.

Texterna i kunskapsdatabasen riktar sig till olika professioner som kommer i kontakt med personer som har sällsynta hälsotillstånd, till personer som själva har tillstånden och deras anhöriga, samt till allmänheten. För varje sällsynt hälsotillstånd kan man bl.a. läsa om orsak, ärftlighet, diagnostik, behandling och stöd. Texterna innehåller också information om vårdenheter och läkare som har särskild kunskap om tillstånden, samt intresseorganisationer och forskning inom området. I anslutning till varje informationstext finns också en sammanfattande beskrivning av tillståndet i ett s.k. informationsblad. Informationsbladet kan med fördel skrivas ut och användas i kontakt med personer som behöver få en snabb överblick över tillståndet.

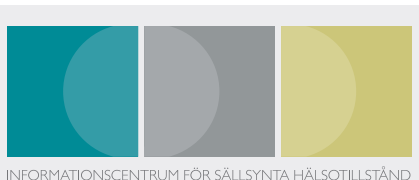
Sedan mars 2020 har Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska i uppdrag av Socialstyrelsen att hålla i produktionen av texterna i kunskapsdatabasen. Informationscentrum följer en föreskriven arbetsprocess och innehållet kvalitetsgranskas för att säkra den medicinska riktigheten i texterna. När en ny eller en tidigare publicerad informationstext behöver uppdateras anlitas en medicinsk expert av Informationscentrum för att ta fram ett medicinskt textunderlag. Underlaget bearbetas sedan av en redaktör. Intresseorganisationer som organiserar personer med tillståndet och



Möte i expertgruppen.

deras anhöriga ges också möjlighet att komma med synpunkter på texten innan den faktagranskas av den expertgrupp som är knuten till Informationscentrum.

Expertgruppen består av läkare, andra medicinska professioner och företrädare för intresseorganisationer, totalt nio personer. Ordförande i expertgruppen är seniorprofessorn i pediatrik immunologi Anders Fasth. Andra medlemmar är bl.a. professorn i pediatrik immunologi, Olov Ekwall, och verksamhetsansvarig för PIO, Anneli Larsson. Godkända texter och informationsblad publiceras sedan på Socialstyrelsens webbplats.



Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd svarar på frågor om kunskapsdatabasen och tar emot önskemål om nya texter samt synpunkter på publicerade texter.

Kontakta Informationscentrum på telefon 031-750 92 00 eller via e-post sallsyntahalsotillstand@agrenska.se.

Exempel på texter om primära immunbrister i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd:

- Svår kombinerad immunbrist
- Variabel immunbrist
- Kronisk granulomatös sjukdom
- Svår medfödd neutropeni
- Hyper-IgE-syndromet
- Autoimmunt lymfoproliferativt syndrom
- Wiskott-Aldrichs syndrom
- Hyper-IgM-syndrom
- WHIM-syndromet
- IPEX-syndromet
- Shwachmans syndrom
- Arvligt angioödem och förvärvat angioödem
- Brosk-hårhypoplasiasyndromet
- Kronisk mukokutan candidiasis
- STAT3-brist
- DOCK8-brist
- PGM3-brist
- X-kromosombunden agammaglobulinemi

(<https://www.socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/sallsynta-halsotillstand/>)

12-15 augusti 2021

Familjeläger

Vi planerar och hoppas vi kan anordna familjelägret på Uskavigården utanför Nora för familjer med barn upp till 18 år som har primär immunbrist. Anpassningar görs, allt efter hand, efter de rekommendationer som kommer från Folkhälsomyndigheten och andra myndigheter gällande coronapandemin.

Bad, bus och brännboll

I år hoppas vi på extra fint väder eftersom vi planerar att hålla alla aktiviteter utomhus. Årets tema kommer att vara "i naturen" och barnen/ungdomarna kommer bland annat att få använda mikroskop och kikare som de sedan får behålla och ta med hem. På området finns mycket roligt att göra som att paddla kanot/kajak och paddle boards, spela minigolf, fotboll och bränn-

boll, bada med mera. För barn som vill pyssla kommer det finnas möjlighet till det i möblerade tält. Som tidigare har vi också bokat "Gula huset" om vi behöver lokaler inomhus.

Vi önskar att alla vuxna, både föräldrar och arrangörer, är vaccinerade mot covid-19 eller kan uppvisa covid-test högst 72 timmar gammalt eller bevis om antikroppar högst 6 månader gammalt. Vid eventuella förändringar lämnas information via hemsidan, Facebook samt via mejl till anmälda familjer.

För att delta på familjelägret måste alla i familjen vara medlemmar för att på så sätt också vara försäkrade vid evenemang arrangerade av PIO. Anmälan om familjemedlemskap gör du enklast på hemsidan www.pio.nu eller via mejl: info@pio.nu. ■



Efterlysning

Medlemsberättelser är ett uppskattat inslag i PIObladet. Därför söker vi nu personer som är intresserade av att dela med sig av sina erfarenheter av primär immunbrist (PI).

Har du själv PI, är du sambo/gift, vårdnadshavare eller på annat sätt har anknytning till någon som har PI och vill skriva/dela med dig?

Hör av dig till PIO på e-post info@pio.nu.

Tips! På PIOs hemsida www.pio.nu under menyn "Leva med PI" kan du ta del av medlemsberättelser.

Skona miljön! @

Har du e-post?

Då kan du få protokoll och information via mejl. Skicka namn och e-postadress till info@pio.nu.

PS. PIObladet kommer i brevlådan som vanligt!

Glöm inte heller att meddela ev. adressändringar så du inte missar inbjudningar och PIObladet!

PIO på...

SOCIALA MEDIER

FACEBOOK

facebook.com/PIO.Riks/

INSTAGRAM

[pio_sverige](https://www.instagram.com/pio_sverige)
[pio.podden_sa.sjukt](https://www.instagram.com/pio.podden_sa.sjukt)

TWITTER

twitter.com/PIOriks
twitter.com/GoZebra

YOUTUBE

youtube.com/user/PIOriks

27 mars

Årsmöte via Zoom

p.g.a. coronapandemin träffas vi på nätet.

22-29 april

Världsimmunbristveckan

med bl.a. zebra-promenader.

12-15 aug.

Familjeläger i Uskavi, utanför Nora

PIOs familjeläger är en fin möjlighet att träffa andra i samma situation, att få känna den härliga gemenskapen, få mer kunskap och göra roliga saker tillsammans.

Aktivitets-
kalender
2021

SE PIOs HEMSIDA FÖR MER INFORMATION: WWW.PIO.NU



CSL Behring

Världsledande utveckling
av plasmaproteinläkemedel för
allvarliga och sällsynta sjukdomar.

B-POST PORTO BETALT

PIO, Mellringevägen 120 B, 703 53 Örebro

www.pio.nu - info@pio.nu

PlusGiro 431 00 03 - I, Bankgiro 5159-3382

SO CONNECT+

En bärbar infusionspump för subkutan infusionsbehandling*

- ♥ **ANVÄNDARVÄNLIG**
Intuitiv design för smidig hantering
- ♥ **FLEXIBEL**
3-i-1, en pump till tre sprutstorlekar
- ♥ **SMART TEKNOLOGI**
Touchscreen och bluetooth**

För mer
information:
info@infucare.se
08-601 24 40

nordic
INFUCARE

www.infucare.com

* Se bruksanvisning för pumpens användningsområde och kontraindikation. ** Klinisk data kan exporteras, se bruksanvisning för detaljer.