

PIObladet

Nytt från Primär immunbristorganisationen

Nr I 2019



**Världsimmun-
bristveckan**
sid 19

**Följ PIO i sociala
medier**
sid 4

**Mottagare av
forskningsstöd**
sid 5

**Internationellt
möte i Lissabon**

**för läkare, sjuksköterskor och
patientorganisationer**

sid 6-18

»ESID 2022 kommer att hållas i Göteborg vilket sätter Sverige på kartan när det gäller primära immunbristsjukdomar.« sid 18



Innehåll

- | | | | |
|-------|--|----------|--|
| 1 | Hänt se'n sist | 12 | Information och frågestund
med plasmaindustrin |
| 3 | Aktuellt i PIO
Nordiskt möte för unga m.m. | 13-15 | Immunglobuliner
- allt du vill veta och mer!
Användning av immunglobulin under graviditet |
| 4 | PIO i sociala medier | 16-18 | Intryck från ESID 2018 |
| 5 | Forskningsstöd 2018
Ramona Fust | 19 | Världsimmunbristveckan |
| 6-7 | IPOPI , den internationella patientorganisationen för primär immunbrist | 19 | Familjeläger |
| 8-9 | Primär immunbrist
från fosterstadiet till ålderdom | 20 | Smått & gott |
| 10 | Antiinflammatoriska och immunhämmande läkemedel | | Annonserer |
| 10-II | Helhetssyn vid behandling
av vuxna PID-patienter | 2 | NordicInfu Care |
| | | 4 | TP Medical |
| | | 7, omsl. | Steripolar |
| | | Omsl. | 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

Anneli Larsson föreläste på det internationella mötet i Lissabon. Foto: Lisa Wallin

ISSN 1103-6249

Redaktör

Ann-Sofie Isaksson Nordmark
Sävestnäs 211, 961 93 BODEN
E-postadress: ann-sofie.isaksson@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

Gästmedarbetare 2019

Malin Wendel, beteendevetare, författare, mental tränare

PIObladet är utgivet av

Primär immunbristorganisationen, www.pio.nu

Tryck

Trio Tryck, Örebro

Hänt se'n sist...



Välkomna till årets första nummer av PIObladet.

I detta nummer kommer ni att få läsa referat från det internationella ESID/INGID/IPOPI-mötet för patientorganisationer, läkare och sjuksköterskor som hölls i Lissabon i slutet av förra året. Det var många intressanta föreläsningar som handlade om det senaste inom området primär immunbrist. Tack till Jenny Lingman-Framme och Olov Ekwall som bidragit med referat från ESID-mötet. Från PIO deltog fem representanter som skrivit referat från IPOPIs och INGIDs föredrag.

PIOs forskningsstöd 2018 tilldelades Ramona Fust och Vanda Friman. Ramona Fust fick stödet tillsammans med Carina Hagstedt och Christina Petersson för forskning för att utveckla ett standardiserat protokoll för uppföljning av vård och behandling för personer med svår primär immunbrist. På sidan 5 kan du läsa mer. I ett senare nummer av PIObladet kommer du att få ta del av Vanda Frimans forskningsprojekt.

Under en helg i början av november förra året hölls ett nordiskt möte för primär immunbrist (NMPI) i Ålesund, Norge. Vid mötet deltog representanter från Norge, Finland, Sverige och Island. Under mötesdagarna diskuterades nyheter och aktuella frågor i de olika organisationerna. En av punkterna på programmet var planering inför ett gemensamt nordiskt möte för unga vuxna på Island 12–15 september i år.

Just nu pågår förberedelserna inför årsmötet i slutet av mars som hålls i Gävle. Föreläsare är professor Mats Lekander som kommer att berätta om sambandet mellan immunsystemet och beteende. Professor em. Janne Björkander kommer att ge oss en introduktion till immunsystemet och primär immunbrist. Vi kommer också att få lyssna på en medlemsberättelse om

hur det är att växa upp med en primär immunbristsjukdom. Referat från årsmötet kommer i PIObladets juninummer.

Årets gästmedarbetare i PIObladet är Malin Wendel, beteendevetare, författare och mental tränare. Malin kommer att skriva en artikel för publicering i nästa nummer av PIObladet.

22–29 april är det dags att ge sig ut på zebra-promenader igen. Om vi lyckas nå årets mål och tillsammans promenerar 700 timmar, får PIO 25 000 kronor från våra samarbetspartners att använda till informationsmaterial. Hjälp gärna PIO att sprida kunskap och information om primär immunbrist under Världsimmunbristveckan! Läs mer på sidan 19 och på PIOs hemsida www.pio.nu.

Som vi rapporterat tidigare i PIObladet har Socialstyrelsen utrett om den allvarligaste formen av primär immunbrist SCID, (svår kombinerad immunbrist), ska inkluderas i det nationella programmet för nyföddhetsscreening. Enligt nuvarande biobankslag får screening av PKU-prov enbart utföras för att hitta ämnesomsättningssjukdomar. I skrivande stund har vi fått det glädjande beskedet att en lagrådsremiss har lämnats till riksdagen som föreslår en ändring i biobankslagen som ska möjliggöra screening för SCID. Lagändringen föreslås att träda i kraft 1 juli 2019. Att denna lagändring krävs har försenat processen. Nu finns dock stora förhoppningar om att SCID-screening införs i Sverige under året.

Önskar er trevlig läsning!

Varma hälsningar

Maria Monfors
Ordförande



Har du flyttat eller fått ny e-postadress?
Kontakta PIO på e-post info@pio.nu eller telefon 019-673 21 24

Tillökning i Neria™ -
familjen – godkänd
för subkutan*
behandling med
immunglobulin

Neria™ guard

INFUSIONSSET MED STICKSKYDD
En mjuk väg för subkutan* infusionsbehandling

Ett helautomatiskt, sticksäkert** och delbart
infusionsset med mjuk kanyl.

GOD HÄFTFÖRMÅGA
Integrerad hudvänlig*** häfta.

STANDARD SPRUTKOPPLING
Anpassad för injektion via spruta alternativt
via infusionspump.

* Subkutan: i underhuds fettet
** Ingen synlig nål före, under eller efter applicering
*** Tillverkaren har vid utvecklande av produkt gjort test
som påvisar att häftan är biologiskt säkert och hudvänligt

Kontakta din
sjuksköterska för
visning och
varuprov.

Neria™ Guard förskrivs
på hjälpmedelskort

**nordic
INFUcare**

www.infucare.com

NordicInfu Care AB • Box 1225 • 131 28 Nacka strand



Aktuellt i PIO

PIOs podd Så sjukt

Under våren kommer tre nya avsnitt av PIOs podd Så sjukt att spelas in. Hittills (februari) har poddens tre första avsnitt tillsammans haft ungefär 1200 lyssningar. Vi har fått fin respons från PIOs medlemmar. De medlemmar som har hört av sig kan känna igen sig i någon av berättelserna. I PIO finns runt tjugo olika primära immunbristsjukdomar representerade. Dessutom skiljer sig symtom och sjukdomsbild åt även bland dem som har samma diagnos. Att vi kan samlas, driva gemensamma frågor, lära av varandra och se det som förenar är fint och nödvändigt när vi är en så liten grupp. Sedan podden startades har nya medlemmar hittat PIO. Vi har också fått in önskemål och förslag på innehåll till kommande avsnitt. Kontakta oss på sasjukt@pio.nu med synpunkter och önskemål. Varmt tack till er alla som har medverkat i podden och delat med er!

PIOs länsavdelningar

Nu har årsmöten hållits i PIOs fem länsavdelningar. Till ordförande i respektive avdelning valdes:

Frederick Godden, PIO Skåne-Blekinge, *Anette Andersson*, PIO Småland, *Marthe Viberg*, PIO Väst-Halland, *Camilla Nordmark*, PIO Stockholm-Uppsala, *Mathias Tjäderbäck*, PIO Örebro-Västmanland.

Ett varmt tack till alla er som är aktiva i någon av länsavdelningarnas styrelser och ger av er tid och bidrar med engagemang och kunskap!

Flera av avdelningarna planerar gemensamma zebra-promenader under

Världsimmunbristveckan 22–29 april. Information kommer på hemsidan. Ta chansen att stötta din länsavdelning och få möjlighet till erfarenhetsutbyte. Dessutom bidrar du till att sprida ännu mer information om primär immunbrist. Läs mer om Världsimmunbristveckan på sidan 19.

Nordiskt ordförandemöte i Stockholm med fokus på immunglobulinbehandling

Vid det internationella immunbristmötet som hölls i Lissabon i höstas uppmärksammades immunglobulintillgången i världen. PIO och våra systerorganisationer i de andra nordiska länderna har beslutat att ordna ett gemensamt möte med representanter från ländernas styrelser där vi får tillfälle att lära oss mer om hur situationen ser ut i Norden och vad vi kan göra för att påverka för att säkra immunglobulinbehandlingen som är livsviktig för många personer med primär immunbrist. Till mötet har läkare, sjuksköterskor och läkemedelsbolagen bjudits in. Vi är också mycket glada över att Jose Drabwell från IPOPI, den internationella patientorganisationen kommer till mötet och håller i en av utbildningsföreläsningarna. Lördagen den 25 maj kommer immunglobulinmötet att hållas. Dagen efter, den 26 maj, hålls det årliga NMPI-mötet, där två representanter från varje lands styrelse deltar.

Familjeläger på Uskavi

9–11 augusti är det dags för familjeläger på Uskavigården vid sjön Usken utanför Nora. Lägre anordnas för barn och ungdomar upp till 20 år

som har primär immunbrist och deras familjer. Inbjudan kommer att skickas ut under våren och det kommer att finnas information och anmälningsformulär på PIOs hemsida. Precis som förra året kommer vi att erbjuda deltagande familjer boende i egna stugor under lägerdagarna. Läs mer på sidan 19. Välkomna!

Möte för unga vuxna på Island

Planering pågår för ett gemensamt nordiskt möte för unga vuxna på Island den 12–15 september. Till mötet kommer medlemmar som är mellan 18 och 25 år och har primär immunbrist att bjudas in. Tre till fyra deltagare från varje land kommer få möjlighet att delta. Nu hoppas vi på positiva besked angående fond- och bidragsansökningar innan allt kan spikas. Känner du att detta vore något för dig, håll ögonen öppna! Inbjudan kommer att läggas upp på hemsidan och Facebook så snart vi vet om mötet kan genomföras.

Vi vill bli fler

Som ni har kunnat läsa här i PIO-bladet och i årsberättelsen har PIO tappat medlemmar de senaste åren. 2018 har tappet bromsats något, men det var fortfarande en minskning. Vi vill bli fler för att bli en starkare röst för att förbättra för personer med primär immunbrist. För att fler ska hitta PIO ska länsavdelningarna be sjukhusen om hjälp att dela ut kuvert med PID-information till personer med primär immunbrist. Detta har man gjort i PIO Småland under ett par år med gott resultat.

**www.
pio.nu**

Information, tips, bra länkar, kontaktuppgifter, möjlighet att beställa informationsmaterial, gåvobrev, bli medlem, läsa PIObladet, lyssna på podden, handla i zebra-butiken, länkar till sociala medier m.m.



PIO i sociala medier & podden



Facebook

På PIOs officiella Facebook-sida "PIO.Riks" kan du läsa nyheter om organisationen, om primär immunbrist och om relaterade frågor. PIO erbjuder också två slutna Facebook-grupper, som endast är öppna för medlemmar, PIO Medlemsforum

Twitter

PIO har två Twitter-konton. "PIO-riks" är det officiella kontot. Under Världsimmunbristveckan 22-29 april twittrar vi på kontot "GoZebra_PIO". #PIO #GoZebra #WorldPIWeek #WPIW #primärimmunbrist

och PIO-HAE. På PIOs hemsida www.pio.nu, under menyn "Sociala medier" kan du läsa hur du gör för att gå med i en grupp.

Instagram

Följ PIO på Instagram! PIOs officiella konto hittar du genom att söka efter "pio_sverige".

YouTube

PIO har två kanaler på YouTube. PIOs officiella YouTube-kanal hittar du genom att söka på "PIO riks". Här lägger vi upp filmer inom området primär immunbrist. Om du söker på "Så sjukt podd" hittar du till PIOs YouTube-kanal för podden där du kan lyssna på alla utgivna avsnitt.

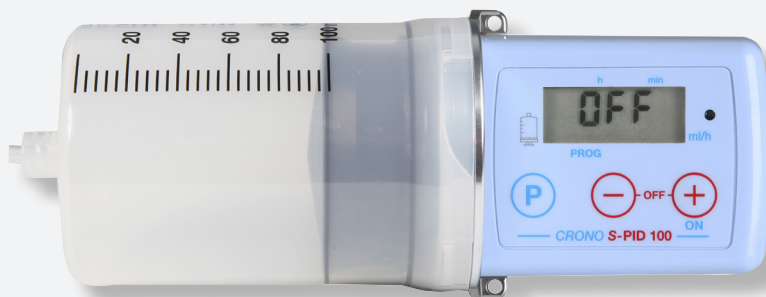
Podcast "Så sjukt"

Du hittar podden via PIOs hemsida eller sök efter "Så sjukt" i SoundCloud, Podtail, Acast eller iTunes podcast-katalog, Podcaster. ■

Info: www.pio.nu/sociala-medier/

Crono-pumpar för alla immun-läkemedel

Kompletta immun-lösningar för alla patienter



Kontakta oss via: info@tpmedical.se

PIOs forskningsstöd 2018

Text: Ramona Fust
Foto: Per-Olof Sandqvist

Till att börja med vill jag rikta ett stort tack till PIO för forskningsstödet till utveckling av standardiserat och strukturerat sjuksköterskebesök för uppföljning av vård och behandling för personer med svår primär immunbrist.

Detta forskningsprojekt har initierats av undertecknad som arbetar på infektionskliniken, Universitetssjukhuset i Linköping, Carina Hagstedt som är sjuksköterska på infektionskliniken, Länssjukhuset Ryhov och Christina Petersson, lektor på avdelningen för omvårdnad på Hälsohögskolan, Universitetet i Jönköping.

Personer med svår primär immunbrist, som CVID och XLA, kan uppleva behandlingsbörda och hälso- och sjukvårdens uppgift är att på bästa sätt bistå dem med rätt kunskap, råd och stöd för att de ska kunna leva ett så bra liv i sin vardag som möjligt, trots sin svåra sjukdom. Genom att införa sjuksköterskebesök där standardiserade frågeformulär används för uppföljning av den vård och behandling som genomförs, säkerställs en likvärdig vård oavsett var i landet personen får sin vård.

Eftersom patientgruppen består av personer med en sällsynt sjukdom finns begränsad evidens för hur uppföljningen upplevs. Sjuksköterskebesöken kommer möjliggöra att problem och obehag för patienterna tas upp på ett standardiserat och strukturerat sätt utifrån samlade erfarenheter från personer med primär immunbrist samt immunbristsjuksköterskor som båda varit med och tagit fram vad som bör vara med vid återbesök till sjuksköterska. Detta möjliggör att fokus kan läggas på en personcentrerad vård. Sjuksköterskan kommer att kunna dokumentera och inhämta information gällande personens situation och behov och dokumentera detta i det standardiserade protokollet. Ett annat verktyg som möjliggör för vårdpersonal



Christina Petersson och Ramona Fust uppvaktas med diplom och blommor av PIO Smålands ordförande Anette Andersson.

att samla in information och för en person med primär immunbrist att vara delaktig i vården är den digitala Hälso- och sjukvårdens uppgift är att på bästa sätt bistå dem med rätt kunskap, råd och stöd för att de ska kunna leva ett så bra liv i sin vardag som möjligt, trots sin svåra sjukdom. Genom att införa sjuksköterskebesök där standardiserade frågeformulär används för uppföljning av den vård och behandling som genomförs, säkerställs en likvärdig vård oavsett var i landet personen får sin vård.

Besöket hos sjuksköterskan planeras med fördel in då det är dags för förnyelse av hjälpmedel, eftersom det är viktigt att utvärdera hur dessa fungerat innan de skrivs ut på nytt. Annat som kan diskuteras vid besöken är följsamheten (dvs. hur väl en person följer en given ordination eller tar ett läkemedel, på engelska compliance./Reds. anm.) till immunglobulinbehandlingen. Vid bristande följsamhet är det av värde att från sjukvårdens sida försöka förstå orsaken och utifrån detta arbeta tillsammans med personen för att modifiera behandlingen. Vi tror också att vi behöver fråga aktivt om det finns praktiska problem kring behandlingen och ibland föreslå nytt intervall eller andra hjälpmedel för att underlätta immunglobulinbehandlingen.

En av PIO Smålands styrelsemedlemmar, Anette Andersson, kommer vara en av de deltagande patienterna i styrgruppen för detta projekt vilket vi ser som ett stort privilegium. För att få in ytterligare perspektiv på hur personer med immunbrist ser på vårdbesöken kommer vi så småningom tillfråga ytterligare medlemmar i PIO. Under våren och fram mot hösten kommer vi att arbeta fram vad som ska ingå i det standardiserade och strukturerade sjuksköterskebesöket utifrån det som framkommit från personer med svår primär immunbrist och från sjuksköterskor som arbetar med denna patientgrupp.

Vår plan är sedan att under hösten 2019 starta med sjuksköterskemottagning för personer med svår primär immunbrist utifrån ett standardiserat och strukturerat arbetssätt. De som kommer att tillfrågas i nuläget att delta, är de personer som vanligtvis har sina besök på infektionsklinikerna i Växjö, Kalmar, Jönköping, Norrköping och Linköping. ■

Ramona Fust delade 2018 års forskningsstöd med Vanda Friman. I ett senare nummer av PIObladet kommer vi få ta del av Vandas projekt.

IPOPI, den internationella patientorganisationen för primär immunbrist

Text: Maria Monfors

Foto: IPOPI och Magdalena Dörögrip

ESID (European Society for Immunodeficiencies), INGID (International Nursing Group for Immunodeficiencies) och IPOPI (International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies) anordnade i Lissabon i oktober 2018 sina gemensamma internationella möten. PIO hade fem representanter på plats när drygt 2400 deltagare samlades under fyra dagar för att lära sig mer och dela med sig av kunskap och senaste forskningen från primär immunbristområdet.

Efter att Jose Drabwell, IPOPIs ordförande, hälsat välkommen till IPOPI-mötet hölls inledningstalet av patientorganisationen i Portugal AP-DIPs ordförande Ricardo Pereira och dr Susana Lopes da Silva, verksam vid Hospital de Santa Maria, Lissabon.

IPOPIs verksamhet

IPOPIs verksamhet planeras och genomförs av en styrelse samt anställda. Johan Prevot, Executive Director och IPOPIs anställda berättade för oss vad de har gjort för aktiviteter under året och vad som är på gång i framtiden. IPOPIs mission är ökad medvetenhet och tillgång till tidig diagnos och optimal behandling genom samarbete med läkare, sjuk-sköterskor, patienter och industrin. För att öka medvetenheten om primär immunbrist har IPOPI bland annat genomfört kampanjer, medverkat i olika forum i EU samt tagit fram informationsmaterial och publikationer. De har även gett ut nyhetsbrev, enkäter, genomfört Världs-

immunbristveckan samt deltagit i ett flertal möten nationellt och internationellt. I november 2018 hade IPOPI sitt första webinarium. Föreläsningen, som handlade om behandling och COVID, finns att se på IPOPIs hemsida www.ipopi.org. För möjlighet till optimal behandling har IPOPI utvecklat en app som hanterar hälsoinformation, en slags patientdagbok. I appen kan en person med primär immunbrist registrera information om behandlingar och dagliga symtom. Även viktiga dokument kan sparas på ett enkelt sätt.

Internationellt arbete

IPOPI stödjer medlemsländer med information, har workshoppar samt ger ekonomiska bidrag till medlemsländer som behöver hjälp, för att de bland annat ska kunna genomföra event och kampanjer. IPOPI hjälper också nya medlemsländer att starta upp sin verksamhet och bidrar med grundläggande kunskap om hur man driver en organisation. Målet är att majoriteten av personer med primär immunbrist ska få tillgång till behandling i framtiden, då det idag är stora skillnader i världen. IPOPI vill fortsätta att öka supporten till sina medlemsländer.

Utbyte av erfarenheter

Under mötesdagarna i Lissabon anordnades flera workshoppar. Bland annat om hur man upprättar en strategisk plan och hur man driver en PR-kampanj. Deltagarna delades in i grupper där många kloka idéer kläcktes och det var ett bra sätt att lära känna varandra och dela med sig av kunskaper och erfarenheter. Under mötesdagarna framkom det tydligt att medlemsorganisationerna har varierade resurser och olika för-



John G. Boyle (ordförande IDF), Madison Shaw, pristagare, Martine Pergent (ordförande IPOPI) och Tracy Shaw.

Foto: IPOPI

utsättningar i olika länder. Varje land har sina utmaningar, men alla jobbar mot samma mål; att förbättra vården, att öka kunskapen och att sprida information om primär immunbrist.

Utdelning av utmärkelser

Under mötet passade IPOPI på att fira att organisationen fyllde 25 år 2017. Under jubileumsmiddagen bjöds vi på historiska tillbakablickar och två personer tilldelades utmärkelser för sitt arbete och engagemang. En utmärkelse, till minne av Luciano Vassalli - en ung pojke från Schweiz som hade stor betydelse för primär immunbristvärlden, gavs till Madison Shaw från USA. Madison blev förespråkare för primär immunbrist redan vid 12 års ålder. Ett annat pris, LeBien Award, som ges till en person som har förbättrat förutsättningarna för personer med primär immunbrist, tilldelades Marcia Boyle, grundare av den amerikanska patientorganisationen IDF.

Årsmöte och ny ordförande

På fredagen hölls IPOPIs årsmötesförhandlingar där verksamheten och den ekonomiska redovisningen



Fototävling med nordiskt samarbete. Trine Christiansen, Maria Monfors, Jette Agerholm Olsen, Anneli Larsson och Sandie Stegenberg. Foto: Magdalena Dörögrip

presenterades. Martine Pergent från Frankrike och Christine Jeffrey från Australien omvaldes som styrelseledamöter. Martine Pergent utsågs till IPOPIs nya ordförande.

Fototävling

Sista dagen avslutades med en social aktivitet med syfte att deltagarna skulle få tillfälle att utbyta erfarenheter och lära känna varandra bättre under lättsamma former. Aktiviteten var en fototävling där deltagarna delades upp i lag. Lagen fick en karta med olika platser de skulle leta reda på, besvara frågor och ta foton. Det var en rolig tävling med möjlighet att besöka olika platser i Lissabon och samtidigt knyta nya kontakter med organisationer från olika delar av världen. ■

IPOPI-fakta:

- IPOPI, den internationella patientorganisationen för primär immunbrist, är en sammanslutning av nationella patientorganisationer som arbetar för att öka medvetenheten om primär immunbrist samt tidig diagnos och optimal behandling för personer med primär immunbrist över hela världen.
- IPOPI är den globala förespråkaren för patientgruppen i samarbete med de nationella medlemsorganisationerna.
- IPOPI grundades av Bob LeBien från IDF i USA och Maj-Lis Hellström, PIOs grundare, med flera, efter ett möte i Oxford 1990.
- IPOPI bildades formellt i Lugano, Schweiz 1992.
- IPOPIs stöd till bildandet av nationella immunbristorganisationer över hela världen och stödet till befintliga organisationer är mycket värdefullt.
- IPOPI har vuxit betydligt de senaste åren. Fler länder är representerade än någonsin tidigare, 66 stycken, och en ökad mängd aktiviteter sträcker sig till alla världsdelar.

Läs gärna mer på IPOPIs hemsida www.ipopi.org

Lätthanterligt och skonsamt subkutant infusionsset med nålskydd

HighFlo™
Subcutaneous Safety Needle Sets

Vår HighFlo™ kanyl är tunn, skarp och utformad för att göra ett litet hudsnitt vid applicering. Allt för att du ska få en så skonsam och behaglig behandling som möjligt.

HighFlo™s tunna kanylvägg ger nålen en stor innerdiameter och hög administreringsprestanda, vilket öppnar möjligheten för snabbare administrering och kortare behandlingstid.

HighFlo™ finns i storlekarna 26G och 24G samt med valmöjligheten till 1-6 nålförgreningar. Kanyllängderna finns i valen 4, 6, 9, 12 och 14mm. Detta ger dig möjligheten att helt anpassa behandlingen efter dina behov och önskemål.

Kontakta din vårdgivare eller hör av dig till oss på info@steripolar.se alternativt 018-430 0980 för mer information om våra nålar och infusionssystem.



when outcomes matter

Steripolar

Tel. 018 430 0980

info@steripolar.se

www.steripolar.se

Primär immunbrist från fosterstadie till ålderdom

Text: Anneli Larsson

Foto: Privat fam. Amaya och Lisa Wallin

Vid årets ESID/INGID/IPOPI-möte belystes primär immunbrist i olika livsfaser. Temat var från fosterstadie till ålderdom (PID-from fetus to the elderly). Här följer referat från några av de föreläsningar som hölls.

Stöd till föräldrar som har barn med primär immunbrist

Hector Amaya från El Salvador var inbjuden till IPOPI-mötet för att berätta om sina erfarenheter och ge råd till föräldrar som har barn med primär immunbrist.

När Hector och hans fru fick sitt tredje barn 2014 märkte de tidigt att något inte stämde. Sonen var ofta sjuk och tiden innan diagnos var Hector och hans fru oroliga och upplevde stor osäkerhet. När sonen sedan visade sig ha en primär immunbrist vändes livet upp och ner och de kände att de stod inför en enorm utmaning.

Hector berättade att han upplevde att han gick igenom fyra olika faser för att hitta fram till ett nytt sätt att leva. Första tiden handlade det om att försöka acceptera sjukdomen, sedan skaffade han sig information, därefter tog han kontakt med andra och till sist påbörjade han arbetet med "att göra någonting".

Att få en diagnos kan vara chockartat och man kan känna skuld, men det är viktigt att inse att det inte är någons fel. Det är viktigt att så fort som möjligt acceptera och omfamna sin nya verklighet. Nästa steg för Hector var att skaffa information och ta reda på så mycket som möjligt om sin sons sjukdom. Han ställde många

frågor till läkare och sjuksköterskor vid sjukhusbesöken och det var även viktigt för familjen att få en second opinion gällande sonens diagnos.



Hector Amaya med familj
Foto: Privat fam. Amaya

Hector menar att egen kunskap innebär makt över sin situation. Bland annat genom patientorganisationens hemsida gjorde han egna efterforskningar och lärde sig mer om diagnos, behandling, komplikationer, omvårdnad och prognos. Därefter tog Hector kontakt med andra inom området primär immunbrist. Hector rekommenderar att man börjar med att ta kontakt med sin lokala patientorganisation för primär immunbrist. Via sin förening kan man få kontakt med andra föräldrar, personer som har primär immunbrist, läkare, specialistcenter, medicintillverkare och försäkringsbolag. Mycket viktiga kontakter att ha och utbyta erfarenheter med. För Hector och hans familj blev det sedan viktigt att göra något. Det finns alltid något man kan bidra med för att medverka till förbättringar inom primär immunbrist-

området. Hector Amaya avslutade sin presentation med att uppmana föräldrar att bli delaktiga i sin lokala primär immunbristorganisation. Det ger en känsla av mening.

Stöd till föräldrar som har tonåringar med primär immunbrist

Jag, Anneli Larsson, verksamhetsansvarig i PIO, var också inbjuden av IPOPI att hålla en presentation med råd till tonårsföräldrar utifrån mina erfarenheter som förälder. När jag lyssnade på Hectors föreläsning slogs jag av hur mycket jag kände igen mig i det han berättade. Trots att det skiljer 20 år mellan våra söner och trots att vi lever i olika delar av världen så går man som förälder igenom liknande faser när familjen drabbas av sjukdom.

Forskning visar att föräldrar är viktiga även för tonåringar. På vilket sätt föräldrarna hanterar sjukdomen, behandlingen, sjukvården och förstår vad tonåringen går igenom har avgörande betydelse för hur väl tonåringen hanterar sin sjukdom och sköter sin behandling under tonårstiden. Jag tror också att det är bra att fundera över vilken sorts förälder

man vill vara och vilken livsstil man önskar för sitt barn/ungdom.

En sak som jag lärt mig av många vuxna med primär immunbrist som jag har mött genom åren är att det för dem ibland är värt att riskera att smittas av någon infektion för kunna göra något man verkligen gillar. Att som förälder våga ge frihet och inte begränsa livet när det inte är absolut nödvändigt har betydelse för livskvaliteten. Egen kunskap, planering och förberedelser ger trygghet till både

»Engagemang ger en känsla av mening.«

föräldrar och tonåringar. Det är viktigt att tonåringen får egen information från läkare och sjuksköterska så att hon/han har kunskap om sin sjukdom. Som tonåring är det också bra att lära sig den administration som krävs för att få det dagliga livet att fungera som t.ex. att beställa mediciner och recept. Eget ansvar och att bemötas med respekt är viktigt för att lära sig stå på egna ben. Som tonåring behöver man fortfarande stöd från föräldrarna, men det är bra att ha en dialog och fråga vad din tonåring behöver/önskar för stöd.

Under tonåren är det vanligt att känna oro inför framtiden, särskilt om man har en kronisk, livslång sjukdom. Ibland vill inte tonåringar prata med sina föräldrar om detta för de vill inte oroa sina föräldrar eller göra dem ledsna. Därför är det bra om en sjuksköterska eller läkare kan informera om att det finns möjlighet till psykologiskt stöd. Även som förälder kan man få hjälp med psykologiskt stöd från sjukvården om man behöver det.

Under min presentation visade jag och tipsade om en broschyr som tagits fram av läkaren Lotte Vosmar Denning i Danmark. I broschyren skriver Lotte om hur viktigt det är att ha kunskap om både den fysiska och psykologiska utvecklingen hos tonåringar. Till exempel att hjärnan inte är färdigutvecklad förrän i 25-årsåldern vilket påverkar förmågan till abstrakt tänkande, långtidsplanering och impulskontroll. Lotte skriver också om vikten av att acceptera sjukdomen och att man som förälder kan ha olika sätt att hantera sitt barns sjukdom och att det är viktigt att respektera det. Broschyren finns att ladda ned på www.ipopi.org.

Har du barn/ungdomar med primär immunbrist, rekommenderar jag varmt att ta chansen att delta i läger. I en av PIOs medlemsundersökningar svarade en av våra medlemmar detta på frågan vad PIO betydde: "Roliga läger när jag var liten där jag fick förståelse för min sjukdom. Jag har fått hjälp att överleva och en bättre framtid än jag hade haft utan PIO." Det är ord som motiverar.

Det är svårt att släppa taget för många föräldrar oavsett om man har friska barn eller barn med någon sjukdom. Jag tror att det i alla fall går lite

lättare om man förbereder sitt barn och sig själv.

Äldre med primär immunbrist och samsjuklighet

Jose Drabwell, IPOPIs tidigare ordförande höll en presentation där titeln var äldre patienter och samsjuklighet. Samsjuklighet, eller komorbiditet, innebär att man har en eller flera sjukdomar förutom en primär sjukdom, eller effekten av sådan ytterligare sjukdom.

När Jose i 40-årsåldern fick sin diagnos fanns det inte så många med CVID som levde tills de blev gamla. Därför bestämde hon sig för att inte pensionsspara. Hon trodde helt enkelt inte att hon skulle leva tills hon blev pensionär. Som tur var hade hon fel och hon är idag över 70 år. Jose berättade att det är fler och fler som har primär immunbrist som lever längre och hinner bli gamla. Detta bland annat tack vare att omhändertagandet i vården har förbättrats, de diagnostiska verktygen har utvecklats och fler får tillgång till avancerad behandling. Idag är 8 % av alla som är med i ESID-registret över 65 år.

Med åldern ökar risken för att insjukna i olika sjukdomar. Detta oavsett om man har primär immunbrist eller inte. Till exempel ökar förekomsten av diabetes, hjärt-kärlsjukdomar, näringsbrist och förändringar i urinvägarna. Även rörelseförmågan och den mentala hälsan kan försämrars när man blir äldre. Demens förekommer också i högre utsträckning ju äldre man blir. Lunginflammation är den vanligaste dödsorsaken bland personer över 65 år, även bland dem som inte har primär immunbrist. Läkningssprocessen försämrars med åren vilket ökar risken för infektioner. Dessutom blir immunförsvaret sämre med åren. Äldre personer med primär immunbrist kan antas vara extra känsliga för multiresistenta bakterier som finns inom vården.

När personer med primär immunbrist blir äldre och drabbas av andra åldersrelaterade sjukdomar är det viktigt att man tar hänsyn till den primära immunbristen när man väljer och planerar behandlingen, menar Jose. Olika mediciner kan påverka varandra. Exempelvis är det viktigt



Anneli Larsson, PIO
Foto: Lisa Wallin

att läkaren tar hänsyn till om en patient har diabetes vid val av immunoglobulinpreparat. Det är också viktigt att veta att personer som har hjärtsvikt eller problem med syresättningen inte bör genomgå bronkoskopi. Därför menar Jose att behandlingsriktlinjer för vård av äldre med olika primära immunbrister bör tas fram för att säkerställa att denna grupp får adekvat vård.

Äldrevården måste också inkluderas i nationella riktlinjer för sällsynta sjukdomar. För äldre med primär immunbrist finns det ingen botande behandling att tillgå (genterapi och stamcellstransplantation görs för närvarande inte på äldre, förf. anm.). Det är viktigt att man vid vården av äldre har en holistisk syn där man ser till hela människan. Om man har flera olika sjukdomar utöver en primär immunbristsjukdom, menar Jose att det är viktigt att vården har ett multidisciplinärt förhållningssätt, dvs att flera olika specialister involveras i vården och att den samordnas. Det är också viktigt att äldre patienter, som önskar det, får fortsatt tillgång till hembehandling och det stöd de behöver för att kunna genomföra den.

Jose Drabwell berättade att det tyvärr saknas forskning om hälsan hos äldre personer med primär immunbrist. Dessutom är de flesta kliniska studier vid framtagandet av mediciner gjorda på yngre. Även de kliniska behandlingsråd som finns är baserade på erfarenheter från behandling av yngre. Jose avslutade med budskapet att förebyggande hälsovård är ett kostnadseffektivt sätt att förhindra ytterligare sjukdomsutveckling. ■

Antiinflammatoriska och immunhämmande läkemedel

Text: Magdalena Dörögrip

Nizar Mahlaoui, läkare inom pediatrik immunologi, berättade under IPOPI-mötet i Lissabon om antiinflammatoriska och immunhämmande läkemedel.

Utifrån sina egna erfarenheter berättade Mahlaoui om vilka olika läkemedel som finns och om vikten av att behandla profylaktiskt (förebyggande) i många fall av primär immunbrist.

Innan Nizar Mahlaoui berättade om antiinflammatoriska och immunhämmande läkemedel poängterade han även att infektionsprofylax är nyckeln till att bibehålla hälsan hos personer med primär immunbrist. Med profylax menade han främst behandling med immunglobuliner, antibiotika eller läkemedel mot svamp och andra parasiter. Men Mahlaoui nämnde också att det är viktigt att se till att ha en god hygien, få i sig tillräckligt med bra näring samt utföra fysioterapi. Han poängterade även vikten av personcentrerad vård där man ser till personen som helhet och inte bara till nivåerna av immunglobulin när behandling ska startas.

Ungefär hälften av alla personer med primär immunbrist drabbas av någon typ av autoimmun eller inflammatorisk sjukdom och alla organ kan påverkas. Behandlingen är då ofta antiinflammatoriska eller immunhämmande läkemedel. Läkemedelsgrupperna kortikosteroider (kortison), hydroxiklorokin och cyklofosamid omfattar några av de mest använda immunhämmande läkemedlen, berättade Mahlaoui.

Samtidigt som han underströk att steroidbehandlingar kan ge en del biverkningar som man helst vill undvika. Därför försöker man att använda kortison sällan och i så låg dos som möjligt. En fråga som kom upp under föreläsningen var hur Nizar Mahlaoui ser på profylaktisk antibiotikabehandling vid primär immunbrist. Mahlaoui berättade att han ser profylaktisk antibiotikabehandling som ett alternativ för personer som behandlas med immunglobuliner

och som även har organskador, framförallt lungskador. Han berättade även att han hittills inte har sett någon ökning av antibiotikaresistens hos personer med primär immunbrist, men att en del personer däremot ibland kan få infektioner av nya bakterier, som de tidigare inte haft.

Som avslutning på föreläsningen sa Mahlaoui att det alltid är bättre att förebygga än att inte veta vad man måste bota. ■

Helhetssyn vid behandling av vuxna PID-patienter

Text och illustrationer: Lisa Wallin

När det gäller vård och behandling av personer med primära immunbristsjukdomar krävs hög grad av omsorg och uppmärksamhet, inledde David Lowe, läkare vid Royal Free Hospital i London, sin föreläsning. Vårdpersonal behöver ha en omfattande

förståelse för alla människokroppens organ och system för att kunna möta denna patientgrupps stora behov, menade han.

Uppmärksamhet och förståelse med patienten i centrum

Hos personer med primär immunbrist är lungorna, mag-, tarmkanalen

och levern de organ som löper störst risk att drabbas av infektion, inflammation eller vävnadsskada. Just därför är patientcentrerad vård extra viktigt för denna grupp. Hela kroppen kan påverkas på många olika sätt. Tänk om man kunde samla specialisterna i samma rum, istället för att låta patienten gå från avdelning till avdelning med sina olika problem och symptom, funderade David Lowe. Då skulle sjukvården förstå patienten bättre och patienten skulle få säkrare vård och behandling. Vissa infektioner är svåra att diagnostisera, som exempelvis tarminfektioner med norovirus, som dessutom är svåra att behandla.

Att odla för att veta hur man ska behandla, tryckte Lowe på. Förändringar i upphostningsprov är den viktigaste indikatorn när man ska starta behandling. Odlingar kan dock vara svårtolkade. Även om man exempelvis hittar virus vid ett upphostningsprov så kan det finnas bakterier som orsakat infektionen men som man inte hittat i odlingen. När det

gäller virus är just det ett vanligt och stort problem. För att öka livskvaliteten måste behandlingen av virus hos personer med PID förbättras, menade Lowe. Han tror att i framtiden kommer inhalation av immunglobulin bli ett alternativ. En patientcentrerad sjukvård kan skapa en samlad dialog mellan de olika kompetensområdena, något som gör det möjligt att i högre grad ge förebyggande behandling och därmed förhindra organskador.

Förebyggande vård

Den förebyggande vården inriktas på att dämpa inflammation, läka infektioner, lindra konsekvenserna av vävnadsskador och förhindra att vävnadsskador förvärras eller att nya uppstår. Exempel på åtgärder för att minska inflammation är behandling med steroider och/eller immunhämmande medel. Att hitta balansen och inte ge mer immunsystemhämmande läkemedel än nödvändigt är viktigt för att minska infektionsrisken och biverkningar i möjligaste mån. Undvika rökning och att genom inhalation och fysioterapi hålla luftvägarna

så rena som möjligt från slem är andra förebyggande åtgärder. Till förebyggande behandling med antibiotika var dr Lowe däremot tveksam, förutom vid vävnadsskada som bronkiektasier eller om personen har GLILD (granulomatös lymfocytär interstitiell lungsjukdom). Lowe tyckte visserligen att det kan vara effektivt med förebyggande långtidsbehandling av antibiotika, men att han sett att dessa personer oftare väntar längre med att starta behandling vid infektioner och symptomen lämnas ofta obehandlade under längre tid. Dessutom, menade dr Lowe, kan resistens utvecklas.

En annan föreläsare, dr Nizar Mahlaoui, hade en annan syn än dr David Lowe angående förebyggande behandling (se referat, sid 10). Att det råder delade meningar är inte så konstigt med tanke på att de primära immunbristsjukdomarna är komplexa. Därför tycker jag att det är viktigt med helhetssyn och att specialister från olika kompetensområden är inblandade i vården. ■

Vad är GLILD?

GLILD står för granulomatös lymfocytär interstitiell lungsjukdom och uppträder hos vissa personer med den primära immunbristsjukdomen CVID. Sjukdomen skiljer sig från vanlig lunginflammation eller bronkit genom att den uppstår på grund av att delar av immunsystemet blir överaktivt, och kan skada lungan om det får fortgå. Man har även sett att de överaktiva immuncellerna kan angripa magväggen (orsakar då diarré) eller mjälten (som då blir förstörd). Man överväger därför att kalla GLILD för en systemsjukdom med lungmanifestationer, som kan drabba många organ i kroppen samtidigt.

Hur vanligt är det?

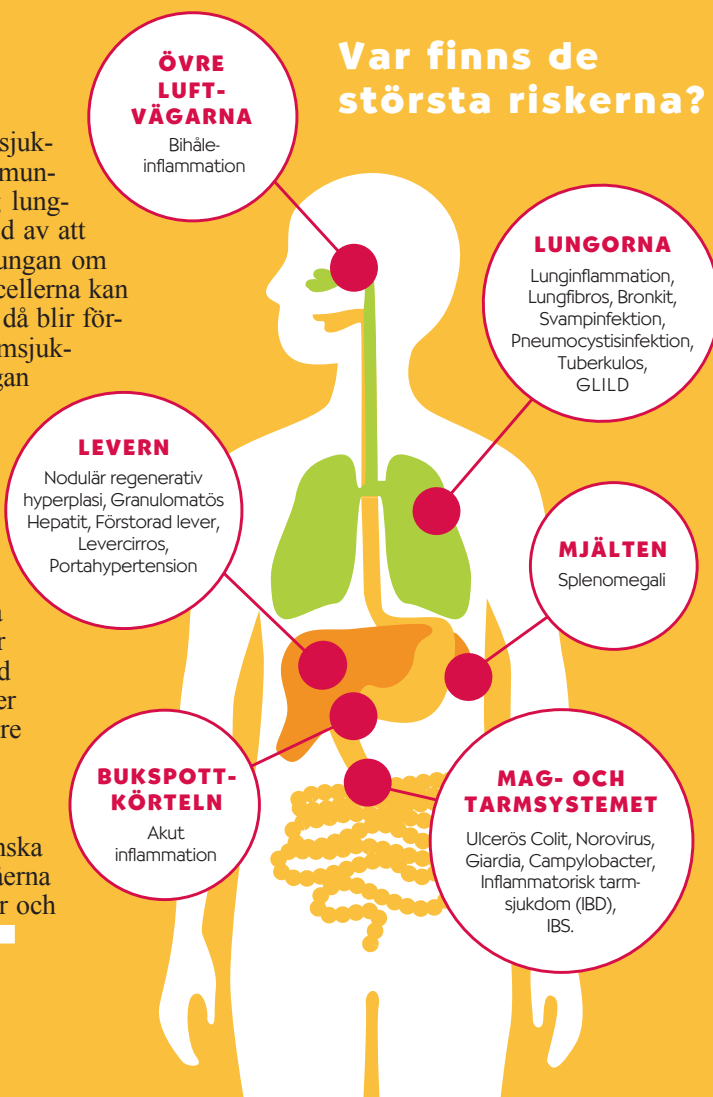
Uppskattningar finns där man beräknar att mellan 10–20 % av alla patienter med CVID kan vara drabbade av GLILD.

Vilka är symptomen?

Hosta, andfäddhet, bröstsmärta och trötthet. Men hos vissa personer uppträder inte dessa symptom, varför man säger att sjukdomen också kan vara asymptomatisk och ibland bara upptäcks vid rutintest (CT-scan, lungfunktionstest eller liknande). Vid avvikelser på rutintesterna gör man ytterligare tester såsom bronkoskopi och/eller lungbiopsi.

Behandling?

Kortison och andra immunhämmande läkemedel för att minska den autoimmuna inflammationen. Säkerställa att IgG-nivåerna upprätthålls på en bra nivå med immunglobulin-infusioner och snabb insättning av antibiotika vid symptom på infektion. ■



Information och frågestund med plasmaindustrin

Text: Magdalena Dörögrip

Under IPOPI-mötet i Lissabon hölls en informations- och frågestund med personer insatta i hur plasmaindustrin fungerar. Panelen bestod av Jan Bult, PPTA och Dr Albert Farrugia.

En introduktion till vad blodplasma är och hur antikropparna utvinns från blodplasman gavs. Albert Farrugia berättade om de olika immunglobulinbehandlingarna som finns. Han berättade även att en del kliniska studier pågår gällande nya alternativa sätt att framställa immunglobuliner, men hittills utvinns det i princip på samma sätt som det gjorts de senaste 70 åren. Jan Bult från Plasma Protein Therapeutics Association (PPTA

är en global allians som representerar privata företag som tillverkar plasmaproteinprodukter och företag som samlar in plasma./ Reds anm.) berättade om hur mycket det kostar att framställa immunglobuliner och hur bristen på plasmadonationer ser ut i dagsläget. Problemet med framställningsprocessen är att den kostar mycket samtidigt som bara en liten del av populationen behöver immunglobuliner. Dessutom tar det cirka en till en och en halv timme att donera plasma per tillfälle, till skillnad från att ge blod som bara tar cirka 20 minuter. Detta tror Jan Bult kan vara en bidragande orsak till att fler väljer att ge blod istället för plasma.

Ett annat stort problem är att cirka

70–75 % av plasman kommer från givare i USA och en väldigt liten andel kommer från givare i Europa. Detta är något som Europas befolkning skulle kunna bli bättre på, menar Bult.

Sedan öppnades möjligheten att ställa frågor om plasmaindustrin till både Jan Bult och Albert Farrugia. En av de stora frågorna som ställdes var, vad var och en skulle kunna göra för att säkra den globala tillgången av immunglobuliner. Några av tipsen som delades var att utbyta information mellan de nationella organisationerna och hålla varandra uppdaterade, samt att försöka få beslutstagare att inse hur olika de primära immunbristerna kan vara och hur viktig immunglobulinbehandlingen är. ■

Att donera plasma. (Bilder från PIObladet nr 1 2016.)



1. Maria har fått nålen på plats och är via slangen kopplad till maskinen som kommer att separera plasman från de röda blodkropparna. Bredvid Maria fylls påsen med den gulfärgade plasman. **2.** Alla koder kontrolleras nog innan plasman läggs i frysen för att sedan skickas till läkemedelsframställning.



3. Inom två timmar bör plasman frysas. Plasman läggs i en speciell fryss som snabbt fryser ner plasman till rätt temperatur. **4.** Påsen flyttas till en större fryss innan den ska transporteras vidare.

Foto: Ulrika Å. J.

Immunglobuliner

– allt du vill veta och mer!

Text: Sandie Stegenberg

Foto: IPOPI

Representanter från IPOPI, sjuk-sköterskornas internationella organisation för primär immunbrist INGID, europeiska plasma-alliansen EPA och läkemedelsbolaget CSL Behring hade en gemensam programpunkt under IPOPI-mötet i Lissabon och höll föreläsningar om vad immunglobuliner är, var de kommer ifrån och vilken nytta de gör.

Vad är plasma?

Plasma är den klara gulaktiga vätska som blir kvar efter att alla blodkroppar avlägsnats. Den innehåller olika proteiner, bland annat immunglobuliner. Immunglobuliner är samlingsnamnet för alla våra antikroppar. Det finns olika klasser av immunglobuliner. De betecknas IgM, IgD, IgG, IgA och IgE. Antikropparna produceras av B-lymfocyter när immunförsvaret stimuleras av olika mikroorganismer eller andra ämnen som upplevs som främmande av vårt immunsystem. De ämnen som antikropparna är riktade mot kallas antigen. Antikropparna binder till antigenet och gör det då möjligt för våra ätareceller (fagocyter) att sluka t.ex. bakterier eller virus-infekterade celler. Komplementproteiner aktiveras som ger en annan möjlighet att döda bakterier. Antikropparna kan också i vissa fall neutralisera ett skadligt ämne t.ex. olika gifter (toxiner) som en del bakterier producerar.

Det är viktigt att förstå att även ett normalt fungerande immunförsvaret inte är helt perfekt, utan alla kan drabbas av infektioner. Otillräcklig nivå av ett plasmaprotein kan orsaka en mängd kroniska och ibland livs-

hotande medicinska tillstånd som primär immunbrist och blödersjuka. Alla enskilda sjukdomar med brist på ett plasmaprotein är sällsynta. Plasmaproteinpreparat är unika biologiska läkemedel framtagna från mänsklig plasma.

Insamling av plasma

Stephan Walsemann från EPA höll en spännande presentation om hur insamling av plasma sker idag och skillnaden mellan att ge blod och att donera plasma. Walsemann belyste vikten av att se donation och tillverkning av plasma som ett globalt intresse och att fler donationer krävs, framförallt i Europa.

EPA är en allians bestående av 12 europeiska, privata företag som samlar in plasma. Företagens uppgift är att tillhandahålla plasma för behandling, till patienter över hela världen. Deras mission är att lägga fokus på hälsan hos donatorerna och att kunna säkerställa tillgång till säkra produkter.

EPA samlade in runt 2,5 miljoner liter plasma under år 2017. (2018 samlades det in cirka 40 miljoner liter totalt i hela världen./ Reds. anm.) Behovet av immunglobulin ökar globalt och det finns stora skillnader i användningen i de olika länderna. Mest immunglobulin används i USA, 46 % av den globala användningen, medan Europa står för 28 % och Asien för 18 %. Insamlingen har ökat under åren 2005 till 2017, men flera länder är helt beroende av USA som leverantör av plasma. Det är mycket önskvärt att Europa jobbar aktivt för att öka plasmatillverkningen och vi behöver se över vad som hindrar oss inom EU att donera och tillverka plasma. Utmaningen är att få till en policy där vi ser plasma som en

global resurs och minska den geografiska obalansen, anser EPA. Målet är att sammanföra donatorer och patienter och säkerställa att inte lokala störningar hos en eller flera plasmaleverantörer resulterar i regionala och globala brister. EPA vill se en ökning av plasmainsamlingen även utanför USA, som inkluderar både låg- och medelinkomstländer.

Två sätt att utvinna plasma

Det finns idag två sätt att ta fram plasma, dels genom utvinning vid vanlig blodgivning, men också genom ren plasmadonation där endast plasman tas från donatorn. Som blodgivare kan man lämna blod 4–6 gånger per år genom ett relativt snabbt besök på en blodcentral eller blodbuss. Blodet tas ur en ven i armen och hela processen tar cirka 30 minuter för både medicinsk undersökning och donation. Donation av blodplasma innebär att donatorns plasma separeras och blodkropparna återförs till donatorn. Denna process kan göras mycket oftare än att ge blod, men måste ske på sjukhus eller särskilda plasmadonationscentraler och tar oftast cirka 1-1 ½ timme, vilket gör att många givare tvekar då de exempelvis behöver ta ledigt från jobb.

Tillverkning av immunglobuliner - historiskt perspektiv

Både Martin Imboden från CSL Behring, tillverkare av immunglobulinprodukter, och Geraldine Dunne från INGID berättade om plasmatillverkningens historia.

Gastroenterologen Crohn utvecklade 1944 flera olika steg för att utvinna olika proteiner ur plasma genom att fälla ut proteinerna med etanol (alkohol). Detta då man behövde använda albumin som blodersättning

under andra världskriget. På köpet fick man också gammaglobuliner som bland annat innehåller immunglobulin som IgG. År 1952 behandlade översten och läkaren Bruton ett barn med gammaglobulin från en givare som tillfrisknat från en pneumokockinfektion. Man insåg snart att högre doser gav bättre skydd mot infektioner, men att det var omöjligt att ge stora doser intramuskulärt, som var det sätt immunglobuliner gavs då. Detta ledde till att utvecklingen av intravenöst immunglobulin startade.

Framställning av immunglobulin

Det finns flera sätt att framställa immunglobulin på, berättade Martin Imboden. Etanol-fraktionering är ett sätt. I början krävdes stora volymer av etanol, men gav dåligt utbyte av immunglobulin, och plasman gick endast att använda intramuskulärt. Idag delas framställningen in i fem steg. I steg 1 samlas plasma från cirka 1000 donatorer och centrifugeras. Under steg 2 genomförs en basfraktion där etanol tillsätts för att bilda en s.k. rå immunglobulinpasta genom filtration och centrifugering. I steg 3 i processen renas produkten från eventuellt virus som inaktiveras och elimineras. Och genom ultrafiltrering, i steg 4, får man ett högkoncentrerat immunglobulin. I sista steget i processen förpackas produkten sterilt under inspektion, märks och genomgår en sista kvalitetskontroll inför leverans. Att tillverka immunglobulinpreparat är mycket komplext och tar mellan 7 till 12 månader. Regelverken är stränga för att säkerställa att tillverkningen är tillförlitlig och säker, utan risk att överföra smitta. Säkerhetsprotokollet för immunglobulinpreparat uppdateras ständigt i takt med att nya patogener, exempelvis zikavirus, blir aktuella.

Behandling

Immunglobulin ges idag som behandling till personer med primära eller sekundära immunbristsjukdomar, men även till personer med vissa inflammatoriska och autoimmuna sjukdomar. Vid autoimmuna sjukdomar används doser som är upp till fyra gånger högre än vid primär immunbrist, vilket gör att betydligt mer immunglobulin används för behandling av autoimmuna sjukdomar än för primär immunbrist.



Geraldine Dunne. Foto: IPOPI

Geraldine Dunne från INGID beskrev skillnaden mellan att ta immunglobulin subkutan och intravenöst. Idag ser vi flera fördelar med subkutan behandling, enligt Dunne. Toleransen för behandlingen ökar, behandlingen kan tas i hemmet och kräver ingen sjukhusvistelse, vilket gör att familjer kan fortsätta leva som vanligt med semestrar, övernattningar och resor. Subkutan behandling ger också en mer stabil nivå av immunglobulin i kroppen och mildare lokala reaktioner. Dunne och hennes kollegor upplever även att patienterna blir mer delaktiga och tar större ansvar för sin hälsa. (I Sverige har majoriteten av personerna med primär immunbrist subkutan behandling./ Reds. anm.)

Idag finns två olika metoder för subkutan behandling, antingen används en pump eller en så kallad rapid push-metod. Med pumpen ges infusionen normalt i buken eller i låret och dosen ges under 1–2 timmar. Vid rapid push behövs ingen pump, utan en injektionsspruta kopplas via en slang direkt till en nål i buken och en mindre eller större dos ges direkt under huden under 10–30 minuter. Metoden är således snabb men passar inte alla. En del upplever rapid push-metoden som obehaglig och svårare att hantera.

Det finns många olika pumpar och nålar, för att lättare kunna hitta det som passar individen bäst. Oavsett vilken utrustning som används är

det viktigt att använda rätt teknik. Is eller kyldynor kan underlätta genom att minska obehaget vid nålstick samt under behandlingen. Många provar sig även fram för att hitta rätt tidpunkter och dagar för att ta sin behandling, veckovis eller var fjortonde dag, eller vid rapid push fördelar vissa till och med en mindre dos dagligen.

Hur godkänns immunglobulinpreparat och hur fungerar regelverket?

Leire Solis från IPOPI pratade om hur immunglobulinpreparat blir godkända och hur regelverket fungerar. När en medicinsk produkt blir godkänd av tillsynsmyndigheten betyder det inte att den automatiskt är tillgänglig på marknaden. Även om produkten har fått ett marknadsgodkännande är inte heller tillverkaren skyldig att göra den tillgänglig.

När ett nytt immunglobulinpreparat är tillverkat måste det bli godkänt av tillsynsmyndigheten. Det kan vara en nationell eller en regional läkemedelsmyndighet som ska säkerställa att immunglobulinet är effektivt och tillräckligt säkert för normal användning. Principerna för att ett nytt immunglobulinpreparat ska få godkännas är att det ska uppfylla kraven för kvalitet, säkerhet, effektivitet och att det gör nytta i förhållande till riskerna. Kvaliteten måste vara hög och preparatet ska ge en likvärdig eller bättre effekt än övriga mediciner. Företagen måste också kunna beskriva hur

de har producerat produkten. När det gäller säkerheten testas alltid medicinen först på djur och sedan på människor. Tillverkaren måste genomföra ett flertal kliniska tester på många patienter och ska tydligt kunna visa effektiviteten hos produkten. Fördelar och nackdelar vägs noggrant och blir det viktigaste underlaget för beslutet.

Mediciner kan godkännas både på en nationell nivå, en regional nivå (EU) eller godkännas av Världshälsoorganisationen (WHO) om det anses vara en grundläggande medicin, vilket

immunglobulin räknas som. Leire Solis påpekade att vi som intresseorganisationer kan medverka genom att delta när informationsfoldrar tas fram och granska marknadsgodkännanden. En viktig roll för personer med primär immunbrist är att rapportera till läkare och myndigheter om man upptäcker ogynnsamma händelser och bieffekter av en behandling.

När ett nytt preparat är godkänt och tillgängligt på marknaden behöver myndigheter, läkare och patienter förstå vilket värde immunglobulinet har för både individen och

samhället generellt. Finns det kliniska fördelar och är ekonomiska utvärderingar genomförda? Finns det någon hälsoteknisk bedömning? I vissa länder bjuder beslutsfattare in patientrepresentanter för att höra deras åsikt om vilket mervärde medicinerna har för dem.

Intresseorganisationer kan också samarbeta med professionella hälsoorganisationer för att gemensamt påverka. Det är patienterna som har bäst förståelse och kunskap om vilka förbättringar ett nytt immunglobulin kan ge dem, menade Leire Solis. ■

Användning av immunglobulin under graviditet

Text: Sandie Stegenberg
Foto: IPOPI

Carla Duff, ordförande i INGID (International Nursing Group for Immunodeficiencies), presenterade en studie av hur immunglobulinbehandling påverkar gravida kvinnor med primär immunbrist och deras foster under graviditeten.

Studien inkluderade 11 kvinnor och visade att när dosen av immunglobulin (Ig) ökades i förhållande till viktuppgången under graviditeten, fick det positiva effekter för kvinnorna och graviditeten. Inga infektioner sågs heller. Alla fick fullgångna barn.

Iakttagelser visar att det är viktigt att kvinnorna får tillräcklig behandling med Ig under sin graviditet annars finns risk att barnet föds med låga antikropps nivåer och blir infektionskänsligt de första levnadsmånaderna.

(Normalt sett förs antikroppar över från mamman till barnet som skyddar barnet de första månaderna innan barnets egen antikroppsproduktion kommit igång./ Reds. anm.)

Fler studier krävs för att vi ska kunna få tillförlitlig kunskap om hur primär immunbrist och immunglobulin påverkar den gravida kvinnan och fostret. Carla Duff hoppades att det ska ges möjlighet till fler och större studier inom området i framtiden.

Resultaten överensstämmer med det redan totalt forskningsstudier som genomförts om Ig-behandling under graviditet, berättade docent Ann Gardulf från Karolinska institutet vid mötet. Bland annat har en svensk studie där nio kvinnor deltog under 11 graviditeter visat att subkutan Ig-behandling med stigande dos till kvinnorna fungerade utan problem och kunde ske i hemmet. Alla barn



Carla Duff. Foto: IPOPI

föddes med normala serumnivåer av IgG och IgG-subklasser, dvs det gick att visa att de antikroppar (IgG) som ges via immunglobulinbehandling överförs på normalt vis via moderkakan till barnet under graviditeten. ■

Intryck från ESID 2018

Text: Jenny Lingman-Framme och Olov Ekwall

Foto: Kenes, ESID18 och Lisa Wallin

ESID 2018 gick av stapeln i Lissabon i oktober 2018 och hade temat "PID – from the fetus to the elderly". Som vanligt samlade mötet ett stort antal deltagare från hela världen, vilka under fyra intensiva dagar presenterade, lyssnade, diskuterade och debatterade nyheter och forskningsresultat inom området primära immunbristsjukdomar. Här följer några korta referat från utvalda presentationer som av olika anledningar fastnade i våra minnen.

Immunbrist - vanligare än man tror

Jean-Laurent Casanova från New York redogjorde i sitt öppningsanförande för en spännande studie av hur en relativt vanlig variant av genen *TYK2* kraftigt ökar risken att drabbas av tuberkulos. Redan på 1940-talet gjordes epidemiologiska studier som visade att det fanns en kraftigt ökad risk att drabbas av tuberkulos hos enäggstvillingar till patienter med tuberkulos. Förekomsten av tuberkulos i hela befolkningen var 1 %, hos syskon till patienter med tuberkulos 25 % och hos enäggstvillingssyskon till patienter så hög som 90 %, dvs enäggstvillingssyskon hade 90 gånger ökad risk jämfört med befolkningen i helhet. Tuberkulosebakterien är en

mykobakterie, och det finns ett tiotal kända ovanliga genförändringar som ger en ökad känslighet för mykobakterier genom att på olika sätt påverka signaleringen via molekylen gammainterferon. Ingen av dessa kända defekter kan emellertid förklara den ökade risken som observeras i de epidemiologiska studierna, men nu har Casanova och hans grupp visat att en relativt vanlig variant i genen *TYK2* kan vara förklaringen och att personer som är homozygota för *TYK2*-varianten, dvs har varianten i dubbel uppsättning, har ca 90 gånger ökad risk att få tuberkulos. Förekomsten av *TYK2*-varianten varierar mycket mellan olika världsdelar och är relativt vanlig bland européer där 4 % är bärare av en genvariant och 1/600 homozygoter. Förekomsten av tuberkulos i Europa är dock låg vilket gör att de flesta som är homozygota för varianten aldrig blir smittade. En intressant observation som gjordes i studien var att förekomsten av *TYK2*-varianten bland européer har sjunkit genom historien och var 9 % för 4000 år sedan jämfört med dagens 4 % vilket sannolikt beror på att det är evolutionärt ofördelaktigt att vara bärare av genvarianten. Studien illustrerar också att alla medfödda immunbristtillstånd inte är så ovanliga som man tidigare trott.

Immunbrist och cancer

Vi fick också en försmak av 2019 års ESID-möte, som kommer att



Jean-Laurent Casanova
Foto: Kenes, ESID18

gå av stapeln i Bryssel i september och som har som tema immunbristsjukdomar och cancer, när **Simon Bomken** från Newcastle höll ett föredrag om cancer vid primära immunbristsjukdomar. Att ha en primär immunbristsjukdom medför en ökad risk att drabbas av cancer och att få cancer vid en lägre ålder än hos personer utan immunbristtillstånd. Risken varierar mycket mellan olika immunbristsjukdomar och förekomsten är till exempel 10-20 % vid variabel immunbrist (CVID) och så hög som 20-40 % vid sjukdomar som orsakas av defekter i reparationen av DNA. Det vanligaste är en ökad risk för cancer som utgår från immunceller som leukemi och lymfom, men det förekommer även ökad risk för cancer i andra organ som mag-tarmkanalen och huden.



Maria Monfors, Magdalena Dörögrip och Sandie Stegenberg från PIO. Foto: Lisa Wallin

Det finns flera orsaker till den ökade cancerrisken vid immunbrist. En orsak kan vara att immunbristsjukdomen leder till att man inte har en normal förmåga att kontrollera olika typer av infektioner, vilka i sin tur kan orsaka cancer som till exempel infektioner med EBV-virus som kan leda till lymfom då det bland annat infekterar B-lymfocyterna. En annan orsak till den ökade cancerrisken kan vara att immunsystemet i normala fall "övervakar" kroppen och upptäcker canceromvandlade celler i tidigt skede och bekämpar dessa. Vid immunbristsjukdomar kan denna övervakningsfunktion vara defekt, vilket ökar risken för att cancerceller lämnas i fred och tillväxer till tumörer. En tredje orsak kan vara att den underliggande mekanismen för immunbristsjukdomen även leder till en ökad risk för att celler omvandlas till cancerceller, vilket till exempel är fallet vid sjukdomar som orsakas av att reparationen av skadat DNA inte fungerar som den skall.

Det finns också en ökad medvetenhet om att en tumörsjukdom kan vara det första symtomet på en medfödd immunbristsjukdom. Detta bör man särskilt ha i åtanke när det handlar om en ovanlig tumör, tumör på en ovanlig plats, ovanlig ålder, multipla tumörer, tumörer hos personer med många infektioner i sjukhistorien och tumörer som svarar dåligt på behandling. Bomken förordade ett fördjupat samarbete mellan specialister på immunbristsjukdomar och cancersjukdomar och han har tagit initiativet till en europeisk arbetsgrupp som har identifierat ett antal områden där det finns behov av samarbete, både kliniskt och forskningsmässigt, kring cancer och immunbrist. Ett ökat samarbete mellan professionerna förväntas ge tidigare och mer exakt diagnos, som kan möjliggöra en mer riktad och effektiv behandling av de drabbade.

Antikroppar mot cytokiner

Steven Holland från National Institute of Health i Bethesda, USA, berättade om en grupp av immunbriststillstånd som relativt nyligen har uppmärksamats och som vanligtvis utvecklas först i vuxen ålder. Det är de immunbrister som kan uppstå om immunsystemet bildar autoantikroppar mot immunsystemets egna signalmolekyler, cytokinerna. Cytokiner är molekyler som används för

att skicka signaler mellan immunsystemets celler. Det finns många olika cytokiner som har olika funktioner – vissa dämpar immunsvaret, vissa driver på den immunologiska reaktionen och andra har mycket speciella uppgifter vid särskilda infektioner. Exempel på cytokiner är interleukiner och interferoner. Normalt sett skall kroppen inte bilda antikroppar mot cytokiner eftersom de är en naturlig del av kroppen. Om kroppen bildar cytokinautoantikroppar kan dessa blockera cytokinernas funktion vilket till exempel kan leda till att man får svårt att skydda sig mot en speciell typ av infektion. De exempel som Holland särskilt nämnde var att personer med autoantikroppar mot gammainterferon lättare kan drabbas av infektioner med mykobakterier och att autoantikroppar mot interleukin 12 ger ökad risk för infektion med bakterien *Burkholderia*. Autoantikroppar mot cytokiner och den medföljande immunbristen kan vara den enda immunologiska avvikelser hos en person, men autoantikropparna kan också förekomma hos personer med autoimmuna sjukdomar som systemisk lupus erythematosus (SLE) och den ovanliga primära immunbristen autoimmunt polyendokrint syndrom typ 1 (APS1). Vid SLE kan till exempel autoantikroppar mot interferoner av typ 1 leda till ett mildare sjukdomsforlopp och autoantikroppar mot interferoner av typ 2 ge en svårare sjukdomsbild. Vid APS1 är det vanligt med autoantikroppar mot interleukin 17 och interleukin 22, vilka gör att personer med APS1 ofta drabbas av svåra kroniska svampinfektioner eftersom interleukin 17 och 22 är viktiga signalmolekyler vid försvaret mot svampinfektioner.

Tymustransplantation

– bot för vissa barn med SCID

En ovanlig orsak till svår kombinerad immunbrist (SCID) är att man saknar tymus (brässen) vid födseln, vilket förekommer hos en mycket liten grupp av barn med 22q11-deletionssyndromet och CHARGE-syndromet. Eftersom alla T-celler i sin utveckling måste passera tymus leder avsaknad av tymus till att man föds utan T-celler på samma sätt som barn med annan typ av SCID. Hos barn med SCID är en stamcellstransplantation en botande behandling, men om SCID-sjukdomen beror på avsaknad av tymus sitter felet inte i

benmärgen och därför är dessa barn inte hjälpta av en stamcellstransplantation. De behöver istället transplanteras med tymusvävnad för att kunna bilda T-celler. Då tymustransplantationer görs mycket sällan, utförs de bara på några få centra i världen, varav Great Ormond Street Hospital i London är ett. På ESID-mötet redogjorde **Graham Davies** för de erfarenheter man har i London från de cirka 30 tymustransplantationer man hittills har genomfört. Tymusvävnaden doneras av barn som genomgår hjärtoperationer, då man ofta behöver ta bort en del av tymus, och vävnaden opereras in i lårmuskulaturen på mottagaren. Ungefär sex månader efter transplantationen börjar man se förekomst av T-celler i blodet, och även om antalet T-celler i de flesta fall inte blir helt normala räcker de till för att upprätthålla en relativt normal immunologisk funktion. Akuta komplikationer har framför allt förekommit hos barn som har virusinfektioner i samband med transplantationen och på längre sikt har barn som genomgått en tymustransplantation relativt stor risk att drabbas av olika typer av autoimmuna sjukdomar. I samband med att nyföddhetscreening för SCID införs i allt fler länder kommer fler barn som föds utan tymus att upptäckas tidigare. Erfarenheterna från London visar att tymustransplantation är ett bra, och för närvarande det enda, behandlingsalternativet för dessa barn.

Stamcellstransplantation av vuxna med PID

Stamcellstransplantation av patienter med PID har genom åren kunnat göras med allt bättre resultat, tack vare ökad tillgång till donatorer av blodstamceller, bättre matchning mellan mottagare och donator, skonsammare konditionering, ökade kunskaper om sjukdomarna och bättre omhändertagande i samband med transplantation för att t.ex. förebygga infektioner och transplant-mot-värd sjukdom (graft-versus-host disease, GvHD). Idag har vi resultatet av närmare 20 000 transplantationer vid PID publicerat i den vetenskapliga litteraturen och detta är en mycket viktig kunskapskälla, inte minst för de läkare som ska hjälpa patienter och närstående i samband med stamcellstransplantation. Historiskt har stamcellstransplantation för PID framför allt använts för behandling

av små barn med allvarliga immundefekter som SCID och därför är kunskapen om stamcellstransplantation av vuxna med PID begränsad. Idag vet vi att bäst resultat av stamcellstransplantation för PID fås om den sker tidigt i livet, innan organen har tagit skada av svåra och kroniska infektioner. Stamcellstransplantation kan vara aktuell även hos vuxna med svåra former av PID, där sjukdomen har debuterat eller diagnostiserats sent, förvärrats i vuxen ålder, eller om det rör sig om ovanliga former av PID där prognosen tidigare inte har varit känd och/eller där det tidigare saknats lämplig donator av stamceller.

Emma Morris från London presenterade resultatet av 29 stamcellstransplantationer hos vuxna med PID. Dessa personer erbjöds transplantation eftersom de ansågs ha en svår immundefekt, där prognosen skulle vara dålig utan transplantation. Medelåldern var 24 år (17-50 år). Elva personer hade kronisk granulomatös sjukdom (CGD) och resterande 18 andra former av PID. Arton av patienterna transplanterades med stamceller från matchade men obesläktade givare, medan 11 transplanterades med stamceller från syskon med samma vävnadstyp. Före transplantation fick patienterna skonsam förbehandling (konditionering) enligt ett särskilt protokoll och läkemedelsbehandling gavs för att förebygga infektioner och GvHD. Vid uppföljning 3 år efter transplantation levde 25 av patienterna och 21 av dem var fria från infektioner och botade. En person behövde fortfarande immunoglobulinsubstitution. Fjorton personer drabbades av GvHD efter transplantation, men samtliga hade tillfrisknat vid 3-årsuppföljningen. Sammanfattningsvis menade Emma Morris att stamcellstransplantation av vuxna med PID kan göras med framgång, men risken för GvHD är något större jämfört med när barn med PID transplanteras. Studien finns publicerad i tidskriften *Blood*.

Åldrande av immunsystemet

Det engelska ordet immunosenescence syftar på den gradvisa försämringen av immunsystemet som sker i samband med normalt åldrande. Med stigande ålder blir vi mer infektionskänsliga och svarar sämre på t.ex. vaccinationer jämfört med



Emma Morris. Foto: Kenes, ESID18

när vi var unga. Denna naturliga försämring av immunsystemet bidrar inte bara till ökad infektionsrisk, utan även till ökad risk för autoimmuna sjukdomar och cancer. Naturligt åldrande av immunsystemet sker dels spontant och dels till följd av de oundvikliga kontakterna med virus, bakterier och andra smittämnen som vi ständigt utsätts för. För tidigt åldrande av immunsystemet kan ske som en del av några ovanliga former av PID som beskrivs nedan.

Inderjeet Dokal från London berättade om den grupp av sjukdomar som benämns telomeropatier. Telomerer utgör de yttersta ändarna på våra kromosomer och består av DNA. Telomererna innehåller inte genetisk information, utan ska skydda arvmassan från skador i samband med celledelning. Vid varje celledelning förkortas telomeren en aning och äldre människor har därför kortare telomerer jämfört med unga människor. Sjukdomen dyskeratosis congenita orsakas av förändringar (mutationer) i en av flera olika gener som är viktiga för telomerfunktionen. Personer med dyskeratosis congenita kan ha



Inderjeet Dokal. Foto: Kenes, ESID18

avvikande pigmentering av huden, sköra naglar och fläckar i slemhinnorna. Med tiden utvecklar de sviktande benmärgsfunktion och otillräcklig produktion av blodceller. Om produktionen av vita blodkroppar sviktar uppstår en immundefekt. Läkemedelsbehandling kan kortsiktigt förbättra benmärgsfunktionen hos en stor andel av de drabbade, men på lång sikt är stamcellstransplantation enda behandlingsalternativet.

Jean-Pierre de Villartay berättade om sjukdomar där förmågan att reparera DNA är nedsatt. Arvmassan i våra celler utsätts ständigt för skador, t.ex. uppstår skador i hudcellernas DNA när vi utsätts för UV-strålning från solljus. Skadorna kan ge upphov till celledöd eller cancerutveckling, men tack vare att vi har flera olika system som reparerar DNA-skador sker detta sällan. Våra system för att klippa sönder och laga DNA är också nödvändiga för ett normalt fungerande immunsystem. Våra T- och B-lymfocytors förmåga att känna igen närmast oändligt många olika smittämnen beror exempelvis på att DNA klipps sönder och lagas på ett slumpmässigt sätt när dessa cellers receptorer skapas. Fel i detta system orsakade av mutationer i generna *RAG* eller *DCLRE1C*, ger upphov till SCID med avsaknad av T- och B-lymfocyter. Andra fel i systemen som ska laga DNA kan t.ex. ge upphov till sjukdomen ataxia telangiectasia, med fortskridande symtom från nervsystemet och immundefekt. Det är viktigt att personer med PID som har nedsatt förmåga att reparera DNA får rätt diagnos eftersom de tar skada av röntgenstrålning och viss cellgiftbehandling som ibland ges inför stamcellstransplantation.

ESID 2022 till Göteborg

På mötet fick de tre utvalda arrangörskandidaterna för ESID 2022, Göteborg, Rotterdam och Paris, möjlighet att presentera sig inför medlemsmötet som skulle ske via ESIDs hemsida under månaden efter mötet. Göteborgspresentationen fick ett gott mottagande och i den efterföljande omröstningen fick Göteborg 2/3 av rösterna. Det betyder att ESID 2022 kommer att hållas i Göteborg vilket sätter Sverige på kartan när det gäller primära immunbristsjukdomar. Det är andra gången ESID-mötet hålls i Sverige och Göteborg. Första gången var 1996. ■

Världsimmunbristveckan 22-29 april - *varje år!*

Varje år, den 22-29 april uppmärksammas primär immunbrist världen över genom kampanjen Världsimmunbristveckan.

Världsimmunbristveckan startades 2011 på initiativ av den internationella organisationen för primär immunbrist IPOPI. Världsimmunbristveckan genomförs med syftet att öka kunskapen och sprida kännedom om primära immunbristsjukdomar hos allmänhet, vårdpersonal och beslutsfattare. Det grundläggande målet är att alla barn och vuxna som har en immunbristsjukdom ska få rätt diagnos och bästa vård och behandling för att kunna leva ett så bra liv som möjligt.

Kampanjen #GoZebra

Under veckan sker aktiviteter runt om i världen. I Sverige kan du bidra genom att "gå" för PID. Du väljer om du vill gå på egen hand eller vid någon gemensam promenad som länsavdelningarna ordnar. Genom



promenaderna samlas pengar in till PIOs verksamhet då kampanjens samarbetspartners skänker 25 000 kr till PIOs verksamhet om vi når målet och tillsammans promenerar 700 timmar. I bland anordnar länsavdelningarna andra aktiviteter under veckan som exempelvis en föreläsning eller ett besök på sjukhus för att dela ut informationsmaterial om primär immunbrist. På PIOs hemsida finns mer information om planerade aktiviteter.

Hur gör man?

Klä dig gärna i svart och vitt på din promenad. Registrera hur många minuter du gått på www.pio.nu. Vill du vara extra fin under promenaden?

Beställ en kampanj-t-shirt i PIOs webbshop! Genom att delta gör du en god gärning, har chans att vinna ett fint pris och på köpet får du frisk luft och motion. *Tack för att du hjälper till och bidrar med din tid!*

Sprid kunskap!

Hjälp oss att sprida kunskap om primär immunbrist via sociala medier! Bjud in eller utmana dina vänner och bekanta att vara med i kampanjen.

Stort tack till bolagen CSL Behring, NordicInfu Care, Shire/Takeda och Steripolar som är våra samarbetspartners under veckan. ■



Familjeläger 9-11 augusti



Lägret anordnas för barn och ungdomar upp till 20 år som har primär immunbrist och deras familjer. Årets läger är det 19:e i rad och precis som tidigare bor vi på Uskavigården vid sjön Usken utanför Nora.

Under årens lopp är det många familjer som har deltagit vid lägret och varje år görs nya bekanskap. Det finns mycket roligt att göra på lägret: paddla kanot, spela minigolf, fotboll och brännboll, pyssla, bada, leka, med mera. Det bjuds också på föreläsningar under helgen. Mer information om programmet kommer längre fram! Ta chansen att träffa andra med erfarenhet av primär immunbrist. Kanske får du nya vänner för livet!

På www.uskavi.se kan du läsa mer om lägergården och titta på bilder. Vi har bokat 11 stugor där det finns kylskåp, kök och egen toa/dusch. Det finns även platser med el för er som vill ta med husvagn.

Inbjudan kommer att skickas ut under våren och det kommer att finnas information och anmälningsformulär på PIOs hemsida.

För att delta på familjelägret måste alla i familjen vara medlemmar i PIO. Anmälan om familjemedlemskap gör du enklast på hemsidan www.pio.nu eller genom att ringa till PIO på telefon 019-673 21 24.

Lägret arrangeras av föräldrar med stöd från PIO-kontoret.

Vi hälsar både gamla och nya deltagare varmt välkomna!



Kontakta gärna PIO med önskemål på poddens innehåll och med frågor till "Anders Fasth svarar och förklarar" via mejl sasjukt@pio.nu.
Programledare: Micha Arlt. Producent: Estrid Bengtsdotter.
Podden är ett samarbetsprojekt mellan PIO och CSL Behring.

EN PODD OM PRIMÄR IMMUNBRIST

Lyssna på personliga berättelser om hur det är att leva med en primär immunbristsjukdom. I varje avsnitt intervjuas också experter som berättar mer om sjukdomarna, behandlingar, forskning och livsstilsfrågor.

Du hittar podden via PIOs hemsida eller sök efter "Så sjukt" i SoundCloud, Podtail, Acast eller iTunes podcast-katalog, Podcaster.

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 mail. 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!



Varför en Zebra?

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

Zebra-butiken

När du handlar i zebra-butiken via PIOs hemsida, går ditt stöd till PIOs verksamhet för att bland annat sprida mer kunskap och information om primär immunbrist.



Gilla oss på Facebook!

www.facebook.com/PIO.Riks/

30 mars Årsmöte och medlemsmöte med intressanta föreläsningar. Välkommen till Gävle!

22-29 april Världsimmunbristveckan med bl.a zebra-promenader.

9-11 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
2019

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



Världsledande
utveckling av plasmaprotein-
läkemedel för allvarliga och
sällsynta sjukdomar.

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

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

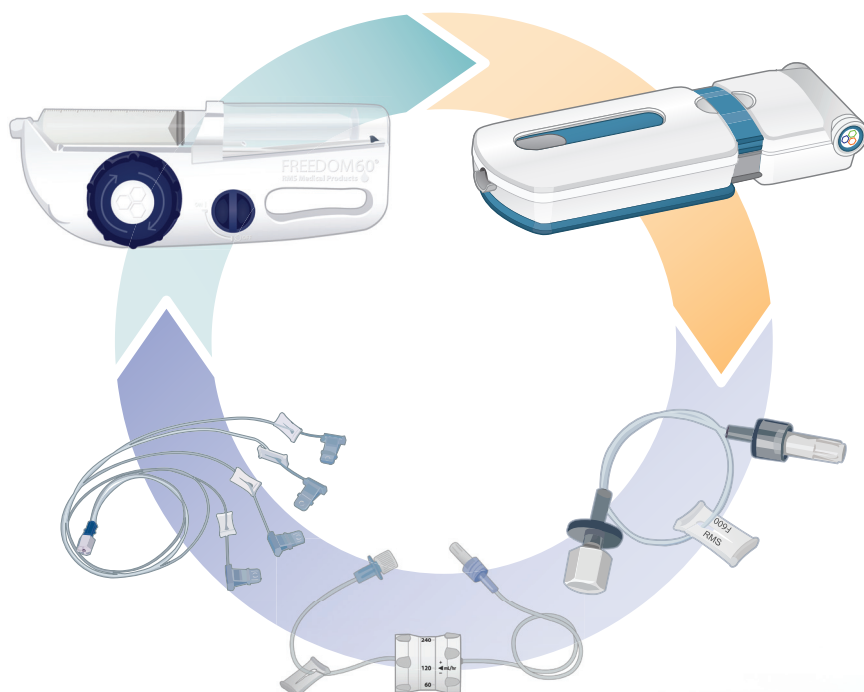
Freedom

Enkel infusionspump, säker behandling

FREEDOM60®
Syringe Infusion System

FreedomEdge™
Syringe Infusion System

Freedom infusionssystem är ett portabelt, lätthanterligt och helt mekaniskt infusionsystem utan behov av elektronik eller programmering. Systemet är enkelt att använda, anpassar sig efter din kropps förmåga att motta läkemedel och ger dig möjlighet att ta din behandling var du än befinner dig.



För mer information om våra produkter, kontakta din vårdgivare eller hör av dig till oss på info@steripolar.se eller 018-430 0980 så berättar vi mer.

when outcomes matter

Steripolar

Tel. 018 430 0980

| info@steripolar.se

| www.steripolar.se