

PIOblad

Nytt från Primär immunbristorganisationen

Nr 1 2021



**Stort behov av
information**
sid 3

**Forskningsstöd
Andri Lemarquis**
sid 17

**Referat från det
digitala ESID-mötet**

**- Magdalena Dörögrip mottog
The Luciano Vassalli Award Sid 4-7**



»Man vet inte ännu om personer med primär immunbrist svarar bättre eller sämre på något av de olika vaccinerna mot covid-19.«

sid 14-15

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.

Hänt se'n sist...



Välkomna till årets första nummer av PIObladet.

Nu har vi levt med coronapandemin i över ett år och den fortsätter att påverka oss. Trots att mycket är på paus, fortsätter livet och så också PIOs arbete.

I februari hade PIOs länsavdelningar sina årsmöten och en gemensam mycket uppskattad digital föreläsning som hölls av Ann Gardulf, leg sjuksköterska och Rolf Gustafson, infektionsläkare. Föreläsningen handlade om vacciner och primär immunbrist och deltagarna fick också lära sig om de kommande covidvaccinerna. Ett rekordstort antal medlemmar, 125 stycken, anmälde sig till mötet vilket var fantastiskt roligt. I samband med föreläsningen spelades också ett poddavsnitt in med Ann Gardulf och Rolf Gustafson om vaccinationer. Tidigare i år lades ett poddavsnitt ut som handlar om resistenta bakterier och framtida alternativ till antibiotika. I avsnittet medverkar Peter Bergman, läkare och forskare vid Karolinska Institutet och Jenny Hellman från Folkhälsomyndigheten och som alltid avslutas avsnittet med en fråga till vår husdoktor Anders Fasth. PIOs podd Så sjukt går att lyssna på via PIOs hemsida och där poddar finns.

Det har kommit många frågor till PIO om covid-19-vaccin vid primär immunbrist. PIO har tagit hjälp av Nicholas Brodzki, överläkare och ordförande för SLIPI (Sveriges läkares intresseförening för primär immunbrist) för att besvara de vanligaste frågorna. Läs frågor och svar på sida 14–15.

I detta nummer kommer ni att få ta del av referat från det internationella ESID/INGID/IPOPI-mötet för läkare, sjuksköterskor och patientorganisationer som hölls digitalt i slutet av förra året. Det var många intressanta föreläsningar som handlade om det senaste inom området primär immunbrist. Tack till Jenny Lingman Framme, Olov Ekwall, Anders Fasth och Camilla Ottosson som bidragit med referat. Höjdpunkten på IPOPI-mötet var när Magdalena Dörögrip fick motta det internationella Luciano Vassalli-priset från IPOPI. Magdalena Dörögrip är också en av initiativtagarna till gruppen av unga vuxna medlemmar som har startat en blogg med namnet UMPI - Ung med primär immunbrist som bland annat går att läsa via PIOs hemsida.

På sidan 17 berättar mottagaren av PIOs forskningsstöd 2020, Andri Lemarquis, ST-läkare i pediatrik vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg om sin forskning.

Nu pågår planeringen för fullt inför årsmötet den 27 mars som kommer att hållas digitalt via zoom i år också på grund av coronapandemin. Förutom årsmötet bjuder dagen på en föreläsning under rubriken "Pandemier genom tiderna" med överläkare Olof Hertting, Karolinska Universitetssjukhuset. Deltagarna kommer också att få vara med om en filmpremiär!

PIOs årsberättelse för 2020 har mejlats ut i pdf-format till alla medlemmar som har uppgett en e-postadress. Den finns också att läsa via PIOs hemsida. Glöm inte att informera PIO när du byter e-postadress eller postadress så du inte missar inbjudningar och PIObladet!

Den 22–29 april är det dags igen att ge sig ut på zebra-promenader under Världsimmunbristveckan för att uppmärksamma och sprida kunskap om primär immunbrist. Det är den internationella patientorganisationen IPOPI som startade och står bakom kampanjen World PI Week. I år är vaccinationer ett fokusområde. Läs mer om kampanjen på sidan 19.

PIO planerar för familjeläger 12–15 augusti som kommer att äga rum på Uskavigården utanför Nora. Familjerna bor i egna stugor precis intill sjön Usken. Aktiviteterna planeras att vara utomhus och anpassningar kommer att göras efter myndigheternas rekommendationer. Årets tema är "i naturen".

Jag hoppas att ni får glädje av det här numret!

Trevlig läsning!

Maria Monfors
Ordförande



Gilla oss på Facebook!
www.facebook.com/PIO.Riks/

Zebrabutiken
www.pio.nu



Innehåll

1	Hänt se'n sist
2	Innehåll Redaktionellt
3	Aktuellt i PIO
4-7	Rapport från ESID 2020
7	Luciano Vassalli-priset Magdalena Dörögrip
8-9	Autoimmunitet och autoinflammation
10-11	Allergier vid primär immunbrist
12-13	Psykosociala problem
14-15	Vacciner mot covid-19

15	Minnesord
17	PIOs Forskningsstöd 2020 Andri Lemarquis
18	PIOs podd "Så sjukt"
19	Världsimmunbristveckan #GoZebra
19	PIOs familjeläger 2021
20	Smått & gott

Annonsörer

6, Pärn 2	NordicInfu Care
16	Takeda
Pärn 3	CSL Behring
Pärn 4	Steripolar

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

Pristagare Magdalena Dörögrip
Foto: Patcharida Wandee

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

Stort behov av information

Text: Anneli Larsson, verksamhetsansvarig PIO

Bra länkar: www.pio.nu • www.ipopi.org
www.folkhalsomyndigheten.se • www.1177.se

Behovet av information har varit stort under året som gått. Vi har fått och får fortsatt fler frågor än någonsin till PIO.

För oss i PIO är det viktigt att den medicinska information vi går ut med är baserad på vetenskap och/eller beprövad erfarenhet samt är granskad av någon expert på området. För att möta det stora behovet av information om covid-19 har PIO från mars förra året fram tills idag arrangerat föreläsningar och frågestunder. Olika experter har medverkat och besvarat frågor utifrån vad man vetat vid varje given tidpunkt. Även på vår hemsida, i PIObladet och i podden Så sjukt har vi informerat. Ibland har experterna svarat ”Vi vet inte det ännu” på en ställd fråga. Det svaret upplever vi att de flesta medlemmarna hellre vill ha, än att inte få något svar alls. Det finns en ödmjukhet inför att allt det här är nytt och en tillförsikt inför att väldigt många jobbar hårt för att finna svar och rädda liv. Många medlemmar har också hört av sig och berättat att frågestunderna och föreläsningarna har gett dem en känsla av samhörighet och trygghet.

Det kommer sannolikt ta många år innan vi helt kan förstå varför en del personer blir svårt sjuka i covid-19, varför en del drabbas av långtids-covid medan andra knappt märker av att de är sjuka. Än finns som sagt var inte alla svar, men forskare världen runt har samarbetat under pandemin för att samla in kunskap och studier pågår för att hitta svar. Det har till exempel startats en studie på Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm. I studien undersöks det immunologiska svaret efter vaccinering med ett mRNA-vaccin mot covid-19 hos immunsupprimerade och immunkompetenta personer. PIO har tillsammans med flera andra gett sitt stöd till studien.

Många frågor om vaccin

För att försöka besvara så många

frågor som möjligt om vacciner har PIO arrangerat en föreläsning och ett poddavsnitt. I detta PIObladet på sidan 14–15 besvaras också de vanligaste frågorna. En återkommande fråga är om det är någon idé att vaccinera sig om man har nedsatt immunförsvar. Hur stort skydd man får av vaccin är väldigt olika för personer med primär immunbrist. En del kommer i princip inte få något skydd alls, medan andra sannolikt kommer få skydd mot allvarlig sjukdom. Hoppet för många med primär immunbrist är att en stor del av befolkningen vaccinerar sig när de erbjuds det så att flockimmunitet uppnås.

Vaccinebatten pågår för fullt och tenderar att bli ganska aggressiv, inte minst i sociala medier. En del är rädda för att vaccinet kan ge svåra biverkningar som ännu inte upptäckts. Det har jag respekt för. Ingen av oss har ännu facit.

Det vi vet idag är att de vacciner som ges i Sverige har godkänts utifrån att nyttan ska vara betydligt större än risken för allvarliga biverkningar vid avsedd användning. När ett vaccin godkänts för användning övervakar de nationella myndigheterna i EU-/EES-länderna och Europeiska läkemedelsmyndigheten (EMA) kontinuerligt biverkningarna hos personer som har fått vaccinet. På så sätt ser man till att eventuella risker upptäcks och hanteras så snart som möjligt. I skrivande stund (i början av mars 2021) har cirka 250 miljoner vaccindoser getts i världen.

Nu i början av mars vet vi att fler än 12 000 personer har dött med covid-19 i Sverige, och fler än svindlande 2,5 miljoner personer har dött i världen. Många har drabbats av långtids-covid, hur många och hur det ska behandlas vet man inte ännu. Pandemin har dessutom orsakat ökad arbetslöshet, psykisk ohälsa pga. isoleringen, ökat antal fall av misshandel i hemmet, förtag har tvingats lägga ned med mera.

I Sverige är det frivilligt att ta vaccin. Det är var och ens eget beslut. När du träffar på personer som tvekar om att ta vaccin mot covid-19 eller om du själv tvekar så tänk på att hälsa och liv står på spel, både ditt eget och andras. Därför hoppas jag att vars och ens beslut gällande vaccin ska baseras på fakta vi har idag. Vaccinfrågan bör vara en fråga om solidaritet och kunskap, inte om känsla och tyckande.

En strimma ljus

Några positiva saker som pandemin fört med sig (även om vi förstås helst sluppit pandemin) är att fler personer nu stannar hemma när de är sjuka, håller avstånd, tvättar händerna och undviker att hosta och nysa hur som helst. Det gör att de infektioner som normalt cirkulerar i samhället och orsakar sjukdom har minskat. Vinterkräksjukan och vanliga säsongsinflansen har minskat kraftigt under året. Under 2020 minskade även försäljningen av antibiotika på recept med 17 procent jämfört med året innan. Minskningen syns i alla åldersgrupper, men framförallt hos barn upp till sex år. Dessa ändrade beteendemönster för att minska smittspridningen hoppas jag finns kvar även när pandemin är över. Flera medlemmar jag har pratat med vittnar om att de aldrig har varit så friska som under det senaste året. En annan positiv sak är att kunskapen om immunförsvaret har ökat i samhället, och många är nu medvetna om hur viktigt det är att ha antikroppar. Nu har vi ett bra tillfälle att tillsammans i PIO sprida kunskap om att det finns personer som har en primär immunbristsjukdom som gör att de har nedsatt förmåga att producera antikroppar och försvara sig mot infektioner. Med ökad kunskap i samhället kan förhoppningsvis personer med primär immunbrist möta större förståelse och hänsyn på till exempel arbetsplatsen eller i skolan. Om många fortsätter hålla i sina nya rutiner för att förhindra smittspridning blir det möjligt för personer med primär immunbrist att få ett friskare liv. ■

Rapport från

ESID 2020

Text: Olov Ekwall, Anders Fasth,
Jenny Lingman Framme
Foto: Arkivbilder, PIO

Det 19:e ESID-mötet skulle ha ägt rum i Birmingham 14–17 oktober 2020, men fick pga. coronaviruspandemin hållas digitalt. Fastän det digitala formatet begränsade möjligheterna att skapa nya kontakter med PID-experter från olika delar av världen, så erbjöds precis som vanligt ett innehållsrikt program med fina föreläsningar som avspeglar den snabba och breda vetenskapliga utvecklingen inom immunbristfältet.

Covid-19 vid PID

Med tanke på den pågående pandemin var det förstås inte överraskande att flera föredrag på ESID-mötet handlade om studier av SARS-CoV-2-viruset och primära immunbristsjukdomar (PID). När pandemin drog igång var vi ju många inom immunbristfältet, både bland patienter och inom professionen, som var oroliga för hur viruset skulle drabba patienter med primära immunbristsjukdomar. Därför var det spännande att se presentationen av en stor internationell studie, ledd av professor Isabelle Meyts från Leuven, där man retrospektivt tittat på sjukdomsförloppet hos personer med primära immunbristsjukdomar som insjuknat i covid-19. Studien presenterades av doktor Georgia Bucciol från Leuven, och beskriver 94 personer med PID

från hela världen som insjuknat i covid-19. Huvudgrupperna av de medfödda immunbristsjukdomarna var väl representerade i studien. Glädjande nog var huvudbudskapet att patienter med immunbristsjukdomar som grupp inte verkar drabbas av svår covid-19 i högre utsträckning än andra, vilket också stämmer med det intryck vi som arbetar med PID i Sverige har fått. Studien visar också att de riskfaktorer som beskrivits hos icke-PID-personer, som t.ex. hjärt- och lungsjukdom, också är riskfaktorer för svår covid-19 för personer med immunbristsjukdom. Man kunde i denna studie inte heller identifiera någon särskild typ av PID som är förknippad med hög risk för svår covid-19. När man bedömer studier av covid-19 hos personer med PID bör man förstås tänka på att personer med PID är vana att vara noggranna med hygien, undvika smittkällor, hålla fysisk distans etc., och har därför sannolikt i mindre utsträckning blivit smittade än den övriga befolkningen. (En annan aspekt är att det finns fler än 450 olika primära immunbristsjukdomar. Blandningen av PID i de olika studierna och att studierna är små, gör att slumpen avgör om man skall hitta en risk eller inte. Reds. anm.)

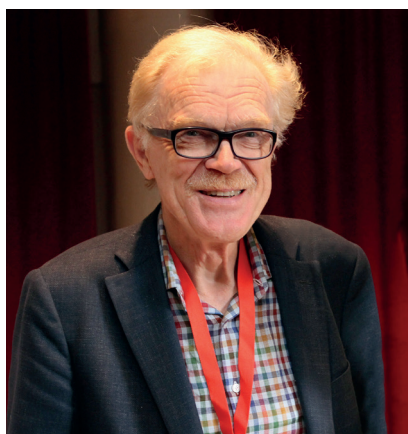
Typ-1-interferonsystemet och svår covid-19

En annan stor pågående internationell studie av covid-19 från vilken resultat presenterades är inriktad på att identifiera genetiska och immunologiska riskfaktorer för livshotande

covid-19-sjukdom. Studien leds av professor Jean-Laurent Casanova i New York och i denna studie har man rekryterat nästan 700 patienter från hela världen med livshotande covid-19 och jämfört dem med patienter med lindrig covid-19 och friska personer. I två föredrag presenterades både underliggande genetiska riskfaktorer och förekomsten av sjukdomsorsakande autoantikroppar vid svår covid-19.

I den genetiska delen av studien, som presenterades av doktor Qian Zhang, kunde man med hjälp av detaljerade genetiska undersökningar (helgenomsekvensering) se att 3,5 % av patienterna med livshotande covid-19 hade avvikelser i en handfull olika gener som alla kodar för proteiner som är del av det så kallade typ-1-interferonsystemet. Typ-1-interferonsystemet är en del av det medfödda immunsystemet och är bland annat viktigt för det immunologiska samspillet mellan epitelcellerna i luftvägarna och olika vita blodkroppar. Systemet är av betydelse både för att bekämpa SARS-CoV-2-infektionen och för att reglera den efterföljande inflammatoriska reaktionen.

Intressant var att man i en annan del av studien, som presenterades av doktor Paul Bastard från Paris, kunde se att så många som 10 % av patienterna med livshotande covid-19 hade autoantikroppar mot typ-1-interferoner, vilka är signalmolekyler i typ-1-interferonsystemet. Dessa autoantikroppar, som blockerar



Professor Anders Fash,
Drottning Silvias barnsjukhus,
Göteborg



Professor Olov Ekwall,
Drottning Silvias barnsjukhus,
Göteborg



Överläkare Jenny Lingman Framme,
Hallands sjukhus, Halmstad

funktionen i systemet, kunde man inte upptäcka hos patienter med lindrig covid-19 eller hos friska kontroller. Att autoantikroppar mot signalmolekyler ibland kan fungera som en slags imitatörer av medfödda immunbristsjukdomar är känt sedan tidigare, till exempel vid kroniska svampinfektioner och mykobakterieinfektioner. Det kan vara av stor betydelse både för prognos och behandling att mäta dessa autoantikroppar eftersom det finns olika typer av behandlingar som kan ta bort autoantikroppar om man identifierar patienter som har dem.

Fynden att genetiska defekter och autoantikroppar som sätter ned funktionen i typ-1-interferonsystemet finns hos totalt nästan 15 % av patienter med svår covid-19 illustrerar tydligt att detta system är av stor betydelse för förmågan att hantera infektion med SARS-CoV-2-virus på ett bra sätt. De leder också till att behandling med till exempel typ-1-interferon eller med plasmaferes för att ta bort autoantikroppar bör övervägas hos patienter med covid-19 och påvisade autoantikroppar eller genetiska avvikelser i typ-1-interferonsystemet.

Stamcellstransplantation för ungdomar och vuxna med primär immunbrist

Stamcellstransplantation ("benmärgstransplantation") av ungdomar och vuxna har de senaste åren kommit att diskuteras allt mer intensivt. Tidigare har man ansett att om en person med PID där behandling med

stamcellstransplantation rekommenderas, inte har transplanterats före en viss ålder så bör en transplantation undvikas. Riskerna med en transplantation bedömdes för stora och man pekade på faktorer som organskada, t.ex. nedsatt lungfunktion och kolonisering med många olika smittämnen med risk för livshotande infektion efter transplantationen samt ökad risk för transplantat-mot-värd-sjukdom (GvH).

Successivt har en omsvängning skett och särskilt forskning av professor Emma Morris i London har visat att det visst går bra att transplantera även ungdomar och unga vuxna med bra resultat. Större risker finns, men inte så stora som befarat. Resultaten visar att precis som för barn så bör man tänka på stamcellstransplantation tidigt för att undvika att hamna i en situation där skador till följd av upprepade infektioner och/eller autoimmunitet blivit så stora att de riskerar försämra resultatet av en transplantation. Vi har idag mycket bättre kunskap om vilka med PID som riskerar ett allvarligt förlopp, till exempel vissa personer med CVID med tydligt nedsatt T-cellsfunktion och andra symtom än infektioner.

Vid ESID-mötet var inlagt i programmet en debatt där professor Emma Morris talade för transplantation och professor Bodo Grimbacher från Freiburg gav argument mot.

Dr Morris inledde med att påpeka de många komplikationer personer

med PID kan drabbas av och att detta ofta leder till dålig livskvalitet och stora kostnader för både personen själv och samhället. Hon visade hur resultaten successivt förbättrats över åren och för patienter transplanterade efter 2010 har hennes grupp 94 % överlevnad att jämföra med 50 % för de som transplanterades före 2010. Viktigt är givetvis att man inte bara kan visa bättre överlevnad utan också bot och en signifikant minskning av allvarliga händelser efteråt som nya autoimmuna sjukdomar och organskada. Dr Morris menade också att med nya former av förbehandling innan transplantationen så kan man minska risken ytterligare för allvarliga komplikationer i anslutning till transplantationen och förbättra resultaten än mer.

Hon avslutade med att betona att inför en transplantation bör patienten bedömas av ett multidisciplinärt team för att både bedöma risker och fördelar för just den enskilda patienten och också optimera behandlingen inför transplantationen, som att intensivt behandla eventuella infektioner och andra symtom.

Bodo Grimbacher hade den svåra uppgiften att tala emot Emma Morris övertygande argumentation. Han påpekade särskilt risken för GvH och att behandlingen som krävs för denna kan göra att personen med PID efter transplantationen visserligen är botad för sin PID, men ändå har liknande behandling på grund av sin GvH. Han betonade också liksom

Emma Morris att vi inte generellt kan rekommendera stamcellstransplantation för ungdomar och vuxna med PID, utan varje person måste bedömas individuellt av ett multidisciplinärt team.

Emma Morris presenterade en översikt av olika faktorer att ta hänsyn till som hjälp för de team som skall rekommendera transplantation eller ej. Där ingår bland annat ålder, organskada, lungfunktion och vilken givare som finns.

Debatten avslutades med att vi fick lyssna till en personlig berättelse av en man som i sena tonåren började få en rad symtom med autoimmunitet och granulomatösa inflammationer (en form av kronisk inflammation) och som visade sig ha en sjukdomsorsakande variant i genen RAG2. Detta är en PID som oftast visar sig som svår kombinerad immundefekt, men också kan ge symtom först i vuxen ålder. Han transplanterades som 20-åring med lyckat resultat.

Leversjukdom vid COVID

Dr Vian Azzu från Cambridge framhöll att leversjukdom är relativt vanligt förekommande vid COVID och detta är mycket viktigt att upptäcka, eftersom det vid COVID tycks vara förenat med svårare sjukdomsbild och kortare livslängd. I sin studie utgick hon från en patientkohort med 135 vuxna med COVID. Uppgifter om leverutredning fanns tillgängligt från 86 av dessa personer, vilka ingick i uppföljningen. Av de studerade hade 79 % avvikelser i leverproverna, där förhöjda levervärden i blodprov var vanligast. Successiv ökning av levervärdena eller återkommande avvikelser av levervärdena var de mest oroväckande utredningsfynden med ökad risk för utveckling av bestående leverskador.

Dr Azzu föreslog att kontroll av levervärden genom blodprov samt ultraljud av buken bör ingå i den årliga uppföljningen för alla personer med COVID äldre än 30 år. Vid avvikelser rekommenderade hon

remiss till leverspecialist för vidare utredning med elastografi som är en icke invasiv mätning av levervävnadens elasticitet (eller stelhet). När sådana avvikelser påvisats kan man vidta åtgärder för att förhindra vissa komplikationer. Vad som utlöser leverskadan vid COVID är ofullständigt känt. Det kan vara en direkt effekt av långdragna och svårläkta infektioner eller immundysreglering vid läkning av infektionerna vilket kan skada levervävnaden. Om allvarliga leverskador uppstått kan levertransplantation vara aktuellt i vissa fall, men det behövs mer kunskap om hur detta görs på bästa sätt vid COVID.

Systems Immunology

Peter Brodin som är barnläkare och docent i immunologi vid Karolinska Institutet höll en intressant presentation om *systems immunology*. Immunsystemet består av ett mycket stort antal olika komponenter såsom celler, antikroppar och signalsubstanter som interagerar på ett komplext vis. Enkelt sammanfattat inne-



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.

bär *systems immunology* att man gör en väldigt bred analys för att förstå hur dessa komponenter i immunförsvaret samverkar och hur de bidrar till sjukdomsbilden.

Brodin och hans forskargrupp har bl.a. undersökt immunförsvaret hos en grupp barn som drabbats av en ovanlig komplikation efter infektion med SARS-CoV-2 kallad *multi-system inflammatory syndrome in children* (MIS-C). Barnen insjuknar med feber och inflammation som kan påvisas med blodprover 2-6 v efter att de har haft covid-19. En liten andel av barnen blir svårt sjuka med organsvikt och dessa barn behöver kraftfull inflammationsdämpande behandling. Covid-19 ger i de flesta fall lindriga eller inga symtom hos barn och det är oklart varför vissa i övrigt friska barn drabbas av denna komplikation. I sin studie har Brodin jämfört barn med MIS-C dels med friska barn och dels med barn och vuxna med covid-19-infektion. Dessutom har man jämfört med barn

som drabbats av Kawasaki sjukdom, vilken i vissa avseenden liknar MIS-C. Studiedeltagarna lämnade blodprov för analys av 180 proteiner i blodplasma och dessutom gjordes detaljerade analyser av ett stort antal olika vita blodkroppar (lymfocyter), samtidigt som man undersökte om de hade antikroppar riktade mot >200 olika virus och antikroppar riktade mot >9000 egna vävnadsproteiner (autoantikroppar). Studien visade att immunreaktionen vid MIS-C ter sig annorlunda jämfört med den som ses vid svår infektion med covid-19 och att den även skiljer sig jämfört med den som ses vid Kawasaki sjukdom. Man fann exempelvis att barnen som drabbades av MIS-C i mindre utsträckning jämfört med friska barn hade antikroppar riktade mot andra vanliga coronavirus. Dessutom fann man flera olika autoantikroppar hos barnen med MIS-C, vilket möjligen kan bidra till uppkomst av sjukdomen. Den här typen av analyser kan ge ökad förståelse för sjukdomsmekanismer vilket i sin tur kan öka för-



Barnläkare Petter Brodin.
Foto: Andreas Andersson/
Karolinska Institutet.

utsättningarna att ta fram mer riktade och effektiva behandlingsmetoder. Petter Brodin avslutade med att berätta att de i sitt fortsatta arbete tillämpar sina metoder för att studera immunförsvaret hos personer med autoimmunitet och kroniska svampinfektioner orsakat av mutation i genen STAT1. ■

Luciano Vassalli-priset till Magdalena Döragrip

Samtidigt som ESID-mötet hade IPOPI, den internationella patientföreningen för personer med primär immunbrist, också sitt möte med föreläsningar och årsmöte. I samband med mötet delade IPOPI ut priset The Luciano Vassalli Award som tilldelades Magdalena Döragrip från Sverige. Priset delas vartannat år ut till en ung person som genom sitt engagemang gör skillnad för personer med primär immunbrist. Magdalena sitter i PIO riks styrelse och har under 2020 varit mycket aktiv i organisationen. Under våren och sommaren ansvarade Magdalena för både pysselgruppen för barn och samtalsgruppen för unga vuxna som genomfördes digitalt via Zoom med hjälp av stöd som PIO fått via Radiohjälpens projekt Coronarespons. Under senhösten utvecklades Zoom-gruppen för unga vuxna till att både bli en samtalsgrupp där bland annat avsnitt från PIOs podd Så sjukt diskuterades och till att lägga grunderna till bloggen UMPI - Ung med primär immunbrist. Bloggen går att följa via PIOs hemsida och via www.nouw.com/umpi. Under sommaren deltog Magdalena i IPOPIs intervjugrupp Covid-19 LEX. Vid IPOPIs frågestund den 15 december, medverkade Magdalena och presenterade gruppens arbete. *Stort grattis till ett mycket välförtjänt pris Magdalena!*



Autoimmunitet och autoinflammation

Text: Camilla Ottosson

Hur fungerar immunförsvaret och hur kan autoimmunitet och autoinflammation medföra allvarliga komplikationer vid primär immunbrist? Det förklarade Virgil Dam, klinisk immunolog vid Erasmus medicinska center i Rotterdam, vid IPOPI-mötet 2020.

”För att bättre kunna förstå autoimmunitet och autoinflammation måste man veta några grundläggande fakta om immunförsvaret”, sade Virgil Dam. Han började därför med att ge en kort introduktion till immunsystemet. Immunsystemet är ett väldigt komplext system med många olika typer av celler och proteiner och signalsubstanser. Virgil Dam sade att han brukar jämföra ett fungerande immunsystem med ett perfekt äktenskap.

- De olika vita blodkropparna och proteinerna i immunsystemet kompletterar och stödjer varandra
- De har överlappande funktioner och kan i vissa fall täcka upp för varandra om någon del av immunsystemet misslyckas
- De samarbetar
- De kan eliminera inkräktare, som virus, bakterier och svamp
- De kan lära sig av sina erfarenheter och känna igen smittämnen de träffat på tidigare, dvs. det bildas ett immunologiskt minne. Detta gör att man andra gången man träffar på ett smittämne inte blir sjuk, eller mindre sjuk än första gången

- De kan känna skillnad på vad som är ”eget” och vad som är ”främmande”. Immunsystemet ska bekämpa sådant som kommer utifrån, men inte den egna kroppens vävnader
- De är toleranta mot sådant som inte är farligt, som pollen eller mat. Om detta inte fungerar får vi allergier

När man har primär immunbrist är det någon av funktionerna i den gröna rutan som inte fungerar och man får en ökad risk för infektioner, medan det vid autoimmunitet är någon av funktionerna i den röda rutan som inte fungerar. Immunförsvaret börjar betrakta den egna kroppen som något främmande och farligt och man riskerar då få någon autoimmun sjukdom som t.ex. reumatism eller diabetes typ 1.

Virgil Dam beskrev sedan kunskapsläget när det gäller primära immunbrister. Man känner idag till mer än 450 olika medfödda fel som ger upphov till immunbrist. Dessa fel utgörs av mutationer i någon av våra 20 000 gener som leder till att viktiga proteiner saknas eller produceras i för låg eller hög mängd. De kan också medföra att vissa typer av vita blodkroppar saknas eller finns i för lågt antal. Mutationerna påverkar antingen det medfödda immunförsvaret eller det specifika immunförsvaret, eller båda delarna.

Det klassiska kännetecknet för primära immunbrister har varit ökat antal infektioner och infektioner med smittämnen som normalt inte ger upphov till infektioner. Beroende på

vilken cell eller vilket protein som är påverkat kan man bli extra känslig för till exempel svampinfektioner eller virus eller vissa typer av bakterier. Virgil Dam valde att använda vanlig variabel immunbrist (common variable immune deficiency, engelsk förkortning CVID) som exempel när han beskrev autoimmunitet och autoinflammation under sin föreläsning.

Variabel immunbrist, CVID, kännetecknas av följande:

- Låga nivåer av IgG och IgA/IgM
- Dåligt vaccinationssvar
- Lågt antal minnes-B-celler
- Återkommande infektioner i luftvägarna, som öroninflammation, bihåleinflammation och lunginflammation, samt i magtarmkanalen.

Ökad användning av antibiotika och ersättningsbehandling med immunoglobuliner, antingen intravenöst eller subkutant, har dramatiskt förbättrat prognosen för personer med CVID. Man kan förebygga infektioner och behandla dem och eventuella komplikationer.

I ett idealt tillstånd har vi ett immunsystem i balans. Vi har inga infektioner och ingen autoimmunitet och ingen autoinflammation. Om man studerar CVID ser man att denna balans inte fungerar som hos en person med friskt immunförvar. Enligt Virgil Dam är CVID inte bara en immunbrist, utan ett immunsystem som inte är i balans. Under senare år har man även sett att det är vanligt med autoinflammation och autoimmunitet hos personer med CVID och att detta medför komplikationer som påverkar deras prognos i högre grad än den ökade infektionsrisken.

Granulom vid COVID

Autoinflammation är en aktivering av det medfödda immunsystemets celler. Aktiveringen leder till inflammation (feber, sjukdomskänsla, högt CRP). Orsaken kan vara mutationer i gener som styr inflammation och man talar då om autoinflammatoriska sjukdomar. Ett exempel är familjär medelhavsfeber. Autoinflammation är också ofta en del av andra primära immunbrister där COVID är ett exempel. För att åskådliggöra problemen med autoinflammation beskrev Virgil Dam ett patientfall med en ung kvinna på 24 år som har en COVID-diagnos och har fått immunoglobulin-behandling sedan barndomen. Hon har varit i stort sett infektionsfri men kommer in till sjukhuset med snabbt förvärrade andningssvårigheter och dålig syresättning. Vid röntgen kunde man identifiera förändringar i lungorna, vilka tolkades som orsakade av infektiös lunginflammation. Man behandlade då med antibiotika men andningen fortsatte att försämrats.

När man tog odlingsprover från lungorna var dessa negativa för både bakterier, virus och svamp. Man beslutade då göra biopsier. I dessa biopsier kunde man se granulomatösa sår/granulom i lungvävnaden.

Granulom är ansamlingar av vita blodkroppar som T-celler, makrofager och epiteloida celler. Epiteloida celler tros vara aktiverade makrofager som utvecklats till stora tillplattade celler med ökad aktivitet intracellulärt. Man tror att även B-celler kan vara involverade i bildningen av granulom.

Granulom kan bildas överallt i kroppens organ men förekommer vid COVID oftast i lungorna. De ger en ökad aktivering av fibroblaster som är kända för att producera ärrvävnad. I lungorna ger sådan ärrvävnad en bestående vävnadsskada som påverkar lungornas funktion. Granulom är en aggressiv och vävnadsförstörende komplikation vid COVID som förekommer hos 10–20 procent av alla som har COVID. Det är därför viktigt att kunna upptäcka granulom så tidigt som möjligt. Detta kan göras genom radiologisk undersökning, funktionella tester av lungorna och

analys av biomarkörer i blodet som kan visa på utveckling av granulom i vävnader. Det pågår forskning för att hitta tillförlitliga biomarkörer som kan visa utveckling av granulom i vävnader vid ett blodprov.

Det är svårt att behandla granulom

För att behandla granulom måste man använda läkemedel som kan dämpa immunförsvaret, såsom

- kortikosteroider ("kortison") med inflammationsdämpande effekt, t.ex. dexametson och prednisolon
- azatioprin/mykofenolat: immunhämmande läkemedel med bred effekt på vita blodkroppar
- rituximab: en monoklonal antikropp riktad mot B-celler

En behandling som dämpar immunförsvaret ökar risken för infektioner hos patienter som redan har ett nedsatt immunförsvaret. För att kompensera för detta kan det vara nödvändigt att öka dosen av immunglobuliner.

»Granulom är en aggressiv och vävnadsförstörende komplikation vid COVID som förekommer hos 10–20 procent av alla som har COVID.«

buliner. Virgil Dam sade att det kan vara svårt att balansera dessa två behandlingar så att patienten mår så bra som möjligt.

Autoimmunitet

En annan komplikation vid COVID som Virgil Dam berörde i sin föreläsning är autoimmunitet. Bland de autoimmuna tillstånden finns:

- autoantikroppar förstör kroppens röda blodkroppar (autoimmun hemolytisk anemi)
- minskat antal blodplättar orsakat av en autoimmun immunologisk reaktion (immunologisk trombocytopeni)
- ledinflammation (artrit)
- leverinflammation (hepatit)
- inflammation i blodkärl (vaskulit)
- med flera ...

Varför är det så vanligt med autoimmunitet hos personer med COVID?

Autoimmunitet karaktäriseras av autoantikroppar, dvs. antikroppar som binder till strukturer i vår egen kropp, så kallade självreaktiva antikroppar. Personer med COVID har lägre nivåer av antikroppar än personer

med normalt immunförsvaret, därför kan det verka motsägelsefullt att de då kan göra autoantikroppar. Hos 20–30 % av personer med COVID ser man en hög produktion av autoantikroppar medan den normala produktionen av antikroppar mot bakterier, virus och svamp inte fungerar som den ska. Man hittar även T-celler som är reaktiva mot kroppens egen vävnad. Vissa av de läkemedel som används för behandling av granulom används även för behandling av autoimmuna sjukdomar.

Förutom ovan nämnda läkemedel används vid autoimmunitet även ciklosporin och metotrexat, samt mer biologiska läkemedel som antikroppar mot inflammationsdrivande cytokiner som TNF-alfa och rituximab mot B-celler. Även här kan man behöva kompensera med ökade doser av immunglobuliner för att skydda mot infektioner.

Virgil Dam sade att COVID är en sjukdom vars orsak är felreglering av immunsystemet snarare än en immunbrist med en mutation i en specifik gen, och felreglering är något som berör inte bara

COVID utan även många andra typer av primär immunbrist. Den felaktiga regleringen kan orsakas av mutationer i vissa gener. Mutationerna kan antingen öka eller sänka effekten hos ett protein och det ger helt olika effekter i kroppen. Virgil Dam beskrev mutationer i signalproteiner inuti immunsystemets celler som heter JAK och STAT och som är viktiga för T-cellers funktion. Man har identifierat mutationer som gör att signalproteinet STAT1 får en ökad funktion. Detta stör T-cellernas funktion så att personer med dessa mutationer får fler virus- och svampinfektioner men också autoimmuna symtom. Dessa kan behandlas framgångsrikt med preparat som hämmar den signalkedja där STAT-proteinerna ingår.

Ju mer man känner till om de specifika mutationer som orsakar symtomen hos patienterna, desto lättare blir det att kunna förstå de kliniska symtomen och då kan man behandla mer specifikt som med STAT-proteininhibitoren ovan. ■

Allergier

vid primär immunbrist

Text: Camilla Ottosson

Joshua Milner, professor i pediatrik allergi och immunologi vid Columbia University, USA, gav vid IPOPI-mötet 2020 en föreläsning om allergier och beskrev hur dessa kan yttra sig hos personer med primär immunbrist.

Allergier eller inte?

Professor Milner började med att beskriva olika typer av allergiska reaktioner som omedelbara reaktioner, långsammare reaktioner och kroniska allergiska reaktioner.

De omedelbara allergiska reaktionerna uppträder inom några minuter till inom några timmar efter intag av ett visst födoämne eller läkemedel. De yttrar sig som klåda i slemhinnor i svalg, ögon och näsa med tillhörande rinnsnuva, nässelutslag på huden, illamående och kräkningar och olika grader av astma. Hit hör också allvarlig anafylaktisk reaktion.

Till de långsammare reaktionerna hör allergisk inflammation som hålls igång av allergiska reaktioner i immunsystemet under en lång tidsperiod. Professor Milner beskrev inflammation i matstrupen orsakad av vita blodkroppar (eosinofiler) och IgE efter kontakt med vissa födoämnen (eosinofil esofagit), inflammation i nedre delen av tjocktarmen och ändtarmen (proktokolit) och eksem.

Många med pollenallergi kan få reaktioner av råa frukter som innehåller samma kemiska substans som den

växt vars pollen man reagerar mot. Detta kallas korsreaktivitet. Frukterna brukar kunna ätas efter tillagning eller efter skalning då den gemensamma substansen framför allt finns i skalet och är värme-känslig. (Ett exempel är björkpollenallergi. Många reagerar då också på råa äpplen, mandel med skal, och kan få hösnuva av att skala råa potatisar.) Det finns också besvär som kallas för allergiska reaktioner fast de inte är det egentligen, dit hör laktosintolerans och glutenintolerans, halsbränna, de flesta reaktionerna på läkemedel och ledsmärta. Dessutom visar sig hälften av de födoämnesallergier som rapporteras in och sedan analyseras kliniskt inte vara riktiga allergier.

Många av de symtom som vi räknar som allergiska kan vara symtom på något annat, t.ex. infektioner. Läkare använder metoder för diagnos och behandling och uppföljning som är väldigt olika beroende på om symtomen är allergiska eller orsakade av något annat, t.ex. infektioner, så det är viktigt att kunna skilja dem åt.

Varför finns det så mycket mer allergier nu än tidigare?

Professor Milner redogjorde för några olika förklaringsmodeller för varför allergier är så vanliga i västvärlden. En av dessa är hygienhypotesen som säger att vi lever för rent i västvärlden och får i oss för lite bakterier och därmed får en fattigare tarmflora. Att växa upp på en bondgård där man kommer i kontakt med djur och mer bakterier verkar skydda mot allergier, förutsatt att man inte har allergiska

föräldrar. Enligt hygienhypotesen får vi inte i oss potentiellt gynnsamma bakterier i vår omgivning lika mycket som förut, genom att vi städar mer och är mer noggranna med handhygien vid måltider. Forskare tror att en förändrad tarmflora eller en tarmflora med mindre variation (färre olika arter) ökar känsligheten för att utveckla allergier. En annan teori är att tidpunkten då vi introducerar fast föda till små barn är senare nu än vad den var tidigare och att man då passerat en period under barnens första år när de lär sig tolerera olika typer av födoämnen. Det är också möjligt att den ökande mängd kemikalier som vi utsätts för i vår närmiljö och även i vår mat gör oss mer allergiska.

Vilka delar av immunförsvaret deltar i allergiska reaktioner?

Människor har fem klasser av immunoglobuliner: IgM, IgD, IgG, IgA och IgE. IgM och IgG och IgA är viktiga för att skydda oss mot infektioner. IgE är viktig som försvar mot vissa parasiter och gifter, men är också inblandad i allergiska reaktioner. IgE kan binda till olika allergiframkallande ämnen och starta allergiska reaktioner. I vår hud och mage och i slemhinnorna i våra luftvägar har vi vita blodkroppar som heter mastceller. Inuti i dessa celler finns små blåsor med reaktiva ämnen, som t.ex. histamin, som kan frisläppas vid en allergisk reaktion och ge upphov till allergiska symtom som klåda, snuva och astma. Mastceller innehåller receptorer på utsidan som IgE-antikroppar kan binda till. Om ett allergiframkallande ämne kommer i kontakt med dessa antikroppar på

utsidan av mastcellen, går en signal in i mastcellen så den frisläpper sina reaktiva substanser och en allergisk reaktion startar. Reaktiva substanser från mastceller kan leda till klåda i hud och ögon, svullnad i huden och svalg, rinnsnuva, blodtrycksfall och anafylaktisk reaktion. Symtom från magtarmkanalen är också vanliga, som kräkningar och diarré.

Hur vet man att dessa reaktioner är allergi när de uppträder? Om de uppträder inom 4 timmar efter exponering för födoämne eller läkemedel som ätits eller fått via injektion kan man vara ganska säker på att det är en allergisk reaktion. Likaså om man alltid får en reaktion vid samma tid på året, då det är pollensäsong, är det troligen allergi.

Man kan göra flera olika laboratorieprover för att diagnosticera allergier, t.ex. räkna antalet eosinofiler eller vilken mängd som finns av deras reaktiva substanser i blodet. Man kan även analysera totalhalt IgE i blodet, och mäta specifika IgE-antikroppar riktade mot de ämnen man misstänker orsakar allergin. Man kan också testa för allergi genom att göra så kallade pricktest med vanliga allergiframkallande ämnen på huden och mäta reaktioner.

Varför får personer med immunbrist och felreglering av immunförsvaret allergier?

Forskarna kan inte svara på detta helt och hållet men professor Milner beskriver flera teorier. Om man har B-celler som inte utvecklas normalt eller T-celler som fungerar felaktigt kan båda leda till ökad IgE-produktion och/eller allergisk inflammation. Detta gäller även när B-cellerna normalt inte gör andra antikroppar så bra. En icke-normal funktion i immunförsvaret kan göra att kontrollmekanismer som skulle reglera mängden IgE-antikroppar och graden av inflammation inte fungerar. Detta kan leda till allergier och autoimmunitet. Man har tillräckligt med immunförsvaret i många typer av immunbrist för att kunna få allergiska reaktioner.

Hur behandlar man allergier oavsett om personen har immunbrist eller inte?

Allergier kan behandlas genom

att blockera IgE med antikroppar, stoppa inflammation med kortikosteroider (kortison) och blockera frisättning av histamin. Förebyggande behandling är bättre än behandling vid symptom och kan ske genom behandling med steroider genom inhalation eller administrering i näsan hela året, inte bara när nysningar och astma börjar. Att undvika det man är bekräftat allergisk mot är viktigt men fungerar inte alltid, som vid kronisk inflammation. Antihistaminer fungerar mot lättare allergiska reaktioner (dock inte mot eksem). Har man haft allvarligare allergiska reaktioner, som anafylaktiska reaktioner, är det viktigt att alltid bära med sig en Epipen (adrenalinpruta).

Natriumkromoglikat, som förhindrar frisättning av de reaktiva substanserna från mastceller, kan hjälpa vissa personer, speciellt de som har allergiska problem i magtarmkanalen. Det kan bara tas upp och ha effekt i magen. Det finns även en annan mastcellsstabilisator som heter ketotifen som också förhindrar frisättning av reaktiva substanser från mastceller och tas upp och har effekt i hela kroppen. Förutom dessa finns även möjlighet att minska allergiska reaktioner genom att inducera tolerans. Detta fungerar framför allt för luftburna allergener, som pollen. Slutligen finns flera biologiska läkemedel som blockerar signalsubstanser i immunförsvaret som är viktiga för inflammation och allergiska reaktioner, som IL-4 (dupilumab) som är mycket effektiv vid svår astma och mot eksem, IL-5 (mepolizumab, benralizumab) och IgE (omalizumab). Problemet med de biologiska läkemedlen är att de hämmar alla funktioner hos dessa signalsubstanser och IgE. De är mycket dyra och sätts in som sistahandsval om inget av de ovanstående fungerat.

Oftast får man prova sig fram för att hitta en optimal behandlingsrutin och resultat mäts över månader, inte dagar. Oro och stress kan förvärra de allergiska problemen och för vissa kan en kost utan histamin hjälpa.

Vilka typer av allergier har personer med immunbrist?

Läkemedelsallergier är vanliga hos personer med immunbrist eftersom de exponeras för många olika typer

av läkemedel. En annan anledning till allergier är att huden och slemhinnorna i magen inte har en bra barriärfunktion vilket gör att de blir mer genomsläppliga så att allergener kan komma in i kroppen lättare. När man äter mycket antibiotika är det svårare att upprätthålla en bra tarmflora och hudflora, vilket också ger upphov till fler allergier.

Det kan vara svårt att skilja allergisymtom från infektionssymtom hos personer med immunbrist. Lunginflammation kan misstas för astma med feber och bihåleinflammation kan förväxlas med allergisk rinnsnuva. Många med immunbrist kan känna tveksamhet för att använda medel som dämpar allergiska reaktioner, då vissa av dessa även kan dämpa immunförsvarets förmåga att bekämpa infektioner.

Det finns immunbrister där man inte har tillräckligt med immunförsvaret för att kunna få en allergisk reaktion, t.ex. kombinerad svår immunbrist (SCID) och agammaglobulinemi (t.ex. XLA), men för de flesta immunbrister kan man ha både en immunbrist och allergiska reaktioner, som t.ex. vid Omenns syndrom, Wiskott Aldrichs syndrom, CARD11 och STAT3 (Jobs syndrom).

Sammanfattning

- Allergier är vanliga vid immunbrist
- Ibland kan dessa allergier uppträda på ett helt annat sätt än hos personer med normalt immunförsvaret
- Det är viktigt att man är observant på allergiska symtom hos personer med mycket infektionssymtom så de kan behandlas korrekt
- Det är också viktigt att känna igen infektioner hos någon med mycket allergiska problem
- Att ställa rätt diagnos, ibland med hjälp av genetisk analys, kan vara till hjälp för att veta hur allergierna ska behandlas.

Psykosociala problem

och hur de kan behandlas hos personer med primär immunbrist

Text: Camilla Ottosson

Den psykiska hälsan kan påverkas negativt av infektioner och stress. Det berättade Dr Mari Campbell, klinisk psykolog, Avdelningen för klinisk immunologi, Royal Free NHS Foundation Trust, som pratade om hur fysisk hälsa, psykisk hälsa och livskvalitet påverkar varandra och speciellt om man lever med en primär immunbrist. Hennes föredrag hölls i samband med immunbrist-sjuksköterskornas möte (INGID) vid den internationella konferensen i oktober 2020. Professor Campbell beskrev även vad man kan göra för att må bättre själv och hur man kan hjälpa någon annan som mår psykiskt dåligt.

Hur påverkas livskvaliteten av att man har en kronisk sjukdom?

Hälsa definieras av WHO som ett tillstånd av fullständigt fysiskt, psykiskt och socialt välbefinnande, alltså inte bara som avsaknad av sjukdom.

Psykisk hälsa definieras som ett tillstånd av välbefinnande där individer kan se sina egna förmågor, klarar av att hantera vardagslivets stressfaktorer, kan arbeta produktivt och bidra till det samhälle som de lever i. Utan psykisk hälsa uppnår man inte

WHO:s definition av hälsa. Psykisk hälsa påverkas av ett antal socioekonomiska och biologiska faktorer samt av faktorer i omgivningen.

Mari Campbell beskrev också WHO:s definition av livskvalitet. Livskvalitet är en individs uppfattning av hur dess liv ser ut och påverkas på ett komplext sätt av individens fysiska hälsa, psykiska hälsa, personliga inställning och tro om hur saker är eller fungerar, sociala relationer och framträdande händelser i dess omgivning.

Psykisk och fysisk hälsa påverkar varandra. Man vet att stress, oro och risk för depression ökar när en sjukdom förvärras. Det finns inga publicerade studier som visar att stress, oro eller depression påverkar immunbristsjukdomar, men man har sett att de kan trigga skov hos HIV-positiva personer. Psykiska besvär kan indirekt påverka vår hälsa om de försämrar våra möjligheter att ta vår medicin eller gå till inbokade möten med läkare och behandlande sjukvårdspersonal.

Livskvalitet vid primär immunbrist

Personer med CVID (vanlig variabel immunbrist) rapporterar sämre livskvalitet än vad personer utan immunbrist gör. I en rapport från 2007 beskriver Booker et al. att ungefär 24 % av personer med antikroppsbrist uppger att de lider av moderat till svår depression och att 27 % uppfyller kriterierna för ångest.

Doktor Campbell har själv gjort en undersökning som visar att cirka 40 % av alla individer med primär immunbrist skulle gynnas av en remiss till stödjande psykiatrisk behandling som kan förbättra deras psykiska mående. Detta gällde problem som depression, ångest, sömnproblem och utmattning.

En tredjedel av alla med kronisk granulomatös sjukdom (CGD) rapporterar mild till måttlig depression och ungefär hälften mild till måttlig ångest och oro.

Vuxna individer som har genomgått en stamcellstransplantation som barn rapporterar högre nivåer av ångest/oro och depression än friska försökspersoner. De har enligt dem själva en godtagbar livskvalitet, men upplever en negativ påverkan i sitt yrkesliv och sociala liv på grund av sina hälsoproblem.

Doktor Campbell träffar personer med immunbrist som söker hjälp på grund av problem med nedstämdhet, oro/ångest, insomni och utmattning. Vissa har utvecklat skadliga så kallade coping-strategier, som rökning eller alkoholdrickande för att känna sig lugnare. Ett annat exempel är svårigheter med att hantera sin medicin eller problem som nålfobi. Andra problem kommer av att sjukdomen påverkar flera viktiga delar av deras liv på ett negativt sätt, så som relationer, karriär och utbildning, sexuella funktioner, självkänsla med mera.

Psykologisk första hjälpen

Doktor Campbell beskrev en evidensbaserad metod, så kallad psykologisk första hjälpen för att hjälpa och stötta personer som mår psykiskt dåligt. Metoden kan användas av alla som har en stöttande roll, t.ex. sjuksköterskor, anhöriga och vänner och kan jämföras med att ge första hjälpen vid en olycka eller om någon har skadat sig. Psykologisk första hjälpen baseras på 5 principer: hopp, säkerhet, sammanhang och samhörighet, lugn och förmåga att hjälpa sig själv beskrivs i detalj i tabellen nedan.

Hopp	• Var positiv och optimistisk, visa att det finns hopp • Utmana försiktigt om personerna har ett svart-vitt tankesätt ("allt eller inget") • Påminn dem om att de har motståndskraft och styrka och kan klara av svåra saker som de har gjort innan • Förklara att det som är så jobbigt just nu kommer att gå över
Säkerhet	• Ge tillgång till information som personerna behöver för att minska osäkerheten • Se till att basala behov som mat, värme, sömn är tillgodosedda • Hjälptill med praktiska saker som mediciner och transporter • Hjälptill genom att svara på vad som har hänt, vad händer nu och vad kommer hända sedan • Motverka eventuellt katastroftänkande
Sammanhang/ Samhörighet	• Hjälptill personerna förstå att de inte är ensamma, utan att det finns hjälp och stöd • Hjälptill personerna att delta i de sociala grupper de tillhör, som familj och vänner, kollegor, över internet. Fråga t.ex. vilka människor som är viktiga för dem, och hur de kan hålla kontakten • Hjälptill med kontakterna med vårdpersonal eller behandlande personal • Uppmuntra till att söka psykologisk hjälp om det behövs och hjälp till att hitta möjliga kontakter
Lugn	• Hjälptill personerna att fokusera på det som händer nu, det praktiska och vad som är genomförbart • Prata långsamt och med lugn röst • Summera information du ger, upprepa och kontrollera förståelsen • Bekräfta att de upplever en normal reaktion på en ovanlig händelse som är väldigt stressande och att symtomen de upplever, både psykiska och fysiska, avtar med tiden • Hjälptill dem att ta god hand om sig själva (sömn, mat, hygien, motion) • Ge vid behov hjälp med andningsövningar och avslappningsövningar
Förmåga att hjälpa sig själv	• Öka medvetenhet om och hjälp dem göra meningsfulla aktiviteter som de tycker om • Påminn personerna om deras styrkor • Hur har de hanterat och klarat av svårigheter innan? Påminn dem om dessa tillfällen • Fokusera på vad som är möjligt just nu • Sätt specifika mål som de kan klara av

Webbsidor och kontakter för självhjälp

Doktor Campbell hänvisar till ett flertal webbsidor (på engelska) med goda råd och självhjälpstips på vad man kan göra för att stötta sitt eget mående, eller hjälpa en anhörig eller vän.

www.nhs.uk/livewell/mentalhealth/Pages/Mentalhealthhome.aspx

web.nrw.nhs.uk/selfhelp/

www.lltff.com/

www.calm.com/calmhealthtrial

www.yourcovidrecovery.nhs.uk/

I Sverige finns ett flertal webbsidor som erbjuder goda råd om hur man själv kan påverka sitt mående. För ungdomar finns UMO som har goda råd här: www.umo.se/att-ma-daligt/tips-for-att-ma-bättre/ UMO är en webbplats för alla som är mellan 13 och 25 år. På umo.se kan du få kunskap om kroppen, sex, relationer, psykisk hälsa, alkohol och droger, självkänsla och mycket annat. Sveriges alla regioner är med och betalar för UMO.

Behöver man professionell hjälp kan man vända sig till sin läkare på sin vårdcentral som kan guida en vidare

till psykolog eller samtalsterapeut. Man kan även ringa "En väg in" och få hjälp med kontakt till mottagningar: det är ett telefonnummer som barn och unga under 18 år samt anhöriga kan ringa till för stöd och rådgivning kring barns och ungas psykiska hälsa. I Skåne kan man ringa 020-512020 på vardagar 8.00-16.30.

För övriga regioner kan man hitta kontaktuppgifter via 1177.

www.1177.se/liv--halsa/psykisk-halsa/att-ma-daligt/

Här kan man välja sin egen region och få tips och råd om självhjälp och kontaktuppgifter till vården.

Vacciner

mot covid-19

Det har kommit många frågor till PIO om covid-19-vaccin vid primär immunbrist. Vi har tagit hjälp av Nicholas Brodzki, överläkare vid Barn- och Ungdomssjukhuset, Skånes Universitetssjukhus i Lund och ordförande i SLIPI, Sveriges Läkares Intresseförening för Primär Immunbrist, för att besvara de vanligaste frågorna.

Råd och rekommendationer kan förändras snabbt vartefter vi lär oss mer om covid-19. Diskutera därför med din behandlande läkare för att få en aktuell individuell bedömning när det gäller vaccination med hänsyn till din ålder, typ av primär immunbrist och andra riskfaktorer.

Rekommenderas personer med primär immunbrist att ta vaccin mot covid-19?

Ja, jag och de kollegor jag har kontakt med runtom i Sverige rekommenderar i nuläget personer med primär immunbrist (PID) att ta covid-19-vaccinet. Studier har startats och är på gång för att undersöka hur covid-19-vacciner fungerar hos personer med nedsatt immunförsvar. Även om vissa personer med primär immunbrist kanske inte får ett fullgott skydd finns det ändå en möjlighet att vaccinet gör att de får en lindrigare infektion om de skulle smittas. En del personer med primära immunbrister kan inte svara på vacciner, men det finns grupper/individer som kan göra det. Det är dock svårt att förutse vilka som gör det.

Vacciner som inte innehåller levande eller försvagade smittämnen kan i princip ges till alla, om ingen allergi

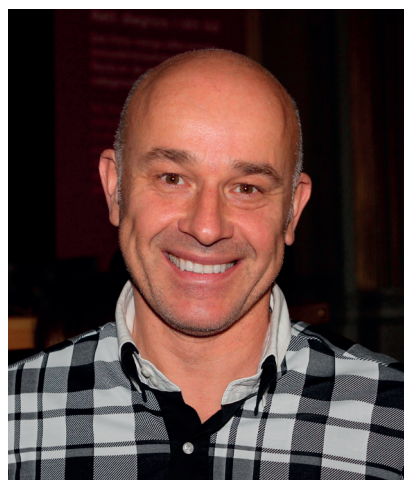
föreligger mot något av de ämnen som ingår i vaccinet. Inget av vaccinerna mot covid-19 från Pfizer/BioNTech, Moderna eller Astra Zeneca innehåller levande eller försvagade SARS-CoV2-19 virus.

Rekommenderas även barn att ta vaccin mot covid-19

Barnläkarföreningen rekommenderar vaccinering från 16 års ålder. I nuläget finns ett vaccin som är godkänt från 16 år av Europeiska läkemedelsmyndigheten, EMA. Men i sällsynta fall kan läkare efter särskilt övervägande rekommendera barn med vissa primära immunbrister och/eller andra medicinska hälsotillstånd att ta vaccin mot covid-19. (Se även nästa fråga angående riskbedömning gällande barn för allvarlig infektion i covid-19.)

Kommer personer med primär immunbrist att finnas med i gruppen som prioriteras för att ta vaccinet innan alla vuxna i Sverige erbjuds vaccination?

Folkhälsomyndigheten har tagit fram rekommendationer som innebär att befolkningen kommer att vaccineras i fyra olika faser baserat på hur stor risken bedöms vara att drabbas av allvarlig sjukdom vid en infektion i covid-19. I fas 3 kommer vaccination erbjudas till personer som är 18–65 år och tillhör en specificerad riskgrupp. En av de specificerade riskgrupperna är tillstånd som innebär kraftigt nedsatt immunförsvar på grund av sjukdom eller behandling. Även om flera mindre studier inte har påvisat någon ökad risk för svår covid-19 för hela gruppen av PID så bedöms följande primära immunbristsjukdomar ha ökad risk för svår covid-19:



Nicholas Brodzki, överläkare och ordförande för SLIPI (Sveriges Läkares Intresseförening för Primär Immunbrist). Foto: Arkivbild, PIO

1. Tillstånd som innebär defekt interferonproduktion (t.ex. TLR3, MDA5 och IRF7) eller defekt signalering (t.ex. IFNAR1, IFNAR2, STAT1, STAT2 och IRF9) eller tillstånd med autoantikroppar mot typ-1-interferoner, t.ex. APS1/APECED1.
2. CVID med kraftigt sänkt antal eller dåligt fungerande T-celler (LO-CID) eller med annan svår sjukdom/hälsotillstånd i tillägg.
3. Uttalade T-cellsdefekter som till exempel SCID, CID, Wiskott-Aldrich syndrom och en rad andra mycket sällsynta primära immunbrister.

SLIPI bedömer att personer med dessa hälsotillstånd bör vaccineras tidigt i fas 3 och att alla personer med monogena PID (orsakade av fel i en enskild gen) och CVID också bör vaccineras i denna fas. För barn

gäller samma riskbedömning som för vuxna enligt ovan. Vaccination av närstående till personer med svår immunbrist enligt ovan kan övervägas.

Observera att svår lungsjukdom är en separat riskfaktor enligt Socialstyrelsens riktlinjer. Därför kan de personer med primär immunbrist, som inte tillhör en riskgrupp enligt ovan, ha en ökad risk för svår covid-19 om de har svår lungsjukdom (t.ex. GLILD, lungfunktion <60 %, IVA-vård för lungsjukdom sista året, kontinuerligt syrgasbehov eller neurologisk sjukdom med nedsatt hostförmåga). Även för barnen är svår lungsjukdom en ytterligare riskfaktor att ta hänsyn till. Det finns förstås personer med primär immunbrist som också tillhör de grupper som Folkhälsomyndigheten rekommenderar ska erbjudas vaccination i fas 1 och 2. Det gäller exempelvis personer med primär immunbrist som bor i särskilda bostäderna, får insatser inom LSS eller är över 65 år.

Vilket av covid-19-vaccinerna är bäst för personer med primär immunbrist?

Man vet inte ännu om personer med primär immunbrist svarar bättre eller sämre på något av de olika vaccinerna mot covid-19.

Ska jag som har primär immunbrist ta covid-19-vaccinet även om jag haft covid-19-infektion?

Folkhälsomyndigheten rekommenderar i nuläget vaccination för alla som har haft covid-19, även de som har antikroppar. Du kan vaccineras så snart du har tillfrisknat helt från covid-19. Så som utvecklingen ser ut kommer man knappast att kunna resa utan att ha coronavaccin-pass, så av den anledningen kan ju vaccin behövas.

Ska jag kontakta min immunbrist-läkare för att få covid-19-vaccinet?

Om du tillhör någon av de grupper som SLIPI bedömer ha ökad risk för svår covid-19 ska du kontakta din immunbristläkare och diskutera vaccination mot covid-19. Information om var/när du planeras få vaccinet i din region hittar du på 1177.se. Kontakta även din primär immunbrist-mottagning om du är osäker på vad som gäller just för dig.

Har jag skydd mot covid-19 via min immunglobulinbehandling?

Nej, inte i nuläget. Immunglobulin framställs från blodplasma och innehåller antikroppar mot det mesta som befolkningen där blodplasman tas ifrån har stött på. Det innebär att när tillräckligt många har haft

coronavirusinfektionen, så kommer det att finnas antikroppar som kan ge ett visst skydd mot infektionen. Vi är för närvarande långt ifrån att ha plasma som innehåller antikroppar mot covid-19.

Måste jag göra uppehåll i min immunglobulinbehandling inför att jag ska ta covid-19-vaccinet?

Nej, du ska fortsätta ta din immunglobulinbehandling som vanligt.

PIO-skrivelse till FHM

ESID, European Society for Immunodeficiencies bedömer att personer med primär immunbristsjukdom som innebär defekt interferonproduktion eller som har autoantikroppar med typ-1-interferoner t.ex. APS1/APECED har särskilt stor risk att drabbas av allvarlig sjukdom med risk för död vid infektion i covid-19. Vissa personer med denna ovanliga sjukdom i Sverige har redan haft allvarlig covid-19. PIO har därför i en skrivelse till Folkhälsomyndigheten begärt att denna grupp ska prioriteras för vaccination i fas 2. Detta anser PIO även efter enskilt ställningstagande ska gälla barn. PIO har i skrivande stund ännu inte fått något svar från Folkhälsomyndigheten.

Till minne av vår vän Runa

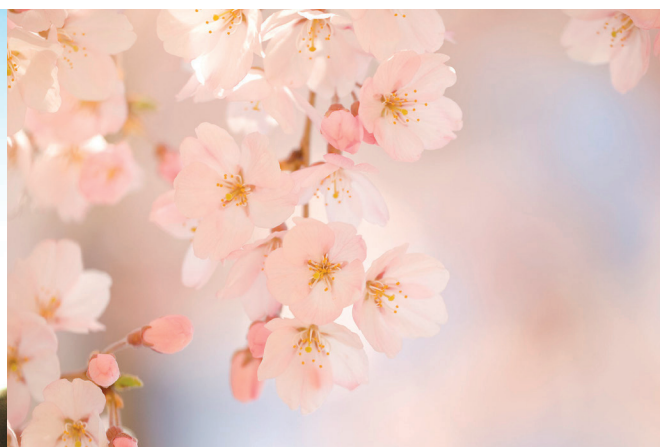
”Inget ont som inte för något gott med sig”, vi tänker på coronapandemin och att PIOs medarbetare på kontoret fann möjligheten att ansöka om medel från Radiohjälpen för möjlighet till digitala träffar medlemmarna emellan.

Vi blev ett gäng som ”träffades” på tisdagar och ventilerade både ditt och datt. Fann vänner som vi aldrig skulle ha träffat om inte pandemin och möjligheten till digitala träffar dykt upp.

Det var så vi lärde känna Runa. Vi pratade ”samma språk”. Förstod varandra, stöttade varandra när vi var lite nere. Skattade hjärtligt tillsammans. Runa hade ofta fyndiga uttryck som hon delade med sig av. Runa fick vänner och vi fick en vän för livet. Tisdagsträffarna döpte Runa till ”Lilla Familjen”. Lilla Familjen kommer leva kvar då vi fortsätter att ”träffas” och för alltid kommer våra varmaste tankar att gå till Runa, en glädjespridare full av livslust trots sin funktionsnedsättning. Tack Runa för din klokskap, värme och vänskap.

Vännerna i Lilla Familjen





Vi är Takeda

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

Takeda har sedan det 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.

Forskningsstöd 2020

Text: Andri Lemarquís

Foto: Marthe Viberg

Först vill jag rikta ett stort tack till PIO för forskningsstödet till vårt arbete med syfte att hitta möjliga samband mellan ribosomdysfunktion och malignitetsutveckling hos personer med Shwachmans syndrom.

Jag är postdoktorand hos professor Olov Ekwall på Sahlgrenska universitetssjukhusets avdelning för reumatologi och inflammationsforskning i Göteborg. Jag är också läkare och specialiserar mig inom barnmedicin och barnonkologi. På sjukhuset träffar jag patienter med sjukdomar där många har en påverkan på immunsystemet. På labbet försöker jag sedan genom olika metoder, t.ex. cellodlingar samt genetiska och immunologiska analyser, att förstå varför och hur immunsystemet påverkar risken för att utveckla cancersjukdomar, infektionssjukdomar, allergier och/eller autoimmunitet. Genom detta hoppas jag att vi ska kunna hitta nya och klokare behandlings- eller uppföljningsmetoder för att ge bättre vård till våra patienter.

Personer med Shwachmans syndrom har genetiska avvikelser som gör att deras ribosomer inte fungerar normalt. Ribosomer är små enheter inuti cellerna som fungerar som proteinfabriker. När ribosomerna inte fungerar normalt ger det påverkan på benmärgen, och särskilt påverkas produktionen av den typ av vita blodkroppar som kallas neutrofiler. Dessutom har alla en nedsatt funktion hos bukspottskörteln (pankreas). Det är pankreas produktion av enzymer (proteiner som hjälper till i olika kemiska processer) nödvändiga för nedbrytning av fett i födan som saknas, men insulin produceras normalt. Många har också skelettavvikelser med kortvuxenhet och ibland förekommer också lätt intellektuell funktionsnedsättning.

En av de stora utmaningarna är att personer med Shwachmans syndrom har en ökad risk att utveckla leukemi

(blodcancer) eller myelodysplasi (när benmärgen slutar att producera blodceller på normalt sätt). Eftersom man inte kan veta i förväg vilka som kommer att utveckla malignitet gör man en benmärgsundersökning av barnen en gång om året. I nuläget finns det några få gener som man analyserar för att tidigt kunna upptäcka en utveckling som kan leda till leukemi. Tyvärr är det så att de som utvecklar leukemi har en sämre prognos än barn med leukemier eller myelodysplasi av annan orsak. Varför personer med Shwachmans syndrom har en ökad risk att drabbas av malignitet och myelodysplasi är oklart. Det är också oklart varför deras ribosomdysfunktion huvudsakligen påverkar neutrofiler men inte andra delar av immunförsvaret.

De senaste åren har också intresset för ribosomernas betydelse för utvecklandet av maligniteter ökat mycket. Det har kommit nya behandlingsmöjligheter med läkemedel som direkt påverkar ribosomfunktionen och som man nu börjar använda för behandling av maligniteter. Dessutom är det nyligen visat att analys av ribosomfunktionen kan användas för att skilja på olika svårighetsgrader av akut leukemi hos barn.

Vi vill förstå varför neutrofilernas antal och funktion påverkas vid Shwachmans syndrom samt hur olika typer av lymfocyter, som är en annan grupp av vita blodkroppar, påverkas när ribosomerna inte fungerar som de ska. Våra preliminära resultat visar att antalet lymfocyter hos de flesta barn med Shwachmans syndrom är normalt. Vi vill nu undersöka om de lymfocyter som ser normala ut i antal också har normal funktion, särskilt funktioner som är viktiga för att bekämpa malignitet. Vi vill genom att studera ribosomfunktionen samt budbärar-RNA (mRNA)-innehållet hos tidiga



Andri Lemarquís, ST-Läkare vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

stadier av lymfocyter förstå varför patienter med Shwachmans syndrom har risk att utveckla malignitet och myelodysplasi. Om det finns en variation i ribosomuttryck i olika lymfocyttyper skulle det kunna möjliggöra en bättre uppföljning av patienterna samt möjligen leda till nya behandlingsmetoder för de som utvecklar allvarliga komplikationer. I projektet gör vi först en noggrann analys av patienternas immunceller, dvs. räknar antalet T- och B-celler, monocytter samt neutrofiler med flödescytometri, vilket redan idag ingår i den kliniska uppföljningen vid Shwachmans syndrom. Vi kommer sedan att undersöka, inte bara antalet av olika celler utan också funktionen hos immuncellerna. Vidare studeras mRNA-uttryck på enkelcellsnivå, dvs. varje enskilda cell analyseras för sig själv, på samma sätt som man har gjort när man har påvisat skillnad i ribosomfunktion i leukemiceller. Vi förväntar oss att detta projekt kommer att öka vår förståelse för samspillet mellan ribosomfunktion, förändrad funktion av immunsystemet och risken för malignitetsutveckling. Vi hoppas att resultaten av våra studier kommer att bidra till att vi på ett tidigt stadium kan identifiera vilka personer som riskerar att drabbas av olika komplikationer, kunna initiera tidigare behandling samt möjliggöra utvecklingen av nya behandlingsmetoder. ■

PIOs podd *Så sjukt*

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



AVSNITT 1 "Man måste ju leva också" - Vad en immunbristsjukdom innebär, medicinskt och i vardagslivet

Birgitta, medlem i PIO, berättar hur immunbristen påverkar hennes liv. Professor Olov Ekwall intervjuas om vad primär immunbrist är och vad man ska tänka på för att må så bra som möjligt.



AVSNITT 2 PIO 40 år - från förtvivlan till hopp med bättre möjligheter till diagnos och behandling

Maj-Lis Hellström blickar tillbaka 40 år och berättar om sitt liv och anledningen till varför hon startade patientföreningen PIO. Lisa, medlem i PIO, berättar om vägen fram till sin diagnos, medicinering och vad PIO betytt för henne. Professor Anders Fasth intervjuas om behandlingsalternativen för primära immunbristsjukdomar.



AVSNITT 3 Hjälp! Jag har fått en kronisk sjukdom

Anita och Magdalena, mor och dotter, berättar om Magdalenas immunbristsjukdom, hur hennes och familjens liv påverkades när hon fick sin diagnos. Barnpsykiolog Anna Norén intervjuas om hur man hanterar och accepterar en kronisk sjukdom.



AVSNITT 4 Att välja framtid

I ett samtal mellan Emelie, som precis tagit studenten, och Amanda, som valt att plugga i Argentina, får vi ta del av hur sjukdomen har påverkat skolgång och karriärval. Vi får också veta mer om de anpassningar man har rätt till i skolan.



AVSNITT 5 Primär immunbrist - mer än infektioner. Kopplingen mellan PI och autoimmunitet

Många med primär immunbrist drabbas också av autoimmunitet - när immunförsvaret börjar attackera kroppens egna celler. Vi möter professor Vanda Friman som forskar om kopplingen mellan primär immunbrist och autoimmunitet. Vi får också lyssna på Ludvig som har haft CVID sedan tonåren och som även drabbats av autoimmun sjukdom.



AVSNITT 6 Träning! Hur funkar det för personer med primär immunbrist?

Ellinor pratar med överläkare Lars Ljungström om hur det är att ha primär immunbrist och träna. När hon tränar mindre känner hon sig ofta hängig och blir lättare sjuk. Vi får också lyssna på fysioterapeut Johan Kumblad som reder ut vad som egentligen menas med träning och hur immunförsvaret påverkas.



AVSNITT 7 När man inte är kompis med sin sjukdom och medicinering

Caroline berättar om tiden det kan ta att acceptera sin diagnos och hur det kan påverka behandlingen. I det här avsnittet pratar vi med sjuksköterskan Ramona Fust om det som läkarna brukar kalla för följsamhet. Vi får också lära oss mer om immunglobuliner.



AVSNITT 8 Forskning och behandlingsmöjligheter inom området primär immunbrist

Vi reser till en läkarkongress i Strömstad och hör svenska och internationella experter inom primär immunbrist sia om framtiden. Vad säger den senaste forskningen? Vilka behandlingsmetoder har störst potential? Och har det skett något forskningsgenombrott som faktiskt gör att fler primära immunbrister kan botas i framtiden?



AVSNITT 9 Föräldraskap och primär immunbrist

Familjedagarna på Uskavigården är uppskattade, här träffas föräldrar och barn för att delta vid aktiviteter, lyssna på föreläsningar och kanske framför allt umgås och utbyta erfarenheter. Vi pratar föräldraskap med Cecilia och Lars som är föräldrar till en kille och en tjej som båda har primär immunbrist. Kurator, medicine doktor Caisa Lindström berättar om sin forskning om föräldrar till kroniskt sjuka barn.



AVSNITT 10 Familj, kärlek och primär immunbrist

Efter en uppväxt fylld av sjukhusvistelser, infektioner och blodningar fick Erik Ståhl vid 18 års ålder till sist rätt diagnos. I detta avsnitt berättar Erik om hur han vågade satsa på kärlek och familj trots att han själv har en allvarlig primär immunbristsjukdom.



EXTRAINSATT - AVSNITT II Primär immunbrist och covid-19

Framfarten av det nya coronaviruset covid-19 över världen påverkar alla, men kan särskilt skapa oro för den som lever med en kronisk sjukdom. Hur bör personer som lever med primär immunbrist förhålla sig till smittan? Med hjälp av professor Lennart Hammarström och vår husdoktor Anders Fasth svarar vi på frågor som kommit in till PIO.



EXTRAINSATT - AVSNITT 12 Så fortsätter livet i skuggan av covid-19

Begränsningarna i vardagen till följd av covid-19 har tvingat oss att vänja oss vid en ny värld, väldigt annorlunda från den vi är vana vid. Vi pratar med Erik Ståhl och Caroline, medlem i PIO, om hur de hanterar osäkerheten kring sjukdomen och karantänen i hemmet. Vi får också svar på hur covid-19 kan påverka den som lever med primär immunbrist från vår husdoktor Anders Fasth.



AVSNITT 13 Donerad blodplasma räddar liv

Blodplasma från 130 donationer, från helt friska donatorer - ja, det är vad som krävs för en ganska vanlig årsförbrukning för att en person med primär immunbrist ska kunna få sin immunglobulinbehandling. I det här avsnittet pratar Så sjukt med Michael Grövdal, medicinsk chef på CSL Behring, om hur läkemedelstillverkningen går till, och med Julia Nordin från internationella patientföreningen IPOPI om hur de arbetar för att säkerställa tillgången globalt. Vi träffar också Erik Ståhl igen - en av alla de som är beroende av människors vilja att dela med sig av sin plasma.



AVSNITT 14 Skolan - så kan den anpassas för elever med primär immunbrist

Hur gör man om man har primär immunbrist och ska börja skolan? I det här avsnittet får vi höra om hur Kirunas största grundskola anpassade sina rutiner så att Alvin, som har primär immunbrist, ska kunna vara så frisk som möjligt i skolan. Mamma Linda och rektor Riitta delar med sig av sina erfarenheter och ger några tips på vad man bör tänka på inför skolstarten för att minska infektionsrisken.



AVSNITT 15 Jobb - ingen passar för alla, men alla passar för något

Vi borde se till de resurser varje person har istället för att fokusera på människors bristande arbetsförmåga, det menar Mikael Klein från organisationen Funktionsrätt Sverige. I det här avsnittet medverkar även personalvetaren och företagaren Johan, som har variabel immunbrist. Tillsammans diskuterar vi de rättigheter, skyldigheter och framförallt de möjligheter arbetsgivare och arbetstagare har idag.



AVSNITT 16 Resistent bakterier och framtida alternativ till antibiotika

Om samhället i stort inte börjar använda antibiotika mer rationellt och sparsamt, riskerar vi snart att stå handfallna inför flera vanliga infektionssjukdomar och att inte ha någon behandling att ta till. I det här avsnittet berättar Peter Bergman, läkare och forskare, mer om bakgrunden till den utbredda antibiotikaresistensen, hur forskningen för framtida alternativ ser ut och vad som är viktigt att tänka vid antibiotikabehandling. Jenny Hellman från Folkhälsomyndigheten berättar om myndighetens arbete i Sverige och internationellt.



AVSNITT 17 Allt du vill veta om vaccin och primär immunbrist

I februari bjöd PIO medlemmarna på en föreläsning om vaccin i allmänhet och vaccin mot covid-19 i synnerhet, med infektionsläkaren Rolf Gustafson och Ann Gardulf docent och legitimerad sjuksköterska vid Karolinska Institutet. Efter föreläsningen som hölls den 6 februari 2021 fick Så sjukt en egen frågestund där Ann och Rolf också svarade på frågor om hur vaccination påverkar behandling med immunglobulin och annat viktigt att tänka på.

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 Arit (avsnitt 1-9), Lucette Rådström (från avsnitt 10). Producent: Estrid Holm. Podden är ett samarbetsprojekt mellan PIO och CSL Behring.

World PI Week och #GoZebra

Varje år den 22–29 april uppmärksammas primär immunbrist världen över genom kampanjen World PI Week, eller Världsimmunbristveckan som vi kallar kampanjen här i Sverige.

Kampanjveckan startades 2011 på initiativ av IPOPI, den internationella patientorganisationen för primär immunbrist och genomförs med syftet att öka kunskapen och sprida kännedom om primära immunbristsjukdomar hos allmänhet, vårdpersonal och beslutsfattare.

I Sverige går vi som zebor!
Sedan 2017 har vi gått på zebra-

promenader. Genom promenaderna samlas pengar in till PIO, via stöd från kampanjens samarbetspartner. Klä dig gärna i svart och vitt på promenaden och registrera hur många minuter du gått på www.pio.nu så har du chans att vinna ett pris. Tack för att du hjälper till och bidrar med din tid! *Bjud in eller utmana dina vänner och bekanta att vara med i kampanjen!*

Insamling till PIOs forskningsfond

Under veckan kommer också pengar att samlas in till PIOs forskningsfond via Facebook och Swish. Berätta gärna om kampanjen och syftet med insamlingen så kanske fler bidrar med en liten ”promenadslant”.

Sprid kunskap!

Hjälp oss sprida kunskap om primär immunbrist via sociala medier!

Varför en zebra?

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

Stort tack till HygienShopp.se som är årets samarbetspartner.



PIO planerar för Familjeläger 12–15 aug

Planeringen inför PIOs familjeläger i augusti är i full gång. Aktiviteter planeras att vara utomhus och två stora möblerade tält kommer att sättas upp på området. Anpassningar görs, allt efter hand, efter de rekommendationer som kommer från myndigheter gällande coronapandemin. Information om förändringar lämnas via hemsidan, mejl och sociala medier.

Familjer bor i egna stugor

Som tidigare år bor vi på Uskavigården vid sjön Usken utanför Nora. Alla familjer bor i egna stugor där det finns kylskåp, kök och egen toa/dusch. Stugorna ligger precis intill sjön där det finns en lång härlig badbrygga. Det finns även platser med el om du vill ta med husvagn. På hemsidan www.uskavi.se kan du läsa mer om lägergården och titta på bilder.

Mikroskop och kikare

Under årens lopp är det många familjer som har deltagit vid lägren och varje år görs nya bekanskap.

Det finns mycket roligt att göra på lägret som att paddla kanot, spela minigolf, fotboll och brännboll, pyssla, bada, leka, med mera. Årets tema kommer att vara ”i naturen” och barnen/ungdomarna kommer att få använda mikroskop och kikare som de sedan får behålla och ta med hem. Mer information om programmet kommer längre fram!

Nya vänner för livet!

Lägret arrangeras av föräldrar med stöd från PIO-kontoret. Inbjudan kommer att skickas ut i maj/juni till familjer med barn och ungdomar upp till 18 år som har primär immunbrist. Antalet platser är begränsat till tolv familjer då det finns åtta stora och fyra något mindre stugor. Det kommer att finnas information och anmälningsformulär på PIOs hemsida. 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.



Ta chansen att träffa andra med erfarenhet av primär immunbrist och få nya vänner för livet! Vi hälsar både gamla och nya deltagare varmt välkomna! ■

Infektionskliniken i Jönköping har genomgått en **renovering**.

Så även behandlingsrummet för de personer som kommer till kliniken för gammaglobulinbehandling. Rummet har också fått en mycket varmare belysning. Det var under en utbildningsdag personalen hade som frågan väcktes: Måste man ligga i en sjukhussäng då man får sin gammabehandling? Man är ju inte sjuk bara för att man får behandling.

Nu erbjuds behandlande personer att sitta i en fätölj, med högt eller lågt ryggstöd, under själva behandlingen.

Skulle man föredra säng, finns den möjligheten kvar.

// Anette Andersson, PIO Småland



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.

Följ vår blogg!



UMPI – Ung med primär immunbrist

Vi heter Elin, Hugo, Magdalena, Saga och Sophia och vi är ett gäng personer mellan 20 och 30 år som lever med primär immunbrist och vi har en stark vilja att sprida kunskapen om det. Vår ambition är att berätta hur det är att leva med primär immunbrist och att dela kunskap om blod- och plasmadonation som räddar många människors liv. Följ vår blogg: www.nouw.com/umpi. Om du vill komma i kontakt med oss eller har frågor så går det bra att mejla till ung.med.primarimmunbrist@gmail.com

Facebook: facebook.com/ungmedprimarimmunbrist

Instagram: [umpi_sverige](https://instagram.com/umpi_sverige)

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://instagram.com/pio_sverige)
[pio.podden_sa_sjukt](https://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

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**

HlgH-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