

PIObladet

Nytt från Primär immunbristorganisationen **Nr 3-4 2016**



**Finns det 3000 primära
immundefekter?**

sid 10-11

**Internationellt möte i
Barcelona**

sid 18-19

**Magiskt familjeläger
med superhjältar!**

**I augusti var det PIO-läger, för
sextonde året i rad**

sid 5-15

»Jag tror att kunskapsbrist och bristande rutiner i vården
har bidragit till att dessa händelser har kunnat inträffa.«

sid 3



Innehåll

- 1 Hänt se'n sist**
- 3 Okunskap och bristande rutiner?**
- 4 Influensatider**
- 5-15 Magiskt familjeläger**
- med superhjältar!
- 9 PIDcare och Hälsodagboken**
- 10-11 Finns det 3000 primära**
immunodefekter?
- 12 Ett värdefyllt liv**
- 13 Trevligt besök från IPOPI**
- 14 Fototävling**
- 15 Varmt tack**
- till alla som bidragit till läger

- 16-17 Notiser**
NMPI-möte, styrelsemöte m.m.
- 18-19 IPOPI-möte i Barcelona**
- 20-21 Hemsidan och Zebra-butiken**
- 22 Immunbristmöte i Linköping**
- 23 Kan man ställa den frågan?**
- 24 Smått & gott**
- Omsl. Kontaktuppgifter**
Kansli, länsavdelningar m.fl.

Annonsörer

- 2, 18** NordicInfu Care
- 8, omsl.** Steripolar
- 16** Shire
- 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

Bild från familjelägret i Uskavi 2016.
Foto: Ulrika Å Jondelius

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 2016

Sofia Westman, leg. psykolog, Neurocentrum,
Västerbottens läns landsting

PIObladet är utgiven av

Primär immunbristorganisationen, www.pio.nu

Tryck

Trio Tryck, Örebro

Hänt se'n sist...



Välkomna till PIObladet nr 3-4

När jag skriver det här har jag och tre representanter från PIO kommit hem från det stora internationella mötet för patientorganisationer, läkare och sjuksköterskor i Barcelona, Spanien.

Mötet arrangeras av ESID (European Society for Immunodeficiencies), INGID (International Nursing Group for Primary Immunodeficiencies) och IPOPI (International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies). Vi fick lyssna på många intressanta föreläsningar och ta del av det senaste inom forskningen. Vi träffade andra patientorganisationer från olika delar av världen som vi utbytte idéer och erfarenheter med. Referat från mötet kommer i nästa nummer av PIObladet.

I detta nummer finns referat från PIOs årliga familje- och ungdomsläger som ägde rum på Uskavi lägergård utanför Nora. I år var det nio stycken familjer som deltog. Det var många givande föreläsningar samt roliga och spännande aktiviteter. Nytt för i år var "Fångarna på Uskavi" som var mycket uppskattat, leken byggde på TV-serien Fångarna på fortet. Vilken förmån jag har att få träffa alla underbara barn, ungdomar och föräldrar. Jag blir glad och varm i hjärtat när jag ser alla barn och ungdomar som leker och har roligt tillsammans. De är riktiga kämpar och superhjältar. Jag beundrar alla starka föräldrar. Jag tror att det är viktigt att få träffa andra i samma situation och se att man inte är ensam.

PIO är mycket glada över det givande samarbetet med representanter från läkarnas och sjuksköterskornas intresseföreningar för primära immunbrister. Vi hade det årliga mötet i september där vi utbytte information om vad som är på gång i föreningarna och inom immunbristområdet.

Trots stort engagemang och informationsinsatser från patienternas, läkarnas och sjuksköterskornas organisationer under många år

finns ännu brister gällande kunskap och rutiner i vården när det gäller primär immunbrist. På kort tid har det varit flera tragiska fall som också har uppmärksammats i media, läs mer på sidan 3. Det är tydligt att PIOs arbete för att alla med primär immunbrist ska få bästa kända vård i rätt tid fortfarande är livsviktigt.

PIOs arbete framåt med information och intressepolitiska frågor arbetade styrelsen med i oktober under en möteshelg i Ånnaboda utanför Örebro. Engagemanget och viljan att förbättra livskvaliteten för alla som lever med primär immunbrist är stort i styrelsen och bland medlemmarna, det märks när vi genomför enkäter och vid kontakter med medlemmarna. PIOs medlemmar ställer upp och vill göra skillnad.

Under möteshelgen togs också beslut om vem som ska tilldelas 2016 års forskningsstöd. Varje år delar PIO ut forskningsstöd till någon som forskar inom ett område med anknytning till primära immunbrister. När PIO får gåvor till forskningsfonden eller när inte givaren uttryckligen önskar att gåvor ska användas till annat så går också dessa bidrag oavkortat till forskning om primära immunbrister.

Styrelsens motivering: "PIOs styrelse har, efter förslag från PIOs forskningsråd, beslutat att utse Vanja Lundberg, forskare i Olov Ekwalls grupp i Göteborg till mottagare av 2016 års forskningsstöd. Vanja Lundberg forskar om thymus och exosomer (små cellblåsor som skickas ut från celler) och vilken funktion dessa har och deras påverkan på immunfunktioner."

I nästa nummer av PIObladet kommer ni att få läsa mer om Vanja Lundbergs forskning.

Jag 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

Behandling i hemmet



Låt oss visa möjligheten med subkutan*
immunglobulinbehandling i hemmet

*Läkemedelsinjektion genom en spruta i underhudsfattet



Crono S-PID 50™ - Snabb och driftsäker
pump för en smidig behandling med
immunglobulin-infusioner i hemmet.



NordicInfu Care har lång erfarenhet av medicinsk teknik i hemmet.
**Med CRONO pump och Neria™ infusionsset kan du smidigt och enkelt
själv hantera behandling hemma.** Fråga din sjuksköterska och läkare.



NordicInfu Care AB Box 1225, 131 28 Nacka Strand. Tfn: 08-601 24 40 e-post: info@infucare.se www.infucare.se

NordicInfu Care is an activity of Air Liquide Healthcare

Okunskap och bristande rutiner bakom dödsfall?

Text: Anneli Larsson. Foto: PIO

Det senaste året har flera barn med primär immunbrist råkat ut för allvarliga och tragiska händelser. Några händelser har uppmärksammats i media.

I januari drabbades en 7-årig flicka med känd primär immunbrist (en T-cellsbrist) av vattkoppor. Vattkoppor kan vara livshotande vid vissa primära immunbrister. Trots besök på akuten, kontakt med barnkliniken och upprepade samtal till rådgivningen på 1177 fick föräldrarna uppmaningen att vårda flickan hemma. När sjukvården till sist insåg att flickan hade T-cellsbrist uppmanades familjen att komma till sjukhuset. De ville dock inte skicka ambulans, trots att familjen önskade det. Vid ankomsten till sjukhuset fick flickan intensivvård, men det var för sent. Flickan avled. Både Akademiska sjukhuset och 1177 har Lex Maria-anmält sig själva.

I oktober förra året avled en 6-årig flicka till följd av hjärnhinneinflammation. Det visade sig senare att barnet hade en odiagnostiserad immunbrist. Familjen och Region Jönköpings län har båda gjort en anmälan till Inspektionen för vård och omsorg, IVO.

Föräldrarna till en några månader gammal flicka som hade diagnostiserats med svår kombinerad immunbrist, SCID, fick under sin vistelse vid hemsjukhuset inte någon information om sjukdomen eller några restriktioner för att undvika att flickan skulle smittas av infektioner. De fick röra sig fritt bland andra barn och vuxna på avdelningen. Familjen fick dessutom flyga reguljärflyg med flickan till Karolinska sjukhuset där en stamcellstransplantation skulle genomföras. Vid ankomsten till Karolinska sjukhuset isolerades flickan genast. Tyvärr hade hon redan hunnit drabbas av flera allvarliga infektioner. Flickan genomgick efter en tid stamcells-

transplantation men vårdades i mitten av september, enligt Norrbottens-Kuriren, fortfarande på sjukhus och man visste vid den tidpunkten ännu inte hur det kommer att gå för flickan. En försvårande omständighet är att flickan hade drabbats av parainfluenza vilken är omöjlig att bota om individen saknar fungerande immunförsvar. Vid en stamcellstransplantation ska barnen vara så infektionsfria som möjligt för att ha en större chans att överleva. En anhörig har upprättat en IVO-anmälan, bland annat för att de anser att transplantationen försenats eftersom barnet ådragit sig flera smittor på grund av att de flugit reguljärt.

Jag tror att kunskapsbrist och bristande rutiner i vården har bidragit till att dessa händelser har kunnat inträffa. Barn med SCID saknar viktiga funktioner i immunförsvaret, att den flickan inte isolerades direkt på hemsjukhuset är för mig en gåta. När det gäller flickan som drabbades av vattkoppor tycker jag att det borde ha kommit upp en varning i journalen att flickan hade T-cellsbrist och att vårdpersonalen då skulle ha insett faran. Det framgår inte i media vilken primär immunbrist flickan hade som drabbades av hjärnhinneinflammation, men familjen upplever enligt SVT-nyheter att de inte blev tagna på allvar då de skickades hem trots svåra symtom.

Sedan starten 1978 har PIO arbetat oförtrutet med att informera, sprida kunskap och bedriva påverkansarbete inom olika områden i vården. PIO har bland annat arbetat för införandet av ett nationellt kvalitetsregister, framtagnandet av riktlinjer för utredning, diagnos och behandling samt inte minst för att nyföddhetsscreening för allvarliga immunbrister ska införas så snart som möjligt. Ju fler som hjälper till att sprida kunskap desto bättre. Du kan hjälpa till genom att till exempel informera och dela ut varningstecknen på din vårdcentral, tipsa din



Anneli Larsson, verksamhetsansvarig PIO.

läkare och sjuksköterska om att gå med i läkarnas respektive sjuksköterskornas intresseföreningar, SLIPI och SISSI som är mycket viktiga kunskapsbyggare. Eller genom att dela information vidare som PIO lägger upp i sociala medier, delta vid aktiviteter som din länsavdelning anordnar eller berätta din historia i PIObladet. Möjligheterna att sprida kunskap är många. Tillsammans kan vi nå ut till så många fler!

Våra varmaste tankar går till de drabbade familjerna. Förtroendevalda, medlemmar och anställda i PIO kommer med envishet att arbeta vidare för att ingen ska behöva drabbas av onödiga komplikationer eller dö i förtid.

Anneli Larsson
Verksamhetsansvarig, PIO

Ta alla chanser att sprida kunskap om primär immunbrist – Det kan rädda liv!

Källor: Uppsala Nya Tidning (UNT.se), SVT.se, Norrbottens-Kuriren (kuriren.nu)

Ingen nyföddhetsscreening för primär immunbrist i Sverige förrän tidigast årsskiftet 2018 - 2019. Det mycket tråkiga beskedet fick PIO vid ett möte på Socialstyrelsen i november 2016. Om inte medel anslås i Socialstyrelsens budget kommer det att dröja ännu längre. När pengar finns ska Socialstyrelsen starta en process där medicinska och juridiska aspekter samt tillståndsfrågor ska utredas för att sedan remitteras till bland annat landstingen. Hela processen beräknas ta cirka 2 år. PIO återkommer med mer information.

Influensatider

Text: Anita Dörögrip & Malin Lenneryd

Foto: Ulrika Å Jondelius

Nu är vi inne i en period med förkylningar och influensa. Ofta kommer då också funderingar kring vaccinering upp. Vaccinera eller inte? Avdödat eller levande vaccin? Vi ska försöka besvara några vanliga frågor.

Årets influensavaccin skyddar mot de influensor som kallas Hongkong, California och Brisbane. Vanligen är influensavaccinen trivalenta, vilket innebär att de skyddar mot tre olika virusstammar. Genom forskning har man sett att vissa virus, med jämna mellanrum, dyker upp i olika former. Detta medför att kombinationen av tre olika stammar ger ett relativt gott skydd mot säsongsinfluensa. Vissa vaccin, s.k. tetravalenta, innehåller också en fjärde virusstam. Vilka virusstammar som ingår bygger på WHO:s rekommendationer som i sin tur grundas på data om spridningen av olika virusstammar i världen och vad som är sannolikheten att just dessa virusstammar kommer att orsaka årets influensa.

Att utforma vaccinet för säsongsinfluensan är ett viktigt, globalt arbete för att undvika pandemier (spridningen av sjukdomen omfattar ett stort antal människor i flera länder). I Sverige rekommenderas att alla personer över 65 år, gravida kvinnor samt individer med kroniska sjukdomar (bland annat primär immunbrist) vaccineras mot influensa varje år.

Det vanligaste influensavaccinet är ett vaccin som innehåller avdödade virusstammar och det ges som en injektion. Vaccin med avdödat virus utgör ingen fara för personer med primär immunbrist. För barn över två år och ungdomar upp till 18 år finns också ett vaccin i form av en nässprej. Detta vaccin består av ett levande försvagat influensavirus och ges som näsdroppar. *Observera att detta vaccin*

absolut inte får ges till personer med vissa primära immunbrister som omfattar det adaptiva immunsystemet eftersom det kan ge allvarlig influens sjukdom. Det skall inte heller ges till andra i samma hushåll därför att vaccinvirus utsöndras från näslemhinnan och på så sätt kan spridas till personer med primär immunbrist.



Anneli Larsson, verksamhetsansvarig PIO, Malin Lenneryd och Anita Dörögrip från PIOs styrelse tar en rask promenad mellan programpunkterna under höstmötet i Ånnaboda.

Levande och avdödat vaccin

Vad är skillnaden mellan vaccin med levande och avdödat virus? Avdödat vaccin ger ett skydd genom att proteinerna i virus aktiverar immunsystemet som bildar antikroppar. Vaccin med levande försvagat vaccin, som till exempel mässling/påssjuka/röda hund-vaccin samt vaccin mot tuberkulos ger hos en person med fungerande adaptivt immunförsvar i typiska fall en mycket lindrig infektion och kan på det sättet både ge ett skydd genom att bilda antikroppar och genom att aktivera specifika T-celler. Eftersom en person med primär immunbrist helt eller delvis saknar förmåga att skapa antikroppar och många gånger också har nedsatt förmåga att aktivera T-celler kan vaccinering med levande smittämnen ge en allvarlig och okontrollerad sjukdom, som till och med kan vara livshotande. *Levande vaccin får inte ges till personer med vissa primära*

immunbrister. Information om vilka primära immunbrister det gäller finns på www.slipi.nu i riktlinjerna för utredning, diagnos och behandling under rubriken "Vaccinationer vid immunbrister".

Enligt SLIPIs (Sveriges Läkares Intresseförening för Primär Immunbrist) riktlinjer gällande vaccinationer vid immunbrister kan man överväga vaccinering innehållande avdödat virus mot exempelvis influensa, pneumokocker, meningokocker och *Haemophilus influenzae*. Dessa smittämnen är mycket vanliga i samhället och utgör ett hot mot personer med nedsatt immunförsvar. Det är dock tveksamt vilken effekt vaccinet har vid till exempel CVID och XLA, men det är inte farligt att vaccinera med dessa vaccin.

Det är ett bra skydd för personer med primär immunbrist om också den närmsta omgivningen vaccinerar sig eftersom de då inte riskerar att bli sjuka och sprida smittan till personer med primär immunbrist.

Vaccin, skada eller nytta

En del funderar över om vaccin innehåller giftiga kemikalier. Jo, vissa kemikalier behöver finnas för att få en bra vätska att injicera vaccinet med. Dessa mängder är dock mycket små och det finns en god marginal så att inte individen utsätts för onödiga risker. Tidigare fanns konserveringsmedel i många vacciner, men dessa är borttagna från alla vacciner i Sverige.

I Sverige är inte någon tvungen att vaccinera sig, men nyttan med vaccinering är väl dokumenterad och ger ett gott skydd mot sjukdomen. Vid vaccinering minskar också risken för de svåraste komplikationerna om man trots allt skulle insjukna i influensa.

Källor: Folkhälsomyndigheten, Sveriges, SLIPI.nu, 1177

Magiskt familjeläger – med superhjältar!

Text: Marthe & Henrik Viberg

Foto: Henrik Viberg, Roger Jansson,
Ulrika Å Jondelius

Till årets läger den 12-14 augusti kom några nya familjer, några familjer som har varit med ett par gånger tidigare och veteranerna som har varit med sedan de första familjelägren hölls i Uskavi. Det är alltid roligt att se fram emot lägret i slutet av sommaren och barnen längtar efter att åka dit och träffa alla andra barn, stora som små.

Vi började med en otroligt rolig aktivitet för både barn och vuxna: "Fångarna på Uskavi" - med äventyr, kluriga gåtor och grävande i byttor med läskigt och okänt innehåll, på jakt efter de eftertraktade nycklarna.

En trollkarl kom också till lägret under helgen för att utbilda barnen i hemlig magi. Barnen fick sedan visa och trolla för de vuxna under grillningen på lördagskvällen. *forts sid 7.*



Ledare för superhjältarna var ungdomsledare Magdalena Dörögrip.



Trollkarlen Jonas tävlade och vann första pris vid Svenska mästerskapen i Close-up-magi 2002. "Magi med värme, humor och stilfullt fusk", så beskriver han själv sin trolleriföreställning. Vi som var där och tittade kan bara hålla med! Efter den uppskattade föreställningen så hade Jonas en trolleriskola för barnen. På bilden trollas det bort pennor....magi eller fusk?



Precis som tidigare år var det skattjakt men denna gång kändes det nästan som om barnen blev borttrollade på riktigt, då det tog lång tid innan de kom tillbaka med sina gigantiska godispåsar och ett stort leende på läpparna.

Stående aktiviteter på agendan varje år är minigolf liksom pyssel, spel och lekar som gick på högvarv i pysselrummet. Det gjordes bl.a. halsband och teckningar. I år var det även väldigt populärt att måla på t-shirts med textilpenner.

Det bjöds som vanligt på lärorika föreläsningar som gav mycket kunskap och väckte både tankar och känslor. Årets föreläsare var Anders Fasth, Ramona Fust och Sofia Westman. I samband med varje föreläsning blev det spännande diskussioner

och erfarenhetsutbyte mellan såväl mammor som pappor.

Mellan aktiviteter och föreläsningar fick vi mycket god mat och fika. Man går aldrig hungrig på lägret och på menyn stod barnens favoriter hamburgare och tacos.

På familjelägret ges man möjlighet att dela erfarenheter med varandra, ställa frågor, lyssna in och visa varandra hur mediciner, behandlingar och pumpar fungerar. Det är en värdefull och unik möjlighet att vara i en miljö där alla är lika på ett speciellt sätt och där man inte känner sig ensam.

Tack PIO och ni fantastiska arrangörer för ert engagemang med lägret och för att det blev ytterligare ett fint minne för livet. Vi ser redan fram emot nästa års läger!



Det enda infusionssystem du behöver



Freedom infusionssystem är ett portabelt, lätthanterligt och helt mekaniskt infusionssystem 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.

nya innovationer till vården

Steripolar

Tel. 018 430 0980

| info@steripolar.se

| www.steripolar.se

PIDcare och Hälsodagboken

Text: Susanne Larsson
Foto: Ulrika Å Jondelius

Under lägre i Uskavi hölls en föreläsning av Ramona Fust, sjuksköterska på infektionsmottagningen vid Universitetssjukhuset i Linköping, om Hälsodagboken PIDcare - en hälsodagbok för personer med primär immunbrist (PI) som finns i det internetbaserade patientregistret PIDcare (se artikel om PIDcare i nr I 2016).

Hälsodagboken PIDcare är framtagen av styrgruppen för PIDcare i samarbete med personer med PI, anhöriga, sjuksköterskor och läkare. Personer med PI har framfört önskemål om en digitaliserad infektionsdagbok, vilket har resulterat i Hälsodagboken.

För att kunna använda Hälsodagboken måste kliniken vara kopplad till PIDcare och som patient ska man ha gett sitt skriftliga samtycke. Teknisk utrustning som behövs är en dator, surfplatta eller smartphone samt ett BankID.

Ramona Fust har varit delaktig i en studie för att ta reda på hur personer med PI upplever att använda Hälsodagboken. Sexton personer deltog, alla skulle ha använt Hälsodagboken cirka en månad.

Allmänna upplevelsen av Hälsodagboken var positiv, men förbättringsarbete kan göras. Man kom fram till att delaktighet och säker dokumentation påverkar vårdprocessen på olika sätt.

Både patient och sjukvårdare kan vara mer förberedd inför ett besök. Hälsodagboken hjälper patienten att komma ihåg saker och man spar tid eftersom sjukvården har möjlighet



Sjuksköterska Ramona Fust föreläste om PIDcare och Hälsodagboken.

att läsa dagboken och få information redan före besöket. På så sätt kan besöket bli mer effektivt.

Deltagarna i studien upplevde att man får en helhetsbild. Man kan exempelvis se stapeldiagram om självskattat hälsotillstånd, se sin hälsa över tid och detta gör personer med PI mer medvetna om sina infektionsfria perioder och sina infektionsperioder.

Genom att informera och förbereda ökar man användandet av Hälsodagboken. Regelbundet användande underlättar vid beslut kring vård och

behandling. Alla beslut är grundade på säkra data som förs in över tid. Användning av en webbaserad hälsodagbok uppmuntrar personer med PI att ta en aktivare roll och få bättre kontroll över sin hälsa.

Referenser:

Hälsodagboken PIDcare, <http://pidcare.halsodagboken.se>
Upplevelser av en webbaserad Hälsodagbok öppnar nya möjligheter till hälsa för personer med primär immunbristsjukdom. Kandidatuppsats av Ramona Fust och Anneli Gåverud, HT 2015/ VT 2016.

Finns det 3000 primära immundefekter?

Text: Pia Svedberg

Foto: Ulrika Å Jondelius

Under det årliga familjelägret på vackra Uskavigården föreläste professor och överläkare Anders Fasth om olika primära immunbrister (PI). Han förklarade vilka varningstecken man ska vara uppmärksam på för att kunna ställa diagnos så tidigt som möjligt. Han berättade även om olika behandlingsmöjligheter samt gav en inblick i aktuell forskning gällande diagnostik och behandling.

Vad är PI?

Att få diagnosen primär immunbrist (PI) innebär att man har ett immunförsvar som fungerar sämre eller inte alls i en eller flera av sina funktioner. Bristen är medfödd och i de flesta fall ärftlig. Innan vi hade antibiotika dog många av infektioner, både de som hade PI och många ”friska”. Först efter möjligheten att bekämpa infektioner med läkemedel blev det möjligt att urskilja de som trots antibiotika fick upprepade infektioner. Idag har vi ungefär 200 barn med PI, fördelat på 50-200 olika sjukdomar i Sverige.

Man känner idag till över 300 stycken monogena (sjukdomar med en förändring/mutation i en enda gen) PI. Läger man till detta till den kunskap vi har om immunsystemets funktion på cellnivå skulle det teoretiskt kunna finnas så många som 3000 olika monogena PI. De flesta PI är mycket ovanliga och de svåraste formerna är dödliga om man inte får en tidig diagnos. I vissa fall

är tidig stamcellstransplantation en förutsättning för överlevnad.

Hur är immunförsvaret uppbyggt?

Immunförsvaret är, grovt sett, uppdelat i två delar, det medfödda och det adaptiva försvaret. De båda delarna består var och en av olika celler; signalsubstanser (budbärare), receptorer för igenkänning och mekanismer för att döda smittämnen. Det medfödda försvaret identifierar stora saker och är uppbyggt för att känna igen mönster. Anders liknar det vid att skilja på tåg, bilar och bussar. Det adaptiva försvaret är istället föränderligt och lär sig att känna igen detaljer vilket liknas vid att kunna skilja på olika bilmodeller. Det adaptiva försvaret lär sig att känna igen smittämnen som vi stött på under livet, genom att skapa minnesceller, så att dessa snabbt kan bekämpas nästa gång vi stöter på dem.

Kroppens olika gener är koder för bildningen av kroppens alla proteiner. Ungefär som nollor och ettor är koder för programmen i datorn. Vid en förändring (mutation) i en gen blir koden annorlunda och resultatet kan bli att proteinet inte alls bildas eller att ett protein bara delvis fungerar. Detta förklarar varför allvarlighetsgraden varierar för vissa PI.

Hur skall vi hitta barn med PI?

Utöver basal kunskap i immunologi krävs kunskap i epidemiologi. Epidemiologin beskriver bland annat vem som drabbas av vad, hur ofta det sker, och när i livet detta sker. Beroende på vilken del av immunförsvaret som inte fungerar fullt ut

så varierar symtombilden. Genom att analysera vilka typer av infektioner och i vilken ålder de uppkommer kan man ofta dra goda slutsatser om vilken del av immunförsvaret som är drabbat. Det är också viktigt att ta hänsyn till barnets ålder vid analys av olika laboratorievärden, eftersom det som anses vara normalt vid en ålder kan vara ett tecken på sjukdom vid en annan ålder.

Lite förenklat kan man säga att vid defekter i T-cellerna ses företrädesvis virus- och svampinfektioner, medan B-cellsdefekter främst resulterar i bakteriella infektioner. Defekter i cellernas fagocyterande (”äta upp” och avdöda) förmåga resulterar i infektioner i slemhinnor och hud med bakterier och infektioner med både svamp och ovanliga bakterier. Viss överlappning finns och vissa personer har defekter i flera delar av immunförsvaret. Utöver infektioner förekommer ofta även autoimmunitet, vilket betyder att kroppen inte kan skilja på egen och främmande vävnad, och därför går till angrepp mot sig själv. Även autoinflammation kan förekomma som en följd av PI, vilket leder till överdrivna och skadliga inflammationstillstånd. Det finns även en koppling mellan PI och tumörsjukdomar, allergier och förstoring av lymfkörtlar och mjälte (lymfoproliferation). Det är alltså viktigt att hålla utkik efter varningstecken, men också att veta att inga listor är heltäckande och fångar därför inte in alla individer med PI.

De allvarligaste fallen av PI, såsom svår kombinerad immunbrist (SCID), immundefekter med hyperinflammation (familjär hemofagocytos, FHL),

svår medfödd agranulocytos (brist på granulocyter, ätarceller) samt andra ovanliga sjukdomar som orsakar autoimmunitet visar sig redan under spädbarnsåret.

När barnen har nått förskoleåldern hittas istället de återkommande bakteriella infektionerna, men även de autoinflammatoriska sjukdomarna ger sig tillkänna då. Många ”förkylningar” är som enskilt sjukdomstecken inte i sig en anledning till utredning, utan måste vägas samman med barnets sammantagna sjukdomshistorik. En hjälp för att finna de barn som behöver utredas är SLIPIs (Sveriges läkares intresseförening för primär immunbrist) riktlinjer. Men Anders poängterar samtidigt att det inte finns några manualer eller listor över varningstecken som stämmer i alla lägen.

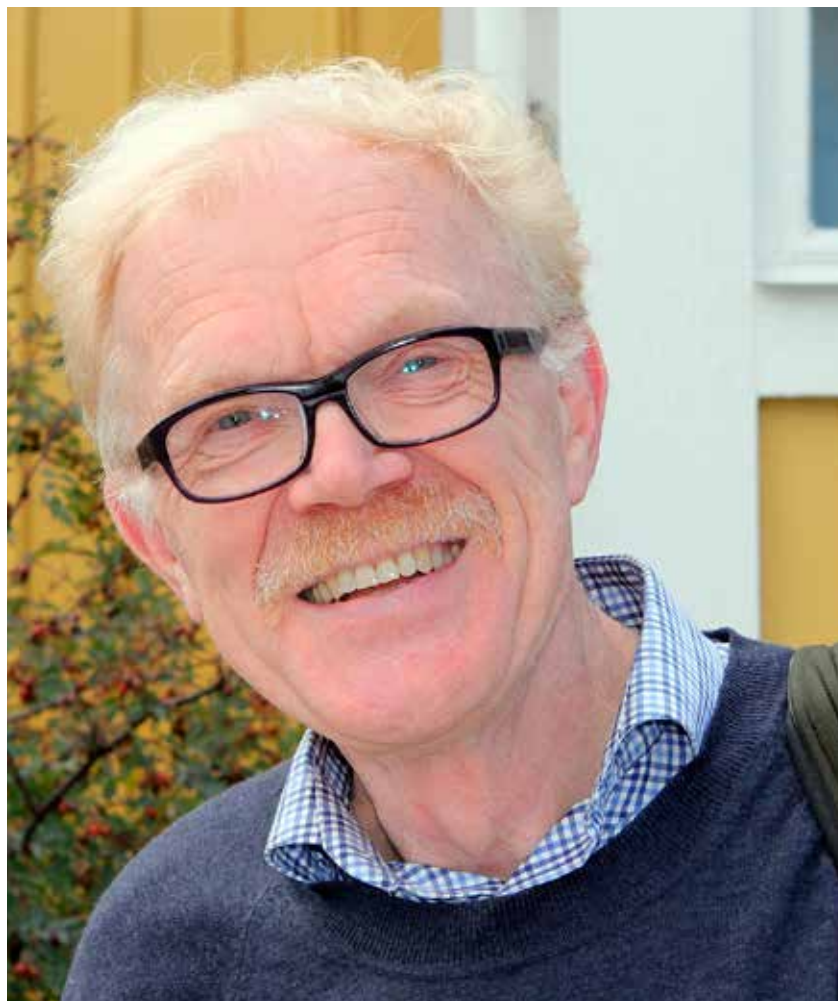
Hos tonåringar och vuxna debuterar, eller i vissa fall upptäcks, vanlig variabel immunbrist, IgG-subklassbrist och brist på specifika antikroppar. De yttrar sig som återkommande bihåle-inflammationer, öroninflammationer och/eller lunginflammationer hos en tidigare infektionsfri person. I denna ålder är det lätt att missa PI.

Anders konstaterar att förekomsten av vissa PI, såsom komplementbrister, skiljer sig i olika regioner i landet. Detta tyder på att utredningsmallen inte fungerar fullt ut, sett ur ett nationellt perspektiv.

Neonatalscreening

Anders beskriver hur vi, genom det vanliga PKU-blodprovet som tas på alla nyfödda, i framtiden även kan ställa diagnosen PI. Tekniken går ut på att analysera restfragment som uppstår när kroppen producerar T- respektive B-celler. Saknas det aktuella fragmentet i blodet indikerar det att antalet celler av den aktuella sorten är lågt eller att den saknas helt.

Neonatalscreening med syfte att hitta barn med de allvarligaste formerna av PI införs nu i flera länder och tekniken finns också i Sverige vilket gör det möjligt att starta direkt efter att Socialstyrelsen gett klartecken, förhoppningsvis sker detta redan i år.



Professor och överläkare Anders Fasth föreläste om primära immundefekter.

Förväntningen är att årligen hitta 2-3 barn med SCID, 20-30 barn med lågt antal T-celler samt förhoppningsvis även andra svåra defekter.

Framtiden

Vi vet så lite om framtiden, men förhoppningen är att den kommande neonatalscreeningen ska förbättra diagnostiseringen. Sannolikt kommer antalet PI att öka i takt med att vetenskapen går framåt. Mer exakt diagnos, ner på cellnivå, kan leda till att vi får möjlighet till mer individuell behandling. Förhoppningen är att genterapi kommer att bli en möjlig behandling för många med PI.

Genterapi innebär att en muterad gen byts ut mot en normal. Metoden går ut på att man utnyttjar vissa virus förmåga att inkorporera sitt genom

(genetiska material) i den cell de infekterar. De virus som har specialiserat sig på detta är HIV-liknande virus och resultatet är att den infekterade cellen börjar läsa av virusets gener och producera dess proteiner.

Problemet med denna teknik har varit att den nya ”friska” genen klistras in helt slumpmässigt, vilket kan resultera i att den hamnar mitt i en annan gen som då slutar fungera som den ska, vilket kan leda till nya sjukdomar, såsom leukemi. Med ny teknik har man lyckats styra processen så att generna inte placeras mitt i andra gener, men de placeras fortfarande slumpvis. I framtiden hoppas man kunna styra exakt var genen placeras, men det är fortfarande långt kvar innan den tekniken är applicerbar som en behandlingsmetod hos människor. ■

Ett värdefyllt liv

Text: Lina & Tobias Nyblom

Foto: Ulrika Å Jondelius



Sofia Westman är psykolog och arbetar på Rehabmedicins mottagning i Luleå.

Sofia berättar under föreläsningen hur hon arbetar med patienter som lever med kronisk smärta och som på grund av sin smärta upplever missnöje, ångest och oro över sin livssituation. Hon berättar även hur patienterna begränsas i sin vardag på grund

av konstant smärta. Att patienternas livsutrymme krymper till följd av att de styrs av smärtan som lätt leder till ett obehag. Ofta hamnar patienterna i en negativ spiral av att tacka nej till olika aktiviteter i sitt sociala liv. Det svåra och jobbiga kan ställa sig i vägen för det som man vill göra. Fokus hamnar på ”men”, vilket hindrar personen från att göra det som var tänkt. Sofia menar att det är viktigt i

smärthanteringen av en patient att få hela bilden av personen. I arbetet med patienten ligger fokus på att de ska återfå kontakten med positiva upplevelser. Hon hjälper sina patienter att aktivt ta steg i riktning mot det som patienten vill trots att det kan medföra obehag för personen. Genom att acceptera sin smärta och inte hindras kan personen nå sina delmål som en del i ett värdefullt och värdefyllt liv.

Trevligt besök från IPOPI vid familjeläget

Text: Anneli Larsson

Foto: IPOPI, Ulrika Å Jondelius

Magda Lourenço från IPOPI besökte årets familjeläger tillsammans med en fotograf för att filma "PID-testimonials" (=vittnesmål), dvs. korta intervjuer som ska finnas på IPOPIs och PIOs hemsidor.

Ett glatt gäng barn och vuxna med immunbrist, syskon och föräldrar intervjuades samt en läkare och en sjuksköterska.

Alla fick svara på frågor om sina erfarenheter och tankar om primär immunbrist och behandling. Totalt intervjuades 14 personer.

Sverige var utvalt för dessa filmer tillsammans med sex andra länder.



Några filmer är redan färdiga och går att se på tv.ipopi.org.

De svenska intervjuerna beräknas vara färdiga att läggas ut i början av nästa år.

Varmt tack till er som var med och blev intervjuade! Det ska bli spännande att se filmerna.




PIDcare

Har du registrerat dig via din klinik för att använda den nya Hälso- dagboken?

Kvalitetsregistret PIDcare har tagit fram den webbaserade Hälso-
dagboken som ett redskap för patienter och sjukvården att följa
hälsotillståndet över tid.

www.pidcare.se

Magiskt familjeläger på Uskavi

Hur hann vi med allt detta roliga och spännande på några få dagar i augusti? Den traditionsenliga fototävlingen i samarbete mellan PIO och CSL Behring fångade också i år fantastiska ögonblick från ett aktivitetsspackat program. De bussiga ungdomsledarna fanns alltid till hands och höll även järnkoll så att inte magikern trollade bort någon. Nej; det var stört omöjligt att kora endast ett fåtal vinnande bidrag, varför vi istället radat upp ett ljuvligt pärlband av härliga bilder härunder. Alla får förstås pris för att de delar med sig av sina minnesvärda upplevelser; varmt tack!



Borta! Men pengarna brände ju ändå bara i fickan... Fotograf: Hugo Larsson



Sannerligen ett fängslande ögonblick... Fotograf: Henrik Viberg



Du var mig allt en uppblåst typ; passa dig nog! Fotograf: Henrik Viberg



Men, det är ju jag som är därinne?! Fotograf: Roger Jansson



Vi ser och hör allt. Han där med den röda flugan verkar lite lurig... Fotograf: Henrik Viberg



Du och jag; vänner för alltid! Fotograf: Maria Arosenius



Mycket häftigare än "dopp-i-grytan" på julafton. Vadä geggigt? Fotograf: Susanne Larsson



Jag sa ju att han skulle röra till det; vem är nu vem och är vi desamma som förut? Fotograf: Susanne Larsson



Visst var det väl den där prylen som är borttagen, eller var det den, eller den? Fotograf: Susanne Larsson



Vad passar bättre än att avrunda en underbar dag med en smarrig grillfest inramad av vacker solnedgång!? Fotograf: Jonas Nordin

Stort tack till alla deltagare i familjeläget för att ni bidrog till att det blev så lyckat; vi ses väl igen nästa år!



Varmt tack till alla som på olika sätt bidragit till PIOs familje- läger 2016!

För att arrangera ett läger krävs engagemang, tid och pengar. Ett stort tack till arrangörerna, Anita Döragrip och Maria Monfors, ungdomsledare Magdalena Döragrip, barnledare Birgitta Lange samt våra sponsorer:

- Noraglass, Nora
- ICA Supermarket Nora
- ICA Ettan, Västerås
- ICA Kvantum Haninge
- ICA Parken, Örebro
- CSL Behring
- Nordichnfu Care

Lägret har fått stöd från:

- Kungaparets Bröllopsfond
- Prins Carl Gustafs Stiftelse
- Sunnerdahls Handikappfond
- Sven Jerrings Fond
- Ulf Lundahls Minnesfond
- Landsting från olika delar av Sverige

Foto: Henrik Viberg

NMPI-möte i Köpenhamn, Nordiskt Möte för Primär Immunbrist

Text & Foto: Maria Monfors

Sista helgen i april träffades representanter från primär immunbrist-organisationerna från Danmark, Norge, Finland, Sverige och Island.

Från Sverige deltog styrelsemedlemmarna Mette Larsen och jag, Maria Monfors. Under mötesdagarna diskuterades aktuella frågor i de olika länderna och planering inför nästa samnordiska möte som kommer att hållas i Helsingfors 19-21 maj 2017.

Organisationerna berättade även om olika aktiviteter man har genomfört eller arbetar med. I Finland har man tagit fram en informationsfilm där en patient som har CVID berättar



På mötet deltog Maria Monfors och Mette Larsen från PIO.

om sina erfarenheter. I Norge har de jobbat med livskvalitéfrågor som exempelvis att fokusera på vad man kan göra istället för på vad man inte kan göra. De tycker också att det är viktigt med sociala aktiviteter och erfarenhetsutbyte. En av Danmarks huvudaktiviteter är familjeläger. På Island har de informerat om primär immunbrist och delat ut informationsmaterial.

Det var mycket givande och trevligt att få träffas! ■

Möteshelg med PIOs styrelse i Ånnaboda

Den 14-16 oktober samlades PIOs styrelse i Ånnaboda utanför Örebro för möteshelg samt styrelsemöte. På styrelsemötet beslutades bland annat att forskarstuderande Vanja Lundberg ska tilldelas 2016 års forskningsstöd för sin forskning "Betydelsen av thymusosomer för central toleransutveckling". *Vi återkommer till detta i ett senare nummer av PIObladet.* Under möteshelgen arbetade också styrelsen med bland annat intressepolitiska områden och programmet för årsmötet i Malmö den 25/3 2017.



Anneli Larsson och Maria Michelfelder håller ett utbildningspass om ekonomi.



Shire tillsammans med Baxalta, en global ledare inom sällsynta sjukdomar.

Baxalta har blivit en del av Shire, men vi har kvar vårt fokus på immunbrist och immunologi. Vi fortsätter att utveckla befintliga terapier och introducera nya banbrytande behandlingar inom områden som hematologi, immunologi samt inom sällsynta sjukdomar såsom hereditärt angioödem, Hunters och Fabrys sjukdom.

Besök gärna immunbrist.se



Shire
Vasagatan 7, SE-111 20 Stockholm
Tel: +46 8 544 964 00 | www.shiresverige.se

SEM28/16-0011

PIO-kontoret

På PIOs huvudkontor arbetar för närvarande tre personer deltid. Det är PIOs styrelse som lägger upp riktlinjer för kontorets arbete.

Anneli Larsson är verksamhetsansvarig och direkt underställd styrelsen. I arbetet ingår ansvar för PIO-kontorets arbete, olika projekt samt stöd till medlemmar och länsavdelningar. Anneli har också en samordnande och utåtriktad roll i PIOs påverkansarbete.

Maria Michelfelder ansvarar för organisationens ekonomi, vilket innebär allt från ansvar för budget och bokslut till löpande bokföringsarbete och att se till att alla intäkter kommer in till PIO och räkningar betalas i tid. Maria har också ansvar för PIOs medlemsregister och korrekturläser texter i exempelvis PIObladet.



Anneli Larsson, Maria Michelfelder och Ulrika Å Jondelius. Foto: Emma Jondelius

Ulrika Å Jondelius sitter oftast vid sin dator. Hon formger bland annat PIObladet, diverse trycksaker och inbjudningar. Ulrika ansvarar också för PIOs hemsida, sociala medier, insamling/försäljning, Zebra-butiken och sköter mötesadministration.

Kontoret finns på Mellringevägen 120 B i Örebro där PIO sitter tillsammans med flera andra organisationer och föreningar. Kontaktuppgifter finns på hemsidan www.pio.nu samt här i PIObladet.



Tack för hjälpen!

Varmt tack till er medlemmar som deltagit i de enkätundersökningar som PIO har förmedlat till slumpmässigt utvalda medlemmar från bland annat IPOPI, den internationella patientorganisationen, under våren och sommaren!

Målet för IPOPI-enkäten var 50 svar vilket nåddes.

Svaren bidrar till att öka förståelsen och kunskapen om hur personer med primär immunbrist upplever sin behandling och livskvalité.

#thinkzebra

Vinterfin i ny mössa eller kanske den perfekta julklappen...

Välkommen till www.pio.nu och PIO-butiken!



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 till PIO så du inte missar inbjudningar och PIObladet!

Funktionsrätt Sverige

Handikappförbundens kongress har beslutat att organisationen ska byta namn till Funktionsrätt Sverige den 18 maj 2017.

Namnbytet sker under våren 2017, men redan nu introduceras begreppet funktionsrätt, som är nytt i det svenska språket.

”Funktionsrätt kan definieras som rätten för en person med funktionsnedsättning till självbestämmande och full delaktighet i samhällslivets alla delar”.

Funktionsrätt kompletterar begreppen funktionsnedsättning och funktionshinder och handlar om individens rättigheter i olika samhällssituationer.

Begreppet innefattar rätten att kunna fungera i olika situationer, oavsett funktionsnedsättning och oavsett vilka hinder som finns inom olika samhällsområden. Vi har alla rätt till en fungerande vård, en fungerande skola, ett fungerande arbetsliv osv.

Källa: www.hso.se

(PIO är en av 39 medlemsorganisationer i Handikappförbunden.)

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).

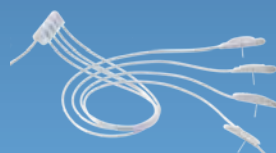
Har du själv PI, är du sambo/gift, vårdnadshavare eller på annat sätt har anknytning till någon som har PI och vill skriva/dela med dig?

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.

Nu erbjuder vi **hela serien** infusionssat från **Neria™**

SE:MA:2015:MM19 FWD 14740



Neria™
Multiset 1-4
grenar

Allt-i-ett
integrerad
häfta



Mjuk eller
hård kanyl



Neria™ soft 90 förskrivs
nu på **hjälpmedelskortet!**

**Ett brett sortiment ger valfrihet
och möjlighet att optimera
utrustningen efter dina behov.
Kontakta din läkare eller sjuk-
sköterska för mer information.**



Nordic Infu Care AB
Tfn: 08-601 24 40
E-post: info@infucare.se
www.infucare.se



IPOPI – International Patient Organisation for Primary Immuno-deficiencies

Den internationella patientorganisationen (IPOPI) är ett resultat av ett möte 1990 i Oxford, England. Under mötet bildades en arbetsgrupp som två år senare träffades i Lugano, Schweiz för att formellt skapa IPOPI.

I gruppen fanns representanter från flera olika länder med. Sverige representerades av Maj-Lis Hellström som också är grundaren av PIO.

IPOPIs mål är:

- Att säkerställa optimal tillgång till tidig diagnos och vård.
- Att utveckla, stärka och stödja de nationella medlemsorganisationerna.
- Att öka synligheten globalt för IPOPI och PI.
- Att förbättra en effektiv styrning av en organisation i utveckling med goda resurser.

IPOPI samarbetar med ESID (läkarnas internationella intresseorganisation) och INGID (sjuksköterskornas internationella intresseorganisation).

ESID, INGID och IPOPI arrangerar internationella möten både för intresseorganisationer och medlemsorganisationer. Dessa gemensamma möten hålls för närvarande vartannat år. Många intressanta föreläsningar avbyter varandra under några intensiva dagar där bland annat forskare och experter från olika delar av världen berättar om behandling och forskning, både i nutid och framtid.

Sedan något år tillbaka arrangerar IPOPI ett eget möte (IPIC) det år som det gemensamma mötet inte äger rum. Ett möte som främst riktar sig till läkare och är något mer inriktat på diagnos, behandling och omhändertagande. Från och med nästa år kommer även ESID att arrangera ett eget immunbristmöte vartannat år.

I år, 2016, arrangerades IPOPIs, INGIDs och ESIDs gemensamma möten i Barcelona, med några gemensamma programpunkter och separata föreläsningar, workshops och sammankomster. Under en av dagarna hade IPOPI sina årsmötesförhandlingar. Jose Drabwell från Storbritannien återvaldes till ordförande.

I nästa nummer av PIObladet, dvs nr 1 2017, kommer det att finnas med fler artiklar från mötet. På sidan intill kan du läsa om Anita Döragrips upplevelse som PIOs representant på plats i Barcelona.

IPOPI-möte i Barcelona

Text: Anita Dörögrip
Foto: Anneli Larsson

Så var vi hemma igen efter några intensiva och inspirerande dagar på IPOPI-mötet i Barcelona. Allt var mycket större än jag någonsin kunnat föreställa mig innan, 2 400 personer deltog från världens alla hörn. Det var fantastiskt att möta så många människor som brinner för att hjälpa människor med primär immunbrist.

Stort var det också att få förmånen att lyssna på några av de främsta läkarna och professorerna i världen när de pratade om behandlingar, riktlinjer, forskning i dag och framtiden. Det känns som det händer väldigt mycket inom forskningen just nu vilket är otroligt roligt.

Att känna att man är en del av IPOPI som är den globala patientföreningen gör en ödmjuk. Så otroligt olika villkor det är i olika delar av världen. Måtte vi vara rädda om det vi har och kunna bibehålla det.

Eftersom deltagarantalet var stort så var vi i ett gigantiskt kongresscenter och det blev många steg

mellan föreläsningar, möten, fika och lunch. Schemat var fullt med föreläsningar och möten från 09 till fram emot 18 varje dag och sedan var det dags för sociala aktiviteter. När vi åkte hem kändes det nog som om det skulle vara skönt med semester efteråt!

Föreläsningarna spände över allt från livskvalité till senaste gentekniken. Ibland var det tufft att hänga med i engelskan. Det ska bli otroligt roligt att få dela med sig av referaten från mötet framöver.

Under ett av mötena med IPOPI fick vi stora möjligheter att dela med oss av idéer och tankar för hur vi ska kunna jobba framåt på hemmaplan. Jag har mycket intryck och tankar att få ner på papper för fortsatt inspiration i mitt arbete för PIO framåt.

På fredagen hölls IPOPIs årsmötesförhandlingar, där verksamheten och den ekonomiska redovisningen presenterades. Följande kandidater valdes som styrelseledamöter: Violetta Kozhereva från Ryssland, Bruce Lim från Malaysia, John Seymour från USA och Andrea Gressani från Italien.

Att dessutom ha ett fantastiskt rese-sällskap gav ju extra krydda åt resan,

det känns skönt och tryggt när man är några stycken.

Och visst hann vi med lite sightseeing som de gotiska kvarteren och Sagrada Família. En del tapas hanns också med.

Känner en stor tacksamhet för att ha fått förmånen att följa med och ta del av den senaste forskningen, men också över att få möta alla fantastiska människor i IPOPI.



PIO hade fyra representanter på plats i Barcelona. Från styrelsen deltog Anita Dörögrip, vice ordförande Malin Lenneryd, ordförande Maria Monfors och från PIO-kontoret deltog Anneli Larsson (saknas på bild).

Välkommen till PIOs butik på nätet **www.pio.nu**

Informationsmaterial, böcker, vykort, gåvor och en egen Zebra-butik!



PIOs hemsida: www.pio.nu

PIOs hemsida

På hemsidan har vi samlat information om PIOs verksamhet, primära immunbrister och annat som kan vara bra att veta. Under menyn **PIO** finns bland annat information om länsavdelningarna, Världsimmunbristveckan, familjeläger, forskningsfond och PIOs historia. Under menyn **Primär immunbrist** och **Leva med PI** hittar du bland annat snabbfakta om primär immunbrist, varningstecknen, friskvårdstips, läkemedelsnyheter, medlemsberättelser och information om det nationella kvalitetsregistret PIDcare. Här finns också bra länkar som slussar dig vidare till andra hemsidor för ytterligare tips och råd. Under menyn **PIObladet** kan du läsa PIObladet digitalt. Om du inte redan är medlem så är det enkelt att fylla i ett formulär under menyn **Bli medlem**. Under menyn **Gåvor** finns möjlighet att beställa och skicka gåvobrev. Kontaktuppgifter till länsavdelningarna och till PIO-kontoret finns under menyn **Kontakt**.

PIO-butiken

Under menyn **Butik** hittar du enkelt vidare till **PIO-butiken**. Här finns också information om köpvillkor och möjlighet att registrera ett konto om du vill spara dina uppgifter till återkommande köp (det går att handla utan konto). I butiken är produkterna uppdelade i olika kategorier. Om du vill se vilka kategorierna är, gå in via hemsidans högermeny **Välkommen till PIO-butiken**, här kan du direkt välja om du önskar informationsmaterial, vykort, ge en gåva eller besöka **Zebra-butiken**.

Informationsmaterial

PIO erbjuder delar av sitt informationsmaterial utan kostnad. Se information vid respektive material. Det finns två sätt att beställa, välj **PIO-butiken** (via menyn Butik eller via högermenyn Välkommen till PIO-butiken) eller välj **Beställningsformulär** som du hittar under menyn Butik.



Enkelt att beställa via hemsidan.



Välj Gåvobrev och sätt in önskat belopp via Swish: I230244848, Bankgiro: 5159-3382, Plusgiro: 431 00 03-I eller via betalkort genom att köpa en "gåva" i PIO-butiken.

Gåvobrev

Det är enkelt att beställa gåvobrev via hemsidan. Under menyn **Ge en gåva** kan du välja vid vilket tillfälle gåvan ska användas och till vem gåvobrevet ska skickas. Du väljer själv vilken summa som ska skänkas och om gåvan ska gå till PIOs verksamhet eller forskningsfond. Om du vill skänka en gåva direkt så finns också möjlighet under samma meny men du kan också göra ett "köp" via **PIO-butiken**.

Varför en Zebra?

Zebran 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! #thinkzebra



PIOs zebra är illustrerad av designer och illustratör Julia från Design by Julia.



I Zebra-butiken finns allt från nyckelringar och strumpor till "dregglisar".



Våra fina zebra-mössor är designade och sydda av Camilla från Timote - unika kläder för unika barn.

Immunbristmöte i Linköping

Text: Anneli Larsson

Foto: Anneli Larsson, Pelle Sandqvist

I slutet av augusti bjöd infektionskliniken i Linköping i samarbete med PIO in till ett immunbristmöte. Det blev en helkväll med föreläsningar, frågestund, mingel och fika. Vid mötet deltog ett trettiotal personer med primär immunbrist och anhöriga.

Åsa Nilsson, infektionsläkare i region Östergötland och docent vid Linköpings universitet, inledde kvällen med en föreläsning om immunförsvaret och primär immunbrist (PI). Om man har en patient med många infektioner men med normala nivåer av immunglobulin G (IgG), anser Åsa att det är viktigt att ett komplementfunktionstest tas. Detta eftersom immunbrist kan orsakas av många olika fel eller brister i immunförsvarets olika delar: det medfödda försvaret inklusive komplementsystemet och det adaptiva försvaret. Det är också viktigt att odla på slem, upphostningar och/eller i näsan vid infektioner, både när man har en konstaterad primär immunbrist och när man misstänker en sådan. Man kan inte påminna nog mycket om det, menade Åsa. För att hitta personer med primär immunbrist ska man även leta efter ovanliga infektioner, vid fel ålder, på fel plats.



Christina Peterson

Därefter föreläste Christina Peterson från registercentrum Sydost och



Ramona Fust, sjuksköterska från infektionskliniken i Linköping om HälsoSdagboken PIDcare. I utvecklandet av HälsoSdagboken har det varit mycket viktigt att ta tillvara patienternas kunskap och erfarenhet i vården, berättade Christina Peterson. De har haft testversioner, fokusgrupper och intervjuer för att få fram en så lättanvänd och bra hälsodagbok som möjligt.

En av mötesdeltagarna som är patient vid kliniken loggade in för att visa sin hälsodagbok och berätta vad han tyckte om att använda den. Den stora fördelen som han såg det var att det numera faktiskt blir av att han fyller i dagboken. Förr när hälsodagboken bara fanns i pappersform hade han ofta dåligt samvete vid läkarbesök för att han inte fyllt i den. Nu har han tagit för vana att knappa in uppgifterna elektroniskt i anslutning till immunglobulinbehandlingen.

Flera vid mötet menade att det är väldigt bra att kunna se tillbaka på hur man faktiskt mått. Ibland känns

det som om jag alltid är sjuk men när jag kollar tillbaka så ser jag att jag faktiskt haft perioder då jag mått bättre, berättade en av åhörarna.

Från PIO var Anneli Larsson på plats tillsammans med Anette Andersson från PIO Småland. De berättade om varför PIO finns och om vad som görs i organisationen. Båda berättade också om hur mycket PIO har betytt för dem och varför det har känts viktigt att engagera sig. Anneli berättade att hon tror att många av de som engagerar sig i PIO känner ett stort ansvar för PIO eftersom organisationens bildande hade en så tragisk bakgrund. PIO startades 1978 av Maj-Lis Hellström i Lund efter att hennes och maken Svens alla tre barn avlidit i en primär immunbristsjukdom.

Mötet följdes av en frågestund där Åsa Nilsson och Ramona Fust svarade på frågor från åhörarna. PIO tackar Infektionskliniken med Åsa och Ramona i spetsen för ett mycket bra initiativ och tack till alla som deltog vid mötet. ■



Gilla oss på Facebook!

www.facebook.com/PIO.Riks/

Kan man ställa den frågan?

Många som har immunbrist och deras anhöriga har flera frågor i vardagen. Om du har frågor, mejla gärna till info@pio.nu. Kanske kommer din fråga med i nästa nummer av PIObladet.

Frågorna i detta nummer är besvarade av professor Anders Fasth, överläkare Maria Björkqvist samt sjuksköterska Carina Hagstedt i samband med PIOs årsmöte 2015. Frågor och ämnen är föreslagna av personer med primär immunbrist och deras familjemedlemmar i den amerikanska patientföreningen för primär immunbrist, IDF. PIO har fått IDFs tillstånd att använda dem.

Resor

Fråga: Hjälper det att ha munskydd när man flyger för att minska risken för att smittas av infektioner?

Svar: Det är meningslöst. I syfte att minska risken för luftburna infektioner fungerar skyddet enbart mellan 10 till 30 minuter.

Fråga: Finns det resmål som personer med PI bör undvika?

Svar: Personer med brist i det adaptiva immunförsvaret bör undvika resor till länder där man behöver förberedas med levande vaccin. Och de personer som har en primär immun-

bristsjukdom där svettfunktionen inte fungerar bör inte resa till länder med varmt klimat. Men oavsett resmål är boende och beteende två viktiga aspekter att ta hänsyn till. Dvs. anpassa boende och aktiviteter efter sjukdomen.

Preventivmedel och relationer

Fråga: Är det större risk för personer som har PI att drabbas av infektioner om man använder vissa preventivmedel?

Svar: Nej.

Fråga: Är det större risk för personer med PI att smittas av sexuellt överförbara könssjukdomar?

Svar: Svaret är sannolikt ja eftersom personer med PI generellt har större risk för smitta, men bra undersökningar för just könssjukdomar och PI saknas. Herpes i underlivet är en relativt vanlig könssjukdom som kan vara besvärlig vid PI. Kondom skyddar både mot oönskad graviditet och sexuellt överförbara sjukdomar (reds. anm.).

Fråga: Om ens partner eller närstående har en infektion, hur ska man göra för att undvika smitta?

Svar: Det är svårt att undgå smitta

när man bor ihop och panelen ansåg det inte vara någon idé att fly till sommarstugan eller liknande utan fortsätta att leva som vanligt. Infektionsdosen har betydelse för hur kraftig smittan är. Vid vattkoppor ex vis är infektionen lindrigare hos personen som får den först medan den blir besvärligare för andra i familjen som smittas.

Alkohol och cigaretter

Fråga: Hur påverkar alkohol immunförsvaret?

Svar: En grav alkoholist har ett nedsett immunförsvaret, särskilt påverkas det medfödda immunsystemet. Det gäller inte vid normal konsumtion, däremot finns risken att man gör saker man inte borde göra när omdömet avtar, vilket gäller oavsett om man immunbrist eller inte.

Fråga: Är det farligare för personer med PI att röka än för andra med ett normalt immunförsvaret?

Svar: Ja, eftersom rökning skadar lungorna och personer med ex vis antikroppsbrist ofta har lunginflammation blir det ytterligare en skadlig påverkan. Vad gäller snus har det inte samma adderande negativa effekt, så länge man inte inhalerar det. ■

Ge en gåva till PIOs verksamhet

PIO behöver stöd från engagerade personer som du. Hjälp oss i vår verksamhet genom att handla i vår butik, ge bort gåvobrev eller stötta PIOs verksamhet med ett bidrag.

Plusgiro: 431 00 03-I, Bankgiro: 5159-3382,
Swish: 1230244848. Välkommen till www.pio.nu



Årsmöte 2017

Den **25 mars 2017** hälsas alla medlemmar varmt välkomna till Malmö för årsmöte och medlemsmöte.

Inbjudan skickas ut i början av 2017.

Välkomna!
Hälsningar från styrelsen i PIO.

Ny styrelse i PIO Väst-Halland

Vid PIO Väst-Hallands årsmöte den 25 augusti valdes en ny styrelse. Ny ordförande är Marthe Viberg. PIO önskar nya styrelsen lycka till!



Anneli Håkansson, Lina Nyblom, Marthe Viberg och Birgitta Lange. Saknas på bild gör Nils-Erik Fredriksson samt suppleanterna Maj Bäcker och Lena Viberg.

Höst-rapport från länsavdelningarna

Under hösten har PIOs länsavdelningar varit aktiva och erbjudit sina medlemmar olika aktiviteter.

PIO Stockholm-Uppsala har haft medlemsmöte med intressanta föreläsningar.

PIO Småland har haft föreläsning av "Etikett doktorn" samt en träff med infektionskliniken i Växjö.

PIO Örebro-Västmanland har haft en medlemsträff med tema "att bibehålla hälsa och ta hand om sig själv".

PIO Skåne-Blekinge har planerat bio-kvällar i slutet av året och i början av nästa år för medlemmar i Helsingborg, Bromölla och Karlskrona.

Nomineringar till förtroendeuppdrag

Då var det dags att skicka in nomineringar till organisationens olika förtroendeposter för verksamhetsåret 2017. OBS, endast medlemmar kan väljas till förtroendeuppdrag inom organisationen!

Skicka nomineringarna till ann-sofie.isaksson@pio.nu märkt "Nomineringar", **senast den 15 januari**. Kom ihåg att den nominerade dessförinnan ska vara tillfrågad och ha accepterat nomineringen. Vilka poster som är valbara kan du läsa om i PIOs stadgar § 5. Stadgarna finns på www.pio.nu under menyn "PIO", "Om PIO".

Vänliga hälsningar från valberedningen i PIO

Tänk gärna på PIO i jul!

- Ge bort ett Gåvobrev i julkapp.
- Ge bort ett medlemskap eller en prenumeration på PIObladet.
- Köp julkappar i vår Zebra-butik.

Ett bidrag från dig gör skillnad och stöttar PIO i arbetet för att fler barn och vuxna med primär immunbrist ska få rätt stöd, vård och behandling.

PIO önskar dig en riktigt God Jul!

www.pio.nu



Julkappstips - till den som "har allt"!

PIOs Gåvobrev + en liten julkapp = en riktigt god jul!



Fler fina julgåvor finns på:
www.pio.nu

Tack för ditt stöd till PIO!

PIO, riksorganisationen

Kansli

Mellringevägen 120 B
703 53 ÖREBRO
Tel: 019-673 21 24

Ordförande

Maria Monfors
Tel: 070-868 53 37
maria.monfors@pio.nu

Verksamhetsansvarig

Anneli Larsson
anneli.larsson@pio.nu

Ekonomiansvarig

Maria Michelfelder
maria.michelfelder@pio.nu

Länsavdelningar

PIO Skåne-Blekinge

Malin Lenneryd
skane-blekinge@pio.nu

PIO Småland

Anette Andersson
Tel: 0381-146 13
smaland@pio.nu

PIO Stockholm-Uppsala

Johanna Thörnesson
Tel: 070-663 34 48
johanna_th28@hotmail.com

PIO Väst-Halland

Marthe Viberg
Tel: 073-684 72 46
marthenesbak@hotmail.com

PIO Örebro-Västmanland

Mathias Tjäderbäck
Tel: 070-380 40 96
tjaderback@hotmail.com

Kontaktpersoner

Västra Götaland-Skaraborg

Ulla Lindgren
Tel: 0515-182 33

Norra Norrland

Ann-Sofie Isaksson Nordmark
Tel: 070-564 52 54
ann-sofie.isaksson@pio.nu

Östergötland

Robert Rostedt
Tel: 013-10 07 32

HAE

Marie Modén
Tel: 073-440 71 85
marijoha25@hotmail.com

HAE

Rosmarie Segerqvist
Tel: 070-598 13 81
tre.segerqvist@telia.com

För mer info:
www.pio.nu

Lätthanterligt och skonsamt subkutant infusionsset med nålskydd

HlgH•Flo™
Subcutaneous Safety Needle Sets

Vår HlgH•Flo™ kanyl är tunn, skarp och utformad för att göra ett mindre hudsnitt vid applicering. Alltför att du ska få en så skonsam och behaglig behandling som möjligt.

Med HlgH•Flo™'s tunna kanylvägg får nålen en överlägsen administreringsprestanda vilket öppnar möjligheten för snabba administrering och kortare behandlingstid.

HlgH•Flo™ finns i kanyllängderna 4, 6, 9, 12 och 14 mm vilket gör det möjligt att individanpassa din behandling.

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.



nya innovationer till vården

Steripolar

Tel. 018 430 0980

info@steripolar.se

www.steripolar.se

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



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

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**