

PIOblad

Nytt från Primär immunbristorganisationen **Nr 3-4 2017**



**Nya och riktade
behandlingar**

sid 7

**Nyheter inom primär
immunbristområdet**

sid 16-17

**Familjeläger med
cirkus och pirater!**

**PIO-läger på Uskavigården
utanför Nora**

sid 10-18

»Vi vill som föräldrar ofta projicera trygghet och det kan vara svårt att visa svaghet, vi vill inte belasta barnen.« sid 14-15



Innehåll

- | | | | |
|-------|--|-------|--|
| 1 | Hänt se'n sist | 18 | Andningsgymnastik |
| 3 | Aktuellt i PIO
Jubileumsårsmötet 2018
Nyföddhetsscreening | 19 | Immunbristmöte för SLIPI och SISSI |
| 4-5 | Mental hälsa och kroniska sjukdomar | 20 | LOCID Late-onset combined immune deficiency |
| 7 | Nya och riktade behandlingar | 21 | Fagocytdefekter |
| 8-9 | Engagemang och delaktighet | 22 | Stort intresse för PIDcare |
| 10-13 | Familjeläger
Fototävling | 22-23 | Notiser |
| 14-15 | Syskonkärlek i skuggan av ett syskon | 24 | Smått & gott |
| 16-17 | Nyheter inom primär immunbristområdet | | |
- Annonser**
- 2, 19, 23 NordiciInfu Care
6, omsl. Steripolar
Omsl. 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 familjeläget i Uskavi 2017.
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 2017

Kjell Asplund, professor emeritus i medicin
vid Umeå universitet, ordförande i Smer

PIObladet är utgiven av

Primär immunbristorganisationen, www.pio.nu

Tryck

Trio Tryck, Örebro

Hänt se'n sist...



Välkomna till PIObladet nr 3-4

I augusti hölls PIOs årliga och uppskattade familje- och ungdomsläger på Uskavi lägergård utanför Nora. I år var det sju familjer som deltog. Många roliga och spännande aktiviteter erbjöds, som cirkusskola, bågskytte och det mycket uppskattade "Fångarna på Uskavi".

Det är en fin möjlighet att få åka på läger och träffa andra i samma situation, att få känna den härliga gemenskapen, få mer kunskap och göra roliga saker tillsammans. Det betyder mycket att se att man inte är ensam. Ett varmt tack till er alla som bidrog till årets läger!

Fem representanter från PIO deltog vid ett möte den 6–8 september i Tylösand som anordnades av sjuksköterskornas och läkarnas intresseföreningar för primär immunbrist, SISSI och SLIPI. Programmet var varierat och inbjöd till viktigt kunskapsutbyte mellan deltagarna. Det bjöds på många intressanta föreläsningar som ni kommer att få läsa några referat ifrån, i detta och i nästa nummer av PIObladet, nr 1 2018.

I maj arrangerades det samnordiska mötet i Esbo utanför Helsingfors. Representanter från Island, Norge, Danmark, Estland, Sverige och värdlandet Finland fanns på plats. Det var ett mycket trevligt program, med bland annat en båttur i Helsingfors vackra skärgård och föreläsningar. Referat finns i tidningen.

Den 13–15 oktober samlades PIOs styrelse i Ånnaboda utanför Örebro för möteshelg samt styrelsemöte. På styrelsemötet beslutades bland annat att Per Marits, överläkare i klinisk immunologi och transfusionsmedicin vid Karolinska Universitetssjukhuset, ska tilldelas 2017 års forskningsstöd för sin forskning om den genetiska bakgrunden till primär immunbrist. Vi

återkommer till detta i ett senare nummer av PIObladet. Under möteshelgen arbetade styrelsen bland annat med planering inför Världsimmunbristveckan och programmet för PIOs jubileumsårsmöte som kommer att hållas i Stockholm den 16–18 mars 2018. Vi ser fram emot ett mycket spännande och innehållsrikt program.

PIO har skickat ut en enkät för att ta reda på hur medlemmarna upplever att sjukvården fungerar och deras upplevelse av livskvalitet och behandling. En liknande undersökning gjordes 2009 och 2012. Nu vill vi veta om något har förändrats. Vi hoppas att du som har fått enkäten tar tillvara möjligheten att svara. Resultatet blir ett viktigt verktyg i det fortsatta arbetet för att alla som har primär immunbrist ska få en tidig och korrekt diagnos, bästa kända vård och behandling samt möjlighet till ett bra liv. Har du inte fått någon enkät eller har frågor, hör gärna av dig till PIO-kontoret.

Regeringen har gett Socialstyrelsen i uppdrag att se över regelverket för statsbidraget till handikapporganisationer. PIO har deltagit vid flera möten som anordnats av Funktionsrätt Sverige, besvarat en enkät och deltagit vid en intervju gällande förslaget om statsbidraget och skickat in synpunkter på den pågående utredningen till Socialstyrelsen.

Vid årsskiftet kommer Maria Michelfelder att sluta sin tjänst som ekonomiansvarig i PIO. Hjärtligt tack för ditt engagerade arbete under många år. Vi hoppas kunna ta del av Marias erfarenhet och kunskap även fortsättningsvis i PIO.

Avslutningsvis vill jag hälsa Mia Grushult, som har börjat arbeta som ekonomiassistent på PIO-kontoret, varmt välkommen.

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



Låt oss visa vägen till behandling i hemmet

Neria™

Neria™ Guard

Neria™ Soft

Soft Glide®

Vårt team på Nordic Infucare har en bred erfarenhet av alla olika aspekter kring subkutan* behandling i hemmet. Det gör att vi kan erbjuda en unik kombination av medicinteknisk utrustning och kunskap inom immunbrist-behandling för både vuxna och barn. Med hjälp av våra produkter kan du få en trygg, säker och enkel behandling i hemmet.

* i underhuds fett



Kontakta din läkare eller sjuksköterska för information om våra produkter.

nordic
INFUcare

NordicInfu Care AB • Box 1225 • 131 28 Nacka strand • 08-601 24 40 • www.infucare.com

PIO firar 40 år 2018

PIO hälsar alla medlemmar välkomna på 40-årskalas! Firandet kommer äga rum i Stockholm i dagarna tre, 16-18 mars 2018, på hotell Scandic Ariadne.

Det kommer att bjudas på återblickar och framtidsspaning. Vi är glada över att kunna berätta att PIOs grundare Maj-Lis Hellström samt flera av Sveriges främsta experter inom primär immunbrist kommer att delta. Bland annat har redan Janne Björkander, Anders Fasth, Ann Gardulf och Lennart Hammarström tackat ja till att föreläsa. Fler föreläsare presenteras i inbjudan som skickas ut i januari. Information kommer också att finnas på PIOs hemsida www.pio.nu. Det kommer också finnas tillfälle att lära känna nya medlemmar och återse gamla vänner.

Vi hoppas på givande dagar tillsammans! Boka redan nu in 16-18 mars i din kalender. *Mer information kommer.*

PIO grundades 1978 av Maj-Lis Hellström. Maj-Lis och hennes man Sven förlorade alla sina tre barn i en svår primär immunbrist-sjukdom. På 1970-talet fanns inte den behandling som behövdes för att rädda syskonen.

PIO har under 40 år varit ett viktigt stöd för många med primär immunbrist och en pådrivande kraft gällande utvecklingen av vård, behandling, diagnos och möjligheten till ett bra liv. Det återstår ännu mycket att göra, bland annat införande av nyföddhetscreening (se denna sida). Men mycket har åstadkommits under 40 år! Det är vi stolta över och det är värt att fira!

Vi hoppas att många medlemmar vill komma och fira tillsammans!

Välkomna!

Nyföddhetscreening för allvarliga immunbrister

Socialstyrelsen har under 2017 arbetat vidare med utredningen om nyföddhetscreening för allvarliga immunbrister ska införas.

Den 23-24 november samlas experter som på olika sätt kommer i kontakt med screening i sitt arbete för att granska det vetenskapliga underlaget gällande bedömningskriterierna i screeningmodellen som tagits fram av SBU, Statens beredning för medicinsk och social utvärdering. Därefter kommer bland annat det Nationella screeningrådet bedöma screeningprogrammet och förslag ska ut på remiss till alla sjukvårdsregioner. Ett slutgiltigt beslut väntas till hösten 2018. Det

är bra att processen är i gång och vi hoppas att det inte blir några förse-ningar. Med varje år som beslutet fördröjs, dör 1-2 barn, kanske fler i onödan och föräldrar förlorar sina barn. Vid mötet som anordnas av Socialstyrelsen i november kommer PIO att representeras av Anneli Larsson.

Den allvarligaste varianten av immunbrist, SCID (svår kombinerad immunbrist), drabbar 2-3 barn per år i Sverige. Obehandlade dör alla, de flesta inom ett år, men om barnen hittas tidigt och snabbt behandlas med stamcellstransplantation blir de flesta helt friska.

Nya foldrar

PIOs röda folder "Primär immunbrist hos barn och vuxna" har uppdaterats och innehåller information om immunsystemet och primära immunbrister. I foldern finns aktuella varningstecken för primär immunbrist hos barn och vuxna. Foldern "Vårt immunsystem" är en berättelse för barn som har primär immunbrist och förklarar hur immunsystemet fungerar. Foldrarna, som är i A5-storlek, finns att beställa via PIOs hemsida och är gratis för PIOs medlemmar.



www.pio.nu

Aktuell information, råd, tips, kontaktuppgifter, möjlighet att beställa material, gåvobrev, bli medlem, läsa PIObladet, handla i zebra-butiken, länkar till sociala medier m.m.



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

Mental hälsa och kroniska sjukdomar

Text: Susanne Larsson
Foto: Ulrika Å Jondelius

Under det Samnordiska mötet i Finland föreläste Dr Lotte Vosmar Denning, allmänläkare och medlem i immunbristföreningen i Danmark, med särskilt intresse inom PID, immunologi, infektionsjukdomar och mindfulness.

Lotte föreläste om ”Patienternas mentala hälsa”. Ett viktigt och stort område som behöver tas upp mer. Hur kan man uppnå en bra mental hälsa när man lever med en kronisk sjukdom? Lotte menar att det är viktigt att hitta mål för vad du vill göra och försöka acceptera ditt hälsotillstånd. Det är grunden till bra mental hälsa.

”Alla du möter utkämpar en strid som du inte vet något om.” Så var alltid snäll mot dem du möter och mot dig själv. Nyckeln till ett bättre välmående är att hitta rätt sätt för dig att hantera svårigheter på, menar Lotte. Mental hälsa kan definieras som ett tillstånd av välbefinnande där varje individ inser sin egen potential och kan klara de normala utmaningarna i livet.

Hur passar då mental hälsa ihop med en kronisk sjukdom?

Det är inte alltid lätt att leva med en kronisk sjukdom. Man möts av många utmaningar, till exempel oförståelse, utanförskap, obehag av symtom och biverkningar av behandlingar, oförmåga att arbeta eller studera i perioder och ekonomiska svårigheter. Saker i livet kan utvecklas i fel riktning mot vad man tänkt sig och framtiden kan vara oförutsägbart och svårt att planera. Detta kan vara krävande och du måste då vara redo att ändra om i din vardag. Lotte berättade om en patient, en kvinna i 50-årsåldern, som arbetade

deltid och alltid var infekterad under vinterhalvåret. Kvinnan trodde att detta var normalt, ingen hade någonsin berättat för henne att det kunde vara en primär immunbristsjukdom. Kvinnan kämpade på, men trots det blev hon så småningom uppsagd och förlorade sitt arbete. Denna historia visar hur viktigt det är att få en diagnos i rätt tid, så att man kan få ökad förståelse från sin omgivning och också sig själv.

Lottes rekommendationer för att få en bra mental hälsa

Försök att hitta ett mål att sträva efter och ha alltid en alternativ plan. Fortsätt slåss för vad du vill uppnå och gör ditt bästa. Det är viktigt att acceptera förutsättningarna för din egen insats i förhållande till din kroniska sjukdom. Försök ha en positiv attityd, även om det är tungt, och försök vända det negativa till något positivt. När svåra tankar kommer är det bra att göra sådant som är meningsfullt för dig själv och välja aktiviteter som intresserar dig.

För att uppnå en bättre mental hälsa kan du träna på

- att känna till och vara i kontakt med dina känslor och acceptera dina svårigheter
- att vara empatisk
- att vara uppmärksam
- att vara mer robust/kraftfull
- att älska dig själv (det gör det samtidigt lättare att älska livet)
- att göra något som har betydelse för fler än dig själv
- att hitta aktiviteter som intresserar dig.

Psykisk ohälsa

Att ha en kronisk sjukdom ökar risken för att utveckla psykisk ohälsa (de-

pression, ångest och kronisk stress). I Danmark utvecklar 20 procent av befolkningen en depression (oavsett om man har en kronisk sjukdom eller inte). Behandlingen av depression är densamma om du har en kronisk sjukdom eller inte. De flesta uppnår god psykisk hälsa igen, men risk för återfall finns.

Vad är ångest och vad är depression?

Ångest handlar om någon form av oro och kan variera i styrka från ångslan till panik. Man kan vara rädd för döden eller ödet, ha ångest över att göra fel och fördömanden från andra. Man kan också ha en rädsla för att vara utanför. Man kan älta tankar och frågor som ”Varför jag?”, ”Vad är meningen?”, ”Vad har jag gjort eftersom det här händer mig?”. Ångesten håller på så sätt sig själv vid liv och växer sig starkare.

Depression är nedstämdhet som håller i sig mer än två veckor. Den förekommer i olika former och grader. Vanliga symtom är känsla av sorg, mindre intresse och energi för saker, trötthet, sömnrubbningar, aptitstörningar, koncentrationsproblem samt sämre möjlighet att få en överblick över det vardagliga livet. Man kan ha tankar om döden, vara rastlös och mer tystlåten. Trots detta klarar vissa personer att hålla skenet uppe inför andra.

Det kan till exempel vara svårt för en individ att inte kunna delta vid en fest på grund av sin sjukdom. Att sedan se bilder från festen och alla positiva händelser under kvällen i sociala medier kan få personen att må ännu sämre. Sociala medier är inte bra på det sättet, menar Lotte. Negativa tankar och frågor kan få fäste och bli

svåra att hantera. Ångesten och depressionen kan vara så kraftig att man planerar att ta sitt liv.

Positiv psykologi

Psykologen Martin Seligmann gjorde en studie på 1990-talet för att undersöka vad som gör människor lyckliga. Genom flera enkätundersökningar upptäckte Seligmann att de personer som var lyckligast hade mycket gemensamt. Han kom fram till att följande sju faktorer är viktiga för lycka:

- att ha djupa och nära relationer med andra människor
- att bry sig om andra och ta hand om andra människor
- att ha ett bra flöde i livet
- att ha hittat en mening med livet och att vara en del av något större än sig själv
- att motionera och ha fysiskt välbefinnande
- att ha andligt engagemang och känna mening
- att tro på optimism och mindfulness samt känna tacksamhet och hopp.

Positiv psykologi kan man lära sig genom övningar, tipsar Lotte. Ett sätt att peppa dig själv, se det positiva och komma ihåg de saker som är bra i livet är att du journalför ditt liv genom att fånga ögonblicksbilder av livet. Fånga tre roliga saker och tänk efter varför de hände. Kom ihåg att skratt är smittsamt. Skriv din framtidsdagbok, blunda och tänk på din framtid, vad ser du? Räkna vänliga gester, kom ihåg alla vänliga handlingar du gör och som du bevitnar under en viss dag. Det kan vara någon som öppnar dörren för dig eller att solen lyser. Tacksamhet; tänk efter om det är någon du borde tacka för något och ordna ett möte och tacka personen. Det kan ge dig mycket lycka och glädja någon annan.

Få flöde i livet, men hur?

Hitta din utmaning/ditt intresse, något du vill ha. Det måste vara "lite svårt" så det upptar hela din koncentration. Ta bort alla distraktioner så att du kan koncentrera dig, förbered och tänk innan du börjar. Se till att du har allt du behöver för att öva på ditt intresse, det kan ta lite tid. Planera in den tiden du ska utöva intresset, begränsad tid gör att du njuter ännu mer. Om du flyttar dig fysiskt är det lättare att sätta igång med ett nytt intresse.



Lotte Vosmar Denning föreläste om mental hälsa och mindfulness och berättade att hennes egen mindfulness är att tänka på en vy över en sjö i solnedgången.

Du kommer känna lycka när du bara kan göra det utan att tänka på hur du gör det.

Mindfulness

Mindfulness är medvetenhet som uppstår genom att vi uppmärksammar vårt eget medvetande. Det handlar om att veta vad som är i ditt sinne, enligt Jon Kabat-Zinn som har utvecklat mindfulness. Lottes egen mindfulness är "en vy över en sjö i solnedgången". Att man föreställer sig att vara på en plats som man trivs på gör det lättare att slappna av. När vi övar med tanken, fokuserar vi på vad vi känner just nu snarare än att tänka på det förflutna eller framtiden. Mindfulness kan läras och användas av alla, var du än är och under den tid du har. Lotte ber oss ta ett djupt andetag, hålla andan och bara känna efter vad vi har inom oss, vad känner vi? Döm inte, känn bara, säger Lotte.

Mindfulness påverkar hur du tänker och gör dig känslomässigt starkare. Lotte låter alla göra en övning för att träna på att vara närvarande i nuet.

Vi får alla ett russin som vi ska hålla i våra händer. Lotte uppmanar oss att titta på russinet, se rynkorna och färgen för att sedan ta det i munnen och känna rynkorna, tugga runt länge och känna russinet och hur saliven kommer i munnen. Vi uppmanas att ha russinet i munnen tills det är borta. När det är borta kommer du fortfarande känna smaken, säger Lotte och menar att detta är en bra övning som får oss att stanna upp och tänka på något annat. Speciellt i samband med stressade situationer är det bra att uppmärksamma det små sakerna i livet, menar Lotte.

Mindfulness vid depression

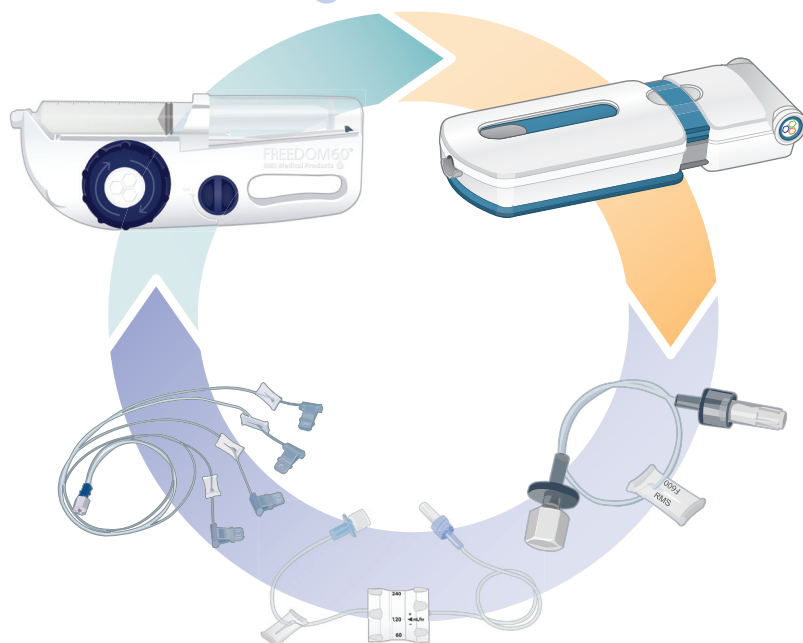
Mindfulness används för att minska stress, oro och som komplement till traditionell behandling av depression och för att förhindra återfall av depression. Metoden har använts i stor utsträckning de senaste 15-20 åren. Lotte avslutar med att säga att gå till en psykolog också kan göra en väldigt gott, man kan bli hjälpt vid depression, stress, ångest och även vid oro för exempelvis att ta sprutor. ■

Freedom

Enkel infusionspump, säker behandling

FREEDOM60®

FreedomEdge™



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

Nya och riktade behandlingar

för primär immunbrist

Text: Maria Michelfelder

Foto: Ulrika Å Jondelius

Emma Haapaniemi, fil. och med. dr, från Karolinska Institutet i Stockholm var inbjuden för att berätta om nyheter inom behandling vid primär immunbrist och pratade bland annat om genterapi och immunmodulerande behandling.

Två typer av behandling

De behandlingar för primär immunbrist som finns tillgängliga i dag kan delas in i två grupper, botande och symtomlindrande behandlingar. Till den första gruppen hör stamcellstransplantation och genterapi, till den andra behandling med immunoglobulin och immunmodulerande behandling.

Genterapi idag och i framtiden

Jämfört med stamcellstransplantation är genterapi ett lindrigare behandlingsalternativ. Det kan därför användas för personer som är mycket sjuka och inte skulle klara av en stamcellstransplantation eller där en passende donator saknas. Den typ av genterapi som i dag används vid fem center i Europa innebär att stamceller tas från patienten och efter kemoterapi, där mängd och sort har anpassats efter sjukdom, förs nya fungerande gener tillbaka med hjälp av ett virus. Denna metod, s.k. virus-genterapi, utförs främst på personer med SCID (svår kombinerad immunbrist), CGD (kronisk granulomatös sjukdom) och WAS (Wiskott-Aldrichs syndrom) samt andra allvarliga sjukdomar med dålig prognos vid symtomlindrande behandling.

En ny teknik som Emma Haapaniemi forskar om kallas genredigering. Med hjälp av den här tekniken kan man klippa bort mutationen i genen som orsakar sjukdomen och på så sätt rätta till mutationen som just den patienten har. Det är alltså en mer individuellt anpassad genterapi.

Fördelen med virus-genterapi är att ca 15 års erfarenhet redan finns, men nackdelen är att det endast kan användas på vissa utvalda sjukdomar. Genredigering däremot kan användas för alla patienter med en känd gendefekt, men är ännu inte fullt tillgänglig eftersom kliniska prövningar fortfarande pågår.

Resultaten från genterapi visar på att antikroppsbristen kan kvarstå efter behandlingen. Precis som vid stamcellstransplantation ser man att ju yngre patienten är vid behandlingen, desto bättre ser prognosen ut.

Immunmodulerande behandling

Den vanligaste behandlingen för att lindra symtomen av en primär immunbrist är immunoglobulinbehandling, där man ersätter de antikroppar som personen saknar. Men det finns även mer riktade behandlingar med syfte att försöka påverka specifika delar i immunförsvaret, s.k. immunmodulerande behandling. Ett exempel på detta är behandling som ges för att påverka signalvägar i immunförsvaret. Det finns proteiner, så kallade signalproteiner, som via signalvägar påverkar hur celler "ser" och "hör". Om proteinerna är defekta kan de antingen fungera sämre och reagera långsamt eller tvärtom vara hyperaktiva och orsaka autoimmuna



Emma Haapaniemi föreläste om nyheter inom behandling vid primär immunbrist.

reaktioner mot kroppens egna celler. För att motverka detta kan man använda läkemedel som t.ex. rapamycin och abatacept som riktar sig mot specifika signalvägar.

Viktigt att ta reda på gendefekten

Forskare har lyckats identifiera över 300 gener som är inblandade i uppkomsten av primära immunbrist-sjukdomar. Tack vare ny teknik, är det i dag möjligt att testa alla dessa gener med ett enda blodprov. Emma betonar vikten av att ta reda på vilken gendefekt en person med primär immunbrist har. Det är inte bara information som vetenskapen kan dra nytta av, utan det kan även användas för att ge en person bästa möjliga behandling och korrekt information gällande ärftlighet. ■

Engagemang och delaktighet

Text: Anita Dörögrip

Foto: Ulrika Å Jondelius

Under det samnordiska mötet i Esboo fick vi lyssna på en föreläsning av Ann Gardulf, leg. sjuksköterska och Rolf Gustafson, leg. läkare, båda även docenter vid Karolinska Institutet i Stockholm. De hade mycket intressanta synvinklar på hur patienterna kan göras mer delaktiga och engagerade i sin vård.

Rolf Gustafson tog upp hur viktigt det är att känna till historiken för att kunna göra framtiden bättre. Han menade också att det är alltid är möjligt att förbättra situationen för individer med primär immunbrist.

Blodet består av plasma, röda och vita blodkroppar, samt blodplättar. Historien om immunglobulin/gammaglobulin börjar år 1894 med Emil von Behring som tog blod från vaccinerade djur och gav djurens serum till människor för att behandla difteri. Man hade upptäckt att små doser difteri som gavs till hästar skapade antikroppar. Sedan togs blod från den smittade hästen och serum renades fram för behandling av människor. Denna behandling var den som användes innan penicillinet upptäcktes år 1928. Fortfarande används serum från häst som motgift vid ormbett.

Rolf berättade vidare att år 1926 utvecklade Arne Tiselius metoden elfores, det vill säga ett sätt att

dela upp proteinerna i blodet i olika grupper. En grupp är gammaproteiner, där man bl a hittar immunglobuliner. En annan viktig grupp med proteiner är t ex albumin.

Under andra världskriget fanns det ett stort behov av blod till sårade soldater. Det var dock svårt att hantera färskt blod eftersom det är mycket värmekänsligt. I USA satsades stora forskningsmedel på forskaren Edwin Cohn för att han skulle ta fram en metod att framställa frystorkat albumin som enkelt kunde transporteras. Det frystorkade albuminet kunde sedan lösas upp och ges som dropp direkt på slagfalten. Cohns metod innebar också att immunglobulin kunde framställas från plasman och det är i princip samma metod som fortfarande används.

År 1952 gavs den första IgG-behandlingen av Ogden Bruton till en 8-årig pojke. Den gavs som subkutan injektion, dvs i underhuds fettet, och ledde till den första medicinska artikeln om immunglobulinbehandling. Av okänd anledning övergick man att ge immunglobulinet intramuskulärt och så gavs det under de kommande 30 åren. De intramuskulära produkterna har aldrig gett upphov till blodsmitta.

År 1980 lanserades det första intravenösa immunglobulinpreparatet. I början fanns det problem med det intravenösa immunglobulinet eftersom det i vissa preparat fanns hepatit C (eller hepatit non-A non-B som det kallades då).

År 1991 lanserades snabb subkutan immunglobulinbehandling av Ann Gardulf och används nu av cirka 80 % av de nordiska barnen, ungdomarna och vuxna.

År 2013 lanserades en speciell typ av immunglobulinbehandling så kallad faciliterad behandling, där ett enzym injiceras före immunglobulinet så att större volymer kan ges vid ett och samma tillfälle.

Ann Gardulf berättade att Immunbristenheten i Stockholm i mitten av 1980-talet fick ett intravenöst preparat som innehöll hepatit C-virus. Det gick därför inte att fortsätta med den intravenösa behandlingen så patienterna fick återgå till intramuskulär behandling på sjukhuset. Det var Ann som gav injektionerna och hon upptäckte att det var många som fick biverkningar som trötthet, svettningar, huvudvärk, blodtrycksfall m.m.

Därför utvecklade Ann en metod på Immunbristenheten där intramuskulärt immunglobulin gavs i underhuds fettet med hjälp av en morfinspruta i en hastighet av 20 milliliter/timme. Det allra första försöket startades med två patienter och sedan snart därefter med cirka 20 patienter. *(I Göteborg hade man då gett immunglobulin avsett för intramuskulär injektion subkutant med hög hastighet till fem personer. Reds. anm.)* De patienter som fick subkutan behandling mådde mycket bättre och slapp biverkningarna som var vanliga vid intramuskulär behandling.

Ann berättade att hon publicerade den första medicinska artikeln 1991 om snabb subkutan behandling med immunglobulin i hemmet för vuxna och tonåringar i Sverige. En fördel med att ta behandlingen hemma med pump är att individen är mobil under tiden och kan göra andra saker samtidigt. Idag kan immunglobulin ges intravenöst och i tre olika subkutana varianter; subkutant med hjälp av pump, subkutana infusioner givna för hand eller subkutant gammaglobulin där enzym ges innan. Mängden immunglobulin baseras på individens vikt.

Engagemang och delaktighet

Ett bra sätt för att den subkutana behandlingen ska fungera optimalt är att vården bygger upp ett team där vårdpersonal, patient och familj ingår för att skapa delaktighet i behandlingen. Ann förespråkar utifrån sina studier och erfarenhet att man följer patienten och ser vad som händer kliniskt. Det är viktigt att patienten får träffa samma sjuksköterska och läkare varje gång.

Innan man kan övergå till egenbehandling i hemmet måste man få undervisning. Ann rekommenderar ett utbildningsprogram en gång per vecka under 6-8 veckor på sjukhuset. Då ges möjlighet att följa obehag som kan uppkomma i starten samt att få undervisning i sin sjukdomsbehandling. Undervisningen bör omfatta teknik, infusionshastighet, infusionsställan samt antalet insticksställan. Patienten får göra allt själv under handledning av sjuksköterskan direkt första gången. Att träffas under 6-8 veckor har i flera undersökningar visat sig vara bra för att lära sig att hantera behandlingen på egen hand. Gruppdiskussioner är viktiga då deltagarna även får prata om känslor kring behandlingarna och sjukdomen.

Olika vävnadsreaktioner där den subkutana infusionen har getts är vanligast i samband med de första behandlingstillfällena, t ex kan man se lokal rodnad och svullnad. Reaktionen försvinner som regel inom några timmar eller inom 24 timmar efter att infusionen avslutats. Dessa vävnadsreaktioner upphör vanligen att inträffa efter en tids behandling, i allmänhet efter 6-8 behandlingstillfällen vid veckovisa infusioner.



Rolf Gustafson och Ann Gardulf föreläste om hur vi uppnår engagemang och delaktighet hos patienten och i familjen vid behandling av primär immunbrist.

De vanligaste misstagen som görs inom vården vid subkutan behandling är att

- för kort nål används, vilket leder till läckage och smärta vid insticksstället
- nålen är våt, vilket orsakar onödig smärta eftersom det finns celler i huden som reagerar när nålen är våt
- fel infusionsställe används
- nålarna sitter för tätt när man har flera nålar
- patienten byter insticksställe vid varje infusion istället för att bara ändra lite grann vid insticken
- infusionen startas med för hög hastighet
- det tejpas för hårt över nålen.

Det är viktigt att ordentligt kontrollera att det inte kommer något blod i slangen eftersom det är betydligt lättare att få fler och kraftigare biverkningar om man stuckit i ett blodkärl.

Det var intressant att lyssna på Ann och den fina undervisningsmodell som jobbats fram. Förhoppningen är att den sprids ut i landet och kan komma alla våra medlemmar till godo. ■

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 har på annat sätt 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.



Gilla oss på Facebook!

www.facebook.com/PIO.Riks/

Spännande, roligt och vackert!

Familjelägret upprepade framgångskonceptet från alla tidigare år: "Full fart från början till slut"! Fototävlingen i samarbete mellan PIO och CSL Behring lockade som vanligt fram lusten att föreviga allt spännande, roligt och vackert som deltagarna fick uppleva. Att rangordna var nästintill omöjligt, så utöver vinnarbilden av Hugo Larsson delar de andra mästernfotograferna 2:a priset. För att ge dem som inte hade möjlighet att delta vid familjelägret en liten inblick i de uppskattade aktiviteterna bjuder vi här på ett färgsprakande galleri från vinnarnas kameror med fotografiernas namn vid aktuell bild. Grattis till priserna som kommer med posten och hjärtligt tack för alla superfina bilder!



Varenda kotte gillar denna sköna stil!
Fotograf: Hugo Larsson



Mig kan minsann ingen tämja nu!
Fotograf: Roger Jansson



Är det inte enklare att ta i hand när man hälsar? Fotograf: Maria Arosenius



Vadå svår Rubiks kub!? Tog bara en halv minut... Fotograf: Maria Arosenius



Begrundan vid kalkbrottets vackra spegling. Fotograf: Susanne Larsson



Toppen att avrunda aktiviteterna med en grillfest! Fotograf: Birgitta Lange



Är kapten Kids papegoja i påsen?
Fotograf: Birgitta Lange



Bara hundra gånger till; snälla!
Fotograf: Birgitta Lange



Nej, de lappar inte till varandra! Det är bara en kul gruppövning...
Fotograf: Susanne Larsson



Girlpower; vänner för livet!
Fotograf: Susanne Larsson

Vi riktar ett omfamnande och uppskattande tack till alla fotografierna och deltagarna vid familjelägret på Uskavigården 2017!

Familjeläger

med fångarna på Uskavi, cirkusskola och PIO-pirater

Text & foto: Ulrika Å Jondelius

Helgen 11-13 augusti träffades familjer från hela Sverige på Uskavigården utanför Nora. I år var det 17:e gången som lägret arrangerades och precis som tidigare år bjöds det på flera överraskningar som besök av bågskytta, Cirkus Cirkör och ruskiga PIO-pirater.

I ljumna vindar och i ett strålande solsken samlades familjerna framför "gula huset" för att hälsas välkomna och få information. Sedan bjöds det på hamburgare. Efter lunchen delades alla in i grupper. Ungdomarna packade fika och tog en promenad till kalkbrottet för ett dopp. Barnen samlades för lek och bus medan föräldrarna fick lyssna på en föreläsning av Astrid Emker. Astrid föreläste under rubriken "Syskonkärlek i skuggan av ett syskon". På sidan 14 och 15 finns ett referat.

Efter middagen, som var tacos, fick vi besök av Nora Bågskytteklubb. Ungdomarna fick först en lektion i bågskytte och sedan prova på att träffa måltavlan med pilar. På kvällen var det dags för en numera återkommande aktivitet, "Fångarna på Uskavi". Alla familjer samlades på gräsplanen för att svara på kluriga gåtor och lösa problem på jakt efter de eftertraktade nycklarna. Speciellt uppskattat var att gräva med händerna i hinkar med kladdigt innehåll. Med nycklarnas hjälp öppnades sedan "skattkammaren" där alla fick välja ett pris.

På lördagen duggregnade det på morgonen. Men som på beställning blev det uppehåll precis när pedagogerna från Cirkus Cirkör drog igång dagens aktivitet, cirkusskola. Vi fick prova på akrobatik, att gå på lina och att jonglera med bollar och ringar. Att snurra tallrikar på pinnar var mycket uppskattat! Samtidigt som barnen övade cirkuskonster föreläste Olov

Ekwall om nyheter inom primär immunbristområdet. Ett referat finns på sidan 16 och 17.

Med spaghetti och köttfärssås i våra magar fick vi ny energi till nästa aktivitet. Klubbor och bollar plockades fram och vi delade upp oss på olika minigolfbanor för en runda. Några barn valde att pyssla i den stora salen där det fanns mängder av pyssel, allt från reflexgubbar till färg för ansiktsmålning. Förvånade såg vi att några av barnen förvandlades till vampyrer och hundar!

På eftermiddagen fikade vi med muffins nere vid sjön. De som var badsugna passade på att hoppa ner i vattnet från bryggan medan andra tog på sig flytväst för att paddla kanot.

Efter en god middag träffades vi vid grillplatsen. Plötsligt hördes mystiska ljud från buskarna och det dök upp ruskiga PIO-pirater! Piraterna hade med en skattkarta och det blev full fart på barnen. Med hjälp av kartan hittades ledtrådar som sedan visade vägen till skatten, som var lördagsgodis! Tyvärr började det regna så det blev ingen längre stund vid grillplatsen på kvällen, men vi hann i alla fall grilla och äta korv.

På söndagen var både barn och föräldrar med på en föreläsning med Kaisa Johansson. Kaisa föreläste om andningsövningar och gav också praktiska råd hur man lär sig att huffa och lossa slem. Läs mer på sidan 18.

Stort tack till alla familjer och arrangörerna Anita, Kenth, Birgitta och Freddy samt till våra samarbetspartners och sponsorer! Vi ses nästa år 10-12 augusti på Uskavigården!





*Nu har vi gjort vårt
vilket inte varit svårt.*

*Att få så många fina vänner
man djupt i hjärtat känner.*

*Även om lägret gett oss mycket
ljusa minnen
vill vi nu lämna över
stafettpinnen.*

*Det är dags för nya krafter
att ta över
för vi tror att familjerna lägret
behöver.*

*Så mycket kunskap vi fått
i både stort och smått.*

*Att uppleva så mycket tårar
och skratt
är för medmänskligheten en
skatt.*

*En gåva att under en helg i
augusti få mötas
och intensivt mot varandra
"nötas".*

*Ett stort hjärta ni alla har,
vi har våra minnen kvar.*

Tack för oss!

Anita och Kenth Dörögrip

Stort tack Anita och Kenth för
all hjälp med lägret, planering
och genomförande, under flera
år samt för alla fina nycklar och
skatter till skattkammaren!



Nästa år!
FAMILJELÄGER
10-12 augusti
2018

"Seså", far till Uskavi i Nora!

Text: Jennifer Englund Larsson

Foto: Henrik Viberg

Hej, det är jag som är 10-åriga Jennifer Englund Larsson. Jag bor uppe i Norrbotten i en ort som heter Kalix. Både jag och min mamma har immunbrist och det är säkert fler än vi som har det.

Jag vet också att det säkert är jobbigt att ha en mamma eller pappa, syskon eller en själv som har kraftig immunbrist. Att man inte får göra vissa saker som andra får, till exempel åka och bada på badhus, fara på lekland, fara och vara på läger eller kollo och det är därför bra att det finns ett läger för de som har immunbrist. "Seså", far till Uskavi i Nora!

Det som är bra med lägret är att det finns en fin badstrand och man brukar få bada. Man får alltid vänner och det finns varje dag aktiviteter både för ungdomar och dom yngre. Jag badade nästan varje dag med andra kompisar, jag lekte i lekparken och lekte andra lekar. Jag pysslade, bl.a. gjorde jag en nyckelring och en tavla av Uskavi badstrand.

Jag var med kompisar och jag myste med familjen förstås. Vi hade också

tävlingar och en av dem var "Fångarna på Uskavi", ungefär som "Fångarna på fortet", fast där på Uskavi och det är mindre farligt där. Man får fina och roliga nycklar som man får behålla resten av livet.



Det fanns också en liten kiosk där man kan köpa godis, glass och vykort att skicka hem till kompisarna. Vi spelade också golf och vi fick fika varje dag, ibland flera gånger om dagen. Och det var jättegod mat, så som taco, kyckling, hamburgare, köttfärs-sås m.m.

Det finns en camping så att man kan ta med husvagn och bo i, det gjorde vi förra året, och då kunde vi även stanna till på andra campingplatser.

Det finns också fina stugor och ett ställe som kallas kalkbrottet. Och där, i kalkbrottet finns en jättefin badplats har jag sett på bild. Jag hann inte åka dit själv för jag och Inez, som är en vän, lekte så det blev för sent. Men nästa år ska vi åka dit och bada.

Det var tredje gången som jag åkte till Uskavi nu och varje gång har jag haft jättekul och vill åka tillbaka så fort som möjligt. Lägret är alltid fredag till söndag i början av augusti. Sista dagen på kvällen, brukar vi grilla korv och få festisar och då brukar det vara skattjakt med roliga figurer. Man brukar få en stor godispåse när man hittar skatten.

Man får chansen att prata och bli vän med andra med immunbrist, för på min skola är jag den enda i hela skolan som har immunbrist. Och det är ganska jobbigt, så det är skönt att kunna prata med andra som känner samma. Ni borde verkligen komma till lägret Uskavi i Nora. Jag hoppas att vi ses. Jag vill också tacka PIO för att dom har gjort detta underbara läger.

Med vänliga hälsningar *Jennifer*

Varmt tack till alla som på olika sätt bidragit till PIOs familjeläger!

För att arrangera ett läger krävs engagemang, tid och pengar. Ett stort tack till arrangörerna, Anita och Kenth Dörögrip, Birgitta Lange och ungdomsledare Freddy Godden.

Våra sponsorer:

- CSL Behring
- ICA Parken/City/Eko, Örebro
- ICA Supermarket Haga Centrum, Örebro
- Nelly.com

Lägret har fått stöd från:

- Kungäpsets Bröllopsfond
- Kungl. Sällskapet Pro Patria

- Prins Carl Gustafs Stiftelse
- Prins Gustaf Adolf och Prinsessan Sibyllas Minnesfond
- Sigurd och Elsa Goljes stiftelse
- Stiftelsen Karin och Ernst August Bångs minne
- Stiftelsen Lars Hiertas Minne
- Stiftelsen Sunnerdahls Handikappfond
- Stiftelsen Ulf Lundahls Minnesfond
- Landsting från olika delar av Sverige



Syskonkärlek i skuggan av ett syskon

Text: Henrik & Marthe Viberg

Foto: Ulrika Å Jondelius

Astrid Emker jobbar som pedagog på Ågrenska, det har hon gjort i 17 år. Hon har bland annat deltagit i flera projekt kring syskon till barn med sällsynta sjukdomar och funktionsnedsättningar.

Kort historia om Ågrenska

Grosshandlare Axel Ågren och hans hustru Louise köpte Lilla Amundön för att bygga ett konvalescenthem. Konvalescenthemmet invigdes av biskopen den 26 maj 1914. Ågrenska konvalescenthem stängde ner verksamheten 1978 och det förfallna hemmet började byggas om med syftet att få till ett centrum för barn med funktionsnedsättningar och deras familjer. Dagens Ågrenska invigdes av den nuvarande beskyddaren Drottning Silvia, den 23 maj 1989.

Efter den korta introduktionen om Ågrenskas historia fortsätter Astrid att berätta om Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser. De samordnar, koordinerar och sprider information om sällsynta sjukdomar. På deras webbsida www.nfsd.se kan man bland annat läsa om vilka rättigheter man har om man har ett barn med en sällsynt sjukdom.

Syskonrelationen

Att få ett syskon med funktionsnedsättning eller en sällsynt sjukdom är en stor utmaning. Det är en ny och ibland svår situation att hantera. Det väcker mycket känslor som kan vara svårt att sätta ord på. Barn känner av föräldrars oro som de måste förhålla sig till. De behöver strategier för att hantera svåra känslor som inte är så

lätta att visa som både sorg och ilska. Att få dela erfarenheter och samtala om detta är till stor hjälp, sa Astrid. Syskon är ofta väldigt beskyddande och hjälpsamma med varandra.

En studie som gjorts på Ågrenska visar att syskon ofta har bristfällig kunskap om sjukdomen och att föräldrarna överskattar syskonens kunskap. Ofta får barnet som har sjukdomen lära sig mer om sjukdomen i samband med läkarbesöken, men många gånger får syskonen inte vara med. Vi uppmuntrar äldre syskon att själva få ställa sina frågor till läkare då det ibland kan vara känsligt att fråga föräldrarna. En flicka sa en gång att hon frågat sin mamma om sitt syskons sjukdom men då hade mamman blivit ledsen. Det ledde till att flickan fick svårt att fråga mer för att inte göra mamman ledsen. Det är vanligt att syskon beskriver att de inte vill vara till besvär och att deras tankar inte kan förändra något.

Yngre syskon

Små barn uppfattar ofta tidigt andras behov av hjälp och de tolkar ofta saker personligt och konkret. För dem kan det hjälpa att få ett namn, en benämning på sjukdomen, något de kan relatera till. Astrid tipsar om en webbsida som heter www.agrenska.se/syskonkompetens där man kan läsa mer om detta. Hon tipsar även om en del böcker kring känslor, bland annat "Örjan, den höjdrädda örnen" och "Flyg Engelbert", som kan hjälpa barn att förstå egna och andras känslor.

Frågor från omgivningen

I 9-årsåldern börjar barn prova sina

tankar mot verkligheten. Som exempel nämner Astrid ett barn som bestämt sig för att bli pilot men syskonet som alltid sagt det om sin bror sa att han nu fattat att man inte kan bli det när man sitter i rullstol och har de svårigheter som hans bror har. Barn i den här åldern börjar bli medvetna och tycker det är jobbigt när andra stirrar eller betar sig konstigt. De kan tycka det är svårt att veta vad de skall säga när kompisar och andra frågar kring sjukdomen. I skolan börjar barnen på riktigt att jämföra sig mot varandra. Ett bra tips är att göra en "familjestrategi" för vad man berättar för andra när de ställer frågor. En familj nämnde att de hade tre nivåer av svar som alla var överens om. Ett annat exempel var att bjuda in en läkare/sjuksköterska som presenterar för klassen, för att få mer tyngd i informationen till både elever och lärare. Det kan också vara bra att man inte berättar allt från början men att man inte heller håller allt hemligt, utan låter informationen "smyga fram" genom att berätta saker i omgångar.

Äldre syskon

Äldre syskon känner ofta stort ansvar. De kan också fundera på föräldrarnas ork och sin egen roll i familjen. Risker med ärftlighet och existentiella frågor som skuld, skam och sorg är vanligt. En mamma som var på ett läger på Ågrenska sa efteråt "skönt att höra andra sätta ord på mina känslor" och Astrid tror att behovet är detsamma för många äldre syskon, det vill säga att få prata och lyssna på andra som är i liknande situation som de själva. Astrid berättar om några saker som äldre syskon

beskriver som "det svåraste": att inte få lika mycket uppmärksamhet och att behöva avbryta roliga aktiviteter på grund av sitt syskon. De känner ofta stora förväntningar på sig själva, att de behöver ta mycket hänsyn och ansvar. De oroar sig ofta för att syskonet blir retat och oroar sig för framtiden. Astrid tillägger att det är lätt att den friskes problem ofta sätts i mindre proportion.

Men att ha en funktionsnedsättning eller en sällsynt sjukdom kan även bidra till positiva erfarenheter, både för den sjuka och för syskon. Man får ofta egenskaper som är viktiga och uppskattas av många, i både skola och arbetsliv. Många har en annorlunda och mogen värdegrund, har ofta mer respekt för olika människor och är ofta mer empatiska och har lättare att förstå andra människor. Många har lärt sig att ta mer ansvar och lärt sig tålamod. De är ofta ödmjuka och mogna.

Att prata med sitt barn

Hur hanterar man besvärliga samtal på ett bra sätt? Om ett barn inte vill gå till skolan exempelvis är det lätt att direkt hoppa till "förnuftet" och säga "jo, du måste gå till skolan för att lära dig, så du kan få jobb", osv. Istället bör man börja med att lyssna och försöka ta in vad barnet känner för att bättre kunna förstå vad som egentligen ligger bakom barnets uttalande. Efter det kan man gå in mer på lösningar och åtgärder. Det finns även ett stort värde i att fundera på hur man benämner saker. En mamma som skjutsade syskonet till stallet flera dagar i veckan började kalla den tiden för deras "egen tid". Vips så förvandlades samma tid som innan bara var transporttid till något värdefullt för syskonet, som själv började känna att de faktiskt hade ganska mycket "egen tid" tillsammans.

Det finns andra faktorer som ibland gör det svårt att som förälder prata med sitt barn. Man skall hitta både tid och plats. Alla är inte heller vana att prata om sina känslor. Vi vill som föräldrar ofta projicera trygghet och det kan vara svårt att visa svaghet, vi vill inte belasta barnen. Barnen å andra sidan beskriver svårigheterna med att prata med föräldrar som att föräldrarna ofta blir ledsna, de vet inte om det är rätt att känna som de



Pedagog Astrid Emker från Ågrenska föreläste om syskonrelationer.

gör och är osäkra på om de vill berätta hur de känner. De tycker ofta det är svårt att prata om "förbjudna frågor", som till exempel om framtiden. Ibland kan svårigheten handla om att ett syskon känner skam. "Varför mitt syskon och inte jag?" De vill inte bekymra föräldrar som de upplever har tillräckligt ändå att tänka på. Inte sällan tycker de också att det är svårt att hitta en lämplig tid att prata om det. Angående det sistnämnda tipsar Astrid att man ska ta tillfället i akt om det kommer på tal och aldrig skjuta upp till ett "bättre" tillfälle, för det kan dröja länge. Astrid tipsade även om att göra en egen bok, där barnen kan skriva ner

hur de känner om olika saker, små barn kan rita och berätta. På läger har de gjort detta med stor framgång, berättar hon. Som ett avslutande tips berättar Astrid att man även kan göra en bild över barnens kontaktnät, där de får skriva upp vem de känner och vilka de skulle vilja eller kan prata med om olika saker.

Tack!

Det var en lång och väldigt intressant föreläsning där många av oss deltagare kände igen oss i flera situationer som Astrid beskrev. Ett stort tack till Astrid, vi hoppas att vi får chans att träffas vid något mer tillfälle framöver. ■



Gilla oss på Facebook!

www.facebook.com/PIO.Riks/

Nyheter inom primär immunbristområdet

Text: Roger Jansson
Foto: Ulrika Å Jondelius

Under det årligen återkommande familjelägret på Uskavi berättade Olov Ekwall, professor i pediatrik immunologi och överläkare vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, om nyheter och utveckling inom primär immunbrist (PI).

Diagnostik

Professor Ekwall började med att berätta om de framsteg som görs inom diagnostiken där gendiagnostik och gensekvensering (DNA-sekvensering), används mer och mer. Vad är då en gen och varför vill man titta på den? Kroppen består av många celler, och i kärnan av dessa celler finns kromosomer med vårt långa DNA, vår arvs massa. DNA är uppbyggt av fyra olika nukleotider kallade A, T, C och G som kombineras i långa sekvenser, och ordningen av dessa nukleotider bestämmer genernas funktion. Vi har cirka 20 000 gener i vår arvs massa, och varje gen är ett bestämt avsnitt av DNA bestående av tusentals nukleotider. En gen fungerar som mall för ett protein baserat på sekvensen av nukleotider, och proteinernas egenskaper styr olika funktioner i cellerna. En gen i sig ger inte någon sjukdom, men proteinet som genen är mall för kan göra det om man har en avvikelse i genen (mutation) som leder till ett avvikande protein. För stor, för liten eller utebliven aktivitet av ett protein kan påverka vår kropp och vår kropps funktioner. Mutationer i gener ärvt oftast från föräldrarna, men kan också uppstå efter befruktningen. Prover för genetisk diagnostik tas vanligtvis med ett enkelt blodprov som skickas på analys.

Av de ca 20 000 proteinbeskrivande gener som identifierats påverkar drygt 300 immunförsvaret, men dessa siffror ändras hela tiden allt efter ytterligare forskning och kartläggning framskrider. Man använder sig numera främst av två olika analysmetoder, WES (Whole Exome Sequencing) respektive WGS (Whole Genome Sequencing) där WES är vanligast men användandet av WGS ökar. WES, Whole Exome Sequencing, är en metod där man endast sekvenserar de kända proteinkodande delarna av generna för att hitta avvikelser, vilket gör analysen snabbare och billigare. WGS, Whole Genome Sequencing, är en metod där man analyserar hela genomet även det man idag ser som överflödigt, för att hitta avvikelser.

Analysen tar ca 1-3 veckor att göra, förutom den väntetid som kan uppkomma i labbet. Vid analysen sekvenseras alla gener förutsättningslöst, men den efterföljande analysen är riktad och för immunbristsjukdomar filtreras de ca 300 kända immungenerna ut, redovisas och verifieras med ytterligare analyser. Metoden är inte perfekt eller felfri, vissa gener är svåra att sekvensera, vissa förändringar upptäcks inte och resultaten kan vara svåra att tolka, men det finns ändå stora fördelar. Det saknas en internationell standard för hur resultaten ska redovisas och benämnas, vilket kan ställa till besvär, men arbete pågår och det går framåt med denna standardisering. Kostnaden idag är ca 30 000 kr för en sekvensering vilket är billigt jämfört med den första hela kartläggningen som låg på ca 3 miljoner dollar för snart 20 år sedan. Att göra gensekvensering kan vara ett etiskt och moraliskt

dilemma, hur ska man förhålla sig till uppgifter som man inte söker men som kommer fram ändå, t.ex. förändringar i gener som förorsakar cancer, därför har man valt att filtrera fram enbart de gener som man vet kan orsaka immunbristsjukdomar.

Vad har då ändrats i diagnostiken?

Flödet för traditionell diagnostik börjar med att man utgår från personens symtom och gör en primärutredning. Olika symtom föranleder olika primärutredningar. Utifrån resultaten från primärutredningarna går man vidare med olika funktionella tester, t.ex. nivåer av immunglobuliner, funktion av T-celler o.s.v. Beroende på resultaten kan man sedan göra kvalificerade gissningar på vilka gener som kan ligga bakom tillståndet och göra riktade genetiska analyser av en gen i taget för att bekräfta eller förkasta diagnoser. Dessa flöden är ofta tidskrävande och kan dra ut länge på tiden.

Flödet för de nya diagnosmetoderna börjar med att man tittar på symtomen och gör en primärutredning, precis som förut. Misstänker man efter detta att personen har en primär immunbristsjukdom gör man redan i detta skede en förutsättningslös WES eller WGS på alla gener som är kopplade till immunförsvaret. Man behöver inte gissa och analysera en gen i taget som tidigare. Resultaten från WES eller WGS jämförs med personens symtom, och riktade och mer djupgående tester kan göras för att bekräfta eller förkasta diagnoser. Med de nya metoderna kan man ofta ställa diagnos tidigare och exaktare och kan påbörja rätt behandling och förhoppningsvis minska eller slippa sekundära skador pga. av obehandlad

immunbrist. Användandet av WES och WGS ställer fortsatt höga krav på läkarna att se symtomen och se samband mellan utredningsresultat från de olika metoderna.

Nyföddhetsscreening är ett sätt att hitta allvarliga sjukdomar tidigt för att kunna sätta in behandling innan symtomen visat sig. Arbete pågår, och under nästa år kan det vara aktuellt för att med hjälp av ”PKU-lappen”, det blodprov som tas på alla nyfödda i Sverige, göra analyser för att identifiera SCID, svår kombinerad immunbrist. För barn med SCID är det ytterst viktigt med tidig diagnos för att kunna göra en tidig stamcellstransplantation. Studier i USA har visat att överlevnadsgraden vid SCID för barn som transplanteras när de är yngre än 3 månader och utan infektioner är 94 %, men ”bara” 50 % för dem som är äldre än 3 månader och har börjat få infektioner.

Två metoder för screeningen används, vanligast är TREC (T-cell receptor excision circle) som mäter nybildade T-celler och KREC (kappa-deleting recombination excision circle) som mäter nybildade B-celler. I Stockholm gjordes på försök screening under två år med både TREC och KREC som metod. 58 000 barn screenades varav 64 kallades in för ytterligare kontroller och av dessa fann man att två hade SCID och en Ataxia telangiectasia. Inget prov av de negativa resultaten har funnits vara felaktigt, men de 61 felaktigt positiva är ett bekymmer och skapar oro hos föräldrarna. Metoderna kommer förhoppningsvis att utvecklas och få en bättre träffsäkerhet med tiden.

Symtom

Med bättre kartläggning och analysmetoder ser man fler och tydligare samband mellan symtom och sjukdomar. Personer med PI har ofta olika typer av symtom i form av infektioner, allergier, maligniteter, autoimmunitet och autoinflammation. Dessa förekommer ofta tillsammans i olika utsträckning, därför är det viktigt att kartläggning görs vid symtom som dessa.

I kroppen måste det råda balans mellan immunförsvarets reaktivitet (förmåga att angripa virus, bakterier,

m.m.) och tolerans (undvika att angripa sin egen kropp). Ett vanligt sätt att se det är att kombinationen hög reaktivitet och låg tolerans kan skapa autoimmuna sjukdomar, och låg reaktivitet och hög tolerans kan ge infektioner. Det som är speciellt med personer med PI är att de ofta har en kombination av låg reaktivitet och låg tolerans vilket kan resultera i både infektionskänslighet och autoimmunitet. Ofta kommer infektionssymtomen först och man börjar behandlas för detta, men med stigande ålder framträder sedan de autoimmuna symtomen. Kartläggning pågår och diagnoskriterier tas fram för att förutse dessa.

Genetik

Genetikens framsteg gör att ”gamla” diagnoser kopplas till ”nya” gener. Man skiljer på olika typer av genmutationer: LOF – Loss of function, genen gör ingenting, eller mycket mindre än förväntat, och GOF – Gain of function, genen är överaktiv. LOF-mutationer är lättare att hitta i sekvenseringen och båda föräldrarna måste oftast vara anlagsbärare för att en sådan mutation ska ärvas. GOF-mutationer är svårare att hitta och är oftast dominant nedärvda vilket betyder att endast en av föräldrarna behöver vara anlagsbärare. Beroende på vilken typ av mutation en individ har, kan mutationer i samma gen ge olika symtom och olika sjukdomar. Ändå är det samma gen som är defekt. Detta fenomen kan leda till problem vid behandling som bygger på att man specifikt aktiverar eller inaktiverar en gen, eftersom det kan leda till helt nya symtom.

Diagnoser

Nya sjukdomar upptäcks och gamla diagnoser omvärderas hela tiden. Med ökad kunskap har man börjat fundera på vad som egentligen är en sjukdom? Är det genen eller symtomen som styr? Det har traditionellt varit symtomen som definierat en sjukdom, men det pekar nu mer mot att den genetiska avvikelserna kommer att avgöra vilken diagnos man får. Genom att göra gensekvensering på ”gamla” patienter kan man ställa tydligare diagnoser och personer med exempelvis CVID kan delas upp i mer specifika diagnoser, vilket kanske kan leda till att man kan ge dem mer specifik behandling för just sin



Professor Olov Ekwall föreläste om nyheter och utveckling inom primär immunbristområdet.

gendefekt. Aktiverat PI3K-syndrom, även kallad PASLI, är en relativt nyupptäckt sjukdom som orsakas av en ständigt påslagen signalväg inne i cellen. Man vet idag att den bl.a. kan förorsaka infektioner, autoimmunitet och kan ha kopplingar till autism. Nästa steg är att följa upp PI3Ks signalvägar och att försöka förstå sambanden och variationerna i symtomen. En annan observation är att samma mutation inte alltid leder till samma symtom. Varför kan tre syskon med exempelvis APECED och samma mutation ha olika symtom? Är det andra faktorer som påverkar som t.ex. HLA-typ, miljö eller variationer i andra geners funktion?

Behandling

Vad händer på behandlingsfronten nu när diagnostiken har gått framåt? För de som tar immunglobulin subkutant har HyQvia (IgG + hyaluronidas) blivit vanligare. Det kan tas i större mängd och glesare, kanske var 3:e eller var 4:e vecka istället för varje vecka. Den mer exakta genetiska diagnostiken kommer nog också göra att mer riktade och individuellt anpassade behandlingar är att vänta. Genterapi och specifika substanser som påverkar signalvägar, gener, m.m. är under utveckling. Primära immunbristsjukdomar är lämpliga för genterapi då det är relativt lätt att ta ut och sätta tillbaka benmärg. ■

Andningsgymnastik

Text: Jennie Sefton

Foto: Ulrika Å Jondelius

På Astrid Lindgrens barnsjukhus träffar Kaisa Johansson, leg. sjukgymnast, de allra svårast sjuka barnen från hela landet. Barn med kroniska och akuta tillstånd samt för tidigt födda barn. Kaisa arbetar med barn och ungdomar med olika typer av lungproblematik.

Mina förväntningar inför den här föreläsningen var att få lite tips på övningar och repetition av redan "självklar" information, eftersom vi haft kontakt med en sjukgymnast hemma i Karlstad. Men oj så fel jag fick! Jag tror att de flesta av oss gick därifrån med en aha-upplevelse. Kaisa Johansson pratade om andningsgymnastik och dess fyra steg; vidga, lossa, mobilisera och evakuera.

För att **vidga** luftvägarna används oftast inhalationer med t.ex. Airomir eller något bronkvidgande medel. Det är däremot inte alltid nödvändigt att vidga luftvägarna.

För att **lossa** slem kan man använda sig av inhalation av hyperton natriumklorid (koksalt). När man använder sig av det, dras vätska in i lufrören och löser upp slemmet.

Det är viktigt att tänka på att det finns olika sorters inhalationsapparater och det kan vara värt att ta en diskussion med sin läkare om vilken man ska ha. Det bör vara smidigt att inhalera, speciellt om det ska göras på daglig basis och kanske vid flera tillfällen per dag. Kaisa rekommenderar en liten, tyst och snabb apparat, som inte behöver kopplas in i ett vägguttag - så att inhalationen kan utföras var och när som helst, för att underlätta i vardagspusslet. När barnen blir så stora att de kan använda ett munstycke istället för en mask, bör man byta till det och ev. använda en näsklämma, för att få bästa effekt.

Efter avslutad inhalation bör man



Leg. sjukgymnast Kaisa Johansson föreläste om andningsgymnastik och dess fyra steg; vidga, lossa, mobilisera och evakuera.

göra andningsgymnastik för att mobilisera slemmet, annars gör inhalationen ingen större verkan, eftersom det slem som lossats bara lägger sig tillbaka igen.

Att **mobilisera** innebär att man lossar och flyttar slemmet genom olika andningsövningar som t.ex. PEP (Positive Expiratory Pressure eller positivt expiratoriskt tryck). Det är bra att byta position när man gör andningsövningar, för att komma åt slem i hela lungan.

För små barn är en stor boll, typ pilatesboll, till bra hjälp. Man kan ha barnet i knät och gunga eller hålla i barnet och låta det ligga eller sitta i olika ställningar. Så fort barnet kan gå är fysisk aktivitet det bästa sättet

att göra andningsgymnastik på, t.ex. hoppa studs matta.

När man har lossat slemmet är det viktigt att transportera bort det, det vill säga **evakuera**. Det är bra att huffa eftersom det är ett lindrigare sätt att få upp slem än att hosta. Huffa kan man göra genom att t.ex. försöka göra imma på en spegel. Andningsgymnastiken måste hela tiden anpassas till barnet och dess behov för att ha bäst effekt, berättade Kaisa.

Det var en väldigt intressant och värdefull föreläsning om något som alla barn (och vuxna) skulle ha stor nytta av. De flesta får någon gång problem med slem i luftvägarna och om man har en bra teknik för att få upp det så kan det kanske minska besvären. ■

Immunbristmöte för SLIPI och SISSI

SLIPI, Sveriges läkares intresseförening för primär immunbrist och SISSI, Sveriges immunbristsjuksköterskors intresseförening arrangerade immunbristmöte 6-8 september i Tylösand.

I år var det 10:e gången mötet arrangerades av SLIPI så det firades också jubileum. Mötet startade med att SLIPIs ordförande Nicholas Brodzski och SISSIs ordförande Lena Nordfält hälsade alla varmt välkomna. Vanda Friman och Sólveig Óskarsdóttir gav en trevlig tillbakablick från mötena som varit genom åren. SLIPI bildades vid minisymposiet ”Primär immunbrist” i Marstrand den 9-10 september 1999 med Janne Björkander som ordförande. Då var även Maj-Lis Hellström inbjuden, PIOs grundare. Efter inledningen var det dags för Charlotte Cunningham-Rundles från New York att föreläsa om CVID. På programmet hade



SLIPI och SISSI både gemensamma och separata föreläsningar och årsmöten. SLIPIs nya riktlinjer för utredning, diagnostik och behandling av immunbrister, samt SISSIs nya riktlinjer för immunglobulinbehandling

och patientundervisning presenterades och finns på respektive förenings hemsida. PIO representerades av fem personer från PIOs styrelse samt PIO-kontoret som deltog på olika föreläsningar för att skriva referat till PIObladet samt hade ansvar för PIOs utställningsbord. PIOs ordförande Maria Monfors och verksamhetsansvarig Anneli Larsson fick också möjlighet att hålla en föreläsning om PIO för deltagande sjuksköterskor.

På sidan 20-21 finns artiklar om LOCID och fagocytdefekter. Fler artiklar kommer att finnas med i nästa utgåva av PIObladet, nr 1 2018.



Nyhet!

SCIg60™ MEKANISK, BÄRBAR INFUSIONSPUMP¹

Godkänd för subkutan* administrering av immunoglobulin
med en 60mL BD-spruta



ENKEL att använda både i sjukvården och för patienten i hemmet.

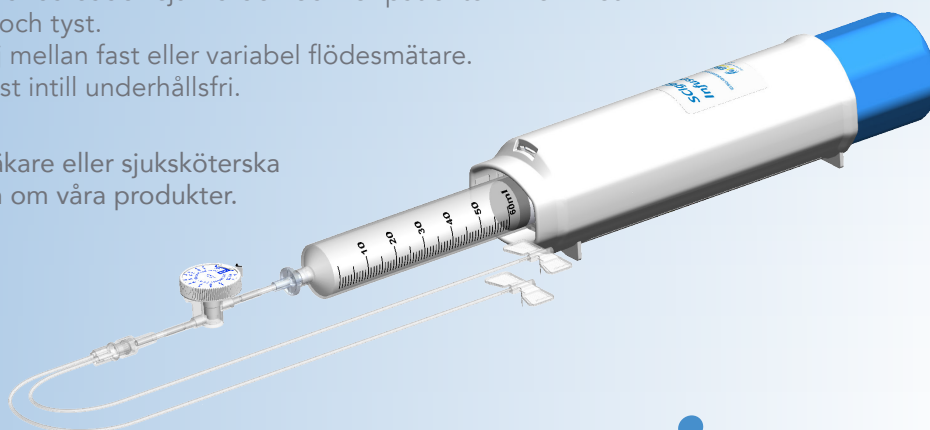
BÄRBAR, lätt och tyst.

FLEXIBEL välj mellan fast eller variabel flödesmätare.

PRISVÄRD näst intill underhållsfri.

* i underhudsfettet

Kontakta din läkare eller sjuksköterska för information om våra produkter.



NordicInfu Care AB • Box 1225 • 131 28 Nacka strand • 08-601 24 40 • www.infucare.com

LOCID

Late-Onset Combined Immune Deficiency – en undergrupp till CVID

Text: Anna-Carin Norlin
Foto: Ulrika Å Jondelius

CVID (Common Variable Immunodeficiency – Variabel immunbrist) är en primär immunbrist som karaktäriseras av defekt antikroppsproduktion och symptom såsom infektioner, autoimmunitet och lymfoproliferation (förstorad lymfvävnad).

En mindre grupp av personerna med diagnosen CVID har symptom med så kallade opportunistiska infektioner.

Om CD4⁺-lymfocyter (T-hjälparceller) är < 0,2 x 10⁹ celler/l i blodet eller om opportunistiska infektioner föreligger hos en person med CVID bör diagnosen LOCID (Late-Onset Combined Immune

Deficiency) övervägas. Opportunistiska infektioner är en infektion som kan drabba personer med nedsatt immunförsvar.

Den stora delen av befolkningen som har ett friskt immunförsvar blir inte smittade. Exempel på opportunister är *Pneumocystis jiroveci* eller *Aspergillus* (bägge är olika svampar).

Vad gäller generella riktlinjer för handläggning samt prognos vid LOCID i jämförelse med CVID är det svårt att säga något i dagsläget. Analys av utvidgade lymfocytmarkörer är ett relativt nytt område, mer erfarenhet behövs. Det man ändå skulle kunna säga redan nu är att en extra observans på infektioner, mjältförstoring och magtarmbesvär sannolikt är på sin plats.



Anna-Carin Norlin, överläkare, arbetar på Immunbristenheten, Karolinska Universitetssjukhuset i Huddinge.

Liten skola om lymfocyter

Lymfocyterna utgör cirka 20-50 % av de vita blodkropparna i blodet och återfinns också i lymfoida organ såsom mjälten, benmärgen, lymfkörtlar och tymus. Tymus (brässen) är en körtel som sitter högt upp i bröstkorgen. En av tymus viktigaste funktioner är att säkerställa att våra T-celler utvecklas på ett bra sätt. Lymfocyter är långlivade celler som cirkulerar mellan blod och lymfoida organ under stora delar av sin livstid.

T-lymfocyter (T-celler) lämnar benmärgen som omogna celler och fullbordar sin utveckling i tymus. De utgör cirka 70 % av blodets lymfocyter och finns av två typer, CD4⁺-T-hjälparceller och CD8⁺-cytotoxiska T-celler, med skilda funktioner. CD4⁺-cellerna dirigerar ("hjälp") andra immunceller. CD8⁺-cellerna utövar en cytotoxisk (dödande) effekt mot bland annat virusinfekterade celler.

B-lymfocyter (B-celler) fullbordar sin utveckling i benmärgen och utgör cirka 15 % av blodets lymfocyter. Plasma-celler är aktiverade B-celler, som producerar antikroppar, och de kan vara mycket långlivade.

NK-celler (Natural Killer cells) är stora cytotoxiska lymfocyter och utgör cirka 15 % av blodets lymfocyter. NK-celler har en förmåga att döda främst virusinfekterade celler och tumörceller.

Fagocytdefekter

Text: Anders Åhlin

Foto: Ulrika Å Jondelius

De neutrofila granulocyterna är vita blodkroppar som ingår i det medfödda immunförsvaret. De har till uppgift att omsluta och äta upp (fagocytera) smittämnen såsom bakterier och svamp, för att sedan inne i cellen avdöda dessa "inkräktare".

För detta ändamål har den proteiner inne i cellen vilka kan "lösa upp" smittämnen tillsammans med syreradikaler, exempelvis vätesuperoxid. Den neutrofila granulocyten samarbetar ofta med en antikropp, dvs en immunoglobulinmolekyl, för att avdöda ett smittämne.

De neutrofila granulocyterna bildas inne i benmärgen i vårt skelett i mycket stor omfattning. Varje dygn bildas hos en vuxen människa 100 miljarder granulocyter. De lever en relativt kort tid i vårt blodomlopp, upp till 7 timmar, för att därefter dö i mjälten eller ute i vävnaderna.

Granulocyt sjukdomarna kan delas in i **granulocytopenier** och **granulocyt funktionsdefekter**.

Granulocytopeni betyder att man har för få granulocyter. Det kan bero på för dålig produktion eller att de dör för tidigt. Man kan då drabbas av bakterieinfektioner i bl.a. hud, lunga, andra inre organ och mjukdelar. Under framförallt barnåren kan virus och s.k. autoimmun neutropeni medföra låga neutrofilantal, men dessa tillstånd är vanligtvis godartade och spontant övergående.

Neutropeni kan också vara läkemedelsutlöst. Efter cellgiftsbehandling (cytostatikabehandling) vid cancer är den förväntad och övergående. Ibland är den oväntad och mekanismen är då ofta okänd.

De medfödda svåra neutropenierna är ovanliga men ofta allvarliga i sin karaktär. Dessa individer har ofta



Anders Åhlin
överläkare, docent

uttalad infektionsbenägenhet redan i nyföddhetsperioden med svårbehandlade bakteriella infektioner. **Kostmanns sjukdom** är en ärftlig sjukdom som beskrevs på 1950-talet av den svenske barnläkaren Rolf Kostmann. Det finns många andra genetiska orsaker till **svår kronisk neutropeni (SCN)**, men de allra flesta kan behandlas med G-CSF (Neupogen eller Granocyte). Behandlingen leder till normalisering av granulocyterna och minskad infektionsfrekvens men ibland kvarstående besvär med tandköttinflammation. Hos några kan leukemi utvecklas varför de måste följas med regelbundna kontroller. Några personer har framgångsrikt stamcellstransplanterats.

I Sverige har vi kännedom om knappt 50-talet personer med granulocyt funktionsdefekten **kronisk granulomatös sjukdom, CGD**. Sjukdomen

som kan ärvas både könsbundet och autosomt recessivt (från båda föräldrarna), beror på ett defekt enzym med påföljande oförmåga hos granulocyterna att bilda superoxidjoner. Dessa är viktiga för att kunna avdöda vissa bakterier och svamporganismer inne i cellen. Personerna drabbas av långdragna, återkommande, svårbehandlade bakterie- och svampinfektioner och/eller steril inflammation i bl.a. hud, lunga, lymfkörtlar, tarm och skelett. Sjukdomen behandlas med förebyggande antibiotika och läkemedel mot svamp, men många behöver stamcellstransplantation eftersom dödligheten och sjukligheten annars är hög. I Sverige utfördes den första stamcellstransplantation av CGD redan 1997 på Huddinge sjukhus och hittills har man i Huddinge och Göteborg transplanterat 19 individer varav 18 har varit framgångsrika. Sannolikt är detta den högsta frekvensen i världen. ■

Stort intresse för PIDcare

Text: Susanne Larsson & Ulrika Å Jondelius

Foto: Ulrika Å Jondelius

Kvalitetsregistret PIDcare startades hösten 2012 med syftet att utveckla och säkra kvaliteten på vården för patienter med primär immunbrist och/eller ökad infektionskänslighet.

Bakom registret står SLIPI (Sveriges läkares intresseförening för primär immunbrist), SISSI (Sveriges Immunbristsjuksköterskors intresseförening) och PIO (Primär immunbristorganisationen). Kvalitetsregistret är utvecklat med stöd från SKL (Sveriges Kommuner och Landsting).

Stort intresse

I september 2017 fanns 1542 individer vid 25 kliniker registrerade i PIDcare. Vi har nu fått intresseanmälan från ytterligare ett 30-tal kliniker och vi hoppas att de skall kunna ansluta sig innan årskiftet, berättar professor Janne Björkander, ordförande i styrgruppen för PIDcare. Susanne Hansen, Immunbristenheten, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge förklarar att det är viktigt att klinikerna ansluter sig då det har kommit nya regler från Sveriges Kommuner och Landsting, SKL, bland annat gällande anslut-



Susanne Hansen, leg sjuksköterska och medlem i styrgruppen för PIDcare.

ningsgraden. Därför har styrelsen i PIDcare jobbat flitigt under hösten för att nå ut med information för att få fler kliniker och fler patienter att ansluta sig till registret, vilket har lett till goda resultat.

Nytta med registret

PIDcare bidrar till att ge alla med primär immunbrist i Sverige lika möjlighet till bästa vård. Registret fungerar som beslutsstöd vid patientbesöken där de gemensamma riktlinjerna skall säkerställa att vården

ges enligt bästa internationella standard. Med registret finns möjlighet att ta fram statistik där man kan jämföra med kliniker i övriga riket och vårdens resultat tydliggörs som kvalitetsmått eller nyckeltal. Registret kan också användas till verksamhetsuppföljning och forskning. Med hjälp av informationen i registret kan man snabbt få en uppfattning om de patienter som har lämnat uppgifter, vilka problem patienterna har och hur de mår med eller utan behandling. Det underlättar eftersom det annars är lätt att blanda ihop detaljer när man träffar många patienter med liknande symtom.

PIO stödjer PIDcare

Vi är övertygade om att PIDcare bidrar till bättre vård för alla patienter. Susanne Larsson i PIO är ansluten till PIDcare och använder HälsoSdagboken. "HälsoSdagboken underlättar min vardag genom att ge mig en bra överblick av hur jag faktiskt mått under olika perioder och vad jag fått för behandling." Information om PIDcare finns på www.pidcare.se. Där kan du också läsa om den webbaserade HälsoSdagboken som är kopplad till PIDcare.

Notiser

Möteshelg med PIOs styrelse i Ånnaboda

Den 13-15 oktober samlades PIOs styrelse i Ånnaboda utanför Örebro för möteshelg samt styrelsemöte. Till söndagens styrelsemöte var PIOs länsavdelningar inbjudna och

två länsavdelningar skickade representanter, PIO Småland och PIO Stockholm - Uppsala. På mötet beslutades bland annat att Per Marits, Klinisk Immunologi, KUS Huddinge,

ska tilldelas 2017 års forskningsstöd för sin forskning om den genetiska bakgrunden till primär immunbrist. *Vi återkommer till detta i ett senare nummer av PIObladet.*



Under möteshelgen arbetade styrelsen bland annat med programmet till jubileumsårsmötet på hotell Scandic Ariadne i Stockholm den 16-18 mars 2018 och planering inför Världsimmunbristveckan 22-29 april 2018. Under veckan är målet att upprepa kampanjen #GoZebra och tillsammans samla fler timmar än under kampanjen 2017.

Nomineringar till förtroendeuppdrag

Då var det dags att skicka in nomineringar till organisationens olika förtroendeposter för verksamhetsåret 2018. 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

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!

Kurs för unga patientföreträdare

Text: Magdalena Dörögrip. Foto: EPF

Den 3-5 juli var jag i Wien på en sommarträningskurs för unga patientföreträdare som anordnades av European patients forum (EPF). EPF är en paraplyorganisation som arbetar med olika patientgrupper. På kursen fick vi lära oss hur vi skulle lägga upp vår egen projektplan och hur vi skulle göra för att slutföra den också. Jag hade egentligen två olika idéer och försökte resonera mig fram till vilken som var den lättaste att göra för tillfället. Jag har tänkt att jag skulle försöka komma igång med min plan i januari förhoppningsvis om allt går som det ska. Jag skulle vilja fortsätta med det projekt som min mamma Anita Dörögrip och jag startade på vårdcentralen där hon arbetar som enhetschef. Jag skulle vilja åka ut till hälsocentraler och prata med de anställda om varningstecknen och hur man hittar de som behöver hittas i tid. Jag tycker att det var en väldigt givande kurs och jag lärde mig mycket om både mig själv och hur jag ska kunna genomföra min plan. Det var väldigt kul att träffa andra unga kroniskt sjuka internationellt sett och knyta kontakter. Jag skulle gärna åka flera gånger och lära mig mer och få höra mer om andra patientorganisationer.



Den 3-5 juli var jag i Wien på en sommarträningskurs för unga patientföreträdare som anordnades av European patients forum (EPF). EPF är en paraplyorganisation som arbetar med olika patientgrupper. På kursen fick vi lära oss hur vi skulle lägga upp vår egen projektplan och hur vi skulle göra för att slutföra den också. Jag hade egentligen två olika idéer och försökte resonera mig fram till vilken som var den lättaste att göra för tillfället. Jag har tänkt att jag skulle försöka komma igång med min plan i januari förhoppningsvis om allt går som det ska. Jag skulle vilja fortsätta med det projekt som min mamma Anita Dörögrip och jag startade på vårdcentralen där hon arbetar som enhetschef. Jag skulle vilja åka ut till hälsocentraler och prata med de anställda om varningstecknen och hur man hittar de som behöver hittas i tid. Jag tycker att det var en väldigt givande kurs och jag lärde mig mycket om både mig själv och hur jag ska kunna genomföra min plan. Det var väldigt kul att träffa andra unga kroniskt sjuka internationellt sett och knyta kontakter. Jag skulle gärna åka flera gånger och lära mig mer och få höra mer om andra patientorganisationer.

InfuCarePac™ OPTIMERAD INFUSIONS BEHANDLING

En unik kombination av kunskap och teknik

Elektronisk pump

Rapid push

Mekanisk pump

Soft Glide®

Neria Soft

Neria

Neria Guard

Vi har ett brett sortiment av medicinsktekniska hjälpmedel och samarbetar med ledande tillverkare av infusionspumpar och infusionsset. I vårt sortiment hittar du elektroniska och mekaniska infusionspumpar med tillhörande förbrukningsmaterial.

i nordic INFUcare

NordicInfu Care AB
Box 1225 • 131 28 Nacka strand
08-601 24 40 • www.infucare.com

Chokladfrukost på Skårs Gård

Text & foto: Henrik Viberg
PIO Väst - Halland

Skårs Gård är Kungsbackas vanligaste utflyktsmål med runt 50 000 besökare per år.

Skårs Gård erbjuder något så ovanligt och lockande som en chokladfrukost. Fantasin springer iväg innan vi kommer dit, vad får man på en chokladfrukost? Är det bara chokladbitar med chokladpålägg, serverat med varm choklad till? När vi kommer fram och har hälsat och kramat om alla så bjuds vi in att sätta oss i Skårs Gårds mysiga lokaler.

Frukosten består inte bara av choklad, det finns nybakade surdegsbröd och frallor, ost och skinka. Det är som en lyxig hotellfrukostbuffé men den bär ett tema av choklad. Det finns såklart hemgjord varm choklad som var ungarnas favorit. Det finns chokladpålägg och chokladflingor och mycket annat gott.

Frukostföreläsning

Medan vi njuter av den goda maten kommer Ulrika från Skårs Gård och håller ett föredrag för oss. Hon berättar lite om historien runt gården och hur hon kom att jobba med natur, hälsa och chokladfrukostar.

Ulrika var övertygad om att vistas i naturen var nyttigt för hälsan men ville lära sig mer om och backa upp sina teorier med fakta och började samarbeta med några hjärnforskare. En annan stor del för att må bra enligt Ulrika är maten. Att äta nyttigt



och att inte äta för fort utan att gärna äta länge och njuta av maten. Fysisk träning är också viktigt. Inte bara för att uppnå fysisk god hälsa utan även psykisk. Enligt Ulrika förebrygger fysisk träning även demens och åldrandet.

Under sitt föredrag berättar hon vidare om vikten av att tänka positivt. Hjärnan är naturligt ihopkopplad att vara negativ. Det är för att ett negativt sinne kan vara bra för att överleva men kanske inte för att vara lycklig. Man kan i sin vardag öva sig på att tänka positivt och att undvika stress som är ett sådant problem för många i vår vardag. Man behöver inte gå runt och vara optimist men att se det positiva i vardagen. Att njuta och se allt positiva i att t.ex. skala en apelsin.

Att fortsätta hela livet att vara nyfiken är också väldigt positivt. Att lära sig nya saker och att använda

sig av det man lär sig för att repetera hjälper till att hålla hjärnan i god form. Vänner är också viktigt för att ge kroppen och hjärnan energi.

Efter den fantastiska frukosten och presentationen gick vi ut i skogen på en härlig promenad för att njuta och träna på alla de goda tipsen som Ulrika gett oss.



Vi avslutade den fantastiska dagen med en femkamp i det lummiga området runt Skårs Gård. ■

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

Lätthanterligt och skonsamt subkutant infusionsset med nålskydd

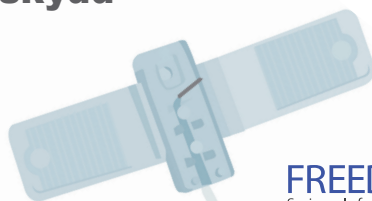
HiG·Flo™
Subcutaneous Safety Needle Sets

Vår HiG·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 HiG·Flo™'s tunna kanylvägg får nålen en överlägsen administreringsprestanda vilket öppnar möjligheten för snabba administrering och kortare behandlingstid.

HiG·Flo™ finns i kanylängderna 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.



FREEDOM60® Syringe Infusion System **FreedomEdge™** Syringe Infusion System



nya innovationer till vården

Steripolar

Tel. 018 430 0980

info@steripolar.se

www.steripolar.se



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

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

SE/MG28/16-0011

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**