

PIOblad

Nytt från Primär immunbristorganisationen **Nr 3-4 2022**

Covid-19 – globala perspektiv och lärdomar
sid 8-9

PIOs familjeläger på Uskavigården
sid 12-18

Internationellt möte i Göteborg
för läkare, sjuksköterskor och patientorganisationer **Sid 4-11**



»Detta betyder att jag nu kan fokusera ännu mer på forskning, utbildning och kliniskt arbete inom området primär immunbrist.«

sid 23

ENKEL INFUSIONSPUMP, SÄKER BEHANDLING

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

FREEDOM60[®]
Syringe Infusion System

FreedomEdge[™]
Syringe Infusion System

Freedom
Infusionspumpar



**3 trygga
steg för
en säker
infusion**

HIgH-Flo
Subkutant
infusionsset



Precision
Admin-set



Vad?

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

När?

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

Hur?

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

when outcomes matter

Steripolar

Tel. 018-430 0980

| info@steripolar.se

| www.steripolar.se

Hänt se'n sist...



Välkomna till PIObladet nr 3-4.

I detta nummer kommer ni att få läsa referat från det internationella mötet med patienternas, sjuksköterskornas och läkarnas intresseorganisationer IPOPI, INGID och ESID som hölls i Göteborg i oktober. På IPOPI-mötet hade jag den stora äran att få hälsa alla patientföreträdare från hela världen välkomna till Göteborg. Det var ett fint arrangerat möte med intressanta och värdefulla dagar.

När IPOPI bjöd in övriga deltagarna till sightseeing i Göteborg passade PIOs styrelse på att istället hålla ett styrelsemöte när många av styrelsen fanns samlade. På styrelsemötet beslutades bland annat efter förslag från PIOs forskningsråd att 2022 års forskningsstöd skulle gå till två mottagare: Christina Lundquist vid avdelningen för reumatologi och inflammationsforskning, Sahlgrenska akademien vars forskningsprojekt handlar om B-cellers funktion i tymus vid utveckling av immunsystemet samt Hannes Lindahl vid institutionen för klinisk immunologi och transfusionsmedicin, Karolinska universitetssjukhuset Huddinge som forskar om hur lymfocytundersökningar kan användas för att ge en säkrare prognos för sjukdomsutvecklingen hos patienter med COVID. Vi återkommer till dessa forskningsprojekt i senare nummer av PIObladet.

Under det här året har vi nått av flera sorgliga besked om PIO-medlemmar som har avlidit. Många minnesgåvor har kommit in till forskningsfonden. Det har också kommit in pengar till forskningsfonden från födelsedagsinsamlingar via Facebook och andra insamlingar. Ett varmt tack för allt stöd till forskningen, det betyder mycket.

I augusti hölls PIOs uppskattade familje- och ungdomsläger för 21:a gången på Uskavigården utanför Nora med nio deltagande familjer. Familjelägret genomfördes även i år med anpassningar till covid-19. Alla aktiviteter hölls utomhus eller i stora tält. Familjelägret är en fin möjlighet att få träffa andra i samma situation, att få känna den härliga gemenskapen, att få mer kunskap och göra roliga saker tillsammans. Vetskapen om att man inte är ensam betyder mycket. Ett varmt tack till alla som bidrog till årets läger. Jag och min familj har många härliga minnen och fina kontakter från tidigare läger och rekommenderar detta varmt till er som ännu inte upplevt lägret.

I november träffades PIOs styrelse samt PIO-kontoret i Stockholm för ett arbetsmöte, bland annat för att planera verksamheten 2023.

Under hösten har PIO bidragit med synpunkter till karensutredningen som genomförs av Socialdepartementet för att se över reglerna för karens och sjuklön. Efter att PIO förmedlat en enkät om sjuklön/karens till några medlemmar sammanställdes deras synpunkter. Johan Bechtel från PIOs styrelse medverkade därefter tillsammans med en representant från Funktionsrätt Sverige vid ett möte med utredarna vid Socialdepartementet. PIOs åsikt är att karensavdraget ska avskaffas. Dels för att det inte ska slå så hårt ekonomiskt att vara sjuk för våra medlemmar, dels för att vi tror att karensavdraget medför att fler går till jobbet när de är småsjuka. Det i sin tur innebär att personer med nedsatt immunförsvar utsätts för onödiga smittorisker. När vi har frågat runt bland våra medlemmar har vi också insett att det är få som nyttjar eller känner till möjligheten till allmänt och särskilt högriskskydd. Läs gärna på Försäkringskassans hemsida och se om de stöden kan vara till nytta för dig.

PIO har även lämnat synpunkter till Funktionsrätt Sverige gällande ett förslag som utreds av Socialdepartementet om att ge vårdnadshavare, enskilt eller tillsammans med barnet, direktåtkomst helt eller delvis till barnets patientuppgifter i hälso- och sjukvården och tandvården när barnet är 13-15 år. I dagsläget kan varken vårdnadshavare eller barnet självt läsa den digitala journalen via 1177.se när barnet är mellan 13 och 15 år och kan då inte se journal, provsvar eller recept. Detta skapar oro och irritation hos ungdomen och föräldrar. PIO föreslår att vårdnadshavare ska ha tillgång till vissa delar av journalen, men att journaler/information från vårdkontakter som kan vara känsliga för ungdomen är spärrade, till exempel gällande kontakter med ungdomsmottagningen.

Nu ser vi fram emot årsmötet och medlemsmötet som kommer att hållas i Stockholm i mars 2023. Mötet kommer att erbjudas som hybridmöte så att även medlemmar som inte har möjlighet att resa till Stockholm kan delta digitalt.



Avslutningsvis vill jag passa på och önska er alla en riktigt god jul och gott nytt år!

Trevlig läsning!

Maria Monfors
Maria Monfors, ordförande

Innehåll

I	Hänt se'n sist
2	Innehåll Redaktionellt
3	Aktuellt i PIO
4-7	Internationellt immunbristmöte för läkare, sjuksköterskor och patientorganisationer
8-9	Covid-19 - globala perspektiv och lärdomar
II	Reflektioner efter ESID-mötet
12-15	PIOs familjeläger
16-18	Så fungerar immunsystemet
19	Egenvårdsremiss gjorde skillnad Medlemsberättelse

20-22 Till minne

21	PIOs forskningsfond
23	Ny professor i klinisk immunologi Peter Bergman
24	Smått & gott Fråga doktorn

Annonsörer

Sid 10	Takeda
Pärm 2	Steripolar
Pärm 3	CSL Behring
Pärm 4	Nordic Infucare

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

Kontakta PIO på e-post
info@pio.nu eller
tel. 019-673 21 24

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

Anders Fasth och Olov Ekwall vid invigningen av ESID. Foto via ESID, © Emmy Jonsson.

ISSN 1103-6249

Redaktör

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

Annonsering

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

PIObladets samrådsgrupp

Anders Fasth, Anneli Larsson,
Maria Löfving, Ulrika Å Jondelius

Gästmedarbetare 2022

Professor Isabelle Meyts
Universitetssjukhuset Gasthuisberg,
UZ Leuven, Belgien

PIObladet är utgivet av

Primär immunbristorganisationen, www.pio.nu

Tryck

PrinfoWelins, Örebro

PID eller IEI

– en identitetskris eller en möjlighet?



Under mötet i Göteborg fortsatte diskussionerna om de olika begreppen PID och IEI. PID står för primära immunbristsjukdomar och IEI för medfödda fel i immunsystemet, på engelska "Inborn Errors of Immunity".

Under en programpunkt om just detta lyfte Johan Prevot från IPOPI frågan i rubriken – kommer begreppsförvirringen orsaka en identitetskris eller innebär det i själva verket en möjlighet? Enligt

både Johan Prevot och prof. Isabelle Meyts, ordförande i ESID, råder det fortfarande en viss oenighet om innebörden hos de olika begreppen. Är begreppen utbytbara sinsemellan, eller utgör PID en del av IEI? Går det att göra en tydlig gränsdragning mellan begreppen, och i så fall hur? Den faktiska användningen idag beskrev de båda som att IEI används mer inom forskning och att PID fortfarande är det som används inom sjukvården. Det som det verkar råda konsensus om är att IEI omfattar ett bredare spektrum av sjukdomar där ingen tydlig åtskillnad görs mellan sjukdomar som medför

infektionskänslighet och sjukdomar som visar sig på andra sätt. Detta skulle då kunna vara en möjlighet för att bredda det något begränsande begreppet "immunbrist".

Den här diskussionen kommer att fortsätta, men det som Johan Prevot och IPOPI framhävde var att det är viktigt att också tänka på att det har tagit många år att bygga upp medvetenhet om primär immunbrist och dess internationella förkortning, PID. Att då införa ny terminologi och nya begrepp kommer att ta tid. Och om det ska göras, måste det ske stegvis. ■

Hallå där!

Över 2000 deltagare från hela världen samlades i Göteborg för att delta vid ESIDs internationella immunbristmöte. Huvudansvariga för mötet i den lokala organisationskommittén var prof. Anders Fasth och prof. Olov Ekwall som jobbat med planeringen inför mötet under flera år. Nu är alltså mötet genomfört och klart och vi kontaktade Olov och Anders för att ställa några frågor.

Först en klassisk fråga, hur känns det?

Olov: Nu har det gått en liten tid efter mötet och känslan är nog att det dels var mycket roligt och intressant med både förberedelser och själva mötet, men att det samtidigt är ganska skönt att det är över. Vi är mycket nöjda, med såväl programmet som de praktiska arrangemangen. Vi har

fått mycket positiv återkoppling, och det känns som att deltagarna åkte hem med nyvunna kunskaper, nya kontakter, energi och en positiv bild av Göteborg och Sverige.

Anders: Jag instämmer med Olov och är väldigt nöjd. Det har varit många spontana positiva kommentarer direkt till oss och på Twitter. För mig också roligt att några som var med i Göteborg 1996 kom fram och presenterade sig. Plus att där fanns kollegor och vänner som rest både från Sydamerika och Japan därför att de var särskilt nyfikna på Göteborg.

Årets tema för mötet var immundysreglering, varför föll valet på det temat?

Olov: Det var nog flera saker som samverkade, t.ex. bytet från PID till det bredare begreppet IEI, där mycket av den bredare symtombilden handlar om olika konsekvenser av bristande reglering av immunsystemet. En annan anledning var kanske att många av de "nya", eller snarare nyligen beskrivna, sjukdomarna inom IEI orsakas av bristande reglering av både det förvärvade och det medfödda immunsystemet. En tredje anledning kan vara att vi har fått nya möjligheter att behandla bristande

immunreglering med smalare, mer specifika (skräddarsydda), immunmodulerande läkemedel.

Anders: Jag instämmer, IEI är en passende beteckning då en rapport uppskattar att debutsymtom i 30 % av fallen inte handlar om infektion utan om t.ex. autoimmunitet eller autoinflammation. Och det är som Olov säger att vi har nya mediciner som inte handlar om immunglobulin eller antibiotika utan om mediciner som kan blockera eller ta en genväg förbi den "sjuka" processen.

Kom det fram något nytt under mötet som ni tror kommer uppmärksammas mer under kommande år?

Olov: Det presenterades som vanligt ett antal nya genetiska förklaringar till IEI-sjukdomar. Några av dessa kommer säkert att visa sig vara vanligare än man trott. Något annat som jag tror kommer att uppmärksammas mer framöver är sjukdomar som beror på s.k. somatiska eller förvärvade mutationer vilket innebär att gen-defekten inte finns från födseln utan uppkommer senare i livet. Det är en vanlig mekanism vid t.ex. cancer, men har tidigare inte uppmärksamats så mycket inom IEI-området. ■



ESID – The European society for immunodeficiencies



Estrid Holm, producent för PIOs podd "Så sjukt" intervjuade föreläsare och deltagare under mötesdagarna. På bilden intervjuas Anneli Larsson, verksamhetsansvarig i PIO. Poddavsnittet finns att lyssna på via PIOs hemsida eller där poddar finns.

Text: Anneli Larsson, Maria Löfving, Lisa Wallin

Foto: Ulrika Å Jondelius, Anneli Larsson, IPOPI

Den 12-15 oktober var det äntligen dags för det internationella ESID, INGID och IPOPI-mötet i Göteborg. Över 2000 forskare, läkare, sjuksköterskor och patientrepresentanter från jordens alla hörn träffades för att ta del av den senaste forskningen och diskutera viktiga frågor inom området primära immunbristsjukdomar. Göteborg var även värdar för detta möte 1996 och är den enda stad hittills som fått förtroendet att vara arrangör två gånger.

Huvudansvariga i den lokala organisationskommittén var professor Anders Fasth och professor Olov Ekwall. Anders Fasth var även med och arrangerade mötet 1996. Anneli Larsson, verksamhetsansvarig i PIO, har också varit med i planeringsarbetet. PIO hade möjlighet att delta med så många som 17 personer nu när mötet arrangerades i Sverige. På plats var representanter från PIOs styrelse, UMPI, PIO-kontoret och PIO-medlemmar. PIOs representanter deltog mestadels i den internationella patientorganisationens (IPOPIs) program med föreläsningar, rundabordssamtal och sociala arrangemang. Det fanns också möjlighet att

besöka läkarnas (ESIDs) och sjuksköterskornas (INGIDs) föreläsningar.

Alla världsdelar fanns representerade bland de cirka 100 patientrepresentanter som välkomnades till IPOPIs program av Martine Pergent, IPOPIs ordförande och av Maria Monfors, PIOs ordförande. Maria berättade om PIO och önskade alla givande mötesdagar och en fin vistelse i Sverige.

IPOPIs program under mötesdagarna innehöll både medicinska föreläsningar och föreläsningar om andra aktuella ämnen som exempelvis varför det är viktigt med register, statistik och datainsamling. En program-



Professor Anders Fasth var en av huvudarrangörerna när över 2000 forskare, läkare, sjuksköterskor och patientrepresentanter samlades för gemensamt immunbristmöte.



Anneli Larsson, verksamhetsansvarig i PIO deltog i ett panelsamtal om vikten av samverkan mellan patientföreningar och läkare. Övriga på bilden är: John Seymour, USA (Immune Deficiency Foundation, IDF), dr Mihaela Bataneant, Rumänien, Otilia Stanga, Rumänien (Asociația Română a Pacienților cu Imunodeficiențe Primare, ARPID), Dimas Adhi Sugiharto, Indonesien (Perhimpunan Pasien Imunodefisiensi Primer Indonesia, PPIPI) och professor Silvia Sánchez-Ramón, Spanien.



PIOs ordförande Maria Monfors tar del av USA:s projektbidrag SCID Compass Toolkit. Magdalena Dörögrip, ledamot i PIO presenterar Sveriges projektbidrag "Coronarespons" för intresserade åhörare.

punkt handlade om klinisk forskning och hur patienter, forskare och läkemedelsföretag kan samverka i forskningsprojekt.

Även tillgången till blodplasma-produkter diskuterades. Tillgången till plasmaprodukter är inte bara en kostnads/prisfråga. Omvärldsfaktorer som kan hota plasmatillgången är politisk instabilitet, pandemier och klimatförändringar. Leni von Bonsdorff från IPFA, en internationell paraplyorganisation för organisationer som utan vinstintresse samlar in och fraktionerar plasma, menade att om något händer i någon del av världen så påverkar det oss alla. Klimatförändringarna kan till exempel påverka möjligheten att samla in plasma. Vid extremväder kan det vara svårt att hålla kylar i gång som behövs för förvaring av plasma och möjligheten för plasmagivare att ta sig till plasma-center kan påverkas om vägar förstörs av skyfall eller torka. Det faktum att 65 % av all plasma som används för medicintillverkning i världen samlas in i USA och endast 15 % i Europa ökar sårbarheten. Att något måste göras åt den obalansen var föreläsarna under programpunkten om immunglobuliner överens om.

Bland de medicinska föreläsarna vid IPOPI-mötet kan dr Nizar Mahlaoui

nämnas som föreläste om nya behandlingsmöjligheter med precisionsmedicin, även kallad individuellt anpassad medicin, och professor Steven Holland som föreläste om nya hot i form av gamla eller nya infektioner och virus som får ökad spridning och blir mer svårbehandlade. Andra medicinska föreläsningar handlade om covid-19, nyföddhets-screening, behandlingar som kan bota primära immunbristsjukdomar, mer ovanliga immunbrister med mera. En session under fredagen handlade om vikten av en hälsosam livsstil för att främja immunförsvaret och uppnå bästa möjliga livskvalitet. Förutom att ge hälso- och näringstips belyste föreläsningarna också tydligt skillnaderna i hur privilegierade vi i västvärlden är jämfört med hur situationen ser ut i exempelvis Sudan som en av föredragshållarna kom ifrån. Men några övergripande tips, som är gemensamma för alla med primär immunbrist, kan sammanfattas till att

äta näringsrik mat, prioritera motion och god sömn samt vara noga med sin hygien.

Referat och fakta från några av föreläsningarna hittar du i detta och kommande nummer av PIObladet.

Programmet bjöd också på paneldebatter och rundabordsdiskussioner där PIO-deltagarna deltog aktivt. Vid programpunkten "Dela med er, lär av varandra och bli inspirerade" presenterades några av de nominerade projekten till det nystiftade priset IPOPI BIG award. PIOs projekt Coronarespons, som genomfördes med stöd av Radiohjälpen under coronapandemin, var ett av de nominerade projekten och presenterades av Magdalena Dörögrip, ledamot i PIOs styrelse. Magdalena som var en av nyckelpersonerna i genomförandet av projektet berättade och inspirerade de andra åhörarna. Anneli Larsson, verksamhetsansvarig i PIO, deltog i ett panelsamtal om



På torsdagskvällen firade IPOPI att organisationen funnits i 30 år. Under middagen delades tre priser ut. PIO och Sverige var tillsammans med tio andra länder nominerade till priset IPOPI Big award. Sudan vann för sitt projekt att säkra Ig-tillgången i landet och professor Nahla Erwa tog emot priset. Kvällen avslutades med jubileumstårta och dans.



IPOPIs ordförande Martine Pergent och pristagare professor Surjit Singh från Indien. Foto: IPOPI.

samarbete mellan patienter, patientföreningar och läkare och lyfte bland annat vikten av att ha respekt för varandras olika roller samt att vara professionell. Hon berättade också om det fina samarbetet PIO har haft med läkare och sjuksköterskor sedan starten och att deras hjälp med exempelvis faktagranskning av allt informationsmaterial och medicinska råd är grunden för PIOs trovärdighet som förening.

IPOPI höll även sitt årsmöte under mötesdagarna, bland annat med val till styrelsen. I styrelsen är nu följande länder representerade: Argentina, Frankrike, Italien, Kanada, Kenya, Malaysia, Rumänien, Storbritannien och USA.

På torsdagskvällen bjöds det på jubileumsmiddag på Gothia Towers för att fira att IPOPI fyller 30 år. Tre olika priser delades ut mellan maträtterna, ovannämnda BIG award som



Dr Tadej Avcin från Slovenien var en av deltagarna i IPOPI Medical Advisory Panel (MAP) som rapporterade om höjdpunkterna från ESID-mötet.

togs hem av den sudanesiska patientorganisationen för deras projekt för att säkra immunglobulintillgången i Sudan. Priset Luciano Vassalli award, som delas ut till en ung vuxen som gjort skillnad för personer med PID, tilldelades Zheng Jian Lei från Kina. Slutligen delades priset LeBien award ut till professor Surjit Singh från Indien. LeBien award delas ut till en vuxen person som har förbättrat livet för personer med primär immunbrist. Professor Singh är mycket uppskattad av patienter, medarbetare och kollegor runt om i världen. Efter middagen flyttades borden undan och det bjöds upp till dans till tonerna av ett liveband. Första låten var givetvis en ABBA-låt till allas glädje. Det var härligt att se långdanserna som slingrade sig fram i lokalen med så många representanter från hela världen.

Vid IPOPIs möten i samband med ESID är det ett återkommande inslag att läkare från IPOPIs medicinska råd (MAP) under sista dagen deltar i ett panelsamtal för att rapportera om höjdpunkterna från mötet. I år var inget undantag:

"Fler och fler små bitar faller på plats vid varje möte. Det är som att se bitar av en mosaik läggas till och ett mönster växa fram som fogas samman till en hel bild." Denna målning beskrevning gav dr Tadej Avcin från Slovenien när han rapporterade om sin upplevelse från ESID-mötet. Sakta men säkert byggs en helhet som ger en tydligare överblick och förståelse av immunsystemet.

Paneldeltagarna konstaterade att nya primära immunbrister hittas i en allt snabbare takt. Detta tack vare att det blivit billigare och mer tillgängligt för fler länder att genomföra genetiska undersökningar för att fastställa en diagnos. Många av de nya immunbristerna som upptäcks är mycket ovanliga (ultra rare). Det finns nu över 500 gener kartlagda som om förändrade (muterade) orsakar primär immunbrist, och antalet fortsätter öka.

Att veta vilken diagnos en patient har är viktigt eftersom det t.ex. kan finnas behandlingsmetoder som kan korrigera just det felet eller den bristen som den genvarianten orsakar. Dessa individuellt anpassade behandlingsmetoder kallas även för



Dr Nizar Mahlaoui, Frankrike, Jose Drabwell, ledamot i IPOPIs styrelse, England och professor Steven Holland, USA. Foto: Anneli Larsson.

precisionsmedicin eller, för att använda den engelska benämningen, targeted therapies. Exempel på precisionsmedicin är genterapi och behandling med monoklonala antikroppar. Det har även upptäckts att vissa redan befintliga mediciner som används för att behandla andra sjukdomar fungerar som behandling av vissa primära immunbrister.

Samtidigt blir det mer och mer tydligt att den sjukdomsbild (fenotyp) patienter har, ser väldigt olika ut även om de har samma genvariant (genotyp). Patienter kan alltså ha samma sjukdomsframkallande genetiska variant (mutation) men ändå utveckla helt olika symtom. Utöver genetisk diagnos behövs därför även andra undersökningar, t.ex. av biomarkörer, för att man bättre ska kunna förutspå prognosen och eventuella komplikationer. Symtom och tecken på olika komplikationer kan på så vis upptäckas tidigare och behandlas i ett tidigt skede. En bättre uppfattning om prognosen är också viktigt inför beslut om mer avancerade behandlingar som till exempel stamcells transplantation. För att all kunskap som genetisk diagnos ger ska kunna tas till vara och användas krävs ny teknik i form av AI, artificiell intelligens (maskinintelligens), för att kunna analysera och dra slutsatser av den enorma mängd data som samlas in. De multidisciplinära teamen som behandlar personer med primär immunbrist behöver också utökas med matematiker och statistiker för att tolka informationen. Möjligheten att använda AI vid diagnos var något som togs upp vid flera föreläsningar

och det var första gången vi i PIO tog del av informationen. Vi tror att betydelsen av AI vid diagnos kommer att öka framöver.

Prof. Surjit Singh kom kort in på det som också var temat för ESID-mötet: dysreglering av immunförsvaret. Bland det viktigaste som han tog med sig från det här mötet var att den tydliga indelningen mellan immunologiska och hematologiska sjukdomar som man tidigare har gjort inte längre är meningsfull. Samspelet mellan dessa olika typer av sjukdomar är mycket komplext och man har upptäckt att många hematologiska sjukdomar, bl.a. vissa lymfom och andra maligniteter, har en tydlig immunologisk bakgrund. Det här komplexa samspelet gör också att olika diagnoser flyter ihop och att nya kategoriseringar och nya multidisciplinära diagnoser kommer att behövas.

En framtidsspaning var att fler och fler vuxna genomgår lyckade stamcellstransplantationer. Något som ger hopp om att det aldrig är för sent att bli botad. En annan hoppfull nyhet var att den allmänna vaccineringen mot covid-19 med mRNA-vaccin har visat att många har ett visst vaccinsvar, även bland personer med primär immunbrist som man tidigare inte trodde skulle kunna svara. Det skapar möjlighet för att man med samma teknik ska kunna utveckla vacciner för fler infektionssjukdomar som personer med primär immunbrist kan ha nytta av och att de på så vis får ett ökat skydd mot infektioner. Professor Steven Holland från USA



Professor Klaus Warnatz från Tyskland berättade om höjdpunkter från mötet och svarade på frågor från åhörarna.



Professor Nahla Erwa, Sudan tog bland annat upp vikten av samverkan och att dela kunskap och erfarenheter mellan olika länder.

menade att läkarna i högre utsträckning behöver se till patientens psykiska välmående och addera psykologer i behandlingsteamet. I USA är detta dock svårt att genomföra på grund av att försäkringsbolagen inte betalar ut ersättning för ordinerad psykologtid som läkaren föreskriver. Det innebär att patienter som inte har råd att betala för psykologstöd själva inte fullföljer behandlingen hos psykolog trots att behovet finns.

Alla länder har olika utmaningar när det gäller vården av personer med primär immunbrist. Den behandlingsrevolution som pågår med till exempel precisionsläkemedel har problemet att läkemedlen är dyra att ta fram. Det är en politisk fråga hur det kan bli lönsamt för bolag att investera i utvecklingen. Professor Nahla Erwa från Sudan betonade att vi måste komma ihåg att tillgängligheten till vård och behandling varierar mycket mellan olika länder, en fråga som belysts under ESID-mötet. Vården kan bli mer jämlik genom samverkan och att viljan finns att dela kunskap och erfarenhet, något som är av största vikt för Afrika men lika viktigt för resten av världen. Jämlikhet, rätten till vård och behandling är vår viktigaste fråga, avslutade prof. Erwa.

Experterna i MAP var alla överens om att vi har en stor gemensam utmaning framför oss för att se till att de möjligheter som finns till nya behandlingar och diagnos ska komma personer med primär immunbrist i hela världen till del, även de som lever i mindre bemedlade länder. ■

SCID Compass Toolkit

Som styrelseledamot i PIO fick jag möjlighet att delta vid ESID-mötet i Göteborg. Det var både stort och överväldigande att se och lyssna på alla kunniga läkare, sjuksköterskor och patientorganisationer som brinner för att personer med primär immunbrist ska kunna leva ett liv med livskvalitet.

Under IPOPIs session PID Talks: Share, Learn and Get Inspired fick vi lyssna till när representanter för olika länder presenterade sina projekt. Presentationerna skedde i form av rundabordsamtal och var mycket givande. Jag fastnade särskilt för USA:s projekt - SCID Compass Toolkit. I samband med att SCID infördes i nyföddhetsscreeningen finansierade regeringen i USA ett projekt där USA:s patientorganisation tog fram informationsmaterialet "Toolkit for parents". Materialet, i form av en handbok, innehåller tips och information till föräldrar vars barn diagnostiserats med SCID. Informationen är tydlig och fördelad på sex delar – förstå SCID, behandlingsalternativ, sjukhusvistelsen, efter behandlingen, när man kommer hem och planera för framtiden. Handboken finns att beställa gratis på engelska och kan även laddas ner digitalt på 12 olika språk.

Jag lämnar mötesdagarna fylld av hopp, ny kunskap, beundran för alla eldsjälar och tacksamhet för att vi lever i Sverige och har tillgång till vård i världsklass.

Linda Zakrisson



Linda Zakrisson, styrelseledamot i PIO, lyssnar på en presentation om SCID Compass Toolkit. Foto: Lisa Wallin.

Covid-19

– globala perspektiv och lärdomar

Text: Edvin Smedberg
Foto: Ulrika Å Jondelius

IPOPI bjöd in till en föreläsning med prof. Martin van Hagen, prof. Isabelle Meyts, doktor Manuela Mura och prof. Thomas R. Kreil. Syftet var att öka kunskapen om covid-19 och deras huvudsakliga fokus låg på symtom, komplikationer, behandling, vaccination och den forskning som idag finns kring sjukdomen.

Den akuta fasen

I den akuta infektionsfasen har en del inga symtom alls, de flesta får milda symtom medan några får svåra symtom. Lungorna påverkas oftast och vanliga symtom är feber, torrhosta och trötthet. Även andra symtom förekommer. Den akuta fasen varar vanligtvis 3-4 dagar eller i sällsynta fall veckor.

Postcovid

Postcovid kan drabba alla som har haft en covid-19-infektion orsakad av SARS-CoV-2 oavsett hur lindriga eller allvarliga symtomen varit. I och med att covid-19 är en ny sjukdom och vi inte har så lång erfarenhet så är det svårt att med säkerhet definiera symtomen vid postcovid, menade prof. Meyts. Hon konstaterade att trötthet och fysisk utmattning är vanliga symtom vid postcovid. Något som är bra att känna till för personer med PID eftersom trötthet är

ett symtom som också förekommer vid primär immunbrist. Tröttheten vid postcovid kan visa sig på olika sätt och kan försämra livskvaliteten kraftigt. Ytterligare symtom som uppmärksammats vid postcovid är huvudvärk, hjärtklappningsattacker (POTS, posturalt ortostatiskt takykardi-syndrom), nedsatt lungfunktion, magtarmproblem och kognitiv påverkan.

För att klassas som postcovid enligt WHO:s definition ska symtomen ha uppstått efter en trolig eller bekräftad covid-19-infektion. Symtom förknippade med postcovid ska kvarstå i mer än 12 veckor efter den akuta fasen av covid-19 och inte kunna förklaras av annan sjukdom. Många av symtomen vid postcovid överlappar också med andra tillstånd såsom kroniskt trötthetssyndrom. Det är därför en utmaning att kunna särskilja de olika tillstånden från varandra, konstaterade prof. Meyts.

MIS-C

MIS-C står för multisystemiskt inflammatoriskt syndrom hos barn. Immunsystemet överreagerar och ger en akut sjukdom med hög feber, allmänpåverkan och ofta en allvarlig hjärtpåverkan. En del barn behöver intensivvård, men med inflammationsdämpande behandling tidigt tillfrisknar barnen. Enligt prof. Meyts kan orsaken till den överdrivna reaktionen vara att viruset stannar kvar i kroppen och orsakar en kvarstående, kronisk, infektion.

Forskningen har ännu inte tydligt kunnat visa om viruset SARS-CoV-2 orsakar en kronisk infektion. Det vi vet är att antigenet kan finnas kvar i kroppen i flera månader och att något av SARS-CoV-2-antigenerna kan vara ett superantigen. Superantigenerna stimulerar och orsakar en överdriven aktivering av T-celler och andra immunceller. De kan också orsaka en stor cytokinfrisättning, så kallad cytokinstorm, vilket resulterar i en okontrollerad inflammation.

Behandling av covid-19

Prof. Meyts konstaterade att det nu finns några olika verktyg för att behandla patienter med covid-19. Alternativen är långt ifrån perfekta men det är ett stort steg från i början av pandemin då det inte fanns någon behandling alls. Om behandlingen sätts in under de första dagarna av covid-infektionen kan man idag förkorta den akuta fasen och lindra symtomen och därmed minska risken för allvarlig sjukdom.

Den avgörande faktorn för vilken typ av behandling som rekommenderas är hur allvarlig sjukdomen är och om personen tillhör en riskgrupp för svår covid-19. Om personer som tillhör en riskgrupp, t.ex. personer med primär immunbrist, har inga eller väldigt lindriga symtom så väntar man och har patienten under övervakning. För personer som har mer tydliga symtom rekommenderas antiviral behandling. Allvarliga covid-19-infektioner behandlas dessutom



Professor Martin van Hagen.

med antiinflammatoriska läkemedel. Timing är avgörande för hur effektiv behandlingen är.

Flera behandlingar mot covid-19 godkänns nu av läkemedelsmyndigheter världen över, till exempel antivirala läkemedel som remdesivir (Veklury) molnupiravir (Lagevrio), olika monoklonala antikroppar (mAb) och immunmodulerande läkemedel. Vissa monoklonala antikroppar provas nu även i forskningsstudier för behandling av postcovid.

Vaccination

Något som var genomgående under hela föreläsningen var hur samtliga föreläsare underströk vikten av vaccination. Detta gäller alla oavsett om man tillhör riskgrupp för svår covid-19-infektion eller inte. Om det finns chans att en person kan få ett immunsvår så bör man vaccineras, konstaterade prof. Meyts.

Tillgängliga data som finns kring vaccination mot covid-19-infektion för personer med nedsatt immunförsvar är begränsade och det är inte klart vilka inom gruppen som svarar bra på vaccinet. Men det finns inte något som pekar på att vaccinet skulle kunna påverka t.ex. personer med primär immunbrist negativt. Därför rekommenderas alla personer med nedsatt immunförsvar att ta vaccinet.

Att vaccinet snabbt kom ut på marknaden är en viktig förklaring till att man lyckades bromsa sjukdomen. Prof. van Hagen pekade på flera faktorer som låg bakom den snabba processen att få fram vaccin. Först och främst hade man redan mycket grunddata tack vare tidigare forskning. Dessutom bidrog det akuta läget till

att forskare och läkare jobbade tillsammans och att det investerades enorma summor pengar. Det globala samarbetet mellan organisationer såsom WHO, olika myndigheter och forskningsvärlden var också väldigt viktigt. Produktionen av vaccin startades dessutom parallellt med att vaccinet gick igenom alla studier för att se att vaccinet fungerade och var säkert.

I och med att tillverkarna följde protokoll och regler som finns för framtagande av vaccin påverkades varken effektiviteten eller säkerheten negativt, bekräftade dr Mura som var där som representant för den europeiska läkemedelsmyndigheten. Det genomfördes mycket omfattande tester på mellan 30–40 000 individer av både Pfizer/BioNTechs och Modernas vaccin. Tack vare detta kunde man snabbt se hur effektivt vaccinet var för att förhindra covid-19-infektion.

När kommer antikroppar mot SARS-CoV-2 att finnas i immunoglobulinpreparaten?

Idag har de allra flesta i Europa och USA antikroppar mot SARS-CoV-2 och därför finns nu neutraliserande antikroppar i våra immunoglobulinpreparat, konstaterade prof. Kreil, vice VD för avdelningen Global Pathogen Safety hos Takeda. Tidigare under pandemin fanns det stora regionala skillnader mellan USA och Europa i fråga om antikropps-nivåer mot SARS-CoV-2 i plasman. Detta på grund av varierande vaccinationsgrad och lokal spridning av viruset. (Ju fler plasmagivare som haft eller vaccinerat sig mot SARS-CoV-2 desto mer antikroppar finns mot smittämnet i immunoglobulinpreparaten, *reds anm.*) Antikropparna i plasman måste vara funktionellt aktiva neutraliserande antikroppar d.v.s både kunna binda till viruset och eliminera (få bort) virus.

Prof. Kreil gick tillbaka tjugo år i tiden, till den erfarenhet som finns av ett annat virus, West Nile-viruset, som tydligt visat vikten av funktionellt aktiva antikroppar i plasma. När viruset först dök upp på amerikansk mark var det helt främmande för befolkningen, och de hade därför inga antikroppar mot viruset. Över tid utvecklade befolkningen antikroppar i takt med att fler blev utsatta för viruset. Tack vare detta fanns det

till slut neutraliserande antikroppar i plasman som samlades in för att producera immunoglobuliner. I och med att viruset då inte hade kommit till Europa såg man en stor skillnad vid jämförelser mellan amerikansk och europeisk plasma. I europeisk plasma fanns inte antikroppar mot West-Nile-viruset, medan den amerikanska plasman gav fullt skydd mot West Nile-virus.

Då flera coronavirus har spridits i befolkningen innan viruset SARS-CoV-2 började spridas, så dök frågan upp om tidigare varianter av coronavirus kunde resulterat i antikroppar som även skyddade mot SARS-CoV-2. Snabbt insåg man att så inte var fallet. Det är först när en person gått igenom en covid-19-infektion eller vaccinerats mot covid-19 som antikroppar bildas. Ju fler personer som genomgår en infektion eller vaccineras, desto högre blir innehållet av neutraliserande (eliminering) antikroppar i immunoglobulinkoncentrat som släpps ut på marknaden. På grund av tiden som det tar från insamling av plasma till färdig produkt tar det emellertid många månader från att viruset nått sin topp tills motsvarande antikropps-nivåer återfinns i immunoglobulinpreparaten.

Tyvärr dyker det upp nya varianter av SARS-CoV-2, till exempel omikronvarianten som nu är den dominerande, som skiljer sig så mycket från tidigare varianter av viruset att antikropparna mot den äldre varianten inte fungerar lika bra mot de nya varianterna. Positivt är dock att det redan nu är många personer som har antikroppar mot omikronvarianten eftersom smittspridningen varit stor i samhället.

Något som prof. Kreil tryckte extra på var skillnaden mellan behandling med konvalescentplasma, dvs. plasma som samlas in från personer som genomgått en covid-19-infektion, och behandling med immunoglobuliner. Han argumenterade starkt för att profylaktisk behandling med immunoglobuliner ger en betydligt bättre effekt än behandling med konvalescentplasma efter att en infektion har uppstått. Detta på grund av att behandlingen med immunoglobuliner har en neutraliserande kapacitet som är 10–15 gånger starkare. ■

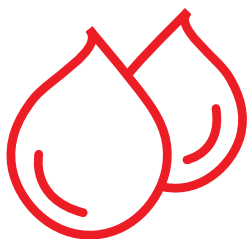
Vi är Takeda

Vår målsättning är att göra skillnad för patienter

Vi på Takeda arbetar med stort engagemang och fokus på att göra skillnad för patienter och deras anhöriga. Takeda har en bred läkemedelsportfölj inom immunbristbehandling med olika läkemedel och administreringssätt.

Behandling av primär och sekundär immunbrist

Immunbrist kan vara medfödd och kallas då primär immunbrist, den kan också uppkomma till följd av en bakomliggande sjukdom som t.ex. blodcancer eller av behandling med läkemedel som dämpar immunsystemet och kallas då sekundär immunbrist. Immunbrist kan leda till en ökad infektionskänslighet som kan behandlas med läkemedel.



Immunoglobuliner
för behandling av primär
och sekundär immunbrist



Intravenös behandling
(administreras via en ven)



Subkutan behandling
(administreras under huden)





Saga, Magdalena och Hugo från UMPI var på plats i Göteborg. På bilden syns också Johan Prevot som är IPOPIs Executive Director. Foto: Ulrika Å Jondelius.

Dubbla känslor

Jag har, måste jag erkänna, lite dubbla känslor efter mötet. Dels att det var väldigt intressant kunskapsmässigt, och häftigt att ta del av alla engagerade människors driv för detta smala ämne. Också väldigt roligt att träffa PIO-gänget igen.

Men jag måste också erkänna, såhär en tid efter, att jag är ganska tagen av allvaret. Det blir som en smärtsam påminnelse, att ta del av patientfall som läkare berättar om, där patienter dör. Att höra om medlemmar som gått bort. Att höra om de som drabbas av ytterligare diagnoser och komplikationer utöver immunbristen, att höra om riskfyllda men nödvändiga behandlingar, om sjukskrivningar och utsatthet ekonomiskt. Om hot som antibiotikaresistens och gammaglobulinbrist. Tankar och känslor som jag de senaste åren "vilat lite" ifrån. Ser jag tillbaka de senaste åren, har jag faktiskt haft en bra period trots covid-19 (om än väldigt styrd och begränsad av oro/ängest). Där jag kanske nu inser att jag skiftat fokus från immunbristen och den ständiga känslan av att vara sjuk, till att lägga fokus på att starta företag och delvis på att parera covid-19 som mitt största "hot". Att jag en period faktiskt "vilat ifrån" katastroftankar kring nya symptom, allvarliga risker och nya autoimmuna sjukdomar, och istället konstaterat att det inte längre blivit värre och värre (som jag tidigare upplevde det). Att jag haft en längre period där jag inte drabbats av så många infektioner samt också känt mig friskare och piggare än på mycket länge. Jag ser att det är dit jag behöver jobba för att vara, att inte bli helt styrd av sin sjukdom, att inte vara den. Utan vara sig själv med en sund medvetenhet för att hålla sig så frisk som möjligt. Men bara det att också få denna insikten, gör ju detta inte bara jobbigt utan också värdefullt. Att känna igen tankarna och inte gräva ner sig, utan lite bestämt peppa sig själv att inte fastna där igen. Att man inte vinner något på att fastna i det negativa, utan försöka vara tacksam och se saker från en ljusare sida istället. Man lär sig hela tiden. ♥

Lisa Wallin, PIO-medlem

Vad vi i UMPI tar med oss från ESID

En programpunkt som kändes viktig var när IPOPI-deltagare samlades i arbetsgrupper och diskuterade hur situationen såg ut i respektive land för att utbyta idéer och erfarenheter med varandra. Det känns användbart vid utveckling av egna projekt. Vi upplevde att vi fick en ny syn på hur det fungerar och det är också något vi drog lärdom av genom att träffa immunbristare från andra länder. När vi fick höra om deras erfarenheter blev vi påmind om hur bra vi har det i Sverige när de t.ex. berättar om hur svårt de kan ha att få sin behandling. Det gör oss mer ödmjuka inför att vi har rätt bra vård i Sverige överlag. Det förekom också diskussioner om vad immunbrist egentligen är och om det borde heta något annat, vilket var intressant att lyssna på. En annan höjdpunkt var det sista inslaget på programmet där flera läkare berättade vad de kommer att ta med hem från mötet. Många av föreläsningarna hade hög nivå och mycket detaljkunskap, därför uppskattade vi att läkarna tog sig tid att svara på våra frågor på ett mer begripligt sätt.

Det var också roligt och givande att få träffa alla på riktigt inom UMPI och även PIO då vi bara träffats online under de två åren som pandemin varat. Magdalena, Saga och Hugo från UMPI har bara setts via en datorskärm men ändå kommit så nära och utvecklat en fin vänskap. Tyvärr kunde inte Elin som också är en del av UMPI delta, men vi hoppas att vi ska få till fler träffar framöver. Detta möte gav mycket inspiration och insikten återigen om hur viktigt PIOs och IPOPIs arbete är. Speciellt det som vi fick göra under de här dagarna, träffa patientmedlemmar från olika

nationer och utbyta våra erfarenheter och kunskaper. Där ligger den stora drivkraften och engagemanget, i alla starka individer som kämpar för något större än sig själva eller sina barn. Så vackert att få uppleva hur emotionellt berörande många berättelser var och hur inspirerande det var att få lyssna på dessa fantastiska eldsjälär.

Saga Terrvik, Magdalena Dörögrip och Hugo Larsson



Jennie Sefton, suppleant i PIO riksstyrelse. På kartan har några av deltagarna på IPOPIs möte nålat fast sitt foto. Representerar från alla världsdelar fanns med förutom från Antarktis.

Det var helt fantastiskt att få vara med på IPOPI-mötet och träffa så många engagerade människor. Det blev tydligt för mig hur olika förutsättningar vi har i världen och att alla står inför olika utmaningar. Då känns det viktigt att försöka hjälpa och lära av varandra. En gemensam sak, som jag tar med mig, är behovet av att öka lokal plasma-insamling och tillverkningen av immunglobuliner, så vi inte är så beroende av bl.a. USA.

Jennie Sefton

Familjeläger

Text: Ulrika Å Jondelius

Foto: Erica Jondelius

Den 11-14 augusti träffades barn med primär immunbrist och deras familjer på PIOs familjeläger på Uskavigården utanför Nora.

Torsdagen var ankomstdag med incheckning i stugor samt en gemensam middag. Lägerprogrammet startade på fredag morgon med frukost och välkomstlekar. När alla hälsat på varandra var det dags för aktivitet i ett av de stora tälten som hyrts in och ställts i ordning med golv, bord och stolar utanför "Gula huset".

I tältet, där det under lägerdagarna fanns allt från porslinsmuggar till tygväskor att måla och dekorera, var det nu förberett för att pyssla med "tie-dye", enkel batik. Med hjälp av gummisnoddar och flytande färger fick vita t-shirtar, solhattar och kuddfodral vackra mönster. Efter pasta till lunch var det dags att vara kreativa igen, men den här gången var pysslet ätbart. Bakelser och tårtor skapades i alla möjliga former och utföranden med hjälp av tårtbottnar och olika stansar. Vispgrädde, vaniljkräm och sylt spritsades på bottnarna som dekorades med färgglatt strössel, blåbär, marsipan och sockerpasta.

Från utsikten i restaurangen såg vi solen stråla över sjön Usken. Det passade bra att samlas vid sjöboden för att plocka fram kajaker och paddle boards när vi fikar klart. Ett svalkande dopp från bryggan kändes skönt för det var verkligen en varm dag. Efter middagen, tacos, fick vi besök av representanter från Nora Bågskytteklubb. På gräsplanen ovanför parkeringen hade de ställt upp stora pricktavlor. Både barn och föräldrar hade möjlighet att prova på att träffa tavlan med sina pilar. Sedan var det dags att äta igen! Den här gången korv med bröd nere vid grillplatsen

intill sjön. Ett och annat chips slank också ner innan barnen anordnade en spontan fotbollsmatch. Matchen avbröts först när mörkret gjorde att det inte gick att se bollen längre.

På lördagen, efter frukost, erbjöds en digital föreläsning med Nicholas Brodzki, överläkare, barnläkare vid Skånes universitetssjukhus, Lund. Föreläsningen hade rubriken "Så fungerar immunsystemet". Det fanns också möjlighet att ställa frågor till Nicholas. Ett referat finns att läsa på sidan 16-18.

På eftermiddagen samlades vi för race med radiostyrda bilar. Vilken succé det blev när bilarna hoppade över de fina hinder som vi fått via lägerledaren Birgitta! Solen kändes stekande het ute på gräsplanen så det var gott med en glass innan den gemensamma promenaden till kalkbrottet. Vi har aldrig sett så många besökare där tidigare! Några i gruppen simmade över till andra sidan där det var lite lugnare. De röda badhanddukarna med olika "lägerord", som barnen fått som gåva, gjorde stor nytta både som filtar och att värma sig med efter badet, vattnet är alltid kallare här än i sjön Usken.

Efter middagen anordnades en skattjakt där de olika lagen fick en ledtråd när de klarat av en speciell uppgift. Att klättra genom spindelnätet, kasta hästskor samt att känna efter olika saker med händerna i hinkar med kladdigt slajm var populära aktiviteter. Skatten var påsar med lördagsgodis till både barn och vuxna.

Kvällen avslutades med ett fest-disco där det fanns olika spel, en plats att ta roliga foton, möjlighet att snurra på ett lyckohjul och mycket mer. Vi bjöds också på snacks och en mycket god morotskaka bakad av barn- och ungdomsledaren Jennifer.

Före lunchen på söndagen fanns tid för både pyssel och minigolf innan vi sa hej då för den här gången.

Tack till alla er som på olika sätt bidrog till årets läger! Ett extra stort och varmt tack till Nicholas Brodzki för en intressant föreläsning, lägerledare Birgitta Lange, Jennie Sefton, Susanne Larsson, barn-/ungdomsledare Jennifer E. Larsson och Pontus Sefton samt PIO-kontorets medhjälpare Erica Jondelius, Emma Jondelius och Edvin Smedberg. För att kunna arrangera lägret och göra det extra festligt, roligt och intressant för familjerna behövs också ekonomiskt stöd från fonder/stiftelser. Detta stöd är en förutsättning för att vi kan arrangera lägret varje år.

PIOs familjeläger anordnades med hjälp av stöd från följande fonder/stiftelser:

- Helge Ax:son Johnsons Stiftelse
- Jerringfonden
- Kungl. Sällskapet Pro Patria
- Prins Carl Gustafs Stiftelse
- Prins Gustaf Adolf och Prinsessan Sibyllas Minnesfond
- Stiftelsen Karin och Ernst August Bångs minne
- Stiftelsen Kempe-Carlgrenska fonden
- Stiftelsen Kronprinsessan Margaretas Minnesfond
- Stiftelsen Kungaparets bröllopfond
- Stiftelsen Lars Hiertas minne
- Stiftelsen Ragnhild och Einar Lundströms minne
- Stiftelsen Solstickan
- Stiftelsen Sunnerdahls Handikappfond
- Stiftelsen Ulf Lundahls Minnesfond
- Åke Wibergs stiftelse

Nästa år planerar PIO familjeläger i Uskavi 10-13 augusti. Hoppas vi ses!



Vi behöver din hjälp!

Har du önskemål gällande
PIOs familjeläger?

Hjälp oss att svara på några
frågor via PIOs hemsida
www.pio.nu/familjelager





Så fungerar immunsystemet

Text: Edvin Smedberg

Foto: Arkivbild, PIO

Under PIOs årliga familjeläger fick vi ett digitalt besök av Nicholas Brodzki som är överläkare vid barnkliniken, Skånes universitetssjukhus i Lund. För de närvarande åhörarna gick han på ett förenklat sätt igenom grunderna i hur immunsystemet fungerar. Föreläsningen var mycket uppskattad, speciellt bland de familjer som besökte lägret för första gången.

Hur immunsystemet fungerar

Brodzki inledde föreläsningen genom att berätta hur immunsystemets huvudsakliga syfte är att aktivt skydda oss mot mikroorganismer såsom virus, bakterier, svamp och parasiter. Då vår kropp är konstant omgiven av dessa utsätts vi för mängder varje dag. Immunsystemet är inte koncentrerat till en och samma plats utan du hittar det bland annat i lever, benmärg, mjälte, halsmandlar, lymfkörtlar och i blodet. Det hjälper oss också att omhänderta allt som är främmande för vår kropp. Förenklat kan man säga att det tar hand om det som potentiellt skulle kunna vara farligt för oss.

Ett försvar i tre linjer

När man ser till immunsystemet gjorde Brodzki liknelsen till andra försvarsarméer och delade upp det i tre olika linjer. De barriärer som tillhör den så kallade första linjen är

hud, slemhinnor, magsaft och snälla bakterier. Huden är kanske inte det första man tänker på när man tänker på immunförsvaret. Men det är kroppens första och absolut största försvar mot mikroorganismer (bakterier, virus och svamp) och faror som kommer utifrån. Barriärernas jobb är att stoppa det som attackerar oss utifrån och på ett eller annat sätt stöta bort och göra sig av med det. Samma funktion som huden fyller utanpå vår kropp gör även slemhinnorna och magsaften på insidan.

Den andra linjen av immunförsvaret kallas för det medfödda immunsystemet och återfinns framför allt i blodet. Den andra linjens jobb är att snabbt angripa de bakterier eller virus som attackerar vår kropp och bromsa infektionen så gott det går. Komponenterna som bygger den andra linjen är vissa vita blodkroppar (granulocyter och makrofager) och komplementsystemet. Alla makrofager är egentligen samma typ av cell men har olika namn beroende på var de finns i kroppen. Deras huvudsakliga funktion är att hitta och känna av om det finns något främmande för att sedan, som Brodzki uttryckte det, käka upp det.

Den sista komponenten Brodzki nämnde i den andra linjens försvar var komplementsystemet. Det är ett system som består av ett stort antal proteiner som är helt beroende av varandra. När något av proteinerna känner av att det finns främmande mikroorganismer i kroppen startar en process där proteinerna aktiveras och



Nicholas Brodzki, överläkare, barnläkare vid Skånes universitetssjukhus, Lund.

påverkar och rekryterar varandra i en dominoeffekt. Ingen av dessa komponenter som tillsammans bildar den andra linjen hade fungerat utan de andra. Samarbetet mellan dem är det som får det att fungera.

Till sist gick Brodzki igenom den så kallade tredje linjen. Den tredje linjen är den del av immunförsvaret som brukar anses vara den viktigaste. Den kallas för det förvärvade immunsystemet och består av specialiserade vita blodkroppar som kallas T-lymfocyter (T-celler) och B-lymfocyter (B-celler). Hit hör också de viktiga immunglobulinerna som är ett gemensamt namn för antikroppar. Antikropparnas jobb är att markera smittämnen och på så sätt göra det enklare för granulo-

En sorts beskyddare kallas **B-celler**.



B-celler tillverkar **immunglobuliner** som också kallas **antikroppar**. Alla har en speciell uppgift att sköta



DE 3 VIKTIGASTE
IMMUNGLOBULINERNA

för att vi ska må bra. De är som vakter. De skyddar oss från att bli sjuka.

2

Bilder är från foldern "Vårt immunsystem - En berättelse för barn som har primär immunbrist". Foldern går att beställa via PIOs hemsida www.pio.nu. Foldern är utgiven av PIO med tillstånd av Immune Deficiency Foundation, IDF.

cyter och makrofager att käka upp dem. Brodzski nämnde tre olika typer av antikroppar som de viktigaste för immunförsvaret - IgM, IgG och IgA. IgM och IgG finns och verkar främst i blodet medan IgA finns på slemhinnorna, i saliv, tårar och i bröstmjölk. Något som de har gemensamt är att de alla produceras av B-celler.

Vi har extremt många olika antikroppsmolekyler som känner igen olika smittämnen. Därför är det svårt att framställa dessa på konstgjord väg. Att framställa flera miljarder unika antikroppar är helt enkelt inte möjligt med dagens teknologi. Mänskliga givare som donerar blodplasma behövs därför för att framställa immunglobulin som läkemedel.

Det förvärvade immunsystemet arbetar betydligt långsammare än de tidigare nämnda delarna och är så specialiserat att varje T-cell och B-cell endast riktar in sig på ett smittämne. Dessutom kan man säga att, till skillnad från de andra linjerna, har denna del av immunförsvaret ett minne. En del av minnescellerna kan överleva i din kropp i över 40 år. Således kan de då snabbt stoppa en liknande infektion innan du blir sjuk en andra gång.

Av T-cellerna finns det tre huvudkategorier: T-hjälparceller, T-mördarceller och regulatoriska T-celler. T-mördarceller attackerar de av våra egna celler som är infekterade och dödar dessa, så att smittämnen inte kan föröka sig inne i den infekterade cellen och sedan ta sig ut och infektera fler celler och spridas i kroppen och via blodet. T-hjälparcellerna rekryterar och kallar på B-cellerna för att de ska producera antikroppar och de ger också hjälp till T-mördarcellerna. De regulatoriska T-cellerna har som en viktig uppgift att se till att T-celler och B-celler inte reagerar på våra egna celler och orsakar autoimmuna sjukdomar.

Alla vita blodkroppar, som T-celler och B-celler, bildas i benmärgen. Medan B-cellerna mognar och "går i skolan" i benmärgen, går T-cellerna i skola i tymus. Det är i detta organ T-cellerna mognar och lär sig se skillnad på vad som är främmande och vad som hör till den egna kroppen. Tymus är som störst hos det lilla barnet när immunsystemet utvecklas som mest och ska lära sig känna igen många olika smittämnen. I tymus skolas T-cellerna för att bekämpa bakterier och virus. Mer än 90 % av alla T-celler blir inte godkända i den här skolan och släpps då inte heller ut ur tymus eftersom



T-hjälparceller ropar efter fler T-mördarceller för att döda smittämnen och säger till B-cellerna när de ska tillverka antikroppar.

8

T-mördarceller (Killer T-cells) attackerar och oskadliggör mikroorganismerna. T-hjälparceller (Helper T-cells) säger till B-cellerna att de ska börja tillverka antikroppar.

de skulle kunna skada den egna kroppen. När denna utsortering inte fungerar får man autoimmunitet som exempelvis reumatism.

När immunförsvaret inte fungerar

Att ha en primär immunbrist innebär att man har ett fel eller en brist i immunsystemet. Detta är egentligen mycket mer komplicerat än att man kan prata om allt under ett och samma begrepp. För att göra det rättvist bör man prata om mer specifika grupper av immunbrist. Till exempel kan man prata om immunbrist som handlar om brist på immunglobulin, brist på neutrofila granulocyter, kombinerade brister av både T- och B-celler.

Brodzski konstaterade att livet som immunolog är mer komplicerat nu än vad det var när han började jobba inom området. Under de senaste 10–15 åren har kunskapen kring immunbrist exploderat och vi känner idag till fler än 500 olika immunbristsjukdomar.

Varför tog det så lång tid för doktorn att upptäcka min immunbrist?

Det korta svaret på frågan är att immunbrist inte är lätt att upptäcka. Brodzski förklarade hur det för en barnläkare är svårt att avgöra huruvida det är immunbrist eller omognad hos immunsystemet man ser hos sin patient. Immunsystemet börjar nära sig full utveckling först vid 6 års ålder. Hos små barn med en immunbristsjukdom kan symtomen likna dem hos barn med fungerande immunsystem. Eftersom symtomen ibland är otydliga och ofta mindre uttalade på grund av nedsatt inflammatorisk reaktion kan detta leda till att barnen skickas hem med beskedet att det endast är en lindrig infektion, trots att det i verkligheten är en allvarlig sjukdom.

Brodzski och hans kollegor i SLIPI (Sveriges Läkars Intresseförening för Primär Immunbrist) jobbar aktivt för att sprida information om primär immunbrist och om varningstecken. Vartannat år ger de ut uppdaterade riktlinjer om utredning och behandling av de allra vanligaste varianterna av primär immunbrist. Alla 500 får tyvärr inte plats, utan man fokuserar på ett 30-tal som anses rimligast att lära ut till kollegorna.

Ett steg i rätt riktning för att upptäcka immunbrist vid tidig ålder är att SCID sedan augusti 2019 är en del av nyföddhetscreeningen. SCID, svår kombinerad immunbrist, är ett tillstånd då T-cellerna saknas eller inte fungerar. Enda chansen till överlevnad är att man lever i en totalt steril miljö. Upptäcker man däremot att ett barn har SCID innan 3 månaders ålder och genomför en stamcellstransplantation är överlevnaden nära 100 %.

Kraven för vilka sjukdomar som ska ingå i den allmänna screeningen vid födseln är höga, detta på grund av att man vill vara säker på att alla med sjukdomen hittas men samtidigt få inga eller endast få falskt positiva svar som oroar föräldrar i onödan. Finns det en botande behandling som kan sättas in direkt när man funnit sjukdomen, eller som kan ge ett friskare liv, ökar det chansen att sjukdomen kommer med i screeningen. Likaså om det är viktigt att sätta in behandlingen direkt för att undgå allvarliga skador/rädda liv. Att SCID nu finns med är ett stort steg i utvecklingen för behandling av primär immunbrist som helhet. Svårigheterna att inkludera fler sjukdomar i nyföddhetscreeningen är något Brodzki utvecklade under frågestunden som

föreläsningen avslutades med. Problemet som han lyfte var att det nu gäller strikta regler kring nyföddhetscreeningen. Att i framtiden undersöka en större del av alla nyföddas DNA är något som diskuteras, men som kan vara tveksamt rent etiskt. Det kanske inte alltid är en bra idé att veta vilka sjukdomar som eventuellt kommer drabba en långt fram i livet. Att få reda på det kan leda till onödig oro.

Vad kan jag som har en immunbrist själv göra?

Brodzki gick också igenom några punkter som vi själva kan vara med och påverka för att undvika infektioner och för att må så bra som möjligt. Efter över två år av global pandemi så är det riktlinjer vi alla fått lära oss att efterfölja. Tvätta händerna så ofta som möjligt, dela inte mat och dryck med andra och undvik stora folksamlingar vid förkylningstider. Han fortsatte även med att poängtera hur viktigt det är att följa generella hälsoråd så gott man kan. Ät varierat och hälsosamt, drick mycket, få frisk luft, vila ordentlig och motionera måttligt.

Brodzki tackade efter föreläsningens frågestund för sig och önskade alla en trevlig fortsättning på familjeläret. ■



Till PIO får vi ofta frågan, vad kan jag göra för att minska antalet infektioner? I foldern "Hälsotips - för dig som har en primär immunbristsjukdom" finns olika må-bra-tips. Foldern går att läsa samt beställa via PIOs hemsida www.pio.nu.

Snabbfakta:

Immunförsvaret är komplicerat och består av olika samverkande *celler* och *proteiner* riktade mot smittämnen.

Immunsystemet indelas i det medfödda och det adaptiva immunsystemet. Förutom immunsystemet finns olika ospecifika försvarsmekanismer.

Ett första skydd mot infektioner är **ospecifika försvarsmekanismer**, exempelvis huden, saltsyran i magen, flimmerhår i luftvägarna och flödet av urin. **I det medfödda försvaret** ingår de vita blodkroppar som kallas granulocyter, monocyter (tillsammans benämns dessa fagocyter) och NK-celler (naturliga mördarceller). Det kallas medfött försvar därför att cellerna känner igen smittämnen direkt. Till det medfödda immun-

försvaret hör också **komplement-systemet** som är uppbyggt av proteiner och som bland annat hjälper till att avlägsna bakterier och skadade kroppsegna celler samt stimulerar till produktion av skyddande antikroppar. Det **adaptiva försvaret** samverkar med och förstärker det medfödda försvaret där två typer av vita blodkroppar, T-celler och B-celler spelar en nyckelroll. T-cellerna utvecklas i tymus (brässen) där de går i skola och lär sig skilja mellan egna eller främmande celler. B-cellerna produceras i benmärgen och när de reagerar på bakterier mognar de till plasmaceller som kan beskrivas som en antikroppsfabrik. Några B-celler blir minnesceller och sparar information så de kan aktiveras om samma smittämne kommer tillbaka. **Antikroppar** är äggviteämnen som finns i våra kroppsvätskor, som blod, tårar och saliv, och kallas immunglobuliner.

När antikropparna binder sig till bakterien eller viruset aktiveras de fagocyterande cellerna så att smittämnen dödas.

Immunglobulin framställs ur plasma som samlats in från ett stort antal blod-/plasmagivare, vilket garanterar att det innehåller en stor mängd **antikroppar** riktade mot många olika smittämnen.



Maria har fått nålen på plats och är via slangen kopplad till maskinen som kommer att separera plasman från de röda blodkropparna. Påsen fylls med den gulffärgade plasman och läggs i frysen för att sedan skickas till läkemedelsframställning.

Egenvårdsremiss gjorde skillnad

Text: Sara Jonsson

Jag heter Sara och det här är min berättelse.

2012 fick jag diagnosen CVID och kom till en lung- och allergiklinik där jag kände mig bra omhändertagen. Prover togs regelbundet och jag fick ta med burkar hem för upphostningsprover.

Problemen började när jag 2016 opererades för lungcancer och efter det drog på mig rejäla lunginflammationer och förkylningar och i samband med detta flyttades över till en infektionsklinik.

På den nya kliniken kände jag att ingen lyssnade på mig längre och att det inte togs prover utan endast hänvisades till att jag fick immunglobulin som behandling. Jag hade ofta urinvägsinfektioner men fick ingen behandling på infektionskliniken utan hänvisades till urologkliniken eftersom detta inte ansågs höra ihop med min immunbrist. Jag hade tur att det fanns en bra urolog som ställde upp och hjälpte mig mycket. Jag ställde mig ofta frågan varför jag inte kunde få hjälp med alla mina infektioner via infektionskliniken. Inte heller fanns längre möjlighet att få ta hem burkar för upphostningsprover som jag fått tidigare när jag var inskriven på den första kliniken.

I januari 2022 fick jag covid-19 och blev riktigt dålig. Inga röda eller vita blodkroppar konstaterades och flera läkare på andra kliniker som jag också går till blev oroliga. Jag hade önskemål om att få läggas in på infektionskliniken på sjukhuset

men läkare tyckte att det räckte med hemtjänst och hemsjukvård och hänvisade till att det var överbelastat på avdelningen. Jag fick kämpa själv hemma med både covid-19 och alla mina andra infektioner.

I nuläget dras jag med en långdragen septisk artrit i min högra knäled som gjort att jag måste opereras och få en ny knäled. Men det tycks dröja. Med reumatism och den dåliga knäleden blir jag numera hänvisad till rullstol och jag får inte köra bil längre. Jag har också problem med min mage, ulcerös kolit, men känner att jag får bra med hjälp med detta via mag-tarmkliniken.

När jag var sjuk i covid-19 kontaktade jag Anders Fasth för att rådfråga honom. Jag fick rådet att fråga min läkare på immunbristkliniken om en remiss för en second opinion till en specialist i immunbrist eftersom jag hade så många och svåra infektioner. Men när jag fick svaret från min läkare att det inte var befogat då jag redan hade immunglobulinbehandling tog jag saken i egna händer och skrev en egenvårdsremiss till Immunbristenheten i Huddinge. Den 21 juni fick jag komma till Immunbristenheten vilket har känts helt underbart, där är jag sedd som patient och blir varmt mottagen. Jag vill passa på att tacka doktor Anders Fasth och doktor Peter Bergman samt alla på Immunbristenheten i Huddinge som hjälpt mig så mycket.

På infektionskliniken i Huddinge fick jag också en förklaring till vad som antagligen bidragit till att jag har fått så många svåra och långdragna

infektioner. När jag 2013 opererades och tog bort ett tymom påverkades mitt immunförsvar negativt. Det innebär att min immunbristsjukdom blev ännu mer försämrad på grund av en bortopererad tymuskörtel.

Egenvårdsremiss

För er som inte vet vad en egenvårdsremiss är så ska jag berätta hur jag gick till väga med min remiss. Om man har en åkomma som man inte får hjälp med av sin läkare eller om man är missnöjd med att inte bli tagen på allvar och vill ha ett andra utlåtande, kan man skriva en text antingen på papper för hand eller i datorn. I den texten tar man upp det man vill söka för och beskriver så detaljerat som möjligt det man vill ha hjälp med. Om man har möjlighet är det bra att skicka med journalkopior och senaste resultatet av provtagningar som gjorts. Sedan skickar man brevet till valfritt sjukhus eller klinik dit man vill få möjlighet att komma. En egenvårdsremiss bedöms alltid som en remiss skriven av en läkare och då behövs det ingen specialistvårdsremiss eller betalningsförbindelse. Jag är otroligt tacksam att egenvårdsremiss fanns att ta till.

Ett annat tips som jag vill ge är en mycket bra, läsvärd och lärorik hemsida som heter Netdoktor Aktiv patient (www.netdoktor.se/aktiv-patient). På sidan loggar man in med bank-id och sitt personnummer och där får man reda på vilka rättigheter man har som patient och man kan också delta i olika forum som passar oss patienter. Den rekommenderar jag varmt. ■

Till minne

Anette Andersson

1957-12-11 – 2022-07-09



Foto: Arkivbild PIO.

Under sommaren nåddes vi av beskedet att vår vän och engagerade medlem Anette Andersson avlidit.

När Anette i mitten av 80-talet fick sin diagnos blev hon tidigt medlem i PIO. Mellan åren 1998–2016 var Anette invald i PIOs valberedning och hon var även studieorganisatör i många år. Uppdragen för PIOs styrelse skötte Anette alltid med stor noggrannhet och entusiasm. Vi minns framför allt Anette för den positiva energi hon spred till oss alla

och hon var alltid redo med en hjälpande hand var helst PIO önskade hjälp med något. Anette bidrog under åren med många konstruktiva förslag till PIOs verksamhet och aktiviteter och läste gärna utkast till enkäter och informationsbroschyrer och gav värdefull feedback.

Hennes energi, klokhet och karisma gjorde att Anette blev en frontfigur för PIO. Hon medverkade vid många tillfällen i radio, TV, dagstidningar och veckotidningar för att genom sin livsberättelse sprida kunskap om primär immunbrist. Redan i skolåldern hade Anette upprepade infektioner men det dröjde tills hon var i 25-årsåldern innan hon fick en diagnos. Med åren tillstötte flera komplikationer till hennes sjukdom, något som hon också berättade om för att öka medvetenheten hos andra som lever med primär immunbrist samt för de som arbetar inom sjukvården.

Anette berättade i flera intervjuer att hon trots tilltagande sjukdom vägrade bli bitter. Anette var öppen med att hon ibland grät och tyckte allt var pest, men att hon också kunde hitta styrka i tårarna. I en intervju sa hon dessa kloka ord: ”Genom åren har jag jobbat på att se mina möjligheter utifrån min situation och tar vara på det. Det krävs mer energi att engagera sig i ting man inte kan göra än att glädjas åt det man kan.” Att umgås med familjen och vänner betydde mycket för Anette och hon tyckte också mycket om att resa, dansa och att åka motorcykel. Vi sänder våra varmaste tankar till Anettes familj.

Anette var ordförande i PIO Småland från 2011 och hon visade omtanke om vännerna i sin regionala förening in i det sista. Veckan före

sin bortgång mejlade hon PIO-kontoret och bad oss om hjälp att ordna ett styrelsemöte i PIO Småland efter sommaren. Vi anade inte då att det sorgligt nog skulle bli ett möte utan Anette.

Genom sitt engagemang i PIO hade Anette många vänner och det tomrum hon lämnar efter sig är stort. Anette hade alltid PIOs medlemmars bästa som mål och hon kommer alltid att vara en förebild för oss i styrelsen och för personalen i vårt arbete. Vi minns Anette med saknad, tacksamhet och värme.

Styrelsen och personal i PIO genom
Maria Monfors, ordförande
Anneli Larsson, verksamhetsansvarig

Vår mångåriga ordförande i PIO Småland, Anette Andersson, har åstadkommit ett hedersamt arv i tjänst för primär immunbristorganisationen.

År 2011 blev Anette ordförande i PIO Jönköping och därefter PIO Småland. Engagerat verkade Anette i flera publika sammanhang, såväl vid informationsbord som i medier, för att påläst berätta och sprida kunskap om hur primär immunbrist påverkar hälsa, liv och samhälle. Genom hennes gärning spreds många värdefulla kunskaper, såsom vad de senaste forskningsrönen beskriver, hur intresseväckande sysslor bör genomföras och vilka frågor som kan vara viktiga att ställa framgent.

Anette arrangerade en mängd roliga och givande aktiviteter i föreningen

som blev synnerligen uppskattade och betydelsefulla. I en tillsyns strid ström av uppdrag avlöste föreläsningar, medlemsmöten, styrelsesammanträden och årsstämmor samt radio- och TV-program varandra. Bland de behandlade diskussionsområdena återfanns både övergripande och specifika resonemang om hälso- och sjukvård samt förebyggande åtgärder, hygienfrågor, livskvalitet och smittskyddsråd. Anettes tålmodiga strävan att via ökad insikt och fördjupad kompetens engagerat försöka göra människors villkor gynnsammare inger respekt. Medlemmarna i PIO Småland vittnar om hur de genom hennes försorg upplever större överblick gällande sin egen situation,

lättare hantering av betydande utmaningar och bättre beredskap inför avgörande förändringar. Vidare innebär Anettes direkta tilltal under de åtskilliga mötena människor emellan att det generösa bemötandet kom till sin rätt. Vid dessa tillfällen erbjöds förplägnad, informationsunderlag och vägledning i erkänt frikostig omfattning. Dessutom betyder den starka organisationens goda gemenskap att minnena bär långt. Där är närvaro, helhetskänsla och detaljrikedom bestående intryck.

Anette var en målmedveten kämpe som under många års tid har planerat, genomfört, utvärderat, förbättrat och anpassat verksamheten

efter skiftande omständigheter, vunna erfarenheter och väl övervägda slutsatser. Den bestämde ambitionen med dessa åtaganden har ständigt varit allas trivsel, delaktighet och välmående. För Anette verkade ingenting vara omöjligt att uppnå. Hennes avtryck i föreningen är bestående, omfattande och värdefullt. PIO Småland saknar Anette och kommer alltid att minnas henne med stor tacksamhet.



PIO Smålands styrelse genom
Marco Eliasson,
tillförordnad ordförande

Stöd till forskning

Den 24 januari 1983 går att läsa i PIOs dåvarande informationsblad att ett nytt arbetsmål var att avsätta resurser för forskning om immunbrist-sjukdomar. På årsmötet i mars samma år skulle frågan och utformning diskuteras närmare.

Tidigare mottagare av stöd

1985 togs beslutet att dela ut det första forskningsstödet till två personer. Anders Fasth fick stöd för ett arbete med benmärgstransplantation och Ruzena Söderström för ett projekt gällande Ig-subklassbrist. Mellan 1985 och 2004 delades forskningsstödet ut med ibland några års mellanrum. Sedan 2005 har PIO tack vare generösa bidrag kunnat dela ut forskningsstöd varje år. Vi hittar många välkända namn från tidigare års utdelningar som genom sina insatser inom forskningen har gjort livet bättre för personer med primär immunbrist. Vilka som fått forsk-

ningsstöd finns att läsa på www.pio.nu/forskningsfond.

PIOs forskningsråd

Beslut om utdelning fattas numera årligen i oktober månad av riksorganisationens styrelse efter förslag från ett forskningsråd bestående av fem ledamöter samt en fristående konsult. Konsulten ska bidra med stor vetenskaplig erfarenhet. Ledamöter 2022 är Maria Monfors, PIOs ordförande, Linda Zakrisson och Anders Fasth, styrelseledamöter i PIO, Nicholas Brodzki, SLIPIs ordförande (Sveriges läkares intresseförening för primär immunbrist), Susanne Hansen, SSISSIs ordförande (Sveriges sjuksköterskors intresseförening för primär immunbrist) samt Olov Ekwall, fristående konsult. Forskningsrådet tillsätts av riksorganisationens årsmöte för ett år i taget.

Årets mottagare

I år har det kommit in många gåvor till forskningsfonden, främst via minnesgåvor men också från födelse-

dagsinsamlingar via Facebook och andra insamlingar. Alla gåvor till fonden går oavkortat till utdelningar av forskningsstöd. I år delades stödet ut till två personer. Christina Lundqvist, PhD, avdelningen för reumatologi och inflammationsforskning, Sahlgrenska akademien tilldelas stöd för sin forskning om B-cellers funktion i tymus vid utveckling av immunsystemet. Hannes Lindahl, ST-läkare, PhD, institutionen för klinisk immunologi och transfusionsmedicin, Karolinska universitetssjukhuset Huddinge tilldelas stöd för sin forskning om hur lymfocytundersökningar kan användas för att ge säkrare prognos för sjukdomsutvecklingen hos personer med CVID. Med anledning av att det inkommit gåvor öronmärkta för forskning om CVID var det fint att kunna bidra med stöd till ovan nämnda forskningsområde. Christina Lundqvist och Hannes Lindahl kommer berätta mer om sin forskning i PIObladet under nästa år.

Varmt tack för alla gåvor.

Till minne

Vår fina vän Sophia Sandgren



Foto: Privat.

I början av juni nåddes UMPI av det sorgliga beskedet att Sophia somnat in, hon var en stor del av UMPI och var den av oss som brann som mest för de frågor som rör unga vuxna med primär immunbrist.

När PIOs arbete med att minska isoleringen under pandemin startade, startades också poddcirkeln. Till den poddcirkeln var det, förutom Magdalena, fyra andra som anmälde sig; Hugo, Saga, Elin och såklart Sophia. I samband med en av de poddträffarna började vi diskutera tillgången på plasma och vi konstaterade att vi skulle vilja göra mer än vi gör just nu. De flesta av oss stannade nog där, men Sophia tänkte ett steg längre och redan dagen efter hade Magdalena fått ett mejl från Sophia där hon tyckte att vi kan ju göra något, tillsammans blir det roligt! Sagt och gjort. Magdalena och Sophia träffades via Zoom för att brainstorma idéer kring vad vi kunde hitta på och ganska kort därefter tillfrågades även resten av deltagarna i poddcirkeln om de

ville haka på. Hade det inte varit för Sophias ihärdighet, engagemang och anda hade vi nog inte kommit så långt med projektet.

Sophia var till början den mest drivande av oss att få det här projektet framåt. Hon hade en klar tanke med vad vi försökte åstadkomma och fick oss alla med på tåget. Drivet hon hade blev nästan för oss lite av hennes kännetecken. Hon var alltid så entusiastisk kring allt vi gjorde i UMPI och det syntes! Hon var en riktig idéspruta och var inte rädd för att dela med sig av sina idéer och tankar. Hon var också mån om att alla skulle få vara delaktiga på sitt sätt och efter sina egna förutsättningar.

Hennes glädje, nyfikenhet, driv och positivitet förgyllde verkligen alla möten och projekt vi tog oss an. Hon var en viktig grundpelare och en kloss som höll hela gruppen samman mot våra gemensamma mål. Trots att hon hade det väldigt tufft med sin egen hälsa var hon hela tiden positiv och bidrog med glädje och stöd till övriga gruppmedlemmar även in i det sista.

Sophia var verkligen den brinnande eldsjelen bakom UMPI som höll uppe gruppens motivation och hade hela tiden en strävan efter att göra mer och förbättra det vi gjorde. Det märks att vi har haft svårt att hålla lågan uppe utan henne. Det är ett stort tomrum utan Sophia och hennes glädje och kämpaglöd.

Vi alla i UMPI har mycket att tacka Sophia för. Utan henne hade vår grupp aldrig startats. Hon var den som höll ihop oss och som visade vägen framåt. Vi ska försöka fortsätta driva UMPI utan Sophia men vi alla håller med om att det känns svårt. För vi saknar hennes kämpaglöd, hennes skratt, hennes humor, hennes nyfikenhet och hennes genuina intresse för att sprida UMPI/PIOs budskap.

Tack Sophia för att du sammanförde oss, för att du gav oss gemenskap och för att du har bidragit till att kunskapen kring primär immunbrist har spridits, framför allt till barn och unga vuxna.

Vi saknar dig! Vännerna i UMPI.

Ny professor i klinisk immunologi

Text: PIO samt utdrag som används med godkännande från KI
Foto: Ulf Sirborn

Den 1 september utsågs Peter Bergman till professor i klinisk immunologi vid institutionen för laboratoriemedicin. Tjänsten är förenad med arbete som läkare vid det kliniska immunologiska laboratoriet och vid immunbristenheten.

Vad betyder denna professur för dig?

Jag är jätteglad att bli utnämnd till professor vid Karolinska Institutet. Jag kommer fortsätta träffa patienter på immunbristenheten, ingå i det diagnostiska teamet på det kliniska immunologilaboratoriet samt bygga upp enheten för klinisk immunologi vid institutionen för laboratoriemedicin. Samarbetet med sjukhuset är extremt viktigt både för utbildningen och forskningen och denna nya professur ger utmärkta förutsättningar för det.

Vad kan den här utnämningen betyda för personer med primär immunbrist?

Detta betyder att jag nu kan fokusera ännu mer på forskning, utbildning och kliniskt arbete inom området primär immunbrist. Jag kommer

delar min tid mellan mottagningen, det kliniska immunologiska laboratoriet samt Karolinska Institutet. Att bygga denna axel mellan akademien och klinik känns toppen och kommer absolut att förbättra både diagnostik och behandling av patienter med primär immunbrist. Professuren och ett precis beviljat anslag från vetenskapsrådet gör att vi kan gå vidare med några spännande forskningsprojekt om hur vi kan hitta fler patienter med immunbrist tidigare, förbättra diagnostik och behandling samt förebygga infektioner genom olika typer av vaccinationsstrategier.

I det här numret av PIObladet skriver vi om ESID-mötet. Vad tyckte du var särskilt intressant och viktigt under mötesdagarna?

ESID är alltid en extremt viktig och intressant konferens eftersom man blandar både läkare, forskare, sjuksköterskor samt patienter på samma ställe. Detta är nog ganska unikt för immunbristområdet och gör att man hela tiden får en påminnelse om att patientnytta alltid måste vara i centrum för det man gör.

På konferensen lyssnade jag på många bra föredrag. För mig var särskilt föredragen om covid viktiga eftersom vi själva har studerat detta

i detalj. Just gruppen patienter med primär immunbrist har varit utsatta under pandemin, men med hjälp av tydliga vaccinationstrategier har vi kunnat skydda många från svår sjukdom. Tack vare alla dessa studier om covid och immunbrist har vi även lärt oss väldigt mycket om grundläggande immunologi och SARS-CoV-2 samt om hur nya mRNA-vaccin fungerar hos patienter med nedsatt immunförsvar. Man har även hittat en hel rad helt nya sjukdomar som kan leda till ökad känslighet för covid-19. Vi har själva bidragit till dessa studier genom att upptäcka patienter i Sverige med olika genetiska varianter som kan öka risken för svår covid-19. Jag uppskattade också föredragen om inflammation vid immunbristsjukdomar. Föredraget av Dan Kastner, upptäckaren av autoinflammatoriska sjukdomar, var mycket bra och intressant, tycker jag. Men många andra föredrag var också utmärkta och inspirerade till nya studier på hemmaplan. I år hade vi från Stockholm ett stort bidrag både på vuxen- och barnsidan med flera föredrag och postrar, vilket kändes kul. Ser redan fram emot SLIPI-konferensen nästa år samt ESID om två år.

PIO önskar stort grattis och lycka till framöver. ■

Karriär

Peter utbildade sig till läkare vid KI och tog sin examen 2001. Han påbörjade sina doktorandstudier direkt efter sin läkarexamen och kombinerade detta med forskar-AT vid Karolinska Universitetssjukhuset. 2005 disputerade han på en basalvetenskaplig avhandling om antimikrobiella peptider och infektioner i det centrala nervsystemet. Därefter påbörjade han sin kliniska utbildning och blev färdig specialist i klinisk mikrobiologi 2013. Han utnämndes till docent i klinisk mikrobiologi samma år och beviljades därefter en 6-årig klinisk forskartjänst från vetenskapsrådet och anställdes som universitetslektor vid KI 2016.

Efter 10 år inom klinisk mikrobiologi återvände Peter till patientarbete och arbetar sedan 2017 på immunbristenheten vid infektionskliniken på Karolinska universitetssjukhuset. Peters forskning handlar om immunförsvarets roll vid olika infektionstillstånd, där basal forskning kombineras med kliniska projekt kring medfödda immundefekter.



Peter Bergman, professor i klinisk immunologi vid institutionen för laboratoriemedicin, Karolinska Institutet samt verksam som överläkare vid immunbristenheten, Karolinska Universitetssjukhuset.

Årsmöte 2023

Den **25 mars 2023** hälsas alla medlemmar varmt välkomna till PIOs årsmöte i Stockholm. Mötet planeras som hybridmöte dvs även digitalt.

Inbjudan skickas ut i början av 2023.

Välkomna!

Hälsningar från styrelsen i PIO

Välkommen till
Zebra-butiken
via PIOs hemsida
www.pio.nu



Fråga doktorn

Anna-Carin Norlin, överläkare.
Peter Bergman, överläkare, professor.

Fråga:

Jag funderar på hur min sjukdom COVID kan påverka min fertilitet.

Svar:

Sammantaget verkar COVID inte påverka fertiliteten, dvs förmågan att bli gravid. Inte heller har behandling med immunglobuliner någon negativ effekt på graviditeten, tvärtom är det viktigt att blivande mammor och gravida har optimal behandling för att minska risken för infektioner hos sig själva och även för att barnet ska få överfört rätt mängd antikroppar under graviditetens sista trimester (vilket i sin tur skyddar barnet under de första månaderna). Vår erfarenhet från Sverige är att patienter med COVID oftast har en helt normal graviditet och föder friska barn i samma utsträckning som hos friska. Man ska då komma ihåg att våra patienter är välkontrollerade både hos oss och via mödravården under hela graviditeten.

Det finns två forskningsartiklar som tar upp frågan om COVID och graviditet. Den ena studien (från USA) visar att graviditeten oftast är normal medan den andra, från Tjeckien, visar att graviditeten hos COVID-patienter kan vara mer komplicerad med blödningar, preeklampsi samt ökad risk för dödfödda barn, men inte spontanaborter. Den ökade risken i den tjeckiska studien kan ha att göra med att många kvinnor i den studien fick sin diagnos först efter graviditeten och således inte hade optimal behandling. Infektioner under graviditeten ska såklart hållas till ett minimum, vilket vi är extremt noga med hos svenska COVID-patienter.

Enligt den samlade kunskap som finns idag är bedömningen att: Anti-kroppsbrister, inklusive diagnosen COVID, påverkar inte den kvinnliga eller manliga fertiliteten.

Referenser

Tjeckisk studie:

www.pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26280892/

Amerikansk studie:

www.pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25572592/

Nomineringar till förtroendeuppdrag

Då var det dags att skicka in nomineringar till organisationens olika förtroendeposter för verksamhetsåret 2023. OBS, endast medlemmar kan väljas till förtroendeuppdrag inom organisationen! Skicka nomineringarna till: anitoragrip@yahoo.se 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".

Vänliga hälsningar från valberedningen i PIO

Februari PIOs regionala föreningar bjuder in till årsmöten

25 mars PIO riks årsmöte i Stockholm med intressanta föreläsningar. (det går även att delta digitalt)

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

10-13 augusti Familjeläger i Uskavi, utanför Nora
PIOs familjeläger är en fin möjlighet att träffa andra i samma situation, att få känna den härliga gemenskapen, få mer kunskap och göra roliga saker tillsammans.

Besök PIOs hemsida www.pio.nu för aktuell information!

Viktiga datum
2023

Vi har engagemanget i blodet



CSL Behring är inget vanligt biomedicinskt företag.

Även om vi tillhör vad som kan kallas de globala jättarna inom branschen, så är vårt fokus på de små sjukdomarna. De sällsynta varianterna som drabbar få personer, men påverkar många liv. Det är där, i det lilla, som vi lovar att fortsätta göra stor skillnad.

B-POST PORTO BETALT

PIO, Mellringevägen 120 B, 703 53 Örebro

www.pio.nu • info@pio.nu

Bankgiro 5159-3382, Swish 1230244848


Distributör • www.infucare.com



Från sjukhus till egen
behandling i hemmiljö

Behandlingsfrihet

För många lämpar sig behandling hemma bättre

Du behöver inte komma till sjukhus för att få medicinsk behandling. En rad läkemedel kan med fördel tas i hemmiljö istället för på sjukhus. Läkemedelsbehandling hemma har använts under flera decennier och är väl beprövat.

Många patienter föredrar behandling i hemmiljö och med anpassade hjälpmedel kan du både tryggt och enkelt ta din behandling hemma.

**Ta kontakt med din sjuksköterska
för att få veta mer om hembehandling**




Nordic InfuCare AB • Box 14026 • 167 14 Bromma