

PIOblad

Nytt från Primär immunbristorganisationen

Nr 1 2023



**Referat från ESID-
mötet i Göteborg**

sid 4-8

**Mottagare av PIOs
forskningsstöd 2022**

sid 14-15

**Femårsjubileum för
PIOs podd Så sjukt**

**Tillsammans har avsnitten haft
över 15 000 lyssningar**

Sid 12-13

»Det har varit fantastiska lärorika år som har gett mig så mycket.
Min tid som ordförande tar slut men mitt engagemang består.«

sid 1





Från sjukhus till egen
behandling i hemmiljö

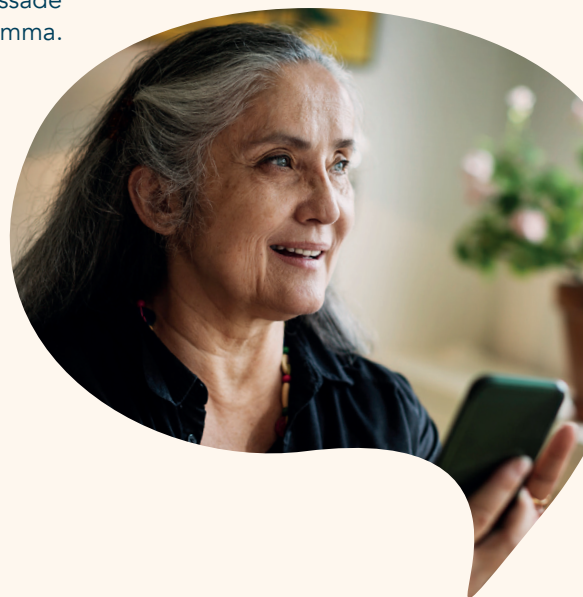
Behandlingsfrihet

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**



Hänt se'n sist...



När jag skriver det här är det bara några veckor kvar till PIOs årsmöte och i år kan vi äntligen ses igen på det första fysiska medlemsmötet sedan 2019. Det kommer att bli en dag med intressanta föreläsningar som du får ta del av i kommande nummer av PIObladet.

Vid årsmötet avslutar jag min tid som ordförande. När jag fick frågan från valberedningen om jag ville ställa upp för omval, tackade jag nej. Det var ett svårt beslut. PIO har betytt mycket för mig och blivit en stor del av mitt liv. PIO är en fantastisk organisation som har utvecklats under åren, men efter sju år som ordförande kände jag att det är dags att lämna över till nya krafter.

Min PIO-resa började för 25 år sedan då vår yngsta dotter fick diagnosen primär immunbrist. Beskedet väckte givetvis många frågor, vad är primär immunbrist, vad innebär det för vår dotter, hur kommer hennes liv att se ut framöver? Jag och min man och våra tre döttrar bodde då i Bern, Schweiz och det var vår läkare som tipsade om PIO och berättade att det var den första organisationen för primär immunbrist i världen. På den tiden var inte Google och internet vad det är idag så sökandet efter information blev väldigt viktigt för mig. Jag kommer så väl ihåg när jag fick mitt första PIO-kuvert i brevlådan. Jag läste allt på stående fot, sög i mig all information och ville förstås veta mera. Vi flyttade hem till Sverige 2001 och jag började engagera mig i PIO, till en början med familjelägret och i PIO Stockholm.

Mina stora förebilder som ordföranden är Maj-Lis Hellström som grundade PIO, Kerstin Torstenson som var ordförande under många år och Anneli Larsson som numera är verksamhetsansvarig. Tre starka, fantastiska eldsjälar som har drivit organisationen framåt.

Det har hänt mycket under åren som jag varit ordförande som har gett mig både glada och sorgliga minnen. Ett av de glada minnena är PIOs 40-årsjubileum i Stockholm 2018 med tillbakablickar, framtidsplaneringar, intressanta och givande föreläsningar och ett besök på ABBA-muséet. Samma år var det också premiär för PIOs podcast Så sjukt: En podd om livet med primär immunbrist.

SCID-screening infördes sommaren 2019, något som PIO hade arbetat för länge. Samma år arrangerade PIO en workshop och ett nordiskt möte om tillgången på immunglobuliner, och inom ramen för det nordiska samarbetet inom NMPI anordnades ett uppskattat läger för unga vuxna på Island.

Coronapandemin fick oss att ställa om och lära oss nytt. Vi anordnade föreläsningar, frågestunder och årsmöte via Zoom. Under sommaren och hösten 2020 startades ett projekt med ekonomiskt stöd från Radiohjälpen som gjorde det möjligt för medlemmar i PIO att

träffas digitalt för att bryta isoleringen som många befann sig i. Till följd av det projektet startades även UMPI, ung med primär immunbrist, av engagerade ungdomar.

PIO har haft regelbundna träffar med SLIPI och SISSI, läkarnas och sjuksköterskornas intresseföreningar samt har två representanter i styrgruppen för PIDcare, registret som gör det möjligt att följa upp och förbättra vården för personer med primär immunbrist.

Världsimmunbristveckan och de populära zebra-promenaderna, för att sprida kunskap och medvetenhet om primär immunbrist, har blivit återkommande evenemang. PIO har också tagit fram två korta informationsfilmer för att öka kunskapen om primär immunbrist och för att tiden från första symtom till diagnos ska minska. Ett annat återkommande evenemang är PIOs uppskattade familjeläger. Det här är bara några av alla saker som hänt under åren.

Jag vill rikta ett stort varmt tack till styrelsen och personer som jag har haft förmånen att träffa och arbeta tillsammans med under åren. Mitt varmaste tack till kontoret som gör ett ovärderligt jobb. Det har varit fantastiska lärorika år som har gett mig så mycket. Min tid som ordförande tar slut men mitt engagemang består, jag kommer att sitta kvar i styrelsen som suppleant.

Med detta vill jag tacka för de gångna årens förtroende och önska den nya ordförande Maria Löfving mitt varmaste lycka till! Maria har varit en del av PIO i många år. Hon började som ungdomsrepresentant men har också jobbat på kontoret, främst med ekonomi-frågor, suttit i valberedningen och varit PIOs revisor och jag vet att hon kommer att bli en utmärkt ordförande.

Tack till alla er medlemmar för att ni gör det möjligt att driva PIOs verksamhet. Det är viktigt att ni är kvar och stödjer PIO. Jag vill också passa på att tacka för alla gåvor som vi fått till verksamheten och PIOs forskningsfond, det betyder mycket!

Mitt varmaste tack från hjärtat!

Maria Monfors, avgående ordförande

PIOs årsberättelse för 2022 har mejlats ut till alla medlemmar som har uppgett en e-postadress. Den finns också att läsa via PIOs hemsida.

Innehåll

- 1 Hänt se'n sist**
Maria Monfors – om åren
som PIOs ordförande
- 2 Innehåll**
Redaktionellt
- 3 Aktuellt i PIO**
Ditt medlemskap gör stor skillnad
- 4–8 Internationellt möte**
Referat från föreläsningar
- 9–11 Immunglobuliner**
Tabell
- 12–13 Femårsjubileum för**
PIOs podd Så sjukt

14–15 Forskningsstöd 2022

Hannes Lindahl
Christina Lundqvist

16 Smått & gott

Världsimmunbristveckan
#GoZebra och #ZebraRun
PIOs familjeläger

Annonörer

- Pärm 2** Nordic Infucare
- Pärm 3** CSL Behring
- Pärm 4** Steripolar

Redaktionellt

PIObladet utkommer med 4 nr/år
(3 utgåvor varav ett dubbelnummer på hösten)

Utgivningsplan

Manusstopp	Prel utgivningsdatum
15 januari	28 mars
15 april	28 juni
15 september	28 november

För medlemmar i PIO - Primär immunbristorganisationen ingår tidningen i medlemsavgiften, 300 kr/år. Prenumerationsavgiften för icke medlemmar är 200 kr/år. För prenumeranter utanför Sverige 200 kr/år.

Tidningen innehåller bland annat medlemsberättelser och artiklar om såväl medicinska nyheter som sociala frågor.

Omslagsbild

Estrid Holm, producent, PIOs podd Så sjukt
Foto: Fredrik Virgin

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

Gästskribent 2023

Lena Löfqvist, utredare, med.dr.
Avdelningen för kunskapsstyrning för
hälso- och sjukvården, Socialstyrelsen

PIObladet är utgivet av

Primär immunbristorganisationen, www.pio.nu

Tryck

PrinfoWelins, Örebro

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

Kontakta PIO på e-post

info@pio.nu eller

tel. 019-673 21 24

Ditt medlemskap gör stor skillnad

- och är en förutsättning för PIOs framtid

Många ideella föreningar tappar medlemmar och det allmänna världsläget påverkar både privatekonomin och ekonomin för föreningar. Tyvärr tappar också PIO medlemmar och om vi inte lyckas vända den trenden kommer det få stor påverkan på PIOs verksamhet.

Att du är medlem gör att PIO kan fortsätta vara en stark organisation där du kan göra din röst hörd och bidra med dina erfarenheter. När vi frågar PIOs medlemmar säger de att information och att PIO representerar och för gruppens talan är PIOs viktigaste uppgift. PIObladet, podden Så sjukt, PIOs informationsmaterial och hemsidan får höga betyg av medlemmarna i PIOs enkätundersökningar. De flesta vill lära sig om sjukdomarna, behandling och om hur andra medlemmar gör för att få livet att gå ihop när man lever med primär immunbrist. Många medlemmar hör av sig till PIO när något förändras kring sjukdomen som påverkar vardagslivet. PIO fyller också en viktig roll som informationskälla, vilket märktes tydligt under pandemin.

PIO är medlem i Funktionsrätt Sverige som har till uppdrag att vara funktionsrättsrörelsens enade röst mot regering, riksdag och olika myndigheter. PIO är en liten patientorganisation i jämförelse med flera av de andra 49 medlemsförbunden, men tillsammans är vi en viktig kraft som med tyngd kan lyfta och driva gemensamma frågor.

PIO driver också egna sakfrågor och arbetar för ökad förståelse och

kunskap om primär immunbrist så att samhällets stöd och insatser kommer medlemmarna tillgodo. PIOs viktigaste mål är att alla med primär immunbrist ska diagnostiseras tidigt och ha tillgång till bästa möjliga sjukvård, behandling, mediciner och säkra blodplasma produkter oavsett var i Sverige man bor. Information till sjukvården är därför en del av PIOs arbete. Vi tror att ju mer man vet om sin sjukdom och om vilka rättigheter man har i samhället desto större möjlighet till bra livskvalitet. Därför erbjuder PIO föreläsningar, utbildning, stöd, information och möjlighet att träffa andra i samma situation vid medlemsmöten och familjeläger.

Det bidrar du till som medlem

Tack vare ditt medlemskap blir PIO en stark röst. Ditt medlemskap och att PIO har medlemmar som medverkar ideellt i PIOs styrelse, i de regionala föreningarna och i olika intressegrupper är en förutsättning för att PIO ska kunna bedriva påverkansarbete. För att PIO ska kunna ta fram information i olika former, anordna möten, föreläsningar och familjeläger, hantera medlemsregister och föreningsadministration samt bedriva påverkansarbete med mera behövs även anställd personal.

På PIO-kontoret i Örebro arbetar två personer deltid. För att kunna ha ett bemannat kontor är PIO beroende av att beviljas statsbidrag varje år. För att få statsbidrag från Socialstyrelsen måste organisationen uppfylla vissa krav, exempelvis att det finns regionala föreningar. En del av statsbidraget baseras på hur många medlemmar som finns i organisationen. Det sker tyvärr inte någon årlig indexkopplad uppräkningskompensation för kostnadsökningar

och när nya organisationer beviljas statsbidrag skjuts det inte till mer pengar utan det blir fler som delar på den sammantagna statsbidragspotten. Att statsbidraget minskar och urholkas gör att PIO behöver hitta sätt att öka intäkterna för att kunna fortsätta bedriva verksamhet i nuvarande omfattning. Först och främst behöver vi stoppa medlemstappet och bli fler medlemmar! Du kan hjälpa till genom att berätta på ditt sjukhus att PIO finns så att fler hittar oss. Kanske har du någon i familjen som vill bli familjemedlem (det kostar 25 kr extra per år), eller närstående eller vänner som kan tänka sig att bli stödjande medlemmar i PIO.

Vad får du för medlemsavgiften?

I dagsläget går nästan hälften av medlemsavgiften varje år till tryck- och portokostnad för PIObladet. Produktionen av tidningen och artiklar är beroende av stöd från annonsörer. Som medlem får du också tillgång till PIOs informationsmaterial. Du kan delta på möten till en subventionerad kostnad och i medlemsavgiften ingår en försäkring vid deltagande på PIOs möten och familjeläger. Dessutom bidrar du med din medlemsavgift till att det finns en organisation som inom många olika områden, genom en mängd olika insatser och aktiviteter, varje år bidrar till att förbättra livet för alla som lever med en primär immunbristsjukdom. Tack för att du är medlem!

Ett bra sätt att få veta mer om allt som händer under ett år är att delta på PIOs årsmöte eller att ta del av PIOs årsberättelse som går att läsa via www.pio.nu, under menyn "PIO". Via hemsidan och PIOs sociala medier kan du få löpande information om PIOs arbete. ■

Regulatoriska T-celler

– öppningsföreläsning vid ESID-mötet av Shimon Sakaguchi, Osaka University, Japan

Text: Jenny Lingman-Framme, överläkare
Barn- och ungdomskliniken Halmstad
Foto via ESID, © Emmy Jonsson

Den inledande huvudföreläsningen vid ESID-mötet i Göteborg hölls av Shimon Sakaguchi från Osakauniversitetet i Japan. Sakaguchi är en mångfaldigt prisbelönt forskare, vars upptäckter om regulatoriska T-celler varit mycket viktiga inom det immunologiska forskningsfältet.

Regulatoriska T-celler är en specifik typ av vita blodkroppar (T-hjälparceller) som bidrar till att upprätthålla immunsystemets självtolerans, så att immunreaktioner inte riktas mot den egna kroppen. Regulatoriska T-celler fungerar även som en broms på immunsystemet och nedreglerar andra cellers aktivitet, exempelvis efter infektioner, så att immunreaktionen blir lagom kraftfull och inte skadar värden.

De regulatoriska T-cellerna bildas tillsammans med övriga T-celler i brässen (tymus), men de kan under vissa förhållanden även bildas genom att "vanliga" T-celler omvandlas i kroppens vävnader.

Sakaguchi inledde föreläsningen med att ge en historisk överblick över den forskning som bidrog till identifierandet av de regulatoriska T-cellerna för ca 25 år sedan.

Den tidiga forskningen baserades på musstudier, där man såg att möss som fått tymus bortopererad inom de första levnadsdygnen utvecklade svåra autoimmuna symtom. Därav skapades hypotesen att tymus inte enbart utbildar vanliga T-celler som försvarar kroppen mot bakterier och virus utan även T-celler som kan reglera andra immunceller. Hypotesen kunde bekräftas genom ytterligare musstudier, där man bl.a. transplanterade T-celler från friska möss till möss som helt saknade T-celler. De möss som samtidigt transplanterades med både vanliga T-celler och regulatoriska T-celler blev friska, medan de som enbart transplanterades med vanliga T-celler (utan regulatoriska T-celler) drabbades av autoimmuna symtom, såsom svår inflammation i tarmen.

Immunbristsjukdomar med koppling till regulatoriska T-celler

Senare förstod man att genen *FOXP3* som sitter på X-kromosomen är nödvändig för att regulatoriska T-celler ska bildas och fungera normalt. I musstudier gav varianter (mutationer) i denna gen upphov till s.k. "scurfy mouse" med svår autoimmunitet hos drabbade hanmöss. ("Scurfy mouse" är benämningen på en mus som inte har några regulatoriska T-lymfocyter. Den ser lite "skabbig" ut, dvs. scurfy, pga. autoimmun inflammation i huden.) Hos människa ger varianter i *FOXP3* upphov till sjukdomen



Shimon Sakaguchi

IPEX hos drabbade pojkar, med avsaknad av fungerande regulatoriska T-celler och tidig debut av autoimmuna sjukdomar, såsom tarminflammation, diabetes, blodbrist (anemi) och svårt eksem.

Därefter har man beskrivit en rad olika sjukdomar som kan ge likartad sjukdomsbild som IPEX hos både kvinnor och män. De uppstår genom varianter i gener som alla är viktiga för regulatoriska T-cellers funktion. Exempel på sådana sjukdomar är CTLA4-brist, LRBA-brist, CD25-brist, BACH2-brist, STAT5A- och STAT5B-brist. Dessa immunbristsjukdomar brukar kallas T-regopatii och kan botas via stamcells transplantation.

Mindre allvarliga genvarianter i dessa gener, där endast en byggsten i arvsmassan är utbytt (så kallade single nucleotide polymorphisms, SNPs), har visat sig förekomma i ökad frekvens hos individer med autoimmuna folksjukdomar, såsom diabetes typ 1, inflammatorisk tarm-sjukdom och multipel skleros (MS), jämfört med friska kontrollgrupper.

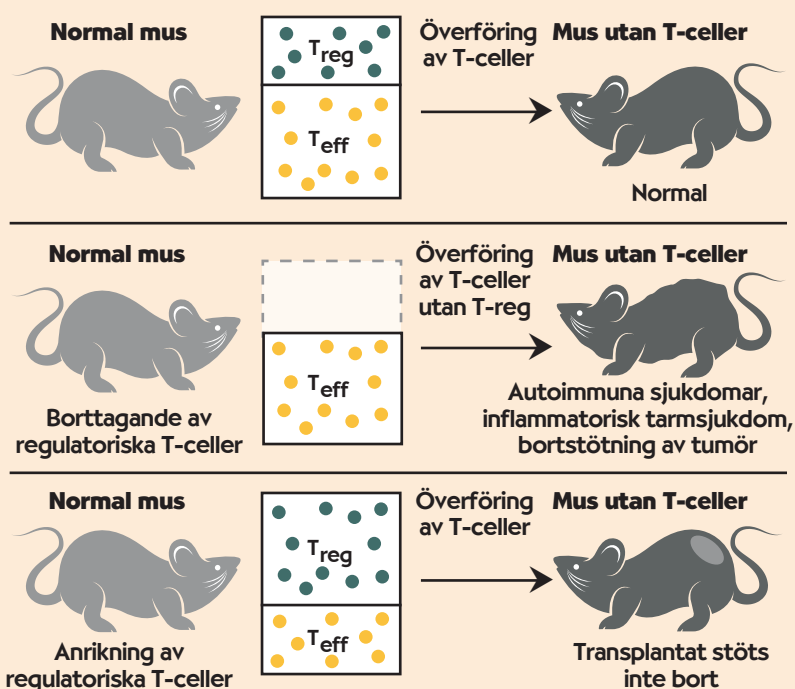
Behandling baserad på regulatoriska T-celler

Sakaguchi talade vidare om hur man genom att manipulera regulatoriska T-celler kan behandla autoimmuna sjukdomar och cancer. Autoimmuna symtom kan minskas genom att man ökar de regulatoriska T-cellernas antal och aktivitet, t.ex. genom att injicera signalsubstansen interleukin-2 i små doser i blodet. Man kan också separera regulatoriska T-celler ur blodet, stimulera dem att dela sig och bli fler i laboratoriet och sedan föra tillbaka dem till blodet. Den typen av behandling skulle behöva bli mer specifikt riktad mot sjuk vävnad i kroppen för att inte ge upphov till negativa biverkningar. Studier kring mer riktad behandling pågår, där man

tar ut vanliga T-celler som ger upphov till en viss typ av autoimmunitet ur kroppen och omvandlar dem till regulatoriska T-celler.

Det är välkänt att det finns gott om regulatoriska T-celler i cancer-tumörer, där de hämmar de vanliga T-cellernas bekämpning av tumör-cellerna. Genom att avlägsna regulatoriska T-celler, eller genom att ge läkemedel som ändrar deras funktion, kan immunsystemet arbeta mer effektivt mot tumören. Läkemedel som hämmar de regulatoriska T-cellernas effekt används redan för behandling av vissa cancertyper. Det rör sig till exempel om läkemedel i form av antikroppar riktade mot CTLA-4 och PD-1, vars upptäckt belönades med Nobelpriset 2018. Dessa läkemedel utgör en viktig del i behandling av vissa cancertyper, såsom hudcancer malignt melanom, men medför en ganska stor risk för biverkningar i form av autoimmuna symtom. Sakaguchi avslutade med att berätta att forskning pågår kring att mer specifikt påverka endast de regulatoriska T-celler som finns i tumörvävnad. ■

"Scurfy mouse" är benämningen på en mus som inte har några regulatoriska T-celler. Den ser lite "skabbig" ut, dvs. scurfy, pga. autoimmun inflammation i huden.



Hugo, Saga, Freddy och Magdalena i vimlet utanför föreläsningssalen.

Ett möte utöver det vanliga

IPOPI-mötet i Göteborg var en fantastisk upplevelse. För mig var det första gången som jag närvarade vid ett IPOPI-möte av denna kaliber, och att få göra det i samband med att det hölls i Göteborg var riktigt kul. Att få träffa så många människor, från alla möjliga länder och bakgrunder, var mäktigt. Seminarierna var spännande och givande med föreläsare med olika yrken och bakgrunder, vilket gav ett stort utbud av kunskap. Programmet var bra utfört, dock måste jag säga att det som var mest givande för min del, var pauserna. Där fick man träffa och umgås med alla deltagarna, vilket var helt fantastiskt. Jag lämnade Göteborg med nya vänner och minnet av många härliga samtal.

*Freddy Godden,
ledamot i PIOs styrelse*

Det internationella ESID, INGID och IPOPI-mötet 12-15 oktober i Göteborg.

Över 2000 forskare, läkare, sjuk-sköterskor och patientrepresenterer träffades under fyra dagar för att ta del av den senaste forskningen och diskutera viktiga frågor inom området primära immunbristsjukdomar.

Felaktig reglering av immunsvaret vid CVID

Text: Malin Winerdal

Foto via ESID, © Emmy Jonsson

I oktober 2022 samlades världens immunbristexpertis i Göteborg på European Society for Immunodeficiencies (ESIDs) stora konferens. Mötets övergripande tema handlade om hur det kan uppstå fel i regleringen av immunsvaret vid olika former av primär immunbrist och hur detta kan leda till förhöjd inflammation, så kallad hyperinflammation.

Variabel immunbrist (på engelska Common Variable Immunodeficiency (CVID)) är en av de vanligaste formerna av immunbrist och karaktäriseras av låg koncentration av antikroppar (IgG, IgA och IgM) i blodet, dåligt svar på vaccination och vanligtvis återkommande infektioner. Som namnet antyder varierar symtombilden från patient till patient där somliga får en mildare klinisk bild medan andra drabbas hårdare. Forskare världen över arbetar med att försöka förstå vad som ligger bakom sjukdomens orsak och vad som gör att den tar sig så olika uttryck samt hur vi kan gå till väga för att behandla den varierande sjukdomsbilden. Alla dessa frågor diskuterades ingående vid en separat session på ESID-mötet.

Dr Charlotte Cunningham-Rundles, professor i immunologi vid Mount Sinai School of Medicine, USA, beskrev hur patienter med CVID kan delas in i två grupper med hjälp av provsvar, kliniska symtom och genetiska faktorer. Den ena gruppen besväras isolerat av återkommande infektioner och den andra har utöver detta även problem med inflammatoriska komplikationer. Patienterna i den senare gruppen, som dr Cunningham-Rundles benämnde CVID+ eller inflammatorisk CVID, har ofta ett komplicerat sjukdomsförlopp där många olika organsystem i kroppen blir påverkade samtidigt.

Enligt dr Cunningham-Rundles har man funnit att mängden av cytokinen BAFF (från engelskans B-cell activating factor) är förhöjd hos patienter med inflammatorisk CVID och att mängden samvarierar omvänt med andelen mogna B-celler, som är den celltyp i kroppen som producerar antikroppar. Dessa patienter har även en större mängd inflammatoriska signalsubstanser, så kallade inflammatoriska cytokiner, i blodet där interferon-gamma (IFN-gamma) är en av de viktigaste.

Man tror att denna ökning av inflammatoriska signaler åtminstone delvis orsakas som en direkt konsekvens av att patienterna har låga nivåer av IgA vilket gör att slemhinnan i mag-tarmkanalen inte fungerar som den ska. Som stöd för denna teori visade dr Cunningham-Rundles att

patienter med inflammatorisk CVID har mer spår av bakterier (ribosomalt DNA) i blodet än friska individer. Detta bildar sammantaget en kedjereaktion där patienternas frånvaro av mogna B-celler och IgA leder till defekt slemhinnebarriär i mag-tarmkanalen och läckage av bakterier, som i sin tur eldar på inflammatoriska signaler i hela kroppen och kan öka risken för autoimmunitet och inflammatoriska komplikationer.

En annan framstående forskare inom fältet, dr Klaus Warnatz, professor i klinisk immunologi vid Albert-Ludwigsuniversitetet i Freiburg, presenterade också sin forskning på B-celler vid CVID. Hans studier fokuserar på en speciell undergrupp av B-celler som känns igen på att de uttrycker mindre av ett protein som kallas CD21, så kallade CD21-låga B-celler. Dessa celler tycks vara konstant aktiverade, men de uppvisar minskad förmåga att dela sig när de blir stimulerade, vilket krävs för ett normalt immunsvaret. De har dessutom förhöjda nivåer av immunhämmande receptorer. Mängden CD21-låga B-celler är ökad hos patienter med CVID, möjligtvis kopplat till den inflammation man ser hos denna patientgrupp som drivs på av cytokinen IFN-gamma. I linje med detta beskrev dr Warnatz hur de CD21-låga B-cellerna uttrycker mycket av ett protein som kallas T-bet. Detta är en så kallad transkriptionsfaktor som i sig kan reglera uttrycket av andra gener i en cell.



Professor Klaus Warnatz från Tyskland.

Just T-bet i sig är starkt kopplad till IFN-gamma-driven inflammation. Dr Warnatz föreslog att CD21-låga B-celler med högt uttryck av T-bet kan användas som en biomarkör för denna sorts inflammation som inte bara ses vid CVID utan också vid andra sjukdomar som till exempel SLE och reumatoid artrit.

Vidare talade ytterligare en stor forskare inom fältet, Børre Fevang, professor vid Oslo Universitetssjukhus, om behandlingsmöjligheterna vid just inflammatorisk CVID. Eftersom de inflammatoriska komplikationerna vid CVID kan variera så mycket både avseende vilka organ som påverkas och allvarlighetsgrad, framhöll dr Fevang vikten av att individualisera behandlingen och se till varje patients personliga behov och situation. Det finns idag flera olika behandlingsalternativ för att modulera och dämpa immunförsvaret men det finns fortsatt behov av fler större studier för att kunna utveckla behandlingsstrategierna ytterligare. Flera nya angreppsvinklar är på väg som riktar sig mot den störda immunregleringen vid inflammatorisk CVID. Dr Fevang beskrev till exempel hur de har sett förändringar i bakteriefloran i tarmen hos patienter med CVID. Tarmfloran har visat sig ha en nära koppling till den inflammatoriska svaret i kroppen och man studerar nu möjligheten att påverka sjukdomsförloppet genom att modulera tarmens bakteriesammansättning. ■

Att se både skillnad och likheter i den vardag vi alla kämpar med.

Även jag hade förmånen att få delta vid ESID-mötet i höstas. Det var otroligt givande att träffa människor från andra länder, och se både skillnader och likheter i den vardag vi alla kämpar med. Att se vad andra åstadkommit är mycket spännande, och vi var överens om att flera olika projekt enkelt kunde anpassas till andra länder och få större spridning.

I Italien har de skapat en seriefigur för att hjälpa yngre barn – både att förklara för andra och för att känna sig mindre annorlunda, superhjälten Lino Globulino. Han finns redan på Youtube på både italienska och engelska (www.youtube.com/@aipodv2139). Grekiska föreningen har tagit fram armband med information om PID till sina medlemmar, för att hjälpa till med kommunikationen när man behöver hjälp i vården från annan än sin specialist. Deltagare från Rumänien berättade om projektet "Plasma for Romania" där man samlar in berättelser om patienter med PID. Målet är att skapa opinion för lokal plasmainsamling då man i Rumänien enbart samlar in till operationer, och det som blir över betalar man för att destruera! Det svåra är givetvis att behålla personernas integritet när man samlar in berättelser och bilder, att inte dela FÖR mycket – samtidigt som det är det personliga som gör det levande. Målet är att publicera en bok så småningom. Givetvis behöver vi hjälpas åt med opinionen för att undvika sådant slöseri när EU inte producerar tillräckligt med plasma för att täcka behovet!

Jag deltog även i flera av programpunkterna för INGID, och fick intrycket att även sjuksköterskorna anser att utbytet grupperna emellan är viktigt och intressant. Vid flera tillfällen framkom hur de försöker hålla liv i kliniköverskridande

möten och samarbeten, men att ekonomistyrningen i flera länder lägger hinder i vägen för ett sådant tankesätt. "Vem blir det som ska debitera vem?" Detta trots att man kunnat visa på bättre och snabbare (och därmed billigare) diagnostisering eller behandling för patienten. Jag tog med mig att de önskar att vi patienter hjälper dem att driva på detta hellre än att "the patient voice" i alla undersökningar framhåller hur nöjda vi är med vården, vilket tyvärr får följden att ekonomerna anser att resurserna räcker eller kan minskas – att vi patienter uppskattar dem vet de redan!

"Nursing as support – do you discuss travel and vaccines" handlade om hur de kan bistå när patienter vill ut och resa, och flera uppskattade att jag berättade om att det går utmärkt att flyga, och att man får ha med både nålar och extra mediciner i handbagaget, men att det hjälper om man har bra intyg med sig. Man kan också få assistans att ta sig runt på flygplatsen, även om man bara har svårt att gå eller blir väldigt trött, men det ska helst anmälas 48 timmar i förväg.

Det fanns även tid för ett uppskattat yogapass – i Indien har de sett att några få enkla andningsövningar förbättrar rehabiliteringen för covid-19-patienter – samt en hel del diskussioner under trevligt mingel. I andra länder verkar sjuksköterskorna fungera mer som bollplank, och stötta med till exempel diskussioner om för- och nackdelar vid flytt, byte av jobb m.m, än vad jag upplever att man gör i Sverige.

*Birgitta Kjällerström,
medlem i PIO*



Birgitta Kjällerström (i rött) och några av PIOs representanter som deltog på mötet i Göteborg.

Sjuksköterskornas viktiga roll

Text: Anita Dörögrip och Maria Löfving
Foto: Arkivbild, PIO

Under IPOPls internationella möte i Göteborg hölls en gemensam föreläsning med INGID, sjuksköterskornas interesseorganisation för primär immunbrist, som handlade om sjuksköterskans roll vid primär immunbrist. Det är av vikt att lyfta fram rollen sjuksköterskan har i patientens resa, menade Sary Workman, leg. sjuksköterska och forskare från London.

Sjuksköterskan har en viktig roll, inte bara vid immunglobulinbehandlingen utan genom hela resan från diagnos, vid uppföljningar, övergångar från olika avdelningar, vid vaccination och när det gäller den mentala hälsan. Sary Workman menar vidare att sjuksköterskans roll är mycket mångfacetterad. Hon visade en bild där alla olika delar går in i vart annat i en cirkelrörelse. Sjuksköterskan ska utbilda patienten, agera som en förespråkare för patientens behov, finnas tillgänglig som en resurs, vara en förbindelselänk till andra professioner, bidra med sin expertkunskap, agera förebild och vara en ledare.

Vad gör då sjuksköterskor för att stödja patienter?

De lyssnar på patienten, ger råd och utför behandlingar. Vid diagnos finns sköterskan med som stöd och ger information om sjukdomen, behandlingar och olika hjälpmedel. En viktig funktion som sjuksköterskan har är också att registrera olika prover, följa upp och informera om provsvar samt vara en kontakt för att svara på frågor. Vissa sjuksköterskor (på avancerad nivå) kan göra bedömningar av sjukdomstillstånd och förskriva läkemedel. De koordinerar med andra specialiteter och är aktiva i samverkan. Vissa sjuksköterskor är forskarutbildade, genomför egna forskningsprojekt och publicerar forskningsresultat.

Internationell samverkan

Inom INGID arbetar sjuksköterskor över gränserna för att dela bästa praxis inom Europa och i världen samt lobba för behandling och finansiering där det behövs. Organisationen arbetar för tillgång till behandling över hela världen till en rimlig kostnad. De initierar olika samarbeten och nätverk och arbetar för en evidensbaserad vård och för att bästa praxis ska spridas och användas. INGID har publicerat riktlinjer på flera olika språk, nu senast på turkiska, franska och arabiska. De erbjuder möjlighet till onlineutbildning och hoppas i framtiden kunna tillhandahålla utbytesprogram för sköterskor. Ett annat mål är att kunna specialistutbilda och stötta sjuksköterskor på platser där bristen på läkare är stor.

Mental hälsa

Workman tryckte på hur viktigt det är att även tänka på den mentala hälsan och hur olyckligt det är att det finns ett stigma runt att diskutera vissa ämnen. Detta gör det ofta svårt för individer att erkänna att de behöver hjälp. Sköterskan finns vid patientens sida med empati genom diagnos, behandling och uppföljning. På vissa håll i världen finns patientföreningar som stöd.

Hälsorelaterad livskvalitet

Programpunkten avrundades av Ann Gardulf, leg. sjuksköterska, forskare och professor vid bland annat Karolinska Institutet, som berättade om hur sjuksköterskor kan hjälpa till att förbättra den hälsorelaterade livskvaliteten för personer med primär immunbrist. Hon förklarade att medicin och omvårdnad är två olika delar men med många beröringspunkter. Sjuksköterskor är experter på omvårdnad. I Sverige är grundutbildningen för att bli sjuksköterska både klinisk och akademisk. Många sjuksköterskor läser vidare och blir kliniska specialister. Till exempel finns klinisk sjuksköterska med specialisering på infektionssjukdomar, specialisering på barnsjukdomar osv. Sjuksköterskor avlägger även allt oftare



Ann Gardulf, leg. sjuksköterska, forskare och professor vid Karolinska Institutet.

akademiska examen (ofta kopplade till klinisk utbildning): magistergrad 1 år, mastergrad 2 år, doktorsgrad (minimum 4 år). Sjuksköterskornas akademiska utbildning och examina skiljer sig inte från andra professioner i vården, t.ex. läkarna.

Välutbildade sjuksköterskor räddar liv

Gardulf lyfte även fram en retrospektiv studie som publicerades i The Lancet 2014: Nurse staffing and education and hospital mortality in nine European countries: a retrospective observational study. Inom ramen för studien undersöktes journaler från över 400 000 patienter som hade genomgått vanliga kirurgiska ingrepp på 300 olika sjukhus i nio europeiska länder. Man tittade på mortaliteteten, dvs. antalet patienter som hade avlidit, i det här fallet inom 30 dagar efter inskrivningen på sjukhuset och satte detta i korrelation till bemanningen med sjuksköterskor på respektive sjukhus och sjuksköterskornas utbildningsnivå. Resultaten visar bland annat ett samband mellan ökad arbetsbelastning och ökad mortalitet, men också att mortaliteten minskade på sjukhus med många välutbildade sjuksköterskor. ■

Lika men inte samma

Text: Maria Löfving och Anneli Larsson
Illustration: Lisa Wallin

Under förra året hörde flera medlemmar av sig till PIO och ville veta mer om innehållet i olika immunglobulinpreparat och undrade vad de skulle tänka på inför byte av preparat. Anledningen till bytet var att det preparat som de hade använt under många år skulle ersättas av ett nytt. Efter önskemål kommer här fakta om immunglobuliner och på nästa uppslag en tabell med bland annat innehåll och egenskaper för de immunglobulinpreparat som finns tillgängliga i Sverige just nu.

Alla immunglobulinpreparat innehåller antikroppar mot olika smittämnen, men de skiljer sig åt, bland annat när det gäller koncentrationen av immunglobulin, IgA-nivån, vilka hjälpämnen som används och pH-värdet, samt hur preparaten tillverkas. Alla preparat innehåller utöver immunglobuliner en liten mängd andra proteiner. Beroende på olika metoder i tillverkningsprocessen varierar typ och mängd av dessa proteiner mellan preparaten och ibland även mellan olika tillverkningsbatcher (batcher). Möjlig infusionshastighet, antal infusionsställen, frekvens av infusionerna och möjlighet till användning med eller utan pump varierar också mellan preparaten. Även hållbarhetstiden skiftar mellan olika preparat och hur de ska förvaras. I Sverige finns ett flertal olika immunglobulinpreparat tillgängliga. De är lika, men alltså inte samma. De kan inte utan vidare bytas ut eller blandas. Som individer reagerar vi inte heller på samma sätt på olika preparat. Även livssituationen kan skilja sig åt över tid vilket gör att olika preparat och sättet att ta sin behandling kan passa olika bra under olika faser i livet.

Dos och biverkningar

Dosen immunglobulin beräknas baserat på kroppsvikt och justeras efter vilken serum-IgG-nivå man önskar uppnå. Dosen behöver således anpassas till exempel beroende på hur individen reagerar på behandlingen och om vikten ökar eller minskar. Uppföljning är därför viktigt, inte minst när det gäller barn där dosen behöver justeras allt eftersom barnet växer.

Vissa individer får inga biverkningar alls av sin immunglobulinbehandling medan andra bland annat kan uppleva huvudvärk, yrsel, feber och ledvärk. Dessa biverkningar är mer ovanliga om behandlingen ges subkutan jämfört med intravenöst. Vid subkutan behandling är det däremot vanligt med lokal svullnad och smärta/klåda vid insticksstället. Om biverkningarna är svåra kan det vara lämpligt att överväga att byta preparat. Även de proteiner som förekommer i preparaten utöver immunglobuliner kan orsaka reaktioner hos en del patienter. Allergier kan också förekomma. Ibland kan en tillverkningsbatch ge biverkningar/reaktioner på grund av antikroppsinnehållet eller proteininnehållet i just den tillverkningsbatchen. Det kan därför vara aktuellt att prova en annan tillverkningsbatch av samma preparat innan beslut om byte av preparat. Om byte av preparat föreslås, kom ihåg att berätta om du tidigare haft biverkningar då det eventuellt kan påverka vilket nytt preparat som väljs.

Behandlingsmetoder

Immunglobulinbehandling kan ges (administreras) antingen intravenöst (i en ven) eller subkutan (i underhuds fett). Vid intravenös behandling kan en större dos ges som upprepas med 3–4 veckors mellanrum. En behandling kan ta 2–4 timmar och ges oftast på sjukhus. Subkutan behandling, som nästan uteslutande sköts som egenbehandling hemma, är den vanligaste behandlingsmetoden i Sverige vid primär immunbrist. Med

den subkutana behandlingsmetoden injiceras immunglobulinet, oftast i magen eller låret, med en eller flera nålar och med hjälp av en pump. Vanligen tas behandlingen under 1–2 timmar en gång i veckan, men behandlingsintervallet kan glesas ut upp till var 14:e dag för några av preparaten. För dessa preparat finns det även möjlighet att ge behandlingen mer frekvent, upp till varje dag.

Det är möjligt att ge större doser subkutan med det som kallas faciliterad subkutan behandling där ett enzym, rekombinant humant hyaluronidas, används för att immunglobulinet lättare ska spridas i underhuden. Med den här metoden är det möjligt med ett behandlingsintervall på 3–4 veckor.

En annan behandlingsmetod som fortfarande är relativt ovanlig i Sverige är Rapid Push, där en spruta används för att manuellt, dvs. utan hjälp av en pump, injicera immunglobulin under huden. Den här metoden kan användas för att ta en mindre dos immunglobulin varje dag eller hela veckodosen vid ett tillfälle. En injektion tar oftast 5–20 minuter.

Individualiserad behandling

Det är viktigt att som patient få information om tillgängliga behandlingsmetoder och preparat för att kunna vara delaktig i valet. Information om de olika immunglobulinpreparaten och administreringssätt finns exempelvis på FASS.se. Ofta har även läkemedels- och medicinteknikföretagen patientbroschyrer på nätet som exempelvis infusionsdagbok. När det gäller doser och intervall finns information i SLIPIs behandlingsriktlinjer. De olika immunglobulinpreparaten och behandlingsmetoderna är lika effektiva och var och en har sina för- och nackdelar beroende på dina personliga behov. Behoven kan variera beroende på var i livet du befinner dig. Om du själv känner till vilka alternativ som finns kan du diskutera med din läkare vad som passar bäst för dig. ■

Immunoglobuliner

NAMN / BOLAG	ADMINISTRERINGS- VÄG SUBK. / INTRAV.	INNEHÅLL / STYRKA	STORLEK FLASKA/FÖRP.	CIRKA VÄRDE IgG-SUBKLASS
Cutaquig Octapharma Nordic	Subkutant	En ml innehåller: Humant normalt immunglobulin (SCIg) 165 mg (varav minst 95 % är immu- nglobulin G)	6, 12, 24 eller 48 ml lösning i en injektions- flaska	IgG1 71 %, IgG2 25 %, IgG3 2 %, IgG4 2 %
Cuvitru Takeda Pharma	Subkutant	En ml innehåller: Humant normalt immunglobulin (SCIg) 200 mg (renhet på minst 98 % IgG)	5 ml, 10 ml, 20 ml, 40 ml	Distribution av IgG-subklasser (värden): IgG1 ≥56,9 %, IgG2 ≥3,4 %, IgG4 ≥1,7 %
Hizentra CSL Behring	Subkutant	En ml innehåller: Humant normalt immunglobulin (SCIg) 200 mg (renhet: minst 98 % är immu- nglobulin typ G (IgG))	5 ml, 10 ml, 10 x 10 ml, 20 ml, 10 x 20 ml, 50 ml	Fördelning av IgG-subklasser (värden): IgG1 69 %, IgG2 25 %, IgG4 2 %
HyQvia Takeda Pharma	Subkutant	En ml innehåller: Humant normalt immunglobulin (SCIg) 100 mg (renhet på minst 98 % IgG)	25 ml, 50 ml, 100 ml, 200 ml, 300 ml	Fördelning av IgG subklasser (värden): IgG1 ≥ 56,9 %, IgG2 ≥ 26,6 %, IgG4 ≥ 1,7 %
Flebogamma DIF 50 mg/ml Grifols Nordic	Intravenöst	En ml innehåller: Humant normalt immunglobulin (IVIg) 50 mg (varav minst 97 % IgG)	100 ml, 200 ml, 400 ml	Distribution av IgG subklasser (värden): IgG1 66,6 %, IgG2 23,3 %, IgG4 2,2 %
Gammagard S/D Takeda Pharma	Intravenöst	Humant proteininnehåll (IVIg) är 50 mg/ml varav minst 90 % är IgG. IgG-innehåll före tillsats av albumin: ≥ 95 %	5 gram injektions- flaska, 10 gram injektionsflaska	Fördelning av IgG subklasser (värden): IgG2 ≥ 16 %, IgG3 ≥ 3,3 %, IgG4 ≥ 1,7 %
Gamunex® 100 mg/ml Grifols Nordic	Intravenöst	En ml innehåller: Humant normalt immunglobulin (IVIg) 100 mg (renhet minst 98 % IgG)	(10 ml, tillhandahålls fn inte), 50 ml, 100 ml, 200 ml, 400 ml	Fördelning av IgG-subklasser (värden): IgG1 62,8 %, IgG2 23,3 %, IgG4 2,7 %
KIOVIG Takeda Pharma	Intravenöst	En ml innehåller: Humant normalt immunglobulin (IVIg) 100 mg (renhetsgrad minst 98 % IgG)	10 ml, 25 ml, 50 ml, 100 ml, 200 ml, 300 ml	Fördelning av IgG-subklasser (värden): IgG1 ≥ 56,9 %, IgG2 ≥3,4 %, IgG4 ≥ 1,7 %
Octagam 50 mg/ml Octapharma Nordic	Intravenöst	En ml innehåller: Humant normalt immunglobulin (IVIg) 50 mg (renhet på minst 95 % IgG)	200 ml	Fördelning av IgG subklasser (värden): IgG1 ca 60 %, IgG2 ca 7 %, IgG4 ca 1 %
Octagam 100 mg/ml Octapharma Nordic	Intravenöst	En ml innehåller: Humant normalt immunglobulin (IVIg) 100 mg (renhet på minst 95 % IgG)	20 ml, 50 ml, 100 ml, 200 ml, 300 ml	Fördelning av IgG subklasser (värden): IgG1 ca 60 %, IgG2 ca 7 %, IgG4 ca 1 %
Privigen® CSL Behring	Intravenöst	En ml innehåller: Humant normalt immunglobulin (IVIg) 100 mg (renhet minst 98 % IgG)	25 ml, 50 ml, 100 ml, 200 ml, 400 ml	Fördelning av IgG-subklasser (värden): IgG1 69 %, IgG2 25 %, IgG4 2 %

Tillgängliga immunglobuliner i Sverige mars 2023. Immunglobulinbehandlingen kan ges som intravenösa eller subkutana infusioner. Subkutan behandling har funnits sedan slutet av 1980-talet och har i princip ersatt den intravenösa behandlingen vid primär immunbrist. Källor: sissi.nu, fass.se

PREPARAT	MAX INNEHÅLL IgA	HJÄLPÄMNEN MED KÄNDA EFFEKTER	FÖRVARING / TEMPERATUR
IgG3 3 %, IgG2 26,6 %, IgG1 73,4 %	Maximalt IgA-innehåll: 300 mikrogram/ml	Natrium, maltos, Polysorbat 80 och vatten för injektionsvätskor.	Förvaras i kylskåp (2 °C–8 °C). Får ej frysas. Förvara injektionsflaskan i ytterkartongen. Ljuskänsligt. Kan förvaras vid högst 25 °C i 9 månader.
Infuser (ungefärliga IgG2 ≥26,6 %, IgG3 3 %, IgG1 70,4 %)	Maximalt IgA-innehåll: 280 mikrogram/ml	Glycin, vatten för injektionsvätskor.	Förvaras vid högst 25 °C. Får ej frysas. Förvara flaskan i ytterkartongen. Ljuskänsligt.
Infuser (ungefärliga IgG2 26 %, IgG3 3 %, IgG1 71 %)	Maximalt IgA-innehåll: 50 mikrogram/ml	L-prolin, Polysorbat 80, vatten för injektionsvätskor, saltsyra (för pH-justering), natriumhydroxid (för pH-justering).	Förvaras vid högst 25 °C. Får ej frysas. Förvara injektionsflaskan/blisterförpackade förfyllda sprutan i ytterkartongen. Ljuskänsligt.
Infuser (cirkavärden): IgG2 26,6 %, IgG3 ≥ 3,4 %, IgG1 69,9 %	Maximalt IgA-innehåll: 140 mikrogram/ml	Rekombinant humant hyaluronidas (rHuPH20), natrium (som klorid och som fosfat), glycin, vatten för injektionsvätskor.	Förvaras i kylskåp (2 °C–8 °C). Får ej frysas. Förvara injektionsflaskorna i ytterkartongen. Ljuskänsligt.
Infuser (ungefärliga IgG2 28,5 %, IgG3 3 %, IgG1 68,5 %)	Maximalt IgA-innehåll: 50 mikrogram/ml	D-sorbitol, vatten för injektionsvätskor.	Förvaras vid högst 30 °C. Får ej frysas.
Infuser: IgG1 ≥ 56,9 %, IgG2 26,6 %, IgG4 ≥ 0,3 %, IgG3 16,2 %	Maximalt IgA-innehåll: 3 mikrogram/ml (i 50 mg/ml lösning)	Pulver: Humant albumin, glycin, natriumklorid, glukosmonohydrat, saltsyra, natriumhydroxid. Spädningsvätska: Vatten för injektionsvätskor.	Förvaras vid högst 25 °C. Får ej frysas. Förvara injektionsflaskan i ytterkartongen. Ljuskänsligt.
Infuser (ungefärliga IgG2 29,7 %, IgG3 3 %, IgG1 67,3 %)	Maximalt IgA-innehåll: 84 mikrogram/ml	Glycin, vatten för injektionsvätskor. Innehåller mindre än 1 mmol natrium (23 mg) per engångsdos (upp till högst 2 g/kg), dvs är näst intill "natriumfritt".	Förvaras i kylskåp (2 °C–8 °C). Får ej frysas. Förvaras i ytterkartongen. Kan förvaras vid högst 25 °C i 6 månader.
Infuser (ungefärliga IgG2 ≥ 26,6 %, IgG3 3 %, IgG1 70,4 %)	Maximalt IgA-innehåll: 140 mikrogram/ml	Glycin, vatten för injektionsvätskor.	Får ej förvaras över 25 °C. Får ej frysas. Förvara injektionsflaskan i ytterkartongen. Ljuskänsligt.
Infuser (ungefärliga IgG2 ca 32 %, IgG3 3 %, IgG1 65 %)	Maximalt IgA-innehåll: 200 mikrogram/ml	Innehåller 35 mg natrium per 100 ml, maltos 100 mg/ml, vatten för injektionsvätskor.	Förvaras vid högst 25 °C. Får ej frysas. Förvara förpackningen i ytterkartongen. Ljuskänsligt.
Infuser (ungefärliga IgG2 ca 32 %, IgG3 3 %, IgG1 65 %)	Maximalt IgA-innehåll: 400 mikrogram/ml	Innehåller 69 mg natrium per 100 ml, maltos, vatten för injektionsvätskor.	Förvaras i kylskåp (2 °C–8 °C). Får ej frysas. Förvara förpackningen i ytterkartongen. Ljuskänsligt. Kan förvaras vid högst 25 °C i 9 månader.
Infuser (ungefärliga IgG2 26 %, IgG3 3 %, IgG1 71 %)	Maximalt IgA-innehåll: 25 mikrogram/ml	L-prolin, vatten för injektionsvätskor, saltsyra (för pH-justering), natriumhydroxid (för pH-justering).	Förvaras vid högst 25 °C. Får ej frysas. Förvara injektionsflaskan i ytterkartongen. Ljuskänsligt.



Femårsjubileum för PIOs podd **Så sjukt**

Text: Anneli Larsson

Foto: Estrid Holm samt PIOs arkivbilder

I år fyller PIOs podd **Så sjukt** fem år! Det har hunnit bli hela 25 avsnitt och i dagarna kommer avsnitt 26 ut. Till avsnitten har medlemmar i olika åldrar bjudits in för att dela med sig av sin vardag med primär immunbrist. Det har varit berättelser om medgångar och motgångar, glädje och sorg. Med **Så sjukt** har PIO kunnat nå ut på helt nytt sätt.

Experter inom olika områden har också medverkat för att berätta om bland annat primära immunbristsjukdomar, behandling, forskning och om olika stöd man kan få till exempel i skolan eller på arbetsplatsen. Ett uppskattat inslag i avsnitten är frågelådan ”Anders svarar och förklarar” där professor Anders Fasth besvarar frågor från lyssnarna. Sedan starten har avsnitten tillsammans haft över 15 000 lyssningar, vilket är helt fantastiskt. Podden är ett samarbetsprojekt mellan PIO och CSL Behring och startades 2018 för att fira PIOs 40-årsjubileum.

Producent för podden är Estrid Holm och programledare är Lucette Rådström. Estrid Holm har varit producent sedan starten och har med säker hand lotsat PIO in i podcastvärlden. Lucette blev programledare för podden under 2020 då hon efterträdde Micha Artl.

PIO tog kontakt med Estrid och Lucette för att få veta lite mer om dem och höra hur de tycker att åren med podden **Så sjukt** har varit.

Hållå där! Femårsjubileum för **Så sjukt** i år. Det har blivit många intervjuer med PIO-medlemmar och experter.

Vad har gjort mest intryck på dig under de här åren?

ESTRID: Det är förstås alla patientberättelser; hur så många fått stängas så med okunskap i primärvården och hos andra människor som de är beroende av. Kanske minns jag ändå allra mest Carolin i avsnittet om följsamhet, som var sin egen värsta fiende och inte riktigt ville erkänna att hon hade primär immunbrist (också!) - och hennes fantastiska sköterska Ramona som aldrig gav upp. Och så Erik Ståhl som rörde oss till tårar... Lille Santis läkare som själv började gråta när vi pratade om Santis svåra situation. Ja, det går nog faktiskt inte att välja! Tycker också att intervjuerna med engagerade läkare, sköterskor och forskare betyder mycket eftersom de ger hopp om en bättre framtid.

LUCETTE: Jag kan inte annat än att hålla med Estrid. I och med **Så sjukt** har jag fått träda in i en värld som jag var helt ovetandes om. Som mamma till ett barn med ett sällsynt syndrom känner jag igen det här med att behöva kämpa för saker som andra människor tar för givet – vilket har löpt som en röd tråd genom de berättelser

vi hört. Det som har berört allra mest är att få möta och lyssna till de som lever med primär immunbrist och som ofta mot rätt höga odds ändå hittat en vardag. Jag har fått både skratta och gråta under den här resan och känner stor tacksamhet över alla som så generöst delat med sig.

Kände ni till primär immunbrist innan ni började med **Så sjukt?**

ESTRID: Faktiskt inte.

LUCETTE: Nej, inte jag heller. Jag hade hört orden förut men förstod inte vidden av vad det innebär att leva med primär immunbrist.

Är det något avsnitt som ni minns särskilt?

ESTRID: I den allmänna ångesten som drabbade de flesta av oss våren 2020 var det fint att få tillgång till några av de bästa läkarna, Anders Fasth och Lennart Hammarström, som kunde ge kloka råd – och att vi då också kunde vara väldigt snabba med att få ut information. Både på svenska och engelska!

LUCETTE: Det är svårt att nämna bara ett, jag minns dem allihop! Men om jag måste säga något så säger jag det som var mitt första avsnitt, där vi fick träffa Erik Ståhl och höra hans starka livshistoria, och nu senast systrarna Monfors som berättade så öppet och rakt. Men sen också som Estrid nämnde – det vi gjorde under pandemin, där vi först fick ställa in det som var inplanerat, men sen såg att vi kunde använda vår plattform



till att snabbt nå ut. Det kändes både viktigt och bra.

Ni är båda frilansjournalister med många olika spännande uppdrag. Vad gör ni när ni inte jobbar med Så sjukt?

ESTRID: Jag är frilansjournalist och jobbar som radio- och tv-producent, bland annat på Sveriges radios och SVT:s kulturprogram och med Nobelsändningarna. Jag producerar också flera andra poddar (för så varierade uppdragsgivare som Vasamuseet och familjeföretagare) och så gör jag en hel del informationsfilm för olika organisationer, företag och myndigheter.

LUCETTE: Och jag är journalist och har bland annat varit programledare för olika program på TV4 och en gång i tiden ZTV. Nu jobbar jag som frilans, både som speaker och med journalistiska uppdrag och hörs oftast som trailerspeaker i TV4:as kanaler.

PIO är ju en liten organisation, särskilt om man jämfört med vad ni är vana vid. Hur är det göra en podd för en liten organisation som företräder medlemmar med en sällsynt sjukdom som kanske inte så många känner till?

ESTRID: När jag förklarar för mina journalistkollegor på radio och tv hur det är att jobba med poddar som når kanske bara några hundra personer eller i bästa fall några tusen, så säger jag alltid att det är så kul att få tänka på en väldigt snäv målgrupp. Och att verkligen få grotta ner sig i ett ämne – att för en gångs skull ha TID att lära sig något mer på djupet (jag hoppas verkligen att även de som är proffs på sin sjukdom tycker att det LÅTER som om vi vet vad vi håller på med!).

LUCETTE: Håller med, att våra möten får ta tid! Annars tycker jag att inställningen till jobbet är densamma oavsett om det är hundra eller hundratusen som lyssnar.

Ja, då kör vi väl fem år till (minst) och hörs igen vid 10-årsjubileet! Tack Estrid Holm och Lucette Rådström för att ni på ett så medmänskligt och samtidigt proffsigt sätt skapar avsnitt efter avsnitt i Så sjukt-podden som undervisar och berör.

Vi vill också passa på att tacka ALLA som har medverkat i podden under de här åren, VARMT TACK! Utan er ingen podd. Och sist men inte minst ett stort tack till CSL Behring som gör den här podden möjlig. ■

Mejla till sasjukt@pio.nu om du vill vara med i podden, vill önska ett ämne, eller har en fråga till "Anders svarar och förklarar".

"Så sjukt" går att lyssna på via PIOs hemsida eller där poddar finns. Podden har också ett eget Instagramkonto och en YouTube-kanal.

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



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



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



AVSNITT 3 Hjälp! Jag har fått en kronisk sjukdom



AVSNITT 4 Att välja framtid



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



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



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



AVSNITT 8 Forskning och behandlingsmöjligheter inom området primär immunbrist



AVSNITT 9 Föräldraskap och primär immunbrist



AVSNITT 10 Familj, kärlek och primär immunbrist



EXTRAINTSATT - AVSNITT II Primär immunbrist och covid-19



EXTRAINTSATT - AVSNITT I2 Så fortsätter livet i skuggan av covid-19



AVSNITT 13 Donerad blodplasma räddar liv



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



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



AVSNITT 16 Resistent bakterier och framtida alternativ till antibiotika



AVSNITT 17 Allt du vill veta om vaccin och primär immunbrist



AVSNITT 18 Poddcirkel om Så sjukt – en mötesplats för unga vuxna med primär immunbrist



AVSNITT 19 Att leva nära någon med primär immunbrist



AVSNITT 20 HAE – om livet med en sällsynt, allvarlig sjukdom och den senaste forskningen



AVSNITT 21 Covid-19 – Forskningsframsteg och om att våga lämna isoleringsbubblan



AVSNITT 22 Tidig upptäckt av primär immunbrist livsviktigt



AVSNITT 23 Livet med primär immunbrist och om PIDcare och Hälsodagboken



AVSNITT 24 Internationell immunbristkongress i Göteborg



AVSNITT 25 Syskonrelationer och primär immunbrist – glädje, oro och syskonkärlek



AVSNITT 26 Världsimmunbristveckan och GoZebra

Personanpassad vård *vid* variabel immunbrist *med hjälp av lymfocytanalyser*

Text: Hannes Lindahl
Foto: Privat

Variabel immunbrist (CVID) betraktas inte som en enhetlig sjukdom utan snarare som ett syndrom, eller en klinisk bild, vars underliggande orsak varierar från person till person. För den enskilda individen med CVID blir därför sjukdomens framtida förlopp mycket oförutsägbart. Mer kunskap behövs för att bättre kunna förutspå och förhindra framtida samsjuklighet och komplikationer hos personer med CVID.

Diagnosen CVID baseras på låga antikropps nivåer, utebliven effekt av vaccin och någon av följande immunologiska sjukdomsytttringar: ökad känslighet för infektioner, autoimmun sjukdom eller onormal tillväxt av lymfocyter. Utöver dessa sjukdomar medför diagnosen CVID ökad risk för lungsjukdom, leversjukdom, tarmsjukdom, autoinflammatorisk sjukdom och cancer. Till råga på allt kan det vara svårt att upptäcka autoimmuna sjukdomar när diagnostiken bygger på att det går att mäta patientens egna antikroppar i blodprov. Det har uppskattats att två tredjedelar av alla med CVID kommer att få någon form av sjukdoms-

ytttring utöver ökad infektionskänslighet. Det finns alltså ett stort behov av redskap som visar vilka av alla möjliga komplikationer till CVID som behandlande läkare behöver vara särskilt vaksam på. Två redskap som redan används är att söka efter sjukdomskopplade genvarianter och kartläggning av lymfocyter.

Lymfocyter delas in i B-lymfocyter, T-lymfocyter och NK-celler. B-lymfocyter är de immunceller som senare blir de antikroppsproducerande cellerna. Men för att bilda antikroppar ordentligt behöver B-lymfocyterna först få hjälp av T-lymfocyter. T-lymfocyterna är de celler som har högst befälsgrad bland de vita blodkropparna, immunförsvarets generaler. T-lymfocyter är alltså mycket viktiga och påverkar allt som händer i immunsystemet, både när det fungerar som det ska och när det inte gör det, som vid autoimmuna sjukdomar. Det är inte bara brist på T- eller B-lymfocyter som leder till sjukdom utan även när de finns i normalt antal men har onormala egenskaper. Både lymfocyternas antal och egenskaper undersöks i klinisk rutin med flödescytometri. Det finns ett fåtal etablerade samband mellan avvikelser i lymfocytbildningen och komplikationer till CVID och av den anledningen undersöks de flesta numera med en utförlig kartläggning av lymfocyterna vid diagnostillfället innan behandling med immunglobuliner inleds.



Hannes Lindahl, ST-läkare, PhD, Klinisk immunologi och transfusionsmedicin, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge.

Vi tror att det går att få ut mer prognostisk information utifrån dessa lymfocytanalyser och undersöker detta i en studie som är ett samarbete mellan Klinisk immunologi och transfusionsmedicin samt Immunbristenheten på Karolinska Universitetssjukhuset. Att utvinna mer information från analyser som redan görs i klinisk rutin kan leda till snabbt tillämpbar ökad personanpassning av vården för denna utsatta patientgrupp.

Jag vill avsluta med att uttrycka min tacksamhet för att PIO har valt att stödja detta forskningsprojekt. ■

Bhymus

...eller B-cellerna i tymus

Text: Christina Lundqvist
Foto: Marthe Viberg

B-celler är en viktig del av immunförsvaret och har vanligtvis ansvar över produktionen av antikroppar som skyddar oss mot virus och bakterier. I tymus (brässen) har det upptäckts en unik population B-celler – som skiljer sig från de man vanligtvis finner i blodet. Vi vill med vår forskning förstå varför dessa B-celler har hamnat i tymus och vad de har för funktion.

Jag är en del av Olov Ekwalls forskningsgrupp vid avdelningen för reumatologi och inflammationsforskning, Sahlgrenska akademien. Forskningsgruppen är engagerad i ett brett spektrum av ämnen relaterade till immunförsvaret och dess sjukdomar. Jag har i min forskning främst fokuserat på tymus och utvecklingen av T-celler.

Stamceller kommer från benmärgen via blodbanan till tymus, där de utvecklas till färdiga T-celler. Deras huvudsakliga uppgift är att identifiera och skydda oss från infektioner. Under sin utveckling i tymus möter de blivande T-cellerna en mängd olika celler, inklusive dendritiska celler och epitelceller. Dessa påverkar T-cellernas utveckling och hindrar

autoreaktiva celler från att komma ut i omlopp.

Tymus är välkänd för sin viktiga roll i utvecklingen av T-celler. Vad som kanske är mindre känt, är att det även finns en population B-celler i tymus. B-celler utvecklas vanligtvis i benmärgen och är förknippade med sekundära lymfoida organ, såsom lymfknotor och mjälten. I tymus finns en liten grupp B-celler, mindre än en procent av det totala antalet celler, som tills nyligen varit relativt förbisedda.

Vår första artikel i bhymus-projektet beskrev dessa B-celler. De har en spännande profil som skiljer sig från andra B-celler. Redan några dagar efter födseln, innan några genomgångna infektioner, uppvisar de en erfaren profil. Hur är detta möjligt? En teori är att det är en reaktion på tarmens kolonisation, som startar direkt efter födseln. De skulle även kunna vara en alternativ utvecklingsväg för B-celler, som inte kräver kontakt med virus, bakterier eller andra infektiösa ämnen. Tymus har en generellt inflammatorisk miljö och kan tänkas ge nödvändiga signaler för cellerna att ändra sin profil.

Vi har till den andra delen i projektet sekvenserat genuttrycket från enskilda B-celler i tymus från två individer, för att studera deras särskiljande drag. Vi hoppas komma närmare att



Christina Lundqvist, PhD, forskar vid avdelningen för reumatologi och inflammationsforskning, Sahlgrenska akademien Göteborg.

förstå deras funktion i tymus och deras betydelse för upprättandet av ett fungerande immunförsvaret.

Jag vill rikta ett stort tack till PIO för forskningsstödet som hjälper mig att driva projektet vidare. För att förbättra framtida behandlingar av immunrelaterade sjukdomar är det viktigt att förstå hur immunförsvaret utvecklas och fungerar. Genom en djupare förståelse för hur immunförsvaret interagerar med olika celler, kan vi skapa mer specifika och effektiva behandlingar. ■

Världsimmunbristveckan 22–29 april

#GoZebra och nytt för i år #ZebraRun



Det var den internationella patientorganisationen IPOPI som startade Världsimmunbristveckan, World PI Week, år 2011. Syftet är att öka kunskapen och sprida kännedom om primära immunbrist-sjukdomar hos allmänhet, vårdpersonal och beslutsfattare.

I Sverige går vi som zebror. Varför en zebra? Zebran används för att förklara och sprida kunskap om ovanliga sjukdomar. Om du hör klappret av hovar, är det naturliga att tänka "häst". Men tänk om det faktiskt är en zebra som kommer? Leta efter det ovanliga, det kan vara primär immunbrist! Via promenaderna samlas pengar in till PIO som fördelas mellan PIOs forskningsfond och information om primär immunbrist. Bjud in eller utmana dina vänner och bekanta att vara med i kampanjen och hjälp oss att sprida kunskap om primär immunbrist via sociala medier!

Läs mer om kampanjen och registrera dina promenader på www.pio.nu.



PIOs familjeläger Uskavi 10–13 augusti.

Inbjudan kommer att skickas ut i april/maj till familjer med barn och ungdomar upp till 18 år som har primär immunbrist.

För att delta på familjeläget måste alla i familjen vara medlemmar för att på så sätt också vara försäkrade vid evenemang arrangerade av PIO. Anmälan om familjemedlemskap gör du enklast på hemsidan www.pio.nu. Varmt välkomna till Uskavi!

Du anmäler dig till
#ZebraRun
via appen
RaceONE



Läs mer på
www.raceone.com
eller
www.pio.nu

Gå, jogga eller
spring 1, 3, 5 km!

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



- | | |
|--------------------|--|
| 5 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 #GoZebra och #ZebraRun |

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

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
Subkutan
infusionsset



Precision
Admin-set



Vad?

Freedom infusionssystem är en lätthanterlig och bärbar infusionspump med tillbehör lämpliga för subkutan immunglobulin-behandling.

När?

Freedom ger dig frihet att ta din behandling precis när och var det passar dig. Utan behov av batterier, ström eller programmering innebär det en enkelhet med goda förutsättningar att lyckas med sin hembehandling.

Hur?

Freedom har en funktion med hög inbyggd säkerhet som skyddar din vävnad och ger en trygg behandling. Med hjälp av High-Flo infusionsset kan du fördela hela din dos av läkemedel till fler infusionsställen samtidigt. På så sätt kan behandlingstiden bli kortare och frigöra värdefull tid som du istället kan använda till andra viktiga sysslor.

when outcomes matter

Steripolar

Tel. 018-430 0980

info@steripolar.se

www.steripolar.se