

PIOblad

Nytt från Primär immunbristorganisationen

Nr 2 2024



**Nya avsnitt
PIOs podd
Så sjukt
sid 11**

**PIOs forskningsstöd:
Ny immunbristsjukdom?**
sid 9

**Världsimmunbristveckan
GoZebra och ZebraRun**
sid 10-12

**PIOs års- och
medlemsmöte**

**En sammanfattning från mötet
i Göteborg.**

Sid 4-7

»Hälsa är ett tillstånd av fullständigt fysiskt, mentalt och socialt välbefinnande och inte enbart frånvaro av sjukdom.«

sid 14-15





Från sjukhus till egen
behandling i hemmiljö

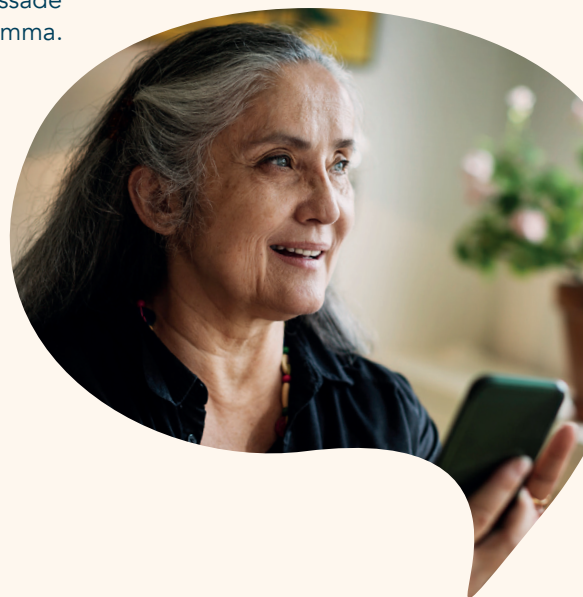
Behandlingsfrihet

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 ser jag med glädje tillbaka på årsmötet i Göteborg 23 mars som kombinerades med ett medlemsmöte med flera föreläsningar och en frågestund. Det var en fin heldag tillsammans med både gamla vänner och nya bekantskaper. Längre fram i tidningen finns referat från mötet och medlemmen Johanna som var med för första gången har delat med sig av sina intryck.

I det här numret kan du också läsa om stamcellstransplantation av primära immunbrister och dess utmaningar för sjukvården och individen, om ST-läkaren Helena Lindgrens forskningsprojekt som tilldelades PIOs forskningsstöd 2023 samt om graviditet och primär immunbrist.

PIOs regionala föreningar PIO Skåne-Blekinge, PIO Stockholm-Uppsala, PIO Väst-Halland och PIO Örebro-Västmanland bjöd alla in till årsmöte 4 februari och jag hade förmånen att få delta på det regionala årsmötet i Örebro. I samband med årsmötet lyssnade vi gemensamt på en digital föreläsning av Sofie Hammer som är legitimerad psykolog från Lund, specialiserad inom hälsopsykologi. Sofie pratade bland annat om acceptans och självmedkänsla, om att man inte alltid måste tro på sina tankar och hur man som anhörig kan vara ett stöd bara genom att bara finnas där och dela det som är svårt.

Världsimmunbristveckan 22–29 april har också hunnit passera. Som alltid har det varit roligt att följa i PIOs sociala medier hur ni är ute och promenerar, springer eller åker skidor för att uppmärksamma PIO och primär immunbrist lite extra under den här veckan.

Under våren har PIO svarat på tre remisser angående bilstöd, karenstak och högriskskydd samt uppföljning av villkoren för barn och elever med funktionsnedsättning i förskola och skola. Här intill finns en sammanfattning av remissvaren. Kompletta remissvar kan du hitta på PIOs hemsida om du väljer ”PIO” och sedan ”Remiss- och enkätsvar”. Många remisser besvarar PIO gemensamt med de andra medlemsorganisationerna i Funktionsrätt Sverige. Alla remissvar från Funktionsrätt Sverige kan du hitta på hemsidan funktionsratt.se.

Trevlig läsning och trevlig sommar!

Maria Löfving Sonesson, ordförande

Remissvar våren 2024

Bilstöd är bidrag som man kan söka om man till följd av en varaktig funktionsnedsättning behöver köpa en bil eller anpassa en bil. Socialdepartementet hade gett en utredning i uppdrag att förenkla reglerna för bilstödet och att förtydliga vad som gäller för att ansökningsprocessen ska bli mer förutsägbar. För vissa individer med primär immunbrist som är mycket infektionskänsliga eller har olika komplikationer som försvårar resande med kollektivtrafik kan ett bilstöd förbättra möjligheten att delta i samhället på jämlika villkor. Därför välkomnar PIO utredningens förslag till förenklade regler. Vi påpekade också i vårt remissvar att det är viktigt att de medicinska rådgivare som ska anlitas tar hänsyn till läkarintyg vid sin bedömning. Annars finns en risk att behoven hos individer med en primär immunbristsjukdom, eller andra sällsynta hälsotillstånd, inte bedöms på ett korrekt sätt.

Remissen om karensavdrag, karenstak och högriskskydd utgick från förslag som en arbetsgrupp på Socialdepartementet hade arbetat fram som syftade till att ge ett ökat skydd mot inkomstbortfall till följd av karens för grupper med återkommande sjukfrånvaro. Karenstaket som föreslås innebär att karensavdrag inte ska göras från sjuklön eller sjukpenning om sådant avdrag har gjorts för en individ vid sex tillfällen under de senaste tolv månaderna. PIO stödjer förslaget då vi bedömer att det kommer innebära att de av PIOs medlemmar som inte har beviljats högriskskydd slipper karensavdrag vid några sjukfall per år och att deras ekonomi därmed förbättras. Vi välkomnar också förslaget om ett utökat högriskskydd för personer som har en sjukdom som går i skov. Det kan bidra till att personer med primär immunbrist eller andra kroniska sjukdomar blir attraktivare på arbetsmarknaden och att det kan underlätta arbetslivet.

Den tredje remissen gällde ett betänkande från en utredning som hade tillsatts av Utbildningsdepartementet. Utredningens uppgift var att föreslå vilka uppgifter som ska samlas in för att villkoren för barn och elever med funktionsnedsättning i förskola och skola ska kunna följas upp. Behovet av stöd och anpassningar för barn med primär immunbrist i förskola och skola varierar beroende på vilken typ av primär immunbristsjukdom barnet har. Behovet kan också variera med tiden. I remissvaret instämde PIO i utredningens beskrivning av att bättre och systematiskt insamlad kunskap behövs och att tillgången till stöd och resultatet av insatser behöver följas upp på ett bättre sätt.

www.pio.nu/remiss-och-enkatsvar

Innehåll

1 Hänt se'n sist

2 Innehåll Redaktionellt

3 Aktuellt i PIO Nationell strategi förväntas ge bättre möjligheter till tidig diagnos och jämlik tillgång till vård och behandling för personer med sällsynta hälsotillstånd

4-7 PIOs års- och medlemsmöte En sammanfattning från mötet i Göteborg

9 PIOs forskningsstöd 2023 En ny immunbristsjukdom?

10-12 Världsimmunbristveckan #GoZebra och #ZebraRun Zebraträff i Jönköping

13 Graviditet och primär immunbrist

14-15 Stamcellstransplantation av primära immunbrister

16 Smått & gott Välkommen till PIOs familjeläger

Annonssörer

Pärm 2 Nordic Infucare

Sidan 8 Takeda

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.

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

Omslagsbild

Överläkare Jenny Lingman Framme
Foto: Ulrika Å Jondelius

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 Sonesson, Ulrika Å Jondelius

Gästskribent 2024

Centrum för Personcentrerad Vård (GPCC)
vid Göteborgs universitet.

PIObladet är utgivet av

Primär immunbristorganisationen, www.pio.nu

Tryck

PrinfoWelins, Örebro

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

Gå in på din medlemssida
www.pio.nu/min-sida
eller kontakta PIO på
e-post info@pio.nu,
tel. 019-673 21 24

Nationell strategi förväntas ge bättre möjligheter till tidig diagnos och jämlik tillgång till vård och behandling för personer med **sällsynta hälsotillstånd**

Text: Anneli Larsson

Socialstyrelsen har fått i uppdrag av regeringen att ta fram ett förslag till en nationell strategi inom området sällsynta hälsotillstånd. Representanter från PIO har deltagit vid olika möten om den nationella strategin och kommer även fortsatt under året bidra med synpunkter och delta vid möten som Socialstyrelsen bjuder in till.

I Socialstyrelsens uppdrag ingår bland annat att ta fram förslag på utvecklingsinsatser som bidrar till att patientgruppen får en ändamålsenlig hälso- och sjukvård och att kartlägga vilka strukturer som finns för personer med sällsynta hälsotillstånd. Det ska framgå av förslaget hur statliga myndigheter, kommuner, regioner, civilsamhälle och andra berörda aktörer kan inkluderas i arbetet med sällsynta hälsotillstånd. Socialstyrelsen ska även lämna förslag om vilket stöd som myndigheten kan tillhandahålla vid ett genomförande av den nationella strategin. Slutrapporten ska vara klar den 31 mars 2025.

Primära immunbristsjukdomar klassas var för sig som sällsynta hälsotillstånd. Med sällsynta hälsotillstånd

avses sjukdom, skada, störning eller förändring i kroppsfunktion med låg prevalens. Som vägledning kan förekomst hos färre än 5 av 10 000 invånare anses som låg prevalens. Sällsynta hälsotillstånd medför vanligen varaktiga konsekvenser för livsvillkoren och särskilda problem som betingas av sällsyntheten. De kräver speciell kompetens och ofta samordnade insatser från hälso- och sjukvården och övriga samhället. Cirka en halv miljon svenskar lever med ett sällsynt hälsotillstånd. Det är lika vanligt som att leva med cancer.

Till PIO får vi regelbundet samtal och e-post från personer som försöker hitta rätt i sjukvården, för sig själva eller sitt barn. Det kan vara personer som trots återkommande infektioner inte lyckas få någon utredning och möjlighet till diagnos. Ibland hör medlemmar av sig som har stora problem med autoimmunitet och andra komplikationer och känner sig maktlösa och utmattade då de själva måste fungera som sambandscentral mellan alla specialister. En medlemsundersökning från 2017 visade att mer än var tionde medlem var missnöjd med sin vård och behandling.

Vi i PIO tror att en nationell strategi med tydliga mål inom utvalda områden kommer underlätta det gemen-

samma arbetet för förbättringar för personer som lever med sällsynta hälsotillstånd och deras familjer. Strategin bör ha som fokus att personer med sällsynta hälsotillstånd ska få tillgång till tidig korrekt diagnos, bästa kända behandling och multidisciplinärt koordinerat omhändertagande genom hela livet, oavsett var de bor och hur sällsynt deras hälsotillstånd är. Med utgångspunkt i detta kan långsiktiga, hållbara strukturer byggas upp som förhindrar att sällsynta hälsotillstånd prioriteras bort i en föränderlig värld.

Socialstyrelsens roll och ansvar inom sällsynta hälsotillstånd innefattar utöver ansvar att fram en nationell strategi även bland annat att ta fram informationstexter om sällsynta hälsotillstånd (genom Ågrenska) och att medverka i internationellt arbete. De leder också arbetet som pågår med nationell högspecialiserad vård. Ett beslut om huruvida vården av medfödda immunologiska sjukdomar (primär immunbrist) ska bedrivas som nationell högspecialiserad vård väntas i juni.

PIO följer Socialstyrelsens arbete och har bidragit med synpunkter till den nationella strategin och om nationell högspecialiserad vård. Två viktiga frågor som vi tror kan leda till förbättringar för alla som lever med ett sällsynt hälsotillstånd. ■



PIOs årsmöte

i Göteborg 23 mars 2024

Text: Maria Löfving Sonesson

Foto: Ulrika Å Jondelius

PIOs årsmöte 2024 samlade ett 40-tal medlemmar, de flesta på plats på First Hotel G i Göteborg men några även online via Zoom. Även denna gång var Janne Björkander mötesordförande och guidade oss genom årsmötesförhandlingarna med Magdalena Dörögrip vid sin sida som mötessekreterare.

Ordförande Maria Löfving Sonesson sammanfattade verksamhetsberättelsen för 2023 och berättade om allt arbete som sker inom PIO. Både det utåtriktade arbetet, som PIObladet, podden "Så sjukt", informationsmaterial, familjeläget m.m. men



PIOs ordförande Maria Löfving Sonesson avtackade Magdalena Dörögrip (till vänster på bilden) för sitt arbete och engagemang under många år i styrelsen.



Seniorprofessor Janne Björkander valdes till mötesordförande och guidade oss genom årsmötesförhandlingarna.

också arbetet som sker i styrelsen och påverkansarbetet genom deltagande på olika möten, samråd och remissvar. Projektet om personcentrerad vård som PIO arbetade med på olika sätt under året presenterades också. Efter att styrelseledamot Johan Bechtel redovisat ekonomin för föregående år som avslutades med ett överskott på 3 710 kr beviljade årsmötet enhälligt styrelsen ansvarsfrihet för räkenskapsåret 2023.

Ändringar i styrelsen

På förslag av valberedningen, som representerades av Birgitta Lange, valdes Madeleine Ribbing in som ny suppleant i styrelsen. Magdalena Dörögrip valde att lämna sin plats som ledamot i styrelsen och ersattes där av Camilla Nordmark som

tidigare var suppleant. Styrelsen består därmed av ordförande Maria Löfving Sonesson, vice ordförande Linda Zakrisson, ledamöterna Johan Bechtel, Anders Fasth och Camilla Nordmark samt suppleanterna Nathalie Fessé Ljungbäck, Susanne Larsson, Maria Monfors, Madeleine Ribbing och Jennie Sefton. PIOs forskningsråd fick en ny ledamot i Anna Isaksson som är ny ordförande för Sveriges immunbristsjuksköterskors intresseförening och består nu av Nicholas Brodzki, Anders Fasth, Anna Isaksson, Maria Löfving Sonesson och Linda Zakrisson.

Ny medlemsavgift från 2025

På förslag av styrelsen beslutade årsmötet att ändra medlemsavgiften från och med år 2025. Medlemsavgiften för en person och för huvudmedlemmen i ett familjemedlemskap förblir oförändrad, dvs. 300 kr. Däremot höjs avgiften för första familjemedlemmen till 50 kr, i stället för 25 kr. Avgiften för en andra familjemedlem förblir oförändrad, dvs. 25 kr och maxavgiften vid familjemedlemskap sänks till 375 kr, dvs. en huvudmedlem och upp till två familjemedlemmar kommer rymmas under maxtaket. Familjemedlemmar därutöver betalar ingen avgift. Prenumerationsavgiften för PIObladet beslutades förbli oförändrad, dvs. 200 kr/år. ■

Årsmötesprotokollet finns att läsa på PIOs hemsida www.pio.nu under menyn "PIO", välj sedan knappen "Dokument/Medlemmar".

Medlemsmöte

Glada återseenden, nya bekantskaper och givande föreläsningar

Text: Anneli Larsson
Foto: Ulrika Å Jondelius

I mötets pauser fylldes lokalen av ett trevligt sorl när medlemmar utbytte allt från semesterplaner till erfarenheter av att leva med primära immunbrister. I minglet tog många också tillfället i akt att ställa frågor till föreläsarna och utställarna. Årets föreläsare bjöd bland annat på "immunologi för nybörjare" och behandlingsnyheter.

Medlemsmötet hölls på Centralhuset Konferens i Göteborg och cirka 40 personer träffades för att under en givande, omväxlande dag lära sig mer om primär immunbrist och som bonus också umgås med trevliga PIO-medlemmar vid lunch- och fikapaus. Tretton medlemmar var dessutom med och lyssnade på föreläsningarna digitalt. Tack alla som deltog och bidrog till att medlemsträffen blev så uppskattad! Medlemsdagen fick fina betyg i utvärderingen som genomfördes.



I pauserna fanns möjlighet att fika och prata med ansvariga för utställningar.

Först ut bland föreläsarna var Jana Bergholtz från GPCC (Centrum för personcentrerad vård vid Göteborgs universitet) som föreläste om personcentrerad vård ur patientens och forskarens perspektiv. Jana Bergholtz är forskare och lever själv med en sällsynt sjukdom. Hon berättade om vad personcentrerad vård är och dess fördelar. Studier har visat att en personcentrerad vård bland annat leder till ökad livskvalitet, ökad kunskap, förbättrad upplevelse av hälsa, förbättrad tillfredsställelse med vården och kortare sjukvårdsvistelse. I år är GPCC gästskribenter i PIObladet och i nummer 3–4 kommer en artikel om personcentrerad vård och om GPCC.

Strax före lunchen berättade Saga Terrvik och Magdalena Dörögrip från UMPI (Ung med primär immunbrist) om hur det gick till när UMPI startades och vad de har gjort sedan dess. Tillsammans med ytterligare medlemmar driver de en blogg som du kan nå via PIOs hemsida (www.pio.nu/umpi-ung-med-primar-immunbrist/). De tar gärna emot önskemål om ämnen för bloggen eller förslag på aktiviteter från dig som är ung vuxen med primär immunbrist. Hör av dig till PIO om du vill komma i kontakt med UMPI.

Efter lunchen blev det immunologi för nybörjare med professor Anders Fasth. Han berättade bland annat om det adaptiva och det medfödda immunförsvaret. Det medfödda immunförsvaret består av vita blodkroppar som redan från början har förmåga



Professor Anders Fasth föreläste om immunologi för nybörjare.

att känna igen mönster som är typiska för bakterier, virus, svamp och andra ämnen som är skadliga för kroppen. Till det medfödda försvaret hör också komplementsystemet, ett 30-tal proteiner som har många olika uppgifter i immunförsvaret. Det adaptiva försvaret är anpassningsbart och lär sig känna igen smittämnen bättre allteftersom kroppen kommer i kontakt med dem och genom att det minns en tidigare infektion. Immunsystemet består av en enorm mängd olika celler, proteiner och signalsubstanser som samverkar i ett komplext system, berättade Anders Fasth. Primära immunbrister orsakas av fel eller brister i själva systemet eller i regleringen eller samspelet någonstans i systemet. Var i immunsystemet avvikelser finns och vilken typ av avvikelse det är avgör vilken primär immunbrist som uppstår.

Överläkare Jenny Lingman Framme gav en överblick över nyheter inom området primära immunbrister och behandling. Primära immunbrister kan utöver infektioner även orsaka inflammation, autoimmunitet och cancer. PIRD (primary immune regulatory disorders) och IEI, medfödd immunologisk sjukdom, är begrepp som används allt oftare för att tydliggöra att primär immunbrist kan innebära en immundysreglering (felreglering av immunsystemet). Immundysregleringen kan leda till en mängd olika komplikationer i olika organ i kroppen. Komplikationer förekommer i blod, hud, leder, lever, lungor, lymfsystem, mage/tarm, mjälte, sköldkörtel och ögon. De här komplikationerna är inte alltid så lätta att upptäcka om man inte letar aktivt, berättade Lingman Framme. Under senare år har flera olika studier bidragit till att öka kunskapen om dysreglering och dess konsekvenser. SLIPI (Sveriges läkares intresseförening för primär immunbrist) är på gång med en uppdatering av varningstecknen för primär immunbrist hos barn och vuxna, som kommer att publiceras innan hösten, där autoimmunitet och autoinflammation får mer utrymme. Immundysreglering ses hos fler än hälften av alla personer med primär immunbrist, kan visa sig när som helst under livet, och kan förekomma vid de flesta primär immunbristsjukdomarna.

För 50 år sedan genomfördes för första gången stamcellstransplantation för att bota SCID, svår kombinerad immunbrist hos barn. Under åren har överlevnaden ökat tack vare att behandling och omhändertagande inför, under och efter en stamcellstransplantation har förbättrats samt att det finns bättre möjlighet att hitta en matchande donator av stamceller. När det gäller stamcellstransplantation av vuxna som behandling vid primär immunbrist har det saknats kunskap och funnits en oro för komplikationer. Tidigare små studier visade dåliga resultat, men på senare tid har det kommit studier som visar bättre resultat. Tack vare att tekniken och omhändertagandet har förbättrats genomförs nu stamcellstransplantation vid vissa primära immunbrister även hos vuxna.

På åttiotalet kunde man genetiskt diagnosticera en handfull primära immunbrister. Tack vare teknikutvecklingen har man idag genetiskt kunnat



Överläkare Jenny Lingman Framme.

diagnosticera fler än 500 primära immunbrister. Att känna till den genetiska orsaken till en sjukdom kan möjliggöra riktad behandling och ger bättre möjligheter att ge information om risken för att sjukdomen går i arv, samt bättre möjligheter att uttala sig om prognosen. Vid några primära immunbrister finns idag exempelvis behandling som riktar in sig på regleringen av den signaleringsväg inne i cellen där bristen som orsakar sjukdomen sitter. Behandlingen har haft goda effekter på de flesta symtomen. Biverkningar förekommer och ännu vet vi inte hur långtidseffekten för denna typ av behandling är.

Det kommer bli allt viktigare att skräddarsy de medicinska insatserna till varje patient, att behandlingen anpassas till den specifika defekten, menade Jenny Lingman Framme. Precisionsmedicin som förekommer vid primära immunbrister är stamcellstransplantation, genterapi och behandling med biologiska läkemedel eller cellterapi. Alla dessa behandlingsmetoder har sina fördelar och nackdelar. (Med precisionsmedicin avses diagnostiska metoder och terapi för individanpassad utredning, prevention och behandling av sjukdom, applicerade på individnivå eller på delar av befolkningen, källa Lif.se)

Utvecklingen går framåt, sammanfattade Jenny Lingman Framme. Nya primära immunbrister beskrivs fortlöpande, sjukdomsmekanismer och signaleringsvägar kartläggs – vilket möjliggör riktad behandling och ger bättre möjligheter att förutspå prognos, till exempel för att avgöra vem som behöver stamcellstransplantation. ■

Medlemsmötet var så mycket bättre än jag förväntat mig!

Mina förväntningar inför mötet var att jag skulle få lära mig mer om min sjukdom då jag tycker att jag fått lite information av min läkare. Det jag inte hade förväntat mig var att få möta alla fantastiska människor! Det kändes verkligen familjärt, som om vi känt varandra länge. Vi kände oss båda två, både jag och min man, väldigt välkomna och togs emot med öppna armar! Det var så roligt att få höra alla historier och levnadsberättelser, det fick mig känna mig mindre onormal på något sätt. Att det är fler som varit med om liknande som jag har och det blev som en bekräftelse för mig att jag inte har inbillat mig alla symptom som jag känt under alla år, då det under så många år varit så oklart varför jag blivit så sjuk så ofta.

Mötet var verkligen bra arrangerat, intressanta presentationer och så bra blandning av olika delar av sjukdomen. Allt runt omkring har ni verkligen fått till bra! Smidigt att anmäla sig och generöst att få bidrag för boende och resa!

Samuel tycker också att som anhörig var det bra att få lära sig mer och få höra andra berätta. Han tycker att han har fått en större förståelse för min sjukdom efter mötet. Vi är båda så glada och tacksamma för att vi fick vara med!

Johanna, medlem i PIO

Tack till medlemmar, föreläsare, utställare och sponsorer för att ni gjorde denna medlemsdag möjlig!

Fråga doktorn!

Text: Maria Löfving Sonesson

Foto: Ulrika Å Jondelius



Anders Fasth och Jenny Lingman
Framme svarade på frågorna.

En uppskattad programpunkt i samband med medlemsmötet var "Fråga doktorn" där medlemmar i förväg kunde skicka in frågor till dagens föreläsare. Anneli Larsson från PIO var moderator för punkten och förmedlade frågorna som Anders Fasth och Jenny Lingman Framme besvarade.

Hur påverkar immunglobulin kroppen?

De inledande frågorna handlade om immunglobulinbehandling: Hur påverkar immunglobulin kroppen? Ändrar det kroppens balans? Finns det biverkningar?

Förhoppningen är att behandlingen ändrar balansen och att personen i fråga mår bättre. Behandling med immunglobulin ger oftast inga biverkningar. Den första eller de första par gångerna man får behandling kan man uppleva feber. Men det är ingen biverkan utan helt enkelt ett tecken på att behandlingen verkar. En större dos av immunglobulin har en immunreglerande effekt och kan ges som behandling vid vissa autoimmuna sjukdomar. När så stora doser ges förekommer huvudvärk som en ganska vanlig, men övergående biverkan. Immunglobulin är en blodprodukt men med de renings- och kontrollprocesser som finns har det inte funnits någon smitta i preparaten sedan 1994.

Finns det en koppling mellan trötthet och primär immunbrist?

2017 genomfördes en studie som visade en koppling mellan trötthet och primär immunbrist. Det är vanligast vid antikroppsbrist och vanligare med ökad vikt, ökad ålder och om det finns komplikationer till grundsjukdomen. Trötthet är troligen något som borde uppmärksammas mer av vården. Kanske kan tröttheten kopplas till inflammation i kroppen. Att trötthet, eller fatigue som sjukdomsrelaterad trötthet också kallas, har mycket stor påverkan på livskvaliteten har man sett vid andra tillstånd.

Varför kan man få en förstora mjälte och hur kan man behandla det?

En medlem hade skickat in en fråga som gällde förstora mjälte, något som är relativt vanligt hos personer med diagnosen CVID, vanlig variabel immunbrist. Om mjälten är förstora är det viktigt att ta reda på anledningen och behandla om den förstora mjälten ger besvär. Men både Jenny och Anders var eniga om att man i mesta möjliga mån ska försöka undvika att operera bort mjälten.

Om förhöjt CRP och andra sätt att fastställa infektion i primärvården

Flera medlemmar hade skickat in frågor som på olika sätt handlade om CRP: Stiger CRP vid infektion hos individer med immunbrist på samma sätt som hos individer utan immunbrist? Kan CRP användas av allmänläkare för att avgöra om antibiotikabehandling behövs eller inte? CRP (som är en förkortning för C-reaktivt protein) är en indikator på att det finns en inflammation i kroppen. CRP-värdet kan vara förhöjt utan att det finns en infektion och vara lågt trots en infektion. CRP används ofta för att skilja bakteriella infektioner (som i regel ger höga värden) från virusinfektioner (som oftast inte ger höga värden, men undantag finns). Vid vissa former av immunbrist uteblir CRP-stegring trots bakteriell infektion. Om man tycker att man inte får gehör hos sin primärvårdsläkare

kan en lösning vara att be sin immunbristläkare skriva ut ett intyg som förklarar varför ens CRP-värden inte ser ut som förväntat.

Vad kan jag göra om jag upplever att min läkare inte lyssnar på mig?

Enligt hälso- och sjukvårdslagen har man som patient rätt att välja en annan läkare inom samma klinik. Man kan ha rätt till en s.k. second opinion och kan skriva en egenremiss till ett annat sjukhus eller annan region. Då kan man emellertid inte förvänta sig att få resa och eventuellt boende i samband med det besöket ersatt av den egna regionen.

Är det någon idé att jag vaccinerar mig?

Frågestunden rundades av med frågor gällande vaccinationer. En medlem med CVID som är mycket ute i naturen undrade om det är någon idé att vaccinera sig mot TBE. En annan medlem med en son med primär immunbrist som helst inte ska få vattkoppor undrade om lillasyster i familjen bör vaccineras mot vattkoppor? På den övergripande frågan om det är någon idé att vaccinera sig när man har en primär immunbrist var det rungade svaret JA. Det kan hända att vaccinationen ger ett skydd via T-celler, även om man inte kan uppmäta något antikroppsvar och detta svar kan vara extra viktigt för den som har primär immunbrist. När det gäller mässling och vattkoppor så finns antikroppar mot detta i immunglobulinet, om man behandlas med det. Om man har ett barn med primär immunbrist kan det vara lämpligt att vaccinera syskon mot vattkoppor. En just avslutad utredning föreslår att vattkoppsvaccination ska ingå i barnvaccinationsprogrammet.

Tack till Anders och Jenny för svaren på några av funderingarna som PIOs medlemmar har. Tack till Anneli som lotsade oss åhörare genom frågestunden och sist men inte minst, tack till er som skickade in frågorna!

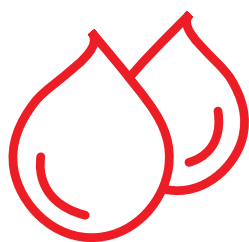
Vi är Takeda

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.



Immunglobuliner
för behandling av primär
och sekundär immunbrist



Intravenös behandling
(administreras via en ven)



Subkutan behandling
(administreras under huden)



Variant i PLCG2-genen

– en ny immunbristsjukdom?

Text: Helena Lindgren

Foto: Johan Bechtel

PIOs forskningsstöd 2023 tilldelades Helena Lindgren, ST-läkare i Klinisk mikrobiologi, forskningsstuderande (huvudhandledare Peter Bergman) vid Avdelningen för Klinisk Immunologi, Institutionen för Laboratoriemedicin, Karolinska Institutet samt Immunbristenheten, Infektionskliniken, Karolinska Universitetssjukhuset för sin forskning om Haploinsufficiens av *PLCG2* – en ny immunbristsjukdom med varierande symtom: kliniska och genetiska studier.

Feber och inflammation sedan barndomen

En flicka i yngre tonåren inkommer akut p.g.a. hög feber, höga inflammationsvärden och blödande sår i underlivet. Det visar sig att det inte är första gången flickan är sjuk. Under barndomen har hon drabbats av upprepade infektioner, fått återkommande stora blåsor i munnen och haft feberepisoder – även utan pågående infektion. Patienten är nu i 20-årsåldern och genom åren har sjukdomar av autoinflammatorisk och autoimmun karaktär misstänkts, men ingen diagnos har kunnat ställas. Olika behandlingsförsök med immunmodulerande läkemedel har gjorts, med varierad effekt.

Genetisk analys gav viktiga ledtrådar

De senaste åren har det blivit mer möjligt att undersöka patienters DNA för sjukdomsframkallande varianter, s.k. helgenomsekvensering. Flera patienter med tidigare okända

genetiska varianter har kunnat få en diagnos. DNA-analys hos kvinnan avslöjade en aldrig tidigare beskriven variant i en gen som kallas *PLCG2*. Det uppdagades att andra personer i kvinnans familj – mamma, bror och mormor – haft olika återkommande symtom sedan barndomen, varav flera liknade kvinnans. DNA-analys visade att även familjemedlemmarna bär på samma genetiska variant.

Överfunktion eller underfunktion i PLCG2-proteinet?

År 2012 publicerades en fallrapport om en kvinna och hennes far vilka led av flera återkommande symtom. De drabbades av inflammationer i ögon och tarm, utvecklade stora blåsor i huden och fick upprepade hud- och luftvägsinfektioner. Sjukdomstillståndet kopplades till en variant i *PLCG2*-genen som ledde till överfunktion i det uttryckta proteinet. Sedan dess har flera fallrapporter av patienter med ökad *PLCG2*-funktion publicerats. Den första studien hos människa som beskrev varianter som leder till underfunktion i *PLCG2* kom år 2023. Bland individerna rapporterades autoimmuna sjukdomar, allvarliga virusinfektioner och återkommande blodförgiftning. Det finns alltså två sorters sjukdomar kopplade till samma gen, en med överfunktion och en med underfunktion av *PLCG2*-proteinet. Intressant nog verkar båda varianterna kunna leda till ökad inflammation, vilket kan tyda på att balansen i denna signalväg är mycket viktig för att reglera kroppens inflammationsmekanismer.

Ytterligare forskning behövs

Fynd av nya sjukdomsorsakande genetiska varianter måste tolkas med försiktighet. Robusta bevis krävs för att fastställa att en specifik variant leder till sjukdom. Särskilt



Helena Lindgren, ST-läkare, tilldelades PIOs forskningsstöd 2023.

utmanande är det att bevisa ett samband när varianten aldrig tidigare beskrivits. En forskningsstudie pågår på Immunbristenheten Karolinska sjukhuset, Huddinge, med målet att beskriva symtombild, laboratoriefynd och experimentella resultat hos familjemedlemmarna med den nya *PLCG2*-varianten. Initialt misstänktes de ha en *PLCG2*-överfunktion, men preliminära data talar istället för att det kan röra sig om en underfunktion, vilket är mer ovanligt. Om vi kan bevisa att varianten i *PLCG2*-genen leder till en ny immunbristsjukdom kan detta få stor betydelse för den aktuella familjen. Besvär som har orsakat dem lidande genom livet kan potentiellt få en förklaring. Inför familjebildning kan individerna få genetisk rådgivning. Idag finns läkemedel som påverkar *PLCG2*-signalvägen och för vissa av individerna kan det möjliggöra skraddarsydd behandling. Slutligen är det möjligt att individerna bör följas enligt särskilda protokoll, vilket sannolikt skulle förbättra deras hälsa både på kort och lång sikt. Ett stort tack riktas till familjen för deras deltagande och stora engagemang i det aktuella projektet.

Världsimmunbr

Text: Ulrika Å Jondelius

Foto: Privat

Den 22-29 april varje år genomförs Världsimmunbristveckan runt om i världen för att öka medvetenheten och kunskapen om primär immunbrist hos vårdpersonal, allmänhet och beslutsfattare. Målet är att alla barn och vuxna med primär immunbrist ska få rätt diagnos och bästa kända behandling för att kunna leva ett så bra liv som möjligt.

World PI Week

Det var den internationella patientorganisationen IPOPI som startade Världsimmunbristveckan, World PI Week, år 2011. I år handlade kampanjveckans fokusområde om tillgång till tidig korrekt diagnos och bästa kända behandling för alla med primär immunbrist - oavsett var man bor i världen. Tillsammans kan vi göra skillnad.

»Tillsammans kan vi göra skillnad.«

Runt om i världen arrangerades olika aktiviteter, läs mer på kampanjsidan www.worldpiweek.org.

I Sverige går vi som zebor

För åttonde året i rad genomfördes kampanjen #GoZebra i Sverige under Världsimmunbristveckan. Totalt promenerade vi tillsammans 992 timmar dvs 59 520 minuter. Årets resultat hamnar på en bronsplats och det promenerades endast fler timmar under pandemiåren 2020 och 2021.

Att vi lyckades nå målet att promenera över 700 timmar gör att PIO fått 20 000 kr i stöd från kampanjens samarbetspartners.

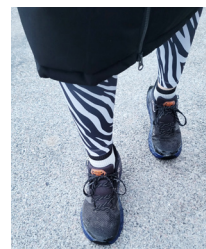
PIO har också fått 8 719 kr genom startavgifter från #ZebraRun-loppen samt via gåvor från medlemmar/supporters. Intäkterna kommer att fördelas mellan PIOs forskningsfond och att ta fram informationsmaterial för att sprida mer kunskap om primär immunbrist.



PIOs ordförande Maria Löfving Sonesson på ett #ZebraRun via appen Guided Heroes.

Varför en zebra?

Zeban 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!



istveckan



PIOs regionala föreningar

Under kampanjveckan anordnade flera av PIOs regionala föreningar aktiviteter. Medlemmar i PIO Örebro-Västmanland gick en promenad i Örebro längs Svartån och avslutade med fika i Wadköping, PIO Skåne-Blekinge delade ut information om PIO och primär immunbrist och bjöd familjer och personal på zebrafika på avdelningen där barn med primär immunbrist får sin behandling på universitetssjukhuset i Lund. Tack för ett mycket uppskattat initiativ för att sprida kunskap om primär immunbrist och om PIO till såväl familjer som till sjukvårdspersonal. Medlemmar i föreningen träffades också för en promenad och fika. PIO Väst-Halland promenerade runt Yasjön och avslutade träffen med en gemensam lunch. En zebra-träff anordnades på Länssjukhuset Ryhov.

Ett hjärtligt tack!

Det är glädjande att många PIO-medlemmar berättar om kampanjen och också inspirerar släktingar, vänner, grannar och arbetskompisar



Sven Wiklund, överläkare på barnkliniken, smakade på en zebra-muffin när PIO Skåne-Blekinge bjöd på zebrafika och delade ut information om PIO och Världsimmunbristveckan på Skånes universitetssjukhus i Lund. Foto: Camilla Ottosson.

att engagera sig, promenera och samla in minuter. I år valde exempelvis företaget Vårdbemanning Sverige AB PIOs #ZebraRun-lopp som personalaktivitet med cirka 70 startplatser och CSL Behring anordnade en zebra-promenad och picknick för personalen i Danderyd.

PIO var extra aktiva på sociala medier under den här veckan. Vi vill tacka alla som delade PIOs inlägg och hjälpte till att sprida kunskap om primär immunbrist och som också lade upp inlägg och bilder från egna promenader. Vi har fått många trevliga och positiva mejl från deltagare som uppskattar ”att gå zebra”.

Ett hjärtligt tack till er som deltagit i kampanjen, för foton som mejlats till PIO, för gåvor till PIOs forskningsfond/verksamhet och till årets samarbetspartners Nordic Infucare och Steripolar. ♥

Lyssna på PIOs podd Så sjukt



AVSNITT 26
Världsimmunbrist-
veckan och
#GoZebra.

Du hittar podden på PIOs hemsida eller där poddar finns. Podden är ett samarbetsprojekt mellan PIO och CSL Behring.



I PIOs podd Så sjukt möter vi personer med primär immunbrist och deras närstående.

I intervjuer och samtal delas vardagsberättelser och vi får höra om utmaningar och lösningar på problem. I podden delar också experter med sig av sin kunskap inom avsnittens olika teman. Du hittar podden på PIOs hemsida eller sök efter "Så sjukt" där poddar finns.



AVSNITT 27

Kan tand- och munhälsa påverkas vid primär immunbrist?



AVSNITT 28

IgG-subklassbrist i fokus - Vad händer inom forskningen och hur är det att leva med sjukdomen?



AVSNITT 29

Kloka råd och tips för stickrädda



AVSNITT 30

Stamcellstransplantation eller inte - livsviktigt och svårt beslut

Programledare: Lucette Rådström. Producent: Estrid Holm. Podden är ett samarbetsprojekt mellan PIO och CSL Behring.

Zebraträff i Jönköping

Text: Maria Löfving Sonesson

Foto: Anneli Larsson

Tillsammans med Carina Hagstedt, sjuksköterska vid infektionskliniken, Länssjukhuset Ryhov bjöd PIO in till en zebraträff med inbjudna föreläsare och tillfälle för medlemmar i PIO Småland att träffas. Även PIOs övriga medlemmar hade bjudits in att lyssna på föreläsningarna digitalt.

Åsa Nilsson, överläkare vid infektionskliniken, Linköpings universitetssjukhus föreläste (via länk) om immunförsvaret och gav en bild av hur komplexa de primära immunbristerna är.

Ramona Fust, sjuksköterska vid infektionskliniken, Linköpings universitetssjukhus föreläste om personcentrerad vård ur vårdens och sjuksköterskans perspektiv och visade oss en illustration av en vandrare med en stor ryggsäck. Varje individ bär på en egen ryggsäck som rymmer en unik historia och unika erfarenheter, behov och förväntningar. Om vården ska vara personcentrerad är det hälso- och sjukvårdens uppgift att bemöta varje individ utifrån dessa unika förutsättningar. Och studier har visat att det finns mycket att vinna på ett personcentrerat arbetssätt, både i fråga om kliniska hälsoresultat, en förbättrad vårdkvalité och bättre patientupplevelser.



Ramona Fust och Carina Hagstedt.

Carina Hagstedt berättade om hur hon och kollegorna på Infektionskliniken på Länssjukhuset Ryhov arbetar med sjuksköterskebesök. Sedan hösten 2021 erbjuds patienter med immunbrist som tar sin behandling i hemmet ett digitalt sjuksköterskebesök mellan planerade läkarbesök. De digitala besöken följer en utarbetad struktur med frågor som rör bland annat hälsoupplevelser, hälsodagbok, infektioner, aktuell behandling, hjälpmedel, biverkningar, allmän status, eventuella åtgärder och remisser, information till patienten, en överenskommelse om patientens respektive vårdens ansvar och en vårdplan. De här besöken har tagits emot positivt eftersom de ger en trygghet och bättre relation mellan patienten och vården. De fungerar som ett stöd i hembehandlingen och kan fånga

upp problem med behandlingen eller förändringar i patientens sjukdomsbild tidigare.

Under kvällen fanns det även tid för samtal, diskussion och fika. Innan föreläsningarna hade deltagarna gått en tipspromenad i området vid sjukhuset för att samla in tid till #GoZebra-kampanjen. Carina Hagstedt och PIO-medlemmen Camilla från Ljungby hade tidigare under dagen intervjuats i radioprogrammet Förmiddag i P4 Jönköping.

Tack till IPOPI (International Patient Organisation for Primary Immunodeficiencies) för ekonomiskt stöd till PIOs zebraträff. ■



Carina Hagstedt intervjuas för radioprogrammet Förmiddag i P4 Jönköping. Foto: privat.



PIOs ordförande Maria Löfving Sonesson presenterar dagens första föreläsare, överläkare Åsa Nilsson.

Graviditet och primär immunbrist

Text: Maria Löfving Sonesson

Dr Elise Mallart, specialist inom infektionssjukdomar med subspecialisering i pediatrik, var inbjuden till IPIC-mötet i Rotterdam 2023 för att presentera resultaten från den franska PREPI-studien (PRegnancy Evaluation Primary Immunodeficiency) som publicerades samma år ¹. Det här är den största studien hittills, sett till antal graviditeter och typer av immunbristsjukdomar, som har undersökt graviditeter hos kvinnor med primär immunbrist.

Mallart inledde med att övergripande beskriva hur en graviditet kan påverkas av funktionen hos regulatoriska T-celler och andra delar av immunsystemet. Som exempel nämndes att ökad förekomst av infektioner kan innebära en risk för fostret och att autoimmunitet kan orsaka graviditets- och förlossningskomplikationer. Hon nämnde också tidigare forskning kring graviditet och primär immunbrist (se ett urval i inforutan) som bland annat har undersökt olika komplikationer, effekten av behandling med intravenöst immunglobulin under graviditet och risker till följd av autoimmunitet och infektioner.

Urval av studier kring graviditet och primär immunbrist:

Kralickova P, Pregnancy in CVID, J Clin Immunol, 2015
 Palmeira P, Antibodies, placenta and breastmilk, Pediatr Allergy Immunol, 2009
 Ludvigsson JF, IgA deficiency and pregnancy, J Clin Immunol, 2014

PREPI-studien hade fem olika mål:

- undersöka risken för infektioner
- undersöka risken för andra komplikationer
- undersöka andelen lyckade graviditeter
- undersöka barnens hälsa under första året
- identifiera faktorer kopplade till en lyckad graviditet.

Studien utfördes på ett centrum i Paris baserat på det franska registret för primär immunbrist, CEREDIH-registret, och omfattade 93 kvinnor med en medelålder på 30 år (27 av dessa hade någon typ av kombinerad immunbrist, 51 antikroppsbrist och 15 brister i det medfödda immunförsvaret) och totalt 222 graviditeter. Data samlades in via telefonsamtal med kvinnorna, standardiserade frågeformulär och via kvinnornas medicinska journaler.

Av de 222 graviditeterna som undersökningen omfattade ledde 157 till levande födda barn (153 barn födda efter graviditetsvecka 32 och 4 för tidigt födda barn).

En rad olika faktorer, som kvinnans ålder, typ av immunbrist, om immunbristen diagnostiserades innan eller i samband med graviditeten, profylaktisk behandling under graviditeten och förekomsten av allvarliga infektioner innan graviditeten jämfördes för att försöka se vad som påverkar resultatet av graviditeten. När det gäller profylaktisk behandling under graviditeten, i form av immunglobulin, antibiotika eller läkemedel mot virus och svampinfektioner visade undersökningen att profylaxen minskade antalet infektioner men studien kunde inte påvisa något samband

mellan infektioner under graviditeten och resultatet.

Det som däremot var signifikant (motsvarande ett p-värde på 0,005) var att en sjukdomshistoria med allvarlig infektion innan graviditeten försämrar möjligheten till en lyckad graviditet. Mallart resonerade om att detta kan spegla hur allvarlig immunbristsjukdomen är och att sjukdomen i sig innebär en allvarlig immun dysreglering som påverkar kvinnans hälsa under graviditeten. Eventuellt kan läkemedel som krävs för att behandla sjukdomen också skada fostret.

När studien nu visar att 70 % av graviditeterna i den här gruppen resulterade i levande födda barn, vad säger det i jämförelse med övriga befolkningen? Den frågan är svår att svara på eftersom inte alla graviditeter registreras, till exempel vid tidiga missfall som inte kräver sjukhusvård. Statistik som finns visar däremot att i den här gruppen var antalet tidiga missfall något högre än jämförbara siffror för övriga befolkningen (22 % jämfört med 15,3 % ²) och även sena missfall (3 % jämfört med 0,4 % ³).

Mallart avrundade sin presentation med att konstatera att tidig diagnos (innan en graviditet), behandling med immunglobulin och en optimal profylaktisk behandling leder till bättre resultat. Kvinnor med många olika primära immunbristsjukdomar kan bli mammor. Det är emellertid viktigt att vara extra uppmärksam på om det finns en sjukdomshistorik med allvarliga infektioner och den profylaktiska behandlingen mot infektioner behöver ses över under graviditeten och skräddarsys efter individens behov. ■

¹ Pregnancy in Primary Immunodeficiency Diseases: the PREPI Study, J Allergy Clin Immunol. 2023

² Quenby S, Miscarriage matters, Lancet, 2021

³ European Perinatal Health Report, 2015

Stamcellstransplantation av primära immunbrister

– utmaningar för sjukvården och individen

Text och foto: Maria Löfving Sonesson

Att en transplantation innebär utmaningar på flera sätt blev tydligt när temat diskuterades vid IPIC-mötet. Till det här föreläsningsblocket hade två professorer, en psykolog och en kvinna som själv har genomgått en stamcellstransplantation bjudits in för att dela med sig av sina olika infallsvinklar.

Dr Emma Morris, professor i klinisk cell- och genterapi vid Institutet för immunitet och transplantation, University College London, öppnade temat genom att prata om det aktuella forskningsläget när det gäller stamcellstransplantation av vuxna patienter med primära immunbrister. Hon inledde med att konstatera att de primära immunbristsjukdomarna är allvarliga sjukdomar och om det är möjligt bör botande behandlingar övervägas. Om en transplantation är lyckad kan personen slippa få de komplikationer som immunbristsjukdomen annars skulle kunna leda till. Men det finns många oklarheter: det naturliga förloppet för många immunbristsjukdomar är okänt och långtidsuppföljning saknas. Även inom en och samma familj kan samma gendefekt yttra sig på olika sätt, dvs. orsaka olika fenotyper. Det finns också nya behandlingar som förlänger livslängden och förbättrar livssituationen.

Även om transplantationer av vuxna patienter idag, i fråga om överlevnad,

börjar uppnå liknande resultat som ses hos barn som transplanteras innebär transplantationen i sig fortfarande en risk. Och bästa möjliga resultat uppnås om en transplantation kan utföras innan komplikationer har uppstått. Men hur bra kan vi förutsäga vilka patienter som inte kommer klara sig bra på behandling med till exempel immunglobulin, och vilka som bör transplanteras? För att kunna svara på den frågan behövs, enligt Morris, fler studier och mer kunskap om biomarkörer och andra lämpliga tester.

Därefter tog prof. Andrew Gennery, professor i pediatrik immunologi och hematopoetisk stamcellstransplantation vid universitetet i Newcastle upon Tyne, över och fördjupade sig i stamcellstransplantation hos barn med svår kombinerad immunbrist. Han konstaterade att resultaten idag är i stort sett identiska oberoende av när transplantationen utförs, vilken donator som används, vilken gendefekt som har orsakat sjukdomen och vilken förbehandling som ges. Den enda faktorn som innebär en markant skillnad är om barnet har hunnit få infektioner vid transplantationstillfället och eftersom nästan alla barn hunnit få infektioner vid ett par månaders ålder betyder det att transplantationen måste ske så snart som möjligt efter diagnos via nyföddhetsscreeningen.

Men en stamcellstransplantation påverkar inte bara den fysiska hälsan, utan är ofta också utmanande för den psykiska hälsan. Dr Mary Campbell, psykolog vid Royal Free London,



Emma Morris.

inledde sin presentation med att förtydliga några begrepp utifrån WHO:s definitioner.

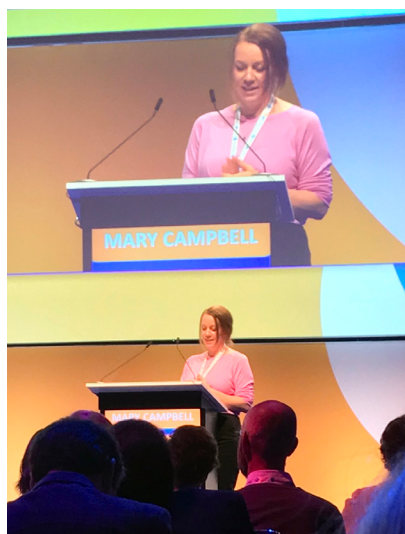
Hälsa är ett tillstånd av fullständigt fysiskt, mentalt och socialt välbefinnande och inte enbart frånvaro av sjukdom.

Psykisk hälsa är ett tillstånd av psykiskt välbefinnande där varje individ kan förverkliga sina egna möjligheter, klara av vanliga påfrestringar, arbeta produktivt och bidra till det samhälle som hen lever i.

Livskvalitet är individens uppfattning om sin livssituation [...] som på ett komplext sätt påverkas av individens fysiska hälsa, psykologiska tillstånd, grad av oberoende, sociala relationer, personliga tro och förhållande till betydelsefulla händelser i omgivningen.

Campbell presenterade sedan olika studier som har visat att personer med vanlig variabel immunbrist, CVID, rapporterar sämre upplevd livskvalitet än övriga befolkningen och att ungefär en fjärdedel av patienter med olika typer av primära antikroppsbrister upplever mild till svår depression eller ångest. En annan studie undersökte patienter med kronisk granulomatös sjukdom, CGD, och enligt den rapporterade ungefär en tredjedel av patienterna mild till svår depression och hälften av alla patienter med CGD rapporterade mild till svår ångest.

Undersökningar gällande psykisk hälsa och livskvalitet hos personer som har genomgått stamcellstransplantation visade på bland annat sömnproblem, sämre energi eller fatigue (sjukdomsrelaterad trötthet) och försämrat minne. Man kunde även se en ökad förekomst av depression och ångest jämfört med övriga befolkningen. Campbell betonade hur viktigt det är att inte glömma bort detta utan att se till att det finns stödprogram både inför och efter en transplantation som även omfattar psykisk hälsa. Hon visade på hur de olika faserna, inför, under och efter transplantation, innebär olika utmaningar. Inför en transplantation



Mary Campbell.

kan patienten ha tankar om relationer bland annat och behöva bearbeta trauman inom familjen eller trauman till följd av egna sjukdomsupplevelser. Under själva transplantationen ligger mycket fokus på den fysiska återhämtningen. Eftersom patienten är isolerad under den här tiden är det bra att ha någon annan att prata med. Sedan, efter transplantationen, börjar arbetet med att hitta tillbaka och återgå till vardagen igen. I den här fasen kan olika tankar dyka upp och en känsla av sorg över saker man

missat på grund av sjukdomen som jämnåriga har kunnat göra.

Temat avslutades med en gripande berättelse av Elien Willems från Nederländerna som skildrade sin personliga upplevelse av att transplanteras som vuxen. Via foton och Eliens beskrivningar fick vi åhörare följa med på resan inför transplantationen, genom tiden på sjukhuset och den långa återhämtningstiden efteråt. Det som fastnade extra mycket hos mig var känslan som Elien förmedlade av hur hon mätte efter det att kroppen på alla mätbara sätt var frisk. För det var då hon började må riktigt dåligt psykiskt, vilket var svårt att förstå, både för utomstående och för henne själv: "Jag är frisk, varför känner jag mig inte lycklig?" Efter att Elien hade avslutat sin presentation och mötets längsta och varmaste applåder hade tystnat, följde en kort diskussion om de starka känslor som patienter kan uppleva efter en transplantation. Minnen från tiden med sjukdom innan transplantationen och själva transplantationen kan samlat ge upphov till symtom som liknar posttraumatisk stress. Därför är det mycket viktigt att prata om det här, förbereda patienterna på att de här känslorna kan uppstå och uppmuntra dem till att söka hjälp tidigt. ■

PIOs PODD SÅ SJUKT - AVSNITT 30

Stamcellstransplantation eller inte - livsviktigt och svårt beslut



*Lyssna via PIOs hemsida www.pio.nu
eller där poddar finns!*

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

Programledare: **Lucette Rådström**. Producent: **Estrid Holm**. Podden är ett samarbetsprojekt mellan PIO och CSL Behring.

PIOs familjeläger

Uskavi 8–11 augusti

PIO hälsar alla anmälda familjer välkomna till familjeläget på Uskavigården utanför Nora. Läget anordnas för familjer med barn upp till 18 år som har primär immunbrist.

Fotbollstrix, baka bullar utomhus, bad, minigolf och mycket mer! I år får vi besök av Emil Jylhänlahti som i över 20 år har trixat sig runt i världen, tillsammans med vad han kallar för världens roligaste lek-sak – fotbollen! Emil har slagit två världsrekord i Live TV och blivit framröstad som årets bästa gäst i TV-programmet Lilla Sportspegeln. Vi får också besök av Lotta Sörman som driver företaget Naturevent Bergslagen. Lotta är pedagog, naturprofil och friluftsinspiratör. Lotta har tilldelats Naturskyddsföreningens utmärkelse "Silverfalken" för sitt viktiga arbete. Anders Fasth, professor vid Drottning Silvias barnsjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg föreläser om immunsystemet och primära immunbrister samt berättar om sitt arbete i Sverige och Costa Rica.

På lägerområdet finns mycket roligt att göra som att paddla kanot/kajak och paddle boards, spela minigolf, fotboll och brännboll, bada, pyssla med mera.

Vid eventuella förändringar lämnas information via hemsidan, Facebook samt via mejl till anmälda familjer.

Varmt välkomna till Uskavi!



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 eller via mejl: info@pio.nu.

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



SÅ SJUKT

En podd om livet
med primär immunbrist

I PIOs podd Så sjukt
möter vi personer med
primär immunbrist och
deras närstående.

Du hittar podden på PIOs hemsida eller
där poddar finns. Podden är ett samarbets-
projekt mellan PIO och CSL Behring.

PIO på...

SOCIALA MEDIER

FACEBOOK

facebook.com/PIO.Riks/

INSTAGRAM

[pio_sverige](https://www.instagram.com/pio_sverige)
[pio.podden_sa.sjukt](https://www.instagram.com/pio.podden_sa.sjukt)

X (TWITTER)

twitter.com/PIORiks

YOUTUBE

youtube.com/user/PIORiks

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 infusion, säker behandling

Freedom infusionssystem

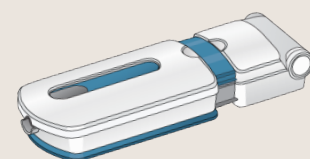
*Medicinteknisk produkt.
Tillverkare Koru Medical Systems, Inc.

CE
2797



Tre trygga steg för subkutan infusion – infusionspump, administrationsset och infusionsset

Freedom Infusionssystem är ett komplett och enkelt subkutant infusions-system som fokuserar på säkerhet och livskvalitet. Både FREEDOM60® och FreedomEdge är bärbara och mekaniska infusionspumpar – och ger användaren frihet att ta sin infusionsbehandling varsomhelst.



Läs mer om Freedom



steripolar.se

Steripolar

Taking care further

Steripolar AB

Kontakta oss

info@steripolar.se

018-430 09 80

steripolar.se