

2013-04-25 13:53 CEST

Autoimmunitet kan vara ett tecken på primär immunbrist

Om en person har lågt antal eller inga immunglobuliner borde hon inte reagera på något, men så reagerar hon på den egna kroppen. Autoimmunitet och variabel immunbrist är en paradox, menar professor Anders Fasth vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

För bara några år sedan sa man att autoimmuna tillstånd inte hade något med primär immunbrist att göra. I dag vet man bättre nämligen att autoimmunitet är vanligt vid primär immunbrist.

Vid vissa primära immunbristsjukdomar dominerar autoimmunitet. Vid APECED, ALPS, IPEX, C1q-brist och Omenns syndrom har 80 – 100 % av de drabbade autoimmuna reaktioner.

Mellan 20 – 80 % har autoimmunitet vid C4-, C1r/s- och C2-brist, selektiv IgA-brist, vanlig variabel immunbrist (CVID), hyper-IgM-syndrom, Wiskott-Aldrichs syndrom, NEMO-brist och 22q11.2-deletionssyndromet (DiGeorge).

Vid Brutons agammaglobulinemi, kronisk granulomatös sjukdom (CGD), hyper-IgE-syndrom och medfödd neutropeni är autoimmunitet inte lika vanligt, men det förekommer.

Variabel immunbrist, CVID, är en av de vanligaste primära immunbristsjukdomarna. Trots låga nivåer av immunglobuliner i blodet får ca 20 % av de drabbade autoimmuna reaktioner, en paradox menar prof. Fasth eftersom de inte borde ha förmågan att reagera. Det finns ca sextiofem olika autoimmuna tillstånd beskrivna vid CVID och det har visat sig att de som har mest autoimmunitet ofta har komplikationer med granulom (inflammatorisk vävnadsreaktion, svullnader). Autoimmuna tillstånd kan starta innan

infektionskänsligheten visar sig, berättar prof. Anders Fasth och tycker därför att det kanske vore värt att titta på immunglobulin-nivåerna hos personer med autoimmuna sjukdomar.

Det är alltså inte bara återkommande infektioner som är typiska symptom vid primär immunbrist. Autoimmunitet är ett annat viktigt tecken.

Kontakt, PIO:

~~~~~

Ann-Sofie Isaksson Nordmark  
Primär immunbrist organisationen, PIO  
Mellringevägen 120 B  
703 53 Örebro  
Mob: 070-564 52 54  
E-mail: [ann-sofie.isaksson@pio.nu](mailto:ann-sofie.isaksson@pio.nu)

---

[Primär immunbrist organisationen](#) är en organisation för personer med medfödd immunbrist, anhöriga och sjukvårdspersonal.

Vi tror att ju mer man vet om sin sjukdom och om vilka rättigheter man har i samhället desto större möjlighet till bra livskvalité. Därför erbjuder PIO utbildning, stöd, information och möjlighet att träffa andra i samma situation.