

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Allergimottagning Sahlgrenska

Giltig från: 2026-04-28

Innehållsansvar: Mona Andersson Palmqvist, (monpa7), Överläkare

Giltig till: 2028-04-20

Granskad av: Flera granskare finns - se eftersättsblad

Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

Allergologi - Immunbrist - Riktlinjer vid IgG-subklassbrist

Förändringar sedan föregående version

Verksamhetstillhörighet uppdaterad. Ändringar och uppdateringar införda under rubrikerna Bakgrund och syfte, Förutsättningar, Utförande Utredning, Behandling och Uppföljning. Nya rubriker med text Relaterad information samt Källhänvisning.

Innehållsförteckning

| | |
|-----------------------------|---|
| Bakgrund och syfte | 2 |
| Förutsättningar | 2 |
| Utförande | 2 |
| Definition | 2 |
| Utredning | 2 |
| Behandling | 3 |
| Uppföljning..... | 5 |
| Avsteg från rutin | 5 |
| Relaterad information | 5 |
| Arbetsgrupp | 6 |
| Källhänvisning | 6 |

Bakgrund och syfte

Riktlinjer för utredning och behandling av IgG-subklassbrist.

Förutsättningar

Läkare och sjuksköterskor, Allergimottagningen, verksamhet Specialistmedicin, område 6, Sahlgrenska Universitetssjukhuset ansvarar för att utföra arbetet enligt gällande rutin.

Sektionschef allergologi ansvarar för att rutinen är känd och följs.

Verksamhetschefen ansvarar för att rutinen finns och följer gällande författningar/lagar.

Utförande

Definition

IgG-subklassbrist, ICD-10: D80.3

Låga nivåer (lägre än normalgränsen för åldersgruppen) av en eller flera IgG-subklasser och med normal total IgG-nivå, mätt minst två gånger under infektionsfri period hos en individ som är äldre än 4 år. För diagnos krävs också ökad infektionsfrekvens och nedsatt specifik antikroppsproduktion (som vanligen visas genom uteblivet/dåligt vaccinsvar) hos en patient utan påvisbar T-cellsdefekt.

Sjukdomspanorama/Fynd

- Upprepade eller recidiverande luftvägsinfektioner
- Ökad frekvens lungsjukdom/lungskada

Utredning

Anamnes

- Patienten ska föra infektionsdagsbok under minst 3–6 månader.

Provtagning

- Hb, LPK, Diff och TPK
- s-IgG, s-IgA, s-IgM
- s-elfores (med kvantifiering av alfa-1-antitrypsin, albumin)
- s-IgG-subklasser (IgG1, IgG2, IgG3, IgG4)
- Blodstatus inklusive vita med diff
- Leverstatus inklusive LD

- S-kreatinin
- CRP och SR
- B₁₂, folat
- TSH, T₄
- Lymfocytmarkörer (CD3, CD4, CD8, CD19, CD16/56)

Efter individuell bedömning

- Kontakta i övrigt specialist inom primära immunbrister
- Lungfunktion (dynamisk och statisk spirometri samt diff.kap)
- Röntgen pulm, CT sinus

Vid luftvägsinfektion

- NPH och/eller sputumodling
- Lungröntgen och DT sinus.

Behandling

- Odlingar måste alltid tas innan eventuell behandling med antibiotika.
- Vid tecken på bakteriell luftvägsinfektion bör man vara liberal med antibiotika och med längre behandlingstid. Hos vissa patienter kan antiobiotikaproylax behövas.
- Efter enskild bedömning kan det vara aktuellt att ge vaccination mot pneumokocker och influensa, då detta hos vissa patienter kan minska infektionsfrekvensen
- Om ovanstående behandlingsstrategi inte lyckas kan försök med intravenös eller subkutan immunglobulinsubstitution under minst 6–12 månader göras.

Indikation för gammaglobulinbehandling

Inför eventuell gammaglobulinbehandling måste behandlingsbehovet dokumenteras.

- Patienten ska föra infektionsdagabok
- >4 antibiotikakrävande luftvägsinfektioner årligen.
- Underliggande tecken på lungsjukdom/lungskada stärker behandlingsindikationen
- I övrigt efter individuell bedömning.

Immunglobulinbehandling

- Rekommenderad dos är 100 mg per kilo kroppsvikt/vecka givet som subkutana infusioner (SCIG) alternativt faciliterade subkutana infusioner (SCIG) som ges var 3:e till 4:e vecka.
- Vid tillfredsställande kliniskt svar kan dosen försöksvis sänkas till 50 mg per kg kroppsvikt/vecka.
- Vid svår lungfunktionsskada eller fortsatt hög bakteriell infektionsfrekvens kan behöva ökas till 150–200 mg per kg kroppsvikt/vecka.

Utvärdering av behandlingseffekt

- Innan immunglobulinbehandling påbörjas skall patienten informeras om att ett behandlingsförsök planeras på 12–18 månader samt att ett behandlingsuppehåll på minst 6 månader för att utvärdera behandlingseffekten.
- Patienten ska föra infektionsdagsbok. Bakteriella infektioner ska vara odlingsverifierade.
- Patienter med gravt nedsatt lungfunktion ($FEV_1 < 50\%$) och positivt terapisvar på immunglobulinbehandling är undantagna från behandlingsuppehåll.
- Vid ökad infektionsbenägenhet (se ovan) under behandlingsuppehållet återinsätts immunglobulinbehandlingen. Indikationen stärks för återinsättande om patienten har underliggande lungsjukdom, exempelvis astma/KOL eller om lungfunktionen försämras.
- Vid kontrollerat behandlingsuppehåll kan vara lämpligt att åter överväga efter 3–5 år efter individuell bedömning.
- Vid kontrollerat behandlingsuppehåll följs patienten med infektionsdagbok och regelbundna kontroller och att alla infektioner dokumenteras med i första hand luftvägsodlingar (sputum och NPH) och vid behov blodprover (CRP och LPK) samt röntgen.

Övrig behandling

- Vid behov kontakt med lungspecialist, fysioterapeut, dietist och/eller kurator.

Uppföljning

Vid immunglobulinbehandling

Kontroll rekommenderas efter 6 och 12 månader och därefter som årliga kontroller

- Hb, LPK, diff och TPK
- s-IgG, s-IgA, s-IgM samt IgG subklasser
- Leverstatus inklusive LD
- S-kreatinin
- CRP
- Utvärdering av infektionsfrekvens.
- Lungfunktion årligen

IgG-subklassbrist utan immunglobulinbehandling

MED SYMTOM: Årligen med tanke på svår luftrörssjukdom

- s-IgG, s-IgA, s-IgM
- s-IgG-subklasser (IgG1, IgG2, IgG3, IgG4)
- HB, LPK, TPK, diff
- Leverstatus inklusive LD
- S-kreatinin
- CRP
- Utvärdering av infektionsfrekvens
- Lungfunktion

Avsteg från rutin

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO, där aktuell linjeförord ansvarar för utredning, åtgärd och uppföljning.

Uppföljning

Uppföljning, utvärdering och revidering av rutindokumentet ska ske vid behov, dock senast två år efter godkännande. Ansvar för revidering har sektionschefen eller av denne utsedd person.

Relaterad information

Internetmedicin.se (länk) [IgG-subklassbrist](#)

Arbetsgrupp

Riktlinjer framtagna och godkända av:

Hans Matsols, öl – Falus lasarett, FALUN

Janne Björkander, doc – Sahlgrenska Akademin, GÖTEBORG

Anders Fasth, prof – Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus,
GÖTEBORG

Vanda Friman, öl – Sahlgrenska universitetssjukhuset/Östra,
GÖTEBORG

Lars Marthinsen, öl – Länssjukhuset, HALMSTAD

Ann-Margreth Olinder Nielsen, öl – Länssjukhuset Ryhov, JÖNKÖPING

Per Wågström, dr – Centralsjukhuset, KARLSTAD

Pia Forsberg, prof – Universitetssjukhuset, LINKÖPING

Göran Jönsson, dr – Universitetssjukhuset, LUND

Magnus Aurivillius, dr – Universitetssjukhuset MAS, MALMÖ

Peter Lanbeck, öl – Universitetssjukhuset MAS, MALMÖ

Carl Branert, öl – Karolinska Universitetssjukhuset – Huddinge,
STOCKHOLM

Lennart Hammarström, prof – Karolinska Universitetssjukhuset –
Huddinge, STOCKHOLM

Anders Åhlin, öl – Sachsska barnsjukhuset, STOCKHOLM

Christina West, dr – Norrlands universitetssjukhus, UMEÅ

Göran Günther, chöl – Akademiska sjukhuset, UPPSALA

Karlis Pauksen, doc – Akademiska sjukhuset, UPPSALA

Per Arneborn, öl – Universitetssjukhuset, ÖREBRO

Maria Björkqvist, dr – Universitetssjukhuset, ÖREBRO

Reviderad av: Monica Arvidsson, Överläkare allergologi

Denna version reviderad av: Monica Arvidsson, Överläkare allergologi
och Mona Palmqvist, Överläkare allergologi.

Källhänvisning

Sveriges Läkares Intresseförening för Primär Immunbrist, SLIPI,
"Riktlinjer för utredning, diagnostik och behandling av medfödda
immunologiska sjukdomar" Version VIII 2024 (länk) [Riktlinjer](#)

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Allergimottagning
Sahlgrenska

Innehållsansvar: Mona Andersson Palmqvist, (monpa7),
Överläkare

Granskad av: Maria Petersen, (marwa43), Vårdenhetschef,
Karin Rahm, (karra1), Sektionschef

Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9788-135611145-85

Version: 8.0

Giltig från: 2026-04-28

Giltig till: 2028-04-20