

Gäller för: Verksamhet Lungmedicin allergologi och palliativ medicin,
Allergimottagning Sahlgrenska
Innehållsansvar: Mona Andersson Palmqvist, (monpa7), Överläkare
Granskad av: Flera granskare finns - se eftersättsblad
Godkänd av: Charlotte Widell, (chawi3), Verksamhetschef

Giltig från: 2024-04-22

Giltig till: 2026-04-22

Allergologi - Immunbrist - Riktlinjer vid IgG-subklassbrist

Förändringar sedan föregående version

Rutinen anpassad till ny mall i STY Sharepoint. I övrigt några små ändringar.

Innehållsförteckning

Bakgrund och syfte	2
Förutsättningar	2
Utförande	2
Definition	2
Utredning	2
Behandling	3
Kontroller.....	4

Bakgrund och syfte

Riktlinjer för utredning och behandling av IgG-subklassbrist enligt Nationella referensgruppen för immunbristsjukdomar gällande för Allergimottagningen.

Förutsättningar

Läkare och sjuksköterskor, Allergimottagningen, verksamhet Lungmedicin, allergologi och palliativ medicin, 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

- Minst två låga värden av samma IgG-subklass med minst 12 veckors intervall under infektionsfri period

Vuxna (uppskattad prevalens hos vuxna: 1:250)

- s-IgG1 <2,8 g/l
- S-IgG2 <1,15 g/l
- s-IgG3 <0,24 g/l

Barn	3–6 år	6–9 år	9–18 år
IgG1	<2,7 g/l	<3,5 g/l	<3,7 g/l
IgG2	<0,65 g/l	<0,85 g/l	<1,00 g/l
IgG3	<0,16 g/l	<0,20 g/l	<0,22 g/l

Sjukdomspanorama/Fynd

- Full hälsa
- Upprepade eller recidiverande luftvägsinfektioner
- Ökad frekvens lungsjukdom/lungskada

Utredning

Provtagning

- 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
- Elstatus
- CRP och SR
- B₁₂, folat
- TSH, T₄

Efter individuell bedömning

- Screening för komplementbrist; klassiska och alternativa vägen
- Lungfunktion (dynamisk och statisk spirometri samt diff.kap)
- Röntgen pulm, CT sinus
- Vaccination mot pneumokocker och/eller Hib, med mätning av antikroppssvar 3–6 veckor senare.

Vid luftvägsinfektion

- NPH-, sputum- och/eller svalgodling
- Röntgen pulm, sinus

Inför gammaglobulinbehandling

- HBsAg och PCR avseende HIV och HCV

Behandling

- Vid tecken på bakteriell luftvägsinfektion bör man vara liberal med antibiotika och med längre behandlingstid
- Efter enskild bedömning kan det vara aktuellt att ge vaccination mot pneumokocker, Hib, covid och influensa, då detta hos vissa patienter kan minska infektionsfrekvensen

Indikation för gammaglobulinbehandling

Inför eventuell gammaglobulinbehandling måste behandlingsbehovet dokumenteras.

- ≥ 4 antibiotikakrävande luftvägsinfektioner årligen under minst två år hos vuxna
- Underliggande tecken på lungsjukdom/lungskada stärker behandlingsindikationen
- I övrigt efter individuell bedömning.

Gammaglobulinbehandling

- Rekommenderad dos enligt FASS.

- Vid svår lungfunktionsskada eller fortsatt hög bakteriell infektionsfrekvens kan gammaglobulindosen behöva ökas.

Utvärdering av behandlingseffekt

- Innan gammaglobulinbehandling påbörjas skall patienten informeras om att ett behandlingsförsök planeras på 12–18 månader samt att ett lika långt behandlingsuppehåll ingår för att utvärdera behandlingseffekten.
- Patienter med gravt nedsatt lungfunktion ($FEV_1 < 30\%$) och positivt terapisvar på gammaglobulinbehandling är undantagna från utsättningsförsök.
- Vid ökad infektionsbenägenhet (se ovan) under behandlingsuppehållet återinsätts gammaglobulinbehandlingen. Indikationen stärks för återinsättande om patienten har underliggande lungsjukdom, exempelvis astma/KOL eller om lungfunktionen försämras.
- Nytt utsättningsförsök kan vara lämpligt att åter överväga efter 3–5 år.

Övrig behandling

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

Kontroller

Vid gammaglobulinbehandling

6 månader

- s-IgG, s-IgA, s-IgM samt IgG subklasser
- Blodstatus inklusive vita med diff
- Leverstatus inklusive LD
- Elstatus
- CRP
- Utvärdering av infektionsfrekvens.

12 månader och därefter som årlig kontroll

- s-IgG, s-IgA, s-IgM samt IgG subklasser
- Blodstatus inklusive vita med diff
- Leverstatus inklusive LD
- Elstatus
- CRP
- Utvärdering av infektionsfrekvens och eventuellt nytillkomna symtom.

Årligen, om inte kliniskt motiverat dessförinnan

- Lungfunktion

IgG-subklassbrist utan gammaglobulinbehandling

MED SYMTOM: Årligen med tanke på svår luftrörssjukdom

- s-IgG, s-IgA, s-IgM
- s-IgG-subklasser (IgG1, IgG2, IgG3, IgG4)
- Blodstatus inklusive vita med diff
- Leverstatus inklusive LD
- Elstatus
- 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.

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.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Lungmedicin allergologi och palliativ medicin,
Allergimottagning Sahlgrenska

Innehållsansvar: Mona Andersson Palmqvist, (monpa7), Överläkare

Granskad av: Karin Rahm, (karra1), Sektionschef, Elisabet Löfdahl,
(elilo4), Överläkare

Godkänd av: Charlotte Widell, (chawi3), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9788-135611145-85

Version: 7.0

Giltig från: 2024-04-22

Giltig till: 2026-04-22