

# Sekundär immunbrist och immunglobulinbehandling

Kim Ramme och Anna-Carin Norlin

*Immunbristmöte Båstad, 10-12 november 2021*

## Sekundär immunglobulinbrist

Nedsatt immunglobulinproduktion  
eller abnorma förluster av antikroppar  
pga bakomliggande sjukdom  
och/ eller läkemedelsbehandling

# Sekundär immunglobulinbrist

## **Tillstånd med nedsatt immunglobulinproduktion:**

-KLL

-Myelom

## **Orsaken till antikroppsbrist vid KLL är multifaktoriell:**

Immunceller (t ex CD8+ och NK-celler) använder CD95L (tillhör TNF-receptorfamiljen) för att avdöda cancerceller eller virusinfekterade celler.

CD95L binder felaktigt till CD95 vilket kan leda till B-cellsdefekt.

T-cellsdefekter

# Sekundär immunglobulinbrist och ställningstagande till immunglobulinbehandling

## **Tillstånd med nedsatt immunglobulinproduktion:**

- Hematopoietisk stamcellstransplantation (HSCT)
- Organtransplantation
- Behandling med vissa läkemedel (t ex CD20-antikroppar/ rituximab eller annan immunsuppression)
- Tymom (T-cellsdefekter och hypogammaglobulinemi)
- Infektion
- Svår malnutrition
- Abnorm förlust

## Tillstånd med abnorma förluster

- Proteinförlorande enteropati/ lymfangiektasi
- Nefrotiskt syndrom
- Stora brännskador
- Plasmaferesbehandlingar



Patel SY, Carbone J, Jolles S.

**The Expanding Field of Secondary Antibody  
Deficiency: Causes, Diagnosis, and Management.**

Front Immunol. 2019 Feb 8;10:33. doi:  
10.3389/fimmu.2019.00033. PMID: 30800120;  
PMCID: PMC6376447.

# Definition av svår sekundär immunglobulinbrist

S-IgG <3 g/L

S-IgA <0,07 g/L

(avser polyklonalt  
immunglobulin)

# Infektioner vid immunglobulinbrist

- Upprepade bakteriella luftvägsinfektioner (otiter, sinuiter, bronkiter och pneumonier).
- Invasiva infektioner (sepsis, meningit) orsakas av ffa kapselförsedda bakterier. Även infektioner med icke kapselförsedda H Influenzae förekommer.



# Immunglobulinbehandling kan övervägas vid:

**Ökad infektionsbenägenhet samt lågt IgG utan annan rimlig orsak till :**

- Svåra bakteriella infektioner såsom meningit, sepsis eller pneumoni
- > 4 st antibiotikakrävande luftvägsinfektioner (bakteriellt verifierade) per år
- Upprepat dålig utläkning av infektion trots adekvat antibiotikabehandling
- Tecken på lungsjukdom/lungskada stärker behandlingsindikation

# Utredning

Om IgG < 3-4 g/L och upprepade infektioner

Vaccinera med t ex Pneumovax och DiTeBooster

Kontrollera specifika antikroppar efter 4-6 veckor.

> 2-faldig ökning efter vaccination är normalt

# Behandling

SCIG 100 mg/kg/v

Förslag på behandlingsmål:

- 1) Eftersträva infektionsfrihet, uppnås vid individuell IgG-nivå
- 2) (IgG-värde > 6 g/L)

# Behandlingsuppehåll

- Om immunglobulinbehandling insätts måste man alltid överväga behandlingsuppehåll eller utsättande av behandling
- Lämplig behandlingsperiod för bedömning av effekten är ca 12-18 månader
- Infektionsdagbok kan underlätta utvärderingen av behandlingsbehovet

# Hematologiska sjukdomar och immunglobulinbehandling

Ett flertal studier på immunglobulinbehandling vid *lymfoproliferativa sjukdomar* och efter *HSCT* är gjorda men de flesta är av äldre datum.

# Svenska KLL-gruppen sammanfattar:

- En generell rekommendation för immunglobulinbehandling vid sekundära immunbrister kan inte ges, då det enbart finns fallbeskrivningar och ett fåtal studier av varierande kvalitet