

IgG-subklassbrist / Relativ IgG-brist

Syfte

Klargöra rutin för utredning och behandling av ovanstående diagnoser hos vuxna patienter.

Definition

IgG-subklassbrist, ICD-10: D80.3

(uppskattat prevalens hos vuxna: 1:250-500)

- Minst två låga värden av samma IgG-subklass med minst 4 veckors intervall under infektionsfri period
- > 4 år. En del barn kan normalisera sitt s-IgG-subklassvärde några år senare varför en definitiv diagnos inte bör ställas före skolålder
- Uteslutningsdiagnos efter att möjliga diff diagnoser utretts
- s-IgG1 < 4,05 g/L (enligt referensvärden NUS)
- s-IgG2 < 1,69 g/L
- s-IgG3 < 0,11 g/l
- s-IgG4 saknar klinisk relevans
- Relativ IgG-brist: 18-49 år s-IgG < 6,9 g/L, > 50 år s-IgG < 6,1 g/L

Utredning

Endast indicerad om patienten har symptom (ffa ökad frekvens av luftvägsinfektioner).

Patienten uppmanas föra infektionsdagbok!

Provtagning

- s-IgG, s-IgA, s-IgM (elfores)
- s-IgG subklasser (IgG1-3)
- Hb, LPK, diff, TPK
- ASAT, ALAT, ALP, LD
- s-kreatinin
- CRP, SR
- B₁₂, folat
- TSH, FT₄
- HIV-test

Efter individuell bedömning

- Screening för specifik antikroppsbrist
- Komplementscreening (klassisk och alternativ väg)
- Lungfunktion (dynamisk och statisk spirometri, diffusionskapacitet)
- DT eller rtg pulm, DT-sinus
- Vaccination mot pneumokocker och/eller Hib med mätning av antikroppssvaret före och 3 – 6 veckor efter vaccination
- D-vitamin
- Inför gammaglobulinbehandling
 - HBsAg, anti-HCV, anti-HIV
 - Spara 0-prov (serum)

Behandling

- Vid tecken på bakteriell luftvägsinfektion bör man vara liberal med antibiotika
- Efter enskild bedömning kan det vara aktuellt att ge vaccin mot pneumokocker och influensa
- Inför eventuell behandling med immunglobulin måste behandlingsbehovet dokumenteras
- Patienten skall föra infektionsdagbok

Indikation för immunglobulinbehandling

- ≥ 4 antibiotikakrävande luftvägsinfektioner årligen
- Underliggande tecken på lungsjukdom/lungskada stärker behandlingsindikationen
- I övrigt enligt individuell bedömning

Immunglobulinbehandling

- Rekommenderad initial dos är (50)-100 mg/kg/vecka. Vid tillfredsställande kliniskt svar kan dosen försöksvis sänkas till 50 mg/kg/vecka
- Vid svår lungfunktionsskada och fortsatt hög bakteriell infektionsfrekvens kan dosen behöva ökas till 150 – 200 mg/kg/vecka

Utvärdering av behandlingseffekt

- Innan immunglobulinbehandling påbörjas skall patienten informeras om att ett behandlingsförsök planeras under (12 –) 18 månader samt att ett lika långt kontrollerat behandlingsuppehåll ingår för att kunna utvärdera behandlingseffekten
- Patienten skall föra infektionsdagbok. Bakteriella infektioner ska verifieras.
- Patienter med gravt nedsatt lungfunktion ($FEV_1 < 30\%$) och positivt terapisvar på immunglobulinbehandling är undantagna från behandlingsuppehåll
- Vid ökad infektionsbenägenhet under behandlingsuppehållet återinsättes immunglobulinbehandlingen, särskilt om patienten har underliggande lungsjukdom som astma, KOL eller om lungfunktionen försämras
- Nytt kontrollerat utsättningsförsök lämpligt efter 3-5 år. Därefter individuell bedömning – eventuellt ytterligare behandlingsuppehåll med längre tidsintervall kan provas.
- Med kontrollerat behandlingsuppehåll avses regelbundna kontroller, alla infektioner dokumenteras med i första hand luftvägsodlingar, vid behov blodprov och röntgen. Patienten ska föra infektionsdagbok

Övrig behandling

- Vid behov kontakt med sjukgymnast, dietist och/eller kurator

Kontroller

Vid immunglobulinbehandling

3 månader

- S-IgG, s-IgA, s-IgM

6 månader

- s-IgG, s-IgA, s-IgM
- Hb, LPK, diff, TPK
- ASAT, ALAT, LD, ALP
- S-kreatinin
- CRP
- Utvärdering av infektionsfrekvens

12 månader och därefter årligen

- s-IgG, s-IgA, s-IgM
- Hb, LPK, diff, TPK
- ASAT, ALAT, LD, ALP
- S-kreatinin
- CRP
- Utvärdering av infektionsfrekvens och eventuellt nyttillkomna symtom

IgG-subklassbrist utan immunglobulinbehandling

Med symptom

1 – 3 års intervall beroende på den kliniska bilden

- s-IgG, s-IgA, s-IgM
- s-IgG-subklasser (IgG1 – 3)
- Hb, LPK, diff, TPK
- ASAT, ALAT, LD, ALP
- S-kreatinin
- CRP
- Utvärdering av infektionsfrekvens
- Lungfunktion

Utan symptom

- I normalfallet inga planerade kontroller, återbesök vid behov