

Variabel Immunbrist, handläggning

Syfte

Tydliggöra handläggningen av patienter med variabel immunbrist
(*Common variable immunodeficiency, CVID*)

Omfattning

Region Norrbotten, Infektionsmottagningen

Definition

CVID, ICD-10: D83.0

(Prevalens hos vuxna: 1:20 000)

Nya diagnoskriterier sedan 2017.

Samtliga 5 kriterier bör vara uppfyllda:

- infektionsbenägenhet, autoimmunitet eller lymfoproliferation
- s-IgG under nedre referensvärde (6,7 g/l), uppmätt vid minst 2 tillfällen med >3 veckors mellanrum om möjligt
- IgA och/eller IgM under nedre referensvärde
- Nedsatt antikroppssvar efter vaccination eller genomgången infektion (vid mycket låga IgG-värden är det inte rimligt att vänta sig ett vaccinsvar och den delen av utredningen kan då sakna relevans)
- Andra orsaker till hypogammaglobulinemi uteslutna

Diagnosen kan ställas även på asymptomatiska patienter om de uppfyller kriterierna 2-5, tex vid släktutredning

Utredning

Provtagning

- s-IgG, s-IgA, s-IgM
- s-elfores (med kvantifiering av alfa-1-antitrypsin, albumin)
- s-IgG-subklasser (IgG1-3)
- s-anti-IgA (om konstaterad IgA-brist)
- Hb, LPK, diff, TPK
- ASAT, ALAT, ALP, LD
- s-kreatinin
- CRP, SR
- B12, folat
- TSH, FT4
- Urinsticka
- Screening för komplementbrist: Klassiska och alternativa vägen
- Lymfocytmarkörer (CD3, CD4, CD8, CD19, CD56)
- HIV-test

- Screening för ”specifik antikroppspanel utvidgad” (KS immunologlab)
- Immunisering med vaccin och kontroll av antikropsvar efter 4 veckor. Både T-cellsberoende antigen (tex icke-konjugerat pneumokockvaccin) samt T-cellsberoende antigen (tex tetanus/difteri, hemofilus influenzae eller konjugerat pneumokockvaccin).

Vid konstaterad CVID

- Immunfenotypning av lymfocyter för att identifiera patienter med risk för allvarigare kliniskt förlopp – s.k ”CVID-panel utvidgad” (KS Immunologlab). Alltid om s-IgG < 3, annars enligt individuell bedömning. För tolkning vg se SLIPI riktlinjer

Övriga undersökningar om IgG < 3 g/l, eller enligt individuell bedömning

- Vikt
- HRCT thorax, övre buk (frågeställning tymom, lymfkörtlar och granulom i lever/mjälte, lungskada). Kan ersättas av rtg pulm + ULJ buk hos patienter med milda symptom
- Lungfunktion (dynamisk och statisk spirometri, samt diffusionskapacitet)
- Benmärgsundersökning (uteslut malignitet, antalet plasmaceller där lågt antal stärker CVID-diagnos)
- Släktutredning: provtagning av föräldrar, syskon, barn kan övervägas: elfores, Ig G-subklasser

Efter individuell bedömning

- DT-sinus
- Vid luftvägsinfektion:
 - NPH-, sputum- och/eller svalgodling
 - Mykoplasma species (PCR)
 - Överväg PCR-analys (PANPNE –pneumonipanel, PANOLI-övre luftvägspanel)
- Vid tarmsymtom:
 - Faecesodling
 - Faecesmikroskopi: Cystor och maskäg
 - PCR ”PANGI”
 - Px från duodenum vid misstanke om Giardia (om negativ f-mikroskopi)
 - Clostridium difficile-cytotoxin
 - Överväg utredning för inflammatorisk tarmsjukdom och celiaki.
- Vid urinvägssymtom:
 - Urinsticka + urinodling
 - Mykoplasma hominis/Ureaplasma urealyticum PCR och/eller odling
- Inför immunglobulinbehandling:
 - Spara 0-prov (serum). HBsAg, PCR HIV,HCV

GÄLLER FÖR VERKSAMHET

Region Norrbotten; Infektionssjukvård Sunderby sjukhus; Infektionsmottagningen Sunderby sjukhus

GODKÄNT DATUM

2025-03-17

DOKUMENT-ID, VERSION

ANSVARIG

Sanne Hovmöller

PROCESS

VARD-5-10620, 4.0

PROCESSLEDARE

Magdalena Lindvall

Immunbrist