



# Hyper-IgM-syndrom

Hyper-IgM-syndrom är en grupp sjukdomar som beror på att immunsystemet är påverkat. Det leder till återkommande infektioner orsakade av bakterier. Svårighetsgraden varierar mellan sjukdomarna. De svåra formerna ökar mottagligheten även för infektioner orsakade av virus, svamp och parasiter. Personer med hyper-IgM-syndrom har också en ökad risk att få cancer.

Hyper-IgM-syndrom är ärftligt. I Sverige föds ett barn med hyper-IgM-syndrom ungefär vart tredje år, och det finns cirka 15 personer i Sverige som har hyper-IgM-syndrom. Det är vanligare hos pojkar och män.

## SYMPTOM

Barn som har hyper-IgM-syndrom får oftast symtom 6–8 månader efter födelsen. Symtomen är återkommande bakteriella infektioner, framför allt i öronen, svalget, bihålorna och lungorna. Hyper-IgM-syndrom ökar också risken för svåra infektioner som hjärnhinneinflammation, blodförgiftning och infektion i benvävnaden. Många barn dör tidigt på grund av infektionerna.

Barn med svåra former av hyper-IgM-syndrom får även infektioner orsakade av virus, svamp och parasiter. Den första infektionen är ofta en lunginflammation orsakad av svamp eller herpesvirus.

Återkommande infektioner kan leda till skador på lungorna och andra organ.

Personer med hyper-IgM-syndrom har också en ökad risk att få cancer, framför allt leukemi och lymfkörtelcancer.

## ORSAK

Hyper-IgM-syndrom orsakas av förändringar i en av flera gener. Förändringarna leder till att immunsystemet inte kan bilda immunglobuliner. Immunglobuliner är antikroppar som är nödvändiga för att kroppens försvar mot infektioner ska fungera.

## BEHANDLING

Behandlingen inriktas på att minska antalet infektioner

för att lindra symtomen och undvika att det blir skador på lungorna. Alla som har hyper-IgM-syndrom behöver tillförsel av immunglobulin. Behandlingen är oftast livslång. Bakteriella infektioner som uppkommer behandlas med antibiotika. En del behöver förebyggande antibiotika-behandling. För barn med svåra former av hyper-IgM-syndrom kan det bli aktuellt med hematopoetisk stamcellstransplantation (benmärgstransplantation).

Levande vacciner måste undvikas eftersom de kan orsaka kroniska infektioner hos personer med hyper-IgM-syndrom.

Den ökade mottagligheten för infektioner kan göra att barn med sjukdomen behöver vara hemma från skolan i perioder. Skolan kan behöva göra anpassningar och ge extra stöd.

För vuxna med sjukdomen kan infektionskänsligheten påverka valet av utbildning och yrke.

Psykologiskt och socialt stöd är viktigt, både för den som har sjukdomen och de närmaste.

## RESURSER

Hyper-IgM-syndrom bör utredas och behandlas i samråd med specialister vid något av universitetssjukhusen i Göteborg, Lund eller Stockholm.

Vid universitetssjukhusen finns också Centrum för sällsynta diagnoser (CSD) som kan ge vägledning och information om ovanliga sjukdomar och syndrom.

## SAMHÄLLETS STÖDINSATSER

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information om samhällets stöd finns att läsa i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd under ”Samhällets stödinsatser”.

## INTRESSEORGANISATIONER

PIO, Primär immunbristorganisationen

## LÄS MER

Det här är en kort sammanfattning av texten om hyper-IgM-syndrom som finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd.

### Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska har i uppdrag av Socialstyrelsen att producera texterna som publiceras i kunskapsdatabasen för sällsynta hälsotillstånd.

E-post: [sallsyntahalsotillstand@agrenska.se](mailto:sallsyntahalsotillstand@agrenska.se)

Texten om det sällsynta hälsotillståndet är reviderad januari 2020.