

Esther de Vries

e.d.vries@jbz.nl

esid@estherdevries.nl

www.estherdevries.nl

Anna Sediva

anna.sediva@lfmotol.cuni.cz

Jeroen BOSCH  ZIEKENHUIS

Increasing awareness of PID worldwide Workshop by ESID-INGID-IPOPI

Jointly organised by ESID Working Parties for Education and PID-care in development



- Introduction & example *by Esther de Vries*
- European Immunoglobulin Map *by Anna Sediva*
- World PI Week 2012 *by Jose Drabwell*
- Ways to address other specialists / specialties *by Mikko Seppänen*
- “Care Path for Immunodeficiency” in general hospitals *by Esther de Vries*
- Education through distance learning strategies *by Peter Vickers*
- How to organize awareness with limited resources *by Lokman Mohd Noh*
- Let’s work together to define suitable signals for awareness *by everyone*

Faculty Disclosure

relevant issues dr. Esther de Vries

Company	Nature of Affiliation
<ul style="list-style-type: none"> Companies: CSL Behring, Sanquin 	<ul style="list-style-type: none"> Honoraria, expenses
<ul style="list-style-type: none"> Company: Baxter 	<ul style="list-style-type: none"> Funded research

Off-Label Product Usage
<ul style="list-style-type: none"> None

Electronic voting – Question 1

(grouping question)

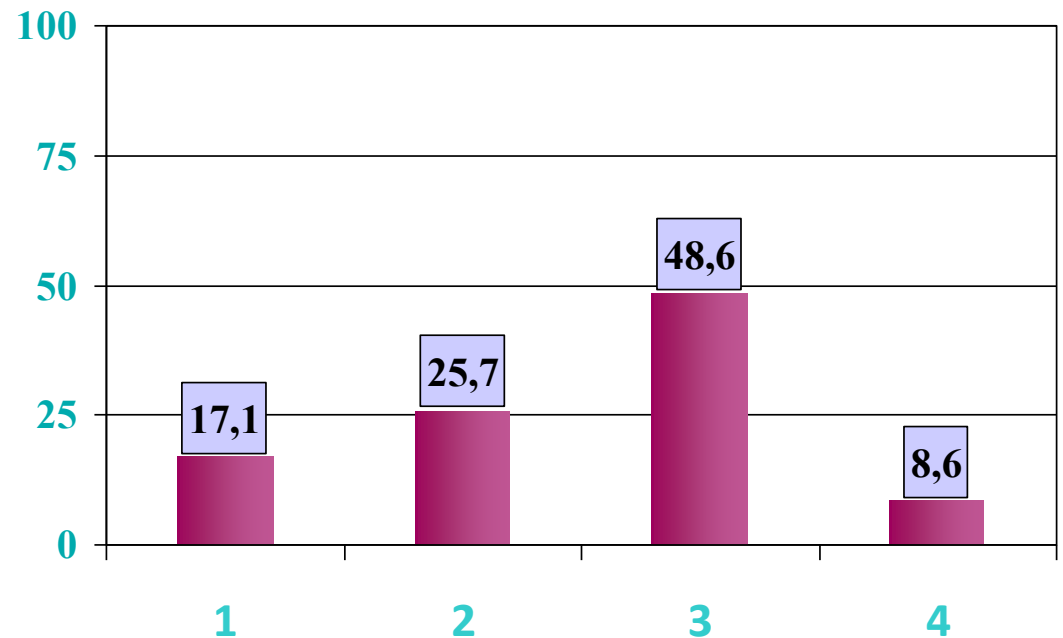
I am attending the meeting of :

1. ESID

2. INGID

3. IPOPI

4. I am (related to) a sponsor



Electronic voting – Question 2

I am working in :

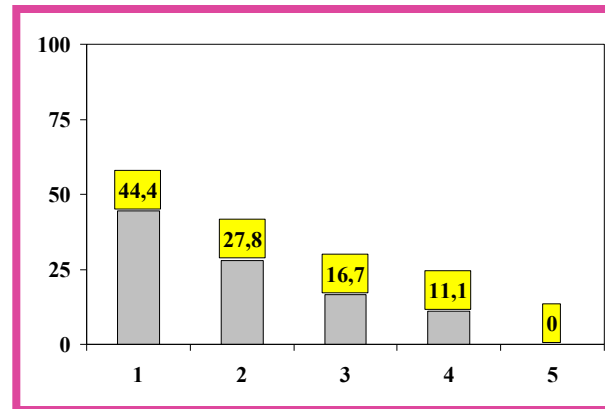
1. paediatric – clinical
ONLY

2. adult – clinical ONLY

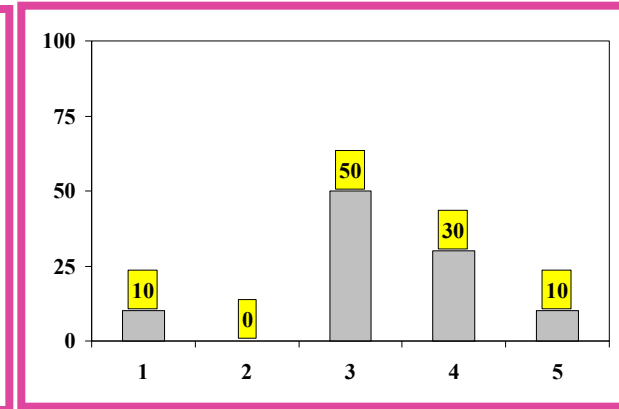
3. paediatric – clinical AND
lab / research

4. adult – clinical AND lab /
research

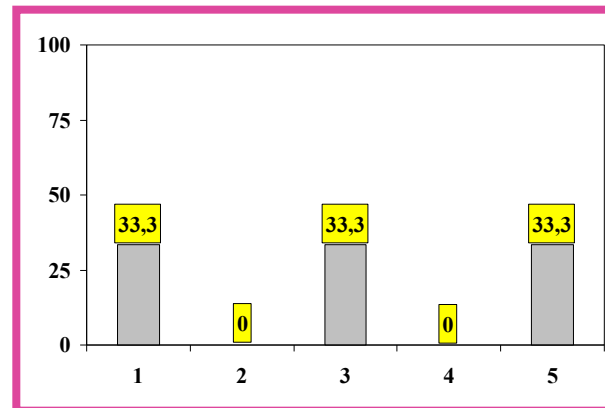
5. lab / research ONLY



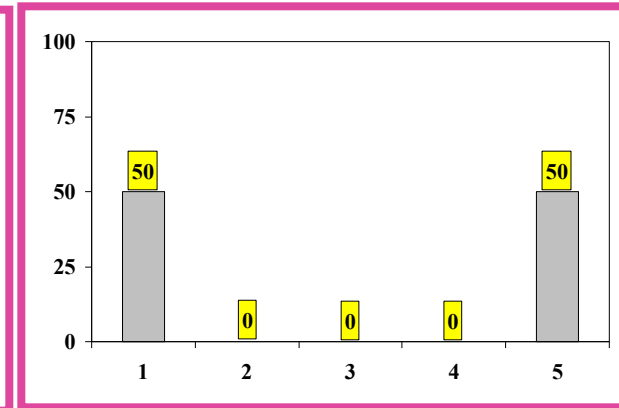
ESID



INGID



IPOPI

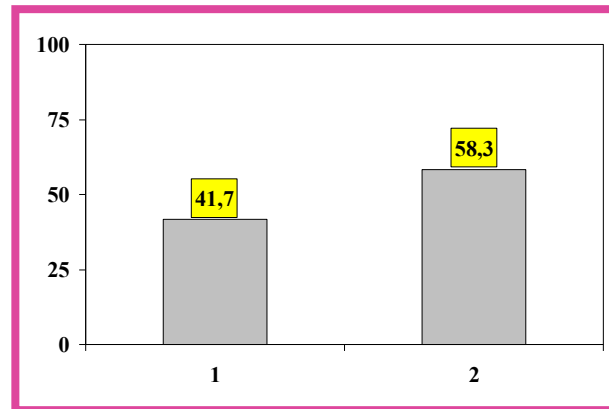


SPONSOR

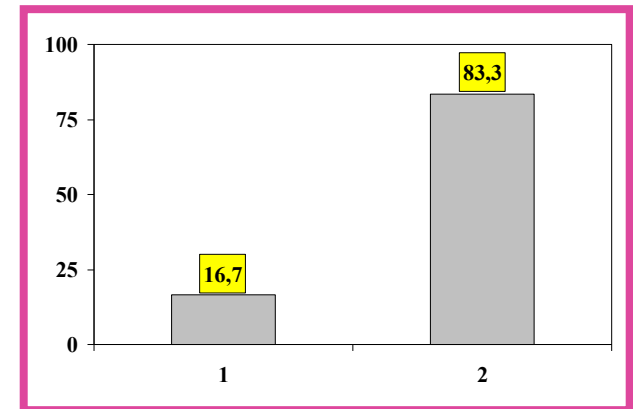
Electronic voting – Question 3

I have a :

1. junior / trainee
position

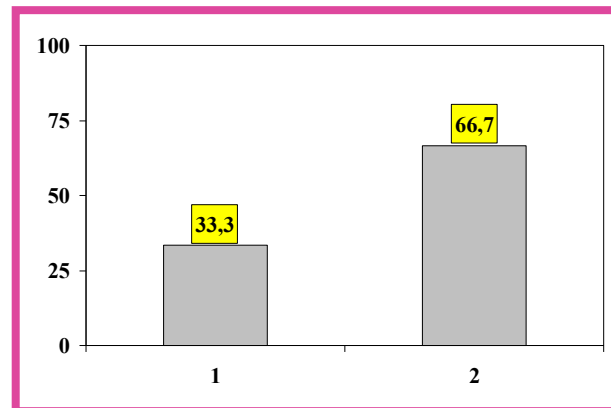


ESID

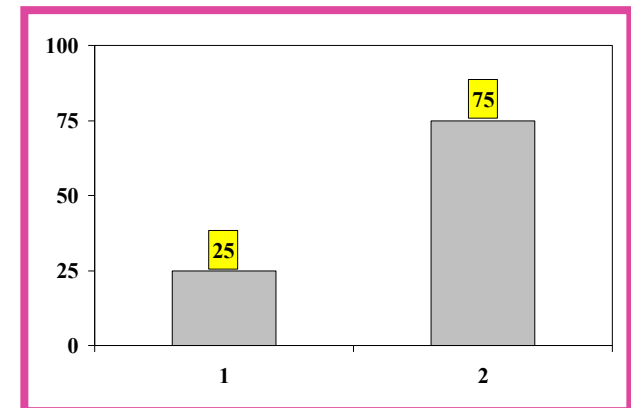


INGID

2. established / senior
position



IPOPI



SPONSOR

Introduction & example

Esther de Vries

ESID - SAS

Awareness of PID is low – but recognition is important

- Individual PIDs are rare
- But altogether PIDs make up a substantial number of affected patients in Europe and worldwide (estimate: 1 in 8-10,000 people)
- PID patients have more infections, but ‘normal’ people also suffer from infections
- PIDs have a genetic basis
- When you come from a PID family, the chances you have PID too are not small
- PIDs can be treated (antibiotics, antifungals, antivirals; immunoglobulins; G-CSF; C1-inh; SCT; gene therapy)
- The prognosis of patients with PID depends on timely recognition & treatment

Example of an awareness campaign: www.altijdziek.nl in the Netherlands

Altijd ziek.nl



Altijd ziek? Dat kan beter!

Bij twijfel ga naar www.altijdziek.nl
Het is als ouder om wanhopig van te worden: de ene oorontsteking is nog niet voorbij of de volgende koortspersiode staat alweer voor de deur. Het lijkt wel of elke infectie wordt opgepikt en u of uw kind komt er maar moeilijk vanaf. Is er niet meer aan de hand met uw kind? Is dit wel normaal?

Wees gewaarschuwd

Oorontsteking, verkoudheid of diarree daar heeft iedereen last van. Maar hoe gewoon is het als u of uw kind altijd ziek is? Dat de ontstekingen haast niet overgaan en antibiotica vaak niet helpt. Laat de alarmbellen dan rinkelen, want er kan sprake zijn van een afweerstoornis.

Het is belangrijk om te achterhalen of u of uw kind een afweerstoornis heeft, want de infecties kunnen blijvende schade aanrichten waar u op latere leeftijd last van krijgt en u kunt ervoor zorgen dat infecties minder ernstig verlopen of zelfs worden voorkomen.

Het gaat niet alleen om kinderen...

Esther de Vries, kinderarts-infectioloog/immunoloog bij Jeroen Bosch Ziekenhuis zegt: "Er zijn ook afweerstoornissen die zich pas later ontwikkelen. Dit komt misschien wel het meest voor, met name bij volwassenen, maar wordt het minst herkend. Vaak worden de problemen geweten aan een ongezonde levenswijze, zonder dat een volwassenen wordt doorverwezen voor verder onderzoek. Er moet dan ook iets gedaan worden aan de onbekendheid van afweerstoornissen. Helaas blijkt nog steeds dat veel huisartsen, maar ook kinderartsen, longartsen of KNO-artsen bij een patiënt onvoldoende aan de mogelijkheid van een afweerstoornis denken. Ook bij 'mildere vormen' van een afweerstoornis kan blijvende, ernstige schade ontstaan. Terwijl juist met zo'n mildere vorm goed valt te leven als deze vroegtijdig wordt ontdekt en behandeld."

Hoe weet ik of mijn kind een afweerstoornis heeft?

Om de zeldzame afweerstoornissen op te sporen, zijn er de '10 alarmsignalen' opgesteld. Als u of uw kind aan één of meerdere signalen voldoet, raadpleeg dan uw huisarts.



Weerloos zonder afweer

"Op jonge leeftijd worden we ingetint tegen de meest bedreigende ziektemakers om zo infectieziekten te overleven. Er zijn echter mensen bij wie vaccinatie niet helpt, omdat hun afweersysteem niet of onvoldoende functioneert. Mensen die het gewicht tegen deze ziekteverwekkers dat nooit zullen winnen. Honderden kinderen in Nederland hebben een afweerstoornis, alleen blijkt dat de meeste artsen onbekend zijn met de symptomen", zo zegt Stichting voor Afweerstoornissen.



10 Alarmsignalen

- 1 vier of meer nieuwe oorontstekingen binnen een jaar
- 2 twee of meer ernstige bijholteontstekingen binnen een jaar
- 3 twee of meer maanden gebruik van antibiotica met te weinig effect
- 4 twee of meer longontstekingen binnen een jaar
- 5 slechte gewichtstoename of afwijkende groei bij een zuigeling
- 6 herhaalde abscessen diep in de huid of in de organen
- 7 blijvende spruw in de mond of schimmelinfectie op de huid
- 8 antibiotica via een infuus zijn nodig om van infecties te genezen
- 9 twee of meer ernstige infecties zoals botontsteking of bloedvergiftiging
- 10 een afweerstoornis in de familie



Een heel gezin met CVID

José Versteegen is getrouwd met Wout en moeder van vier kinderen. José en drie van haar kinderen lijden aan een afweerstoornis. Sascha (20 jaar), Wouter (15 jaar), Bibian (13 jaar) en José hebben CVID, oftewel 'Common Variable Immunodeficiency'.

José vertelt hoe ze erachter kwamen. "Bibian werd geboren met een hartafwijking en moest enkele weken na de geboorte geopereerd worden. Geke genoeg wilde de wond niet genezen na de operatie. Het duurde meer dan een jaar voordat het genees. Vervolgens had ze veel last van verkoudheid, voorhoofdholteontsteking en oorontsteking. Na drie longontstekingen achter elkaar werd geconstateerd dat ze Hypogammaglobulinemie had."

Leven met een beperking

Vrij snel daarna werd duidelijk dat het om CVID ging. José weet het nog goed: "De bloedwaardes van Bibian waren dermate slecht dat ze zelfs amper meekbaar waren. De arts raadde toen aan om verder te gaan kijken binnen het gezin. Onze oudste dochter had de diagnose CVID, net als Wouter, Bibian en ik zelf." Alle vier de familieleden zijn onder behandeling. "Bibian en ik worden behandeld met intraveneus gammaglobuline. Wouter heeft destijds zelf voor subcutane toediening gekozen, omdat hij niets van school wilde missen. Sascha heeft nog voldoende aan co-trimoxazol (antibiotica), hetgeen Wouter en Bibian ook nog naast hun infuus nodig hebben. Voor ons allemaal geldt hetzelfde, het is een beperking en het blijft een beperking. Onze kinderen hebben er wel een weg in gevonden. Bibian is gedagtoesteed vanaf haar derde, dus zij weet het beter", aldus José. Het gezin Versteegen heeft de hoop nu verlegd naar wetenschappelijk onderzoek op het gebied van genetherapie. "Als er nu een fout gen gevonden wordt, is dat niet meer van toepassing op ons, maar misschien wel op ons nageslacht en onze eventuele kleinkinderen."

contact

C.J.J. Waas
Burgemeester Krijgsmangeerde 27
4942 AV Raamsdonkveer
T: (0162) 517210
E: info@stichtingvoorafweerstoornissen.nl



"Een afweerstoornis komt weinig voor"

Veel patiënten vinden dat huisartsen te weinig weten over hun afweerstoornis, waardoor tijd stellen van een diagnose wordt belemmerd. Huisarts Lew uit Barendrecht reageert hier op. "Een gemiddelde huisarts heeft het vaak te druk voor nascholing."

Heeft u veel ervaring met afweerstoornissen in uw praktijk?

"Persoonlijk heb ik weinig ervaring met patiënten die lijden aan een afweerstoornis. Het komt niet heel vaak voor... Zelf heb ik één patiënt in mijn praktijk. Het ziektebeeld zie je weinig. Vandaar dat je er als huisarts ook niet meteen aan denkt. Ik merk dat ook bij collega-huisartsen."

Wanneer gaat u aan de mogelijkheid van een immunodeficiëntie denken?

"Als een patiënt regelmatig allerlei terugkerende infecties heeft, dan wil je wel verder zoeken waar de oorzaak ligt. Dat kinderen gemiddeld acht keer per jaar ziek worden is nog normaal. Als het meer is, dan moet je overwegen om het bloed te laten onderzoeken. De meeste infecties bij kinderen komen voor in keel, neus en oren. Maar als een kind ook op andere plekken infecties krijgt, dan moet je je afvragen of er niet meer achter zit."

Heeft u tips voor collega-huisartsen?

"Het goed op of kinderen vaak terugkerende infecties hebben, die hun dagelijks functioneren belemmeren, op school en thuis. Als er rare infecties optreden, wees er dan op bedacht dat het wel eens met afweerstoornissen te maken kan hebben. Let ook op of de groei van kinderen niet stagneert, dat kan ook een signaal zijn."

contact

C.J.J. Waas
Burgemeester Krijgsmangeerde 27
4942 AV Raamsdonkveer
T: (0162) 517210
E: info@stichtingvoorafweerstoornissen.nl



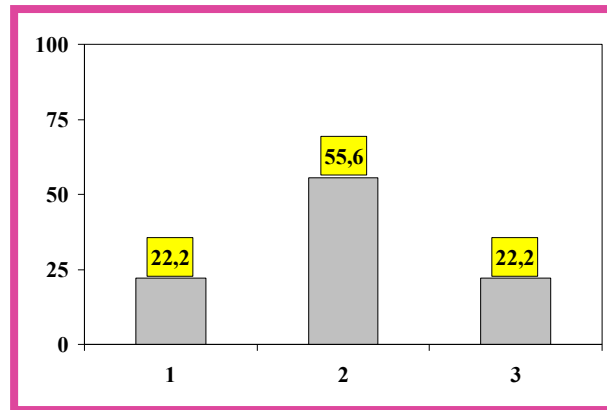
Electronic voting – Question 4

We have a web-based awareness campaign for PID in our country :

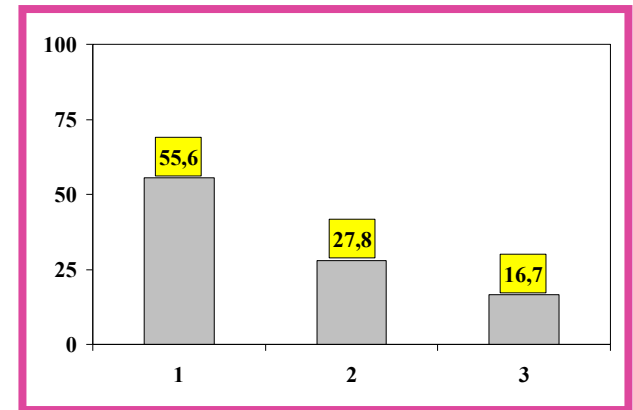
1. yes

2. no

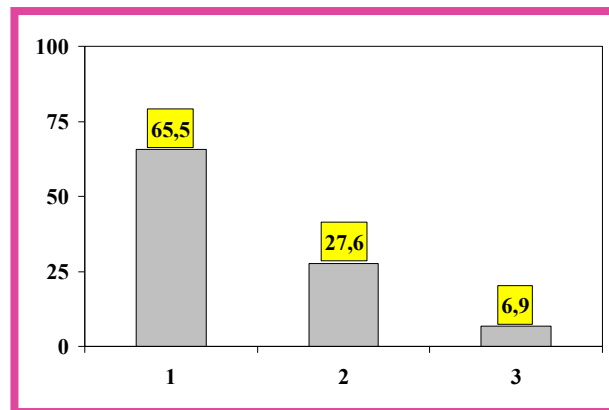
3. I don't know



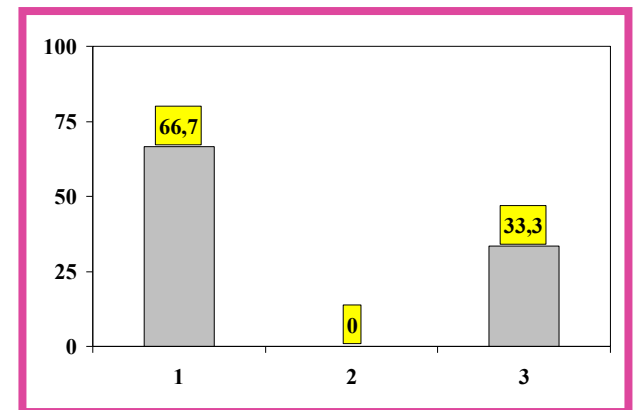
ESID



INGID



IPOPI



SPONSOR

Electronic voting – Question 5

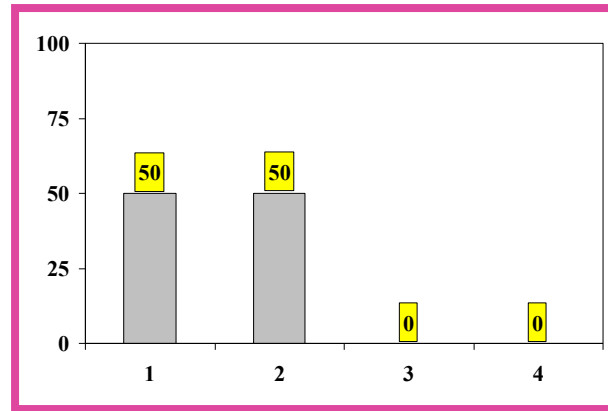
I think it is important to have a web-based awareness campaign for PID in my country :

1. yes, very important

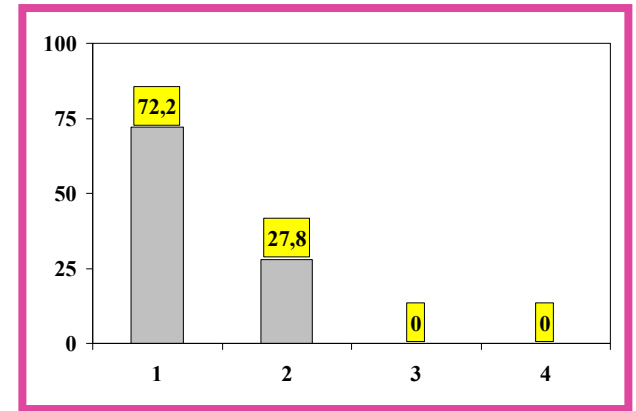
2. it would be nice

3. not really

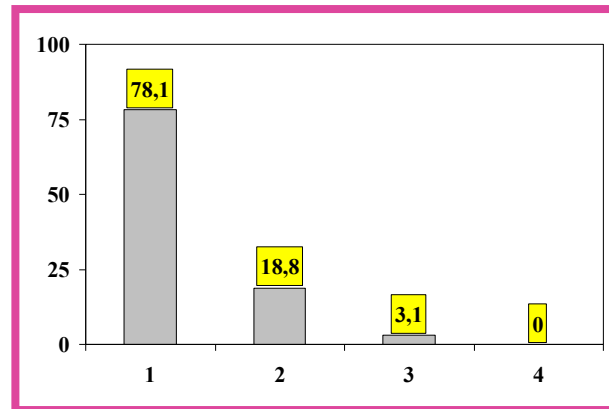
4. no, it is useless, a waste of time and money



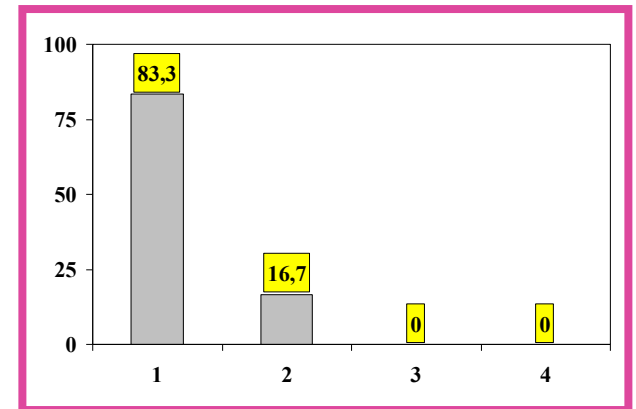
ESID



INGID



IPOPI



SPONSOR

European Immunoglobulin Map

Anna Sediva
ESID

European Immunoglobulin Map

Issues on access to treatment for PID patients in Europe

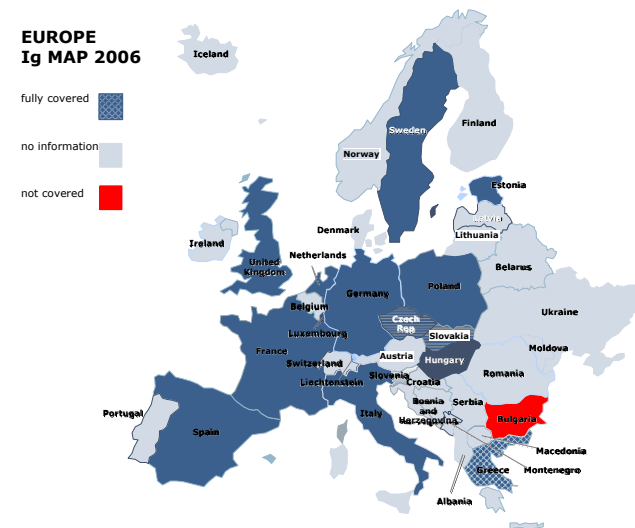
Outcome of questionnaire / survey in European countries

ESID - Anna Sediva, Klaus Warnatz, Helen Chapel

European Immunoglobulin Map

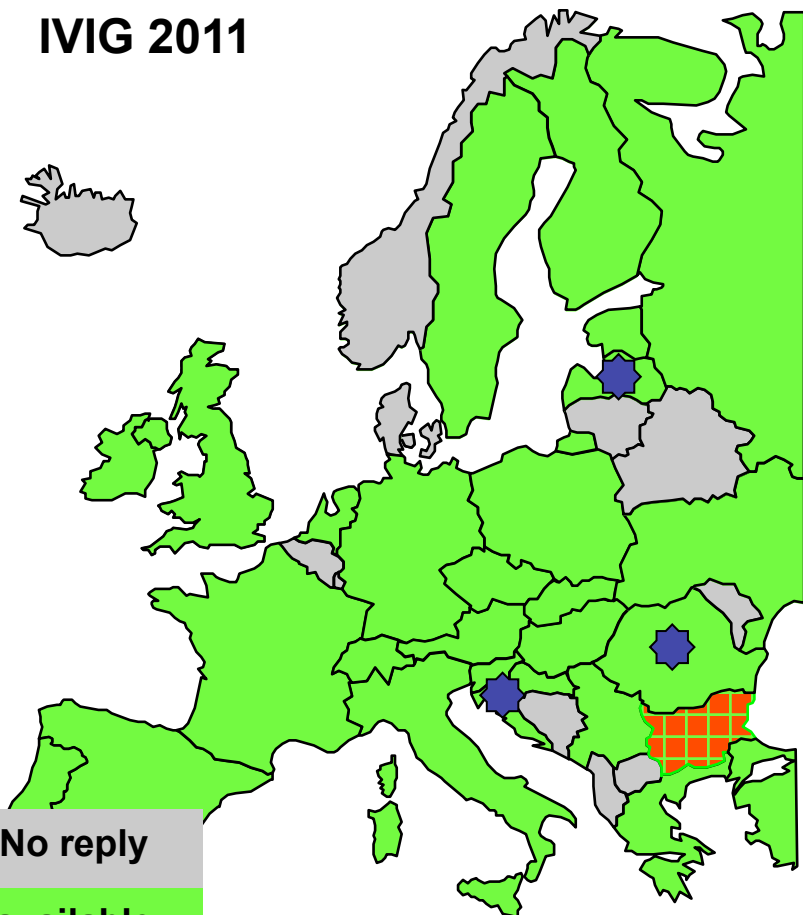
Goals

- to create an overview on availability of immunoglobulin and other PID treatments in European countries
- to monitor progress and improvement
- to use the „European Immunoglobulin Map“ as a tool for negotiations with EU/national authorities in order to reach full availability of treatment for each PID patient

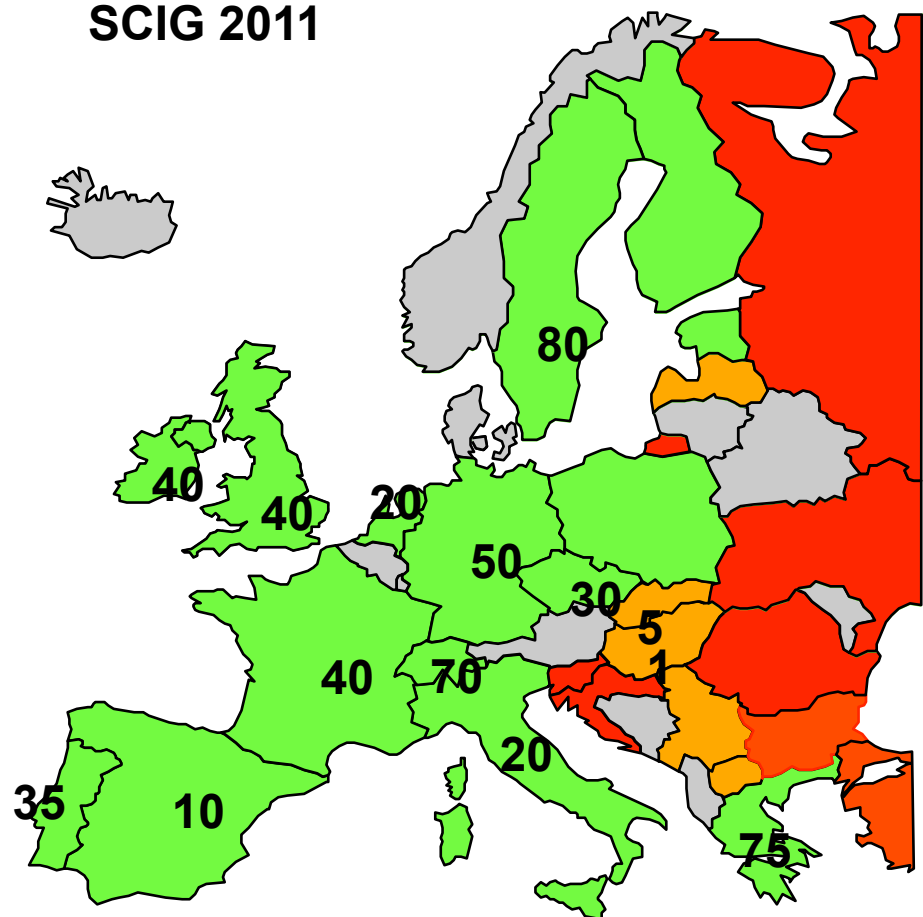


EUROPE IMMUNOGLOBULIN MAP

IVIG 2011



SCIG 2011



Comments:

N percentage of SCIG substitution

No reply

available

Available
but not
used much

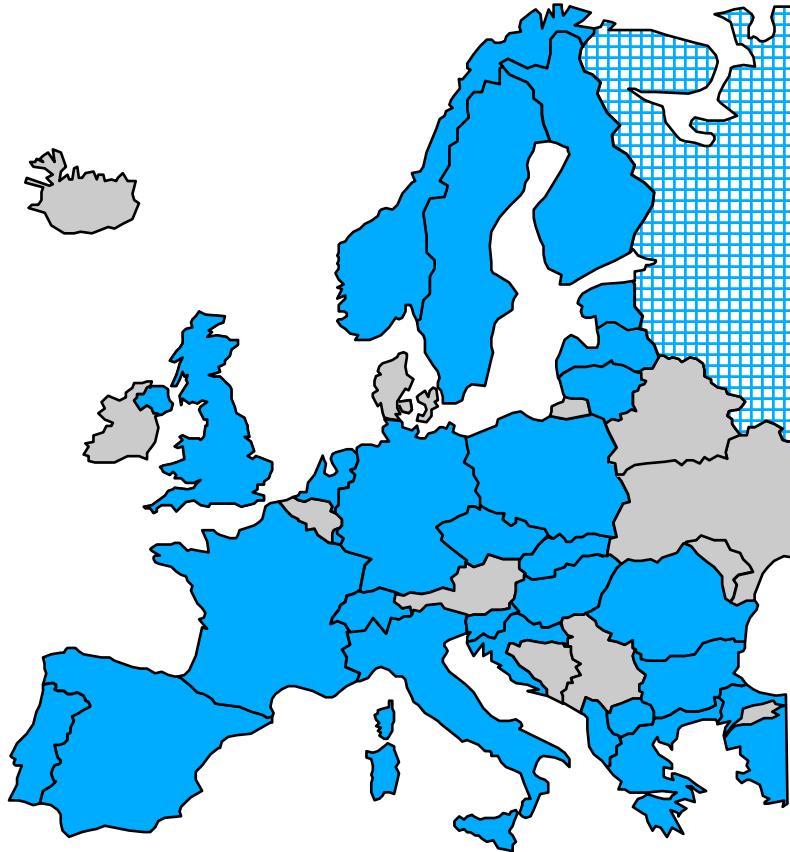
Unavailable



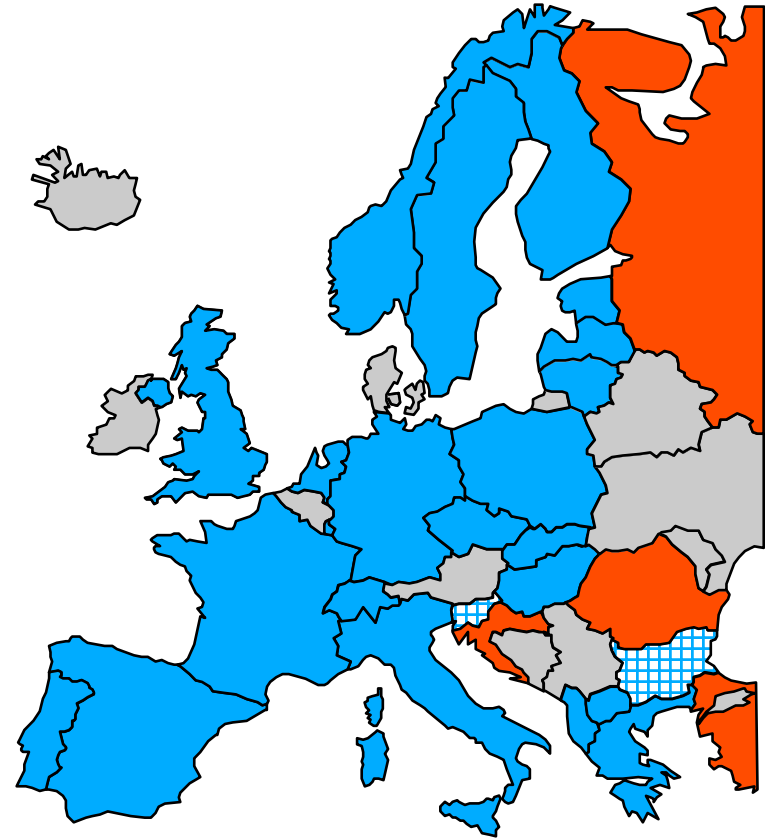
only one product

EUROPE IMMUNOGLOBULIN MAP 2012

IVIG 2012



SCIG 2012



EUROPE 2012

IVIG/SCIG ratio

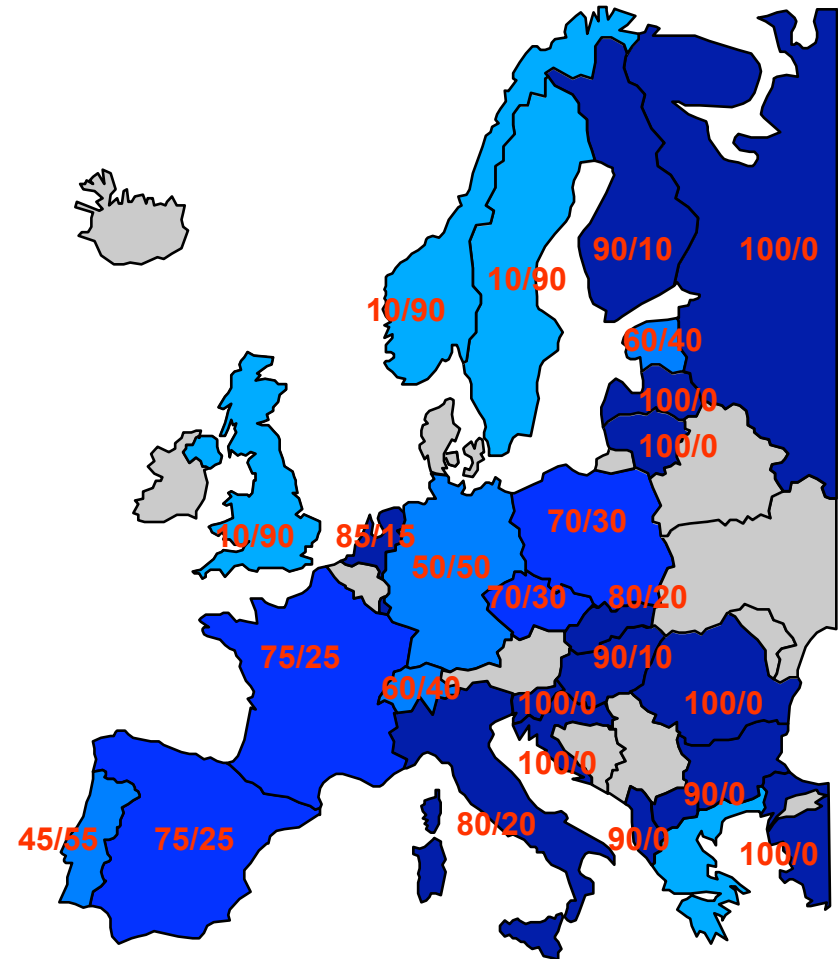
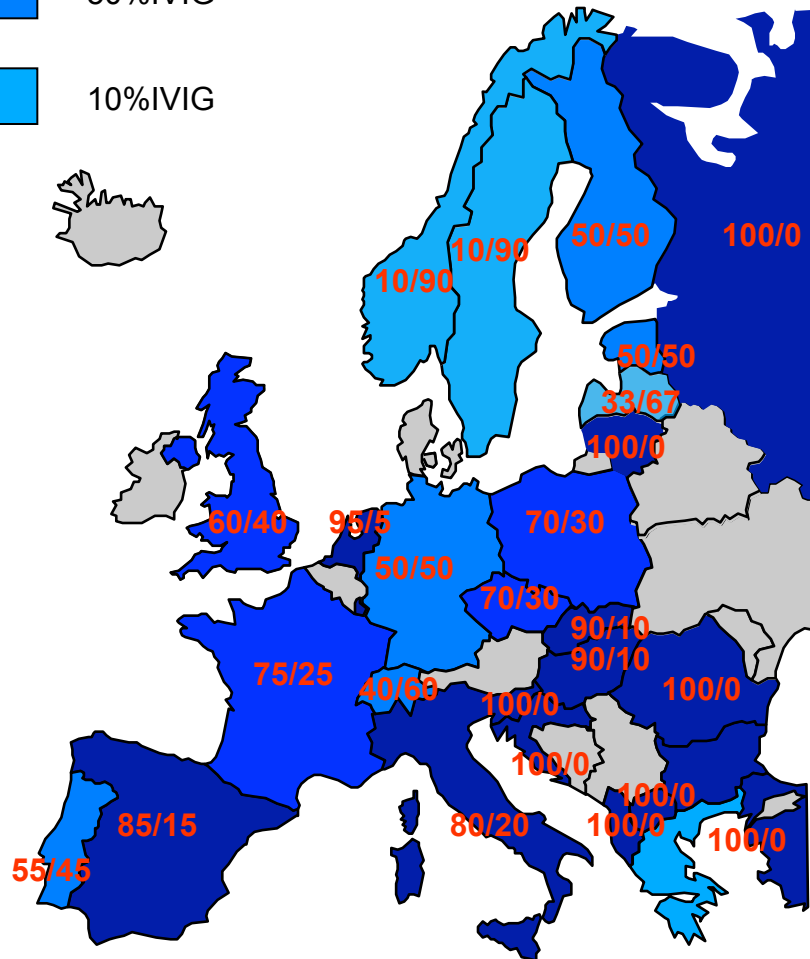
100%IVIG

50%IVIG

10%IVIG

adults

children



Electronic voting – question 6

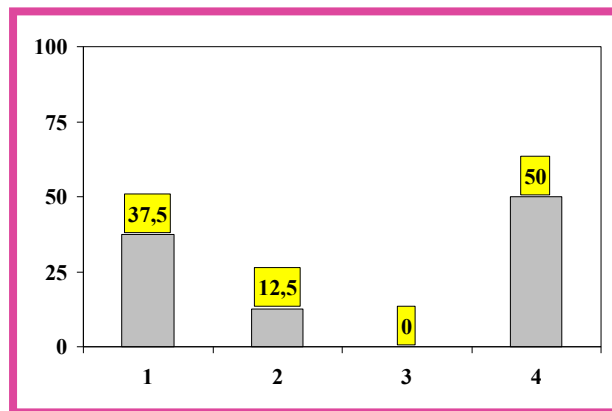
I think immunoglobulins will be available for **all** PID patients in Europe by 2020:

1. yes, in Western Europe

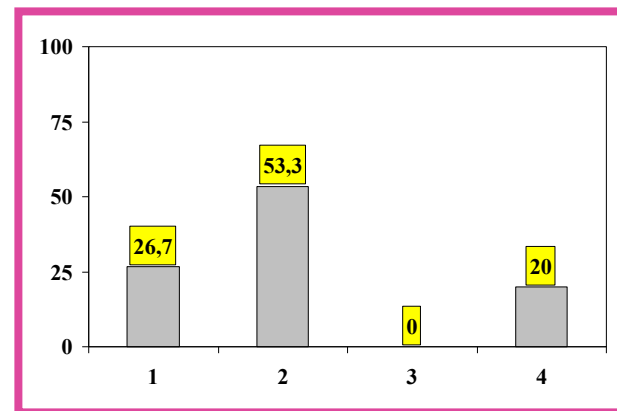
2. yes, all over Europe

3. no

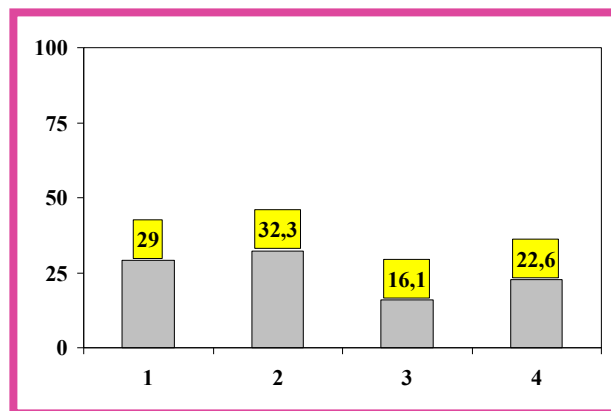
4. I don't know



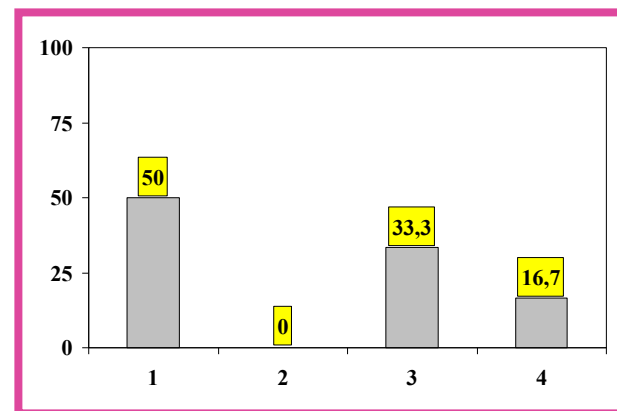
ESID



INGID



IPOPI

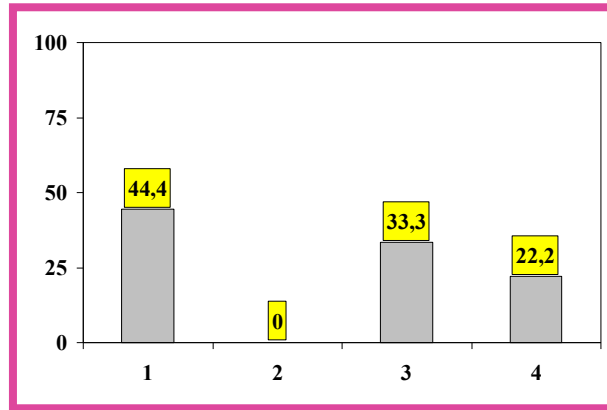


SPONSOR

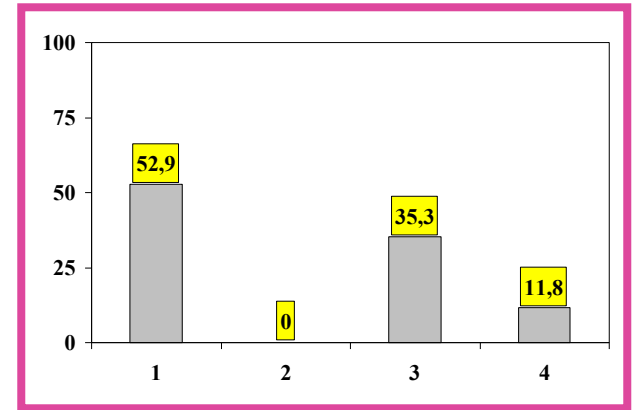
Electronic voting – question 7

I think
immunoglobulins
will -by 2020-
preferentially
be used as:

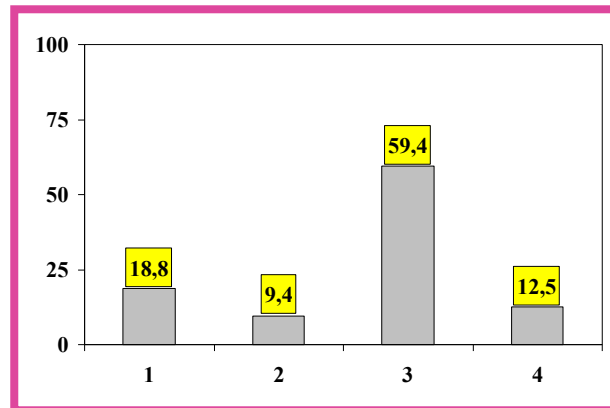
1. SCIG
2. IVIG
3. Equally
4. I don't know



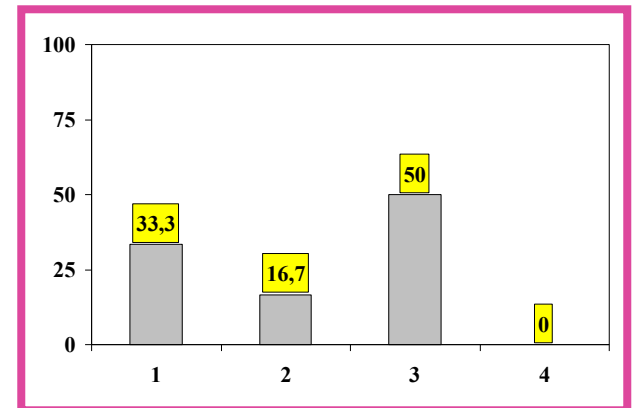
ESID



INGID



IPOPI



SPONSOR

World PI Week 2012

Jose Drabwell
IPOPI

WORLD PRIMARY IMMUNODEFICIENCY WEEK



World Primary Immunodeficiency Week 22 – 29 April 2011 and 2012

- ☐ Global awareness campaign
- ☐ All PID stakeholders
- ☐ Doctors, patients, nurses, industry
- ☐ 28 – 2011 and 32 – 2012 (13 and 17 IPOPI)
- ☐ Media outreach campaigns
- ☐ Medical & public awareness campaigns
- ☐ Advocacy campaigns
- ☐ Targeted events
- ☐ Publications / Scientific editorials
- ☐ Arabic, German, Italian, Polish, Portuguese, Spanish, Serbian



Participating Countries

Argentina	Australia	Belgium
Brazil	Canada	Colombia
Czech Republic	Egypt	France
Germany	Greece	Hungary
India	Iran	Italy
Japan	Mexico	Morocco
Netherlands	Peru	Poland
Portugal	Puerto Rico	Serbia
Slovakia	South Africa	Spain
Sweden	Turkey	UK
USA	Venezuela	



WPIW Mission

Drive **recognition** of primary immunodeficiencies (PI) as an increasingly important disease group;

Increase **understanding** amongst **medical professionals**, researchers, nurses, patients, school teachers, day care employees and the public;

Stimulate efforts to improve **recognition, diagnosis, treatment** and **quality of life** of people living with PI world-wide;

Encourage **health authorities** to use awareness materials produced by IPOPI and other stakeholders to promote timely **diagnosis** and **treatment**;

Promote the model of combining **physician education** and **global awareness** with the infrastructure to diagnose and treat PI.



WPIW 2012 Poster



World PI Week

22nd - 29th April 2012

Change the lives of millions this week.
Speak out about primary immunodeficiencies (PI)
and help us diagnose and bring access to the right
treatment for people living with PI.



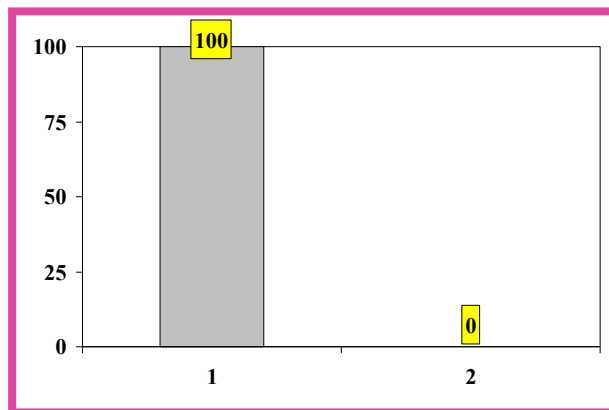
Electronic voting – question 8

WHAT IF?

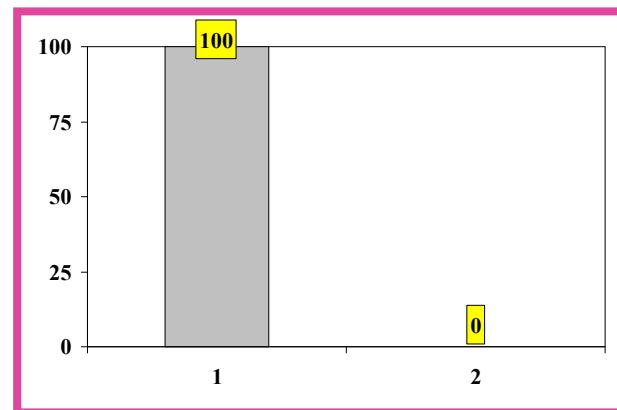
All the stakeholders in each country collaborated in this campaign?

Would this then make a real difference to raising awareness?

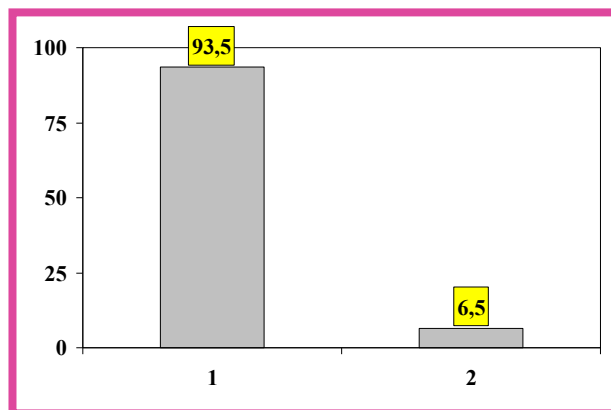
1. YES
2. NO



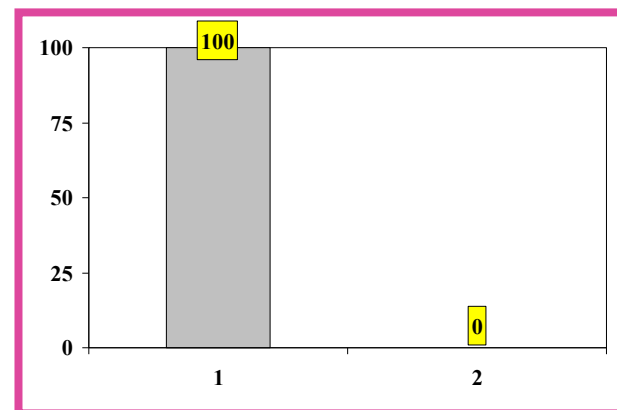
ESID



INGID



IPOPI



SPONSOR



Ways to address other specialists / specialties

Mikko Seppänen
ESID

Consulting other specialties – do our colleagues have a chance to be aware of PIDDs?

- 16 standard textbooks, various specialties
- Some textbooks still lack chapters on PIDDs
 - When existed, were well written, concise and accurate.
 - With a few positive exceptions, PIDDs were poorly integrated into the remaining body of text and tables.
 - No textbook covered full spectrum of CVIDs syndromic findings, possibly due to space constraints?
 - Inaccuracies on PIDD-related findings were frequent in texts (outside a specific chapter).

Table. Textbooks and their evaluation by one observer

Field	Textbook	Ed./ Authors	Ed.	Year	Pages	Q1	Q2	Q3	Personal note
General Medicine	Goldman's Cecil Medicine	Goldman et al.	24th	2011	2672	Yes	-	(+)	
	Harrison's Principles of Internal Medicine	Longo et al.	18th	2011	4012	Yes	(+)	(+)	Surprisingly well integrated for a general text
Dermatology	Andrews Diseases of the Skin	James et al.	11th	2011	968	Yes	-	(+)	
	Rook's Textbook of Dermatology	Burns et al.	8th	2010	4432	Yes	+	(+)	One of the best-integrated textbooks!
Endocrinology	Williams Textbook of Endocrinology	Melmed et al.	12th	2011	1920	No	-	-	CVIDs not mentioned even with celiac, only found APECED, IPEX, Omenn's, GHDIII with hypogammaglobulinemia, and thymoma covered?
Gastroenterology	Yamada's Textbook of Gastroenterology	Yamada et al.	5th	2008	3712	Yes	-	(+)	CVIDs covered most comprehensively (?) in specific chapter, but missing in general text in e.g. cholangiopathies, IBDs. For example IPEX mentioned in 2 lines only
	Slisenger and Fortran's Gastrointestinal and Liver Disease	Feldman et al.	9th	2010	2480	No	-	-	PIDDs poorly covered with the exception of 2 chapters discussing malabsorption, CVIDs missing in IBDs, in cholangiopathies only "immunodeficiency" or "X-linked agammaglobulinemia" listed. Celiac association with CVIDs only in refractory celiac.
Hepatology	Schiff's Diseases of the Liver	Schiff et al.	11th	2011	1264	No	-	-	CVIDs mentioned in regenerative nodular hyperplasia (table), and liver granulomas (2 lines), e.g. when discussing Ig measurements no possibility of hypogammaglobulinemia mentioned
	Hepatology A Clinical Textbook	Mauss et al.	2nd	2010	546	No	-	-	Found no reference to PIDDs.
Hematology	Williams Hematology	Kaushansky et al.	8th	2010	2460	Yes	+	(+)?	Well integrated, would benefit from CVIDs figures?
	Wintrobe's Clinical Hematology	Greer et al.	12th	2008	3232	Yes	+	(+)?	Well integrated, would benefit from CVIDs figures?
Infectious Diseases	Mandell, Douglas and Bennet's Principles and Practice of ID	Mandell et al.	7th	2009	4028	Yes	+	(+)?	A good book, would benefit from CVIDs figures?
Respiratory Medicine	Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders	Fishman et al.	4th	2008	2948	Yes	+	(+)	Would benefit from CVIDs figures? Modern therapy well covered, however in general text e.g. CVIDs and LIP, PIDDs and PCP altogether omitted, CVID according to text "presents in childhood".
	Murray and Nadel's Textbook of Respiratory Medicine	Mason et al.	5th	2010	2400	Yes	+	(+)?	Antibody deficiencies mentioned well even in general body of text. Even though used terminology somewhat vague, a good book!
Rheumatology	Textbook of Pediatric Rheumatology	Cassidy et al.	6th	2010	800	Yes	+	(+)?	One of the best-integrated textbooks! My personal favorite, would benefit from CVIDs figures?
	Rheumatology	Hochberg et al.	5th	2010	2228	No	-	-	Found very few references to any PIDDs, CVIDs mentioned in sarcoidosis (3 lines), use of IVIG in SLE, infections and hypogammaglobulinemia encouraged, in myopathy echovirus and hypogammaglobulinemia mentioned.

Q1-3, see text. Q2-3 represent personal (n=1) evaluation! For Q2: + = well integrated, (+) = quite well integrated, - = poorly integrated, For Q3: + = comprehensive, (+) = brief, truncated, - = very short or lacking altogether

INFECTIONS

Sinusitis

SINUITIIT

- pneumokokki, *Haemophilus*, *Moraxella*
- flunssat komplisoituvat "aina"
- uusivat nopeasti
- vaativat pitkiä kuureja (+/- nenäpolypoosi)

Pneumonias

KEUHKOKUUMEET

- pneumokokki, *Haemophilus*, *S.aureus*
- hoituvat hitaasti
- uusivat
- johtavat nopeasti bronkiektasioihin

Infectious diarrhea

INFEKTIORIPULIT

- *Giardia*, *Cryptosporidium*
- *Salmonella*, *Campylobacter*
- "turistiripuli tulee aina"

Meningitis

MENINGIITIT

- purulentteja
- pneumokokki, meningokokki

Otitis & conjunctivitis

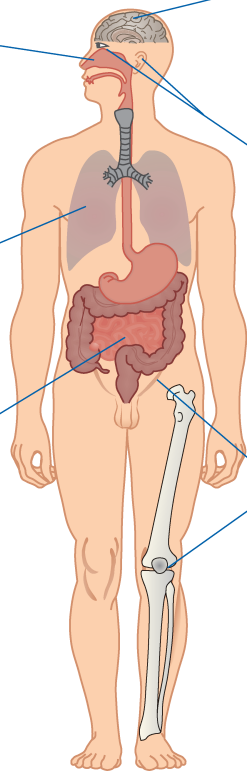
OTIITIT & KONJUNKTIVIITIT

- tavallisia purulentteja aiheuttajia
- uusiutumistaipumus aikuisenakin
- muiden infektioiden kanssa

Other

MUITA

- sepsikset
- nivelinfektiot
- ihoabsessit
- yleensäkin märkäiset infektiot



AUTOIMMUNE DISEASES

Lungs

KEUHKOJEN IMMUUNISAIRAUDET

- astma tai tupakoimattoman krooninen bronkiitti
- lymfocytaarinen interstitiaalinen pneumonia +/- sarkoidoosia muistuttavat muutokset
- muut kuten kryptogeeninen organisoiva pneumonia

Liver and biliary

MAKSA- JA SAPPITIE-SAIRAUDET

- skleroisoiva kolangiitti yleisin, muutkin idiopaattiset kolangiopatiat
- autoimmuunihepatiitti

Gastrointestinal

SUOLISTOSAIRAUDET

- B12-puutos (PsoIAb-)
- villusatrofia (usein KeliAb-, mutta altistava HLA+)
- tulehdukselliset suolistosairaudet
 - Etenkin Crohnin tauti
 - Vaikeasti luokiteltavat koliitit

SICCA

- kuivat silmät
- joskus Sjögren

Eye

KILPIRAUHANEN

- autoimmuunisairaudet
- liika- ja vajaatoiminta, TPOAb+

Thyroid

IMUKUDOS

- suuri perna
- suurentuneet imusolmukkeet
- lymfoomat (etenkin nHL, KLL)

Lymphatic tissue

VERI

- idiopaattinen trombosytopenia, toistuvasti
- autoimmuuni hemolyttinen anemia, toistuvasti
- Evansin sdr (ITP + AIHA)

Blood

IHO

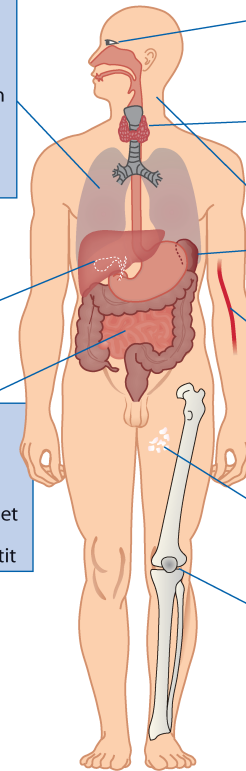
- psoriasis
- vitiligo eli valkopälvi
- alopecia eli pälvikalju

Skin

MUITA

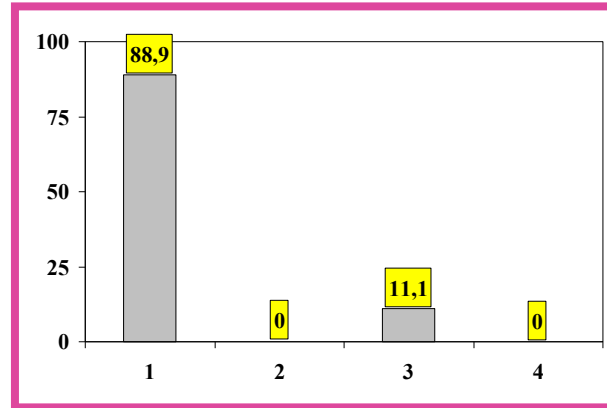
- lastenreuma
- SLE, muita

Other

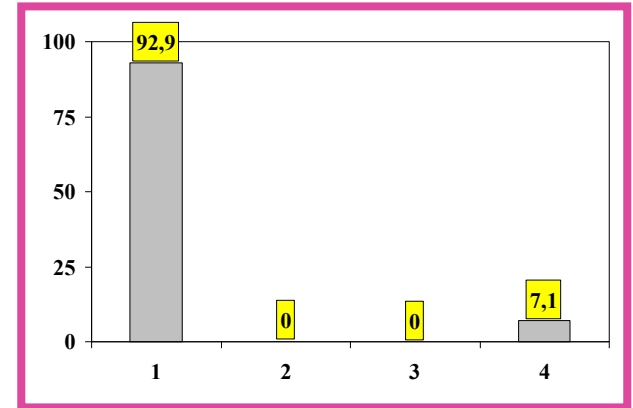


Electronic voting – Question 9

The syndromic nature and variability of CVIDs and their manifestations may not be well covered in textbooks. As shown, Early diagnosis of even the most common life-threatening PIDDs (CVIDs) may be delayed and PIDD physicians may have difficulties in communicating with colleagues in other fields of medicine due to omissions in standard textbooks.



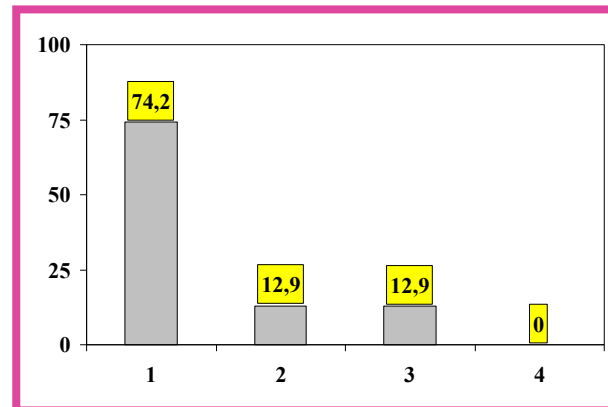
ESID



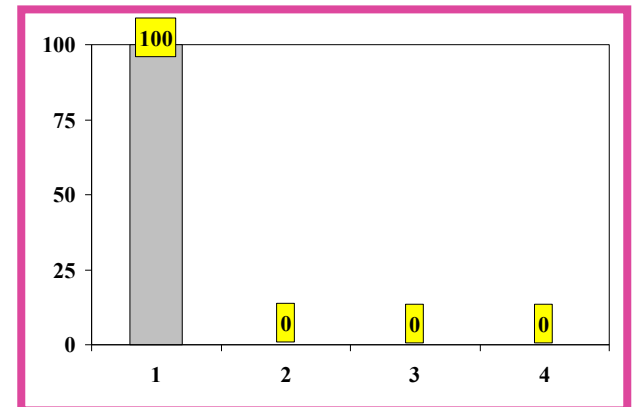
INGID

To promote learning, antibody deficiencies should be described in textbooks with the aid of concise figures:

1. yes, I agree
2. maybe
3. probably won't help
4. no, that won't work



IPOPI

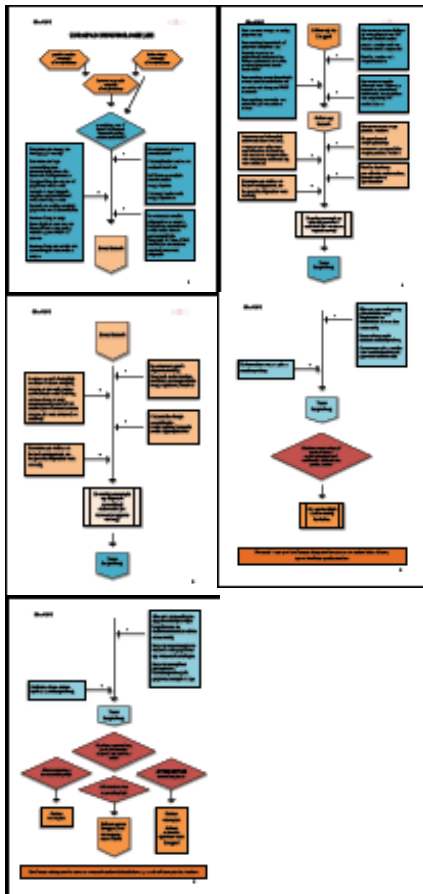
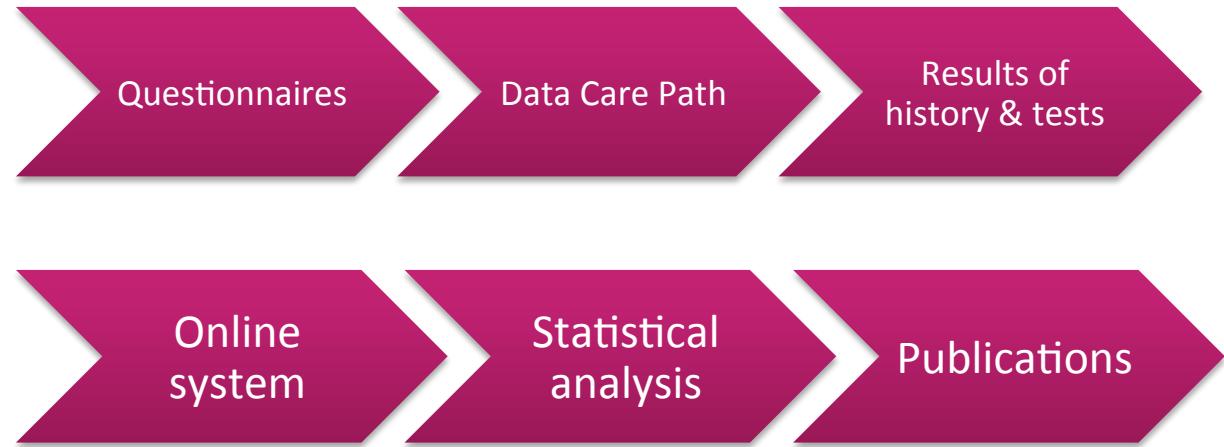


SPONSOR

“Care Path for Immunodeficiency” in general hospitals

Esther de Vries
ESID

in general hospitals



Laboratorium klinische chemie en hematologie			
VBB diff eenmalig	Clear	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nee	1
VBB diff 2x per week gedurende 6 weken (regel vervolgsafspraken)	Clear	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nee	1
BSE	Clear	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nee	1
CRP	Clear	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nee	1
lymfocytensubsets beperkt protocol (maak afspraak met laboratorium)	Clear	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nee	1
lymfocytensubsets uitgebreid protocol (als beperkt + extra; regel afspraak met laboratorium)	Clear	<input type="radio"/> ja <input type="radio"/> nee	1
IgG, IgA, IgM	Clear	<input checked="" type="radio"/> ja <input type="radio"/> nee	1
IgG	<input type="text"/>		1
IgA	<input type="text"/>		1
IgM	<input type="text"/>		1
IgG is	Clear	<input type="radio"/> een dalspiegel bij substitutie <input type="radio"/> anders bij substitutie <input type="radio"/> zonder substitutie <input type="radio"/> onbekend	1

[illegible]

Education through distance learning strategies

Peter Vickers

INGID

Education through the internet and other distance learning strategies

DR. PETER VICKERS

WHY?

- ✖ The cheapest and easiest way to communicate and interact with the highest number of people.
- ✖ Can easily allow for two-way dialogue.
- ✖ Can utilise many types of media – oral, written word, pictures/diagrams, animation.
- ✖ Proven method of teaching and involving people in diverse and distant countries/communities.
- ✖ Can be tailored to individual needs.

WHAT?

- ✗ Sound/visual lectures, e.g. Immune Deficiency Foundation
- ✗ Interactive teaching programmes, e.g. <http://ig.clinicalcommunities.net>
- ✗ Interactive information giving/receiving
- ✗ Self-help groups
- ✗ Professional/patient organisations/groups, e.g. INGID
- ✗ Educational establishments, e.g. University of Hertfordshire
- ✗ In-hospital/medical centre teaching
- ✗ On-line groups/on-line case studies, e.g. LinkedIn
- ✗ Skype

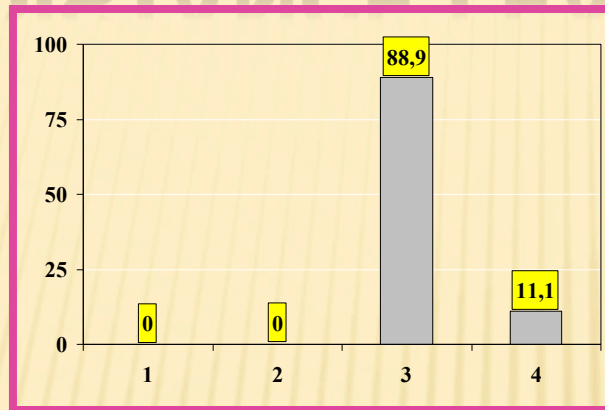
WHAT TO CONSIDER?

- ✗ Access to equipment and electricity to run the equipment.
- ✗ Technophobia.
- ✗ Different languages.
- ✗ Cost.
- ✗ Time.
- ✗ Standardisation/credibility of information.
- ✗ Regular updating.
- ✗ Enthusiasm.

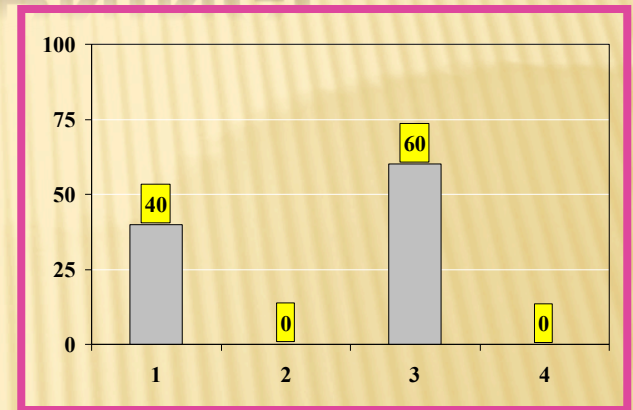
Electronic voting – Question 10

OPINION - DISTANCE LEARNING:

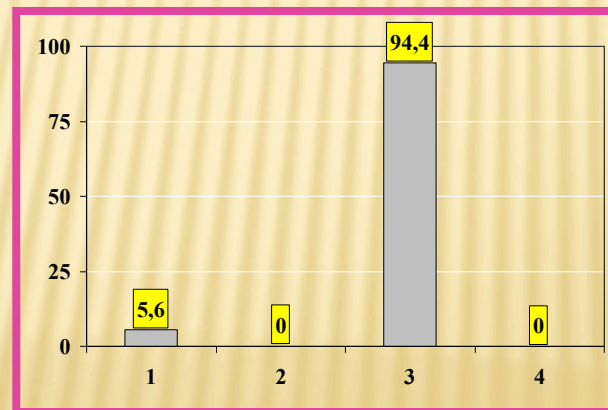
1. is the only way forward for the dissemination of information about immunology and PID.
2. is a waste of time
3. could be very useful as long as it is combined with face-to-face teaching
4. has not totally convinced me, but I am prepared to try it.



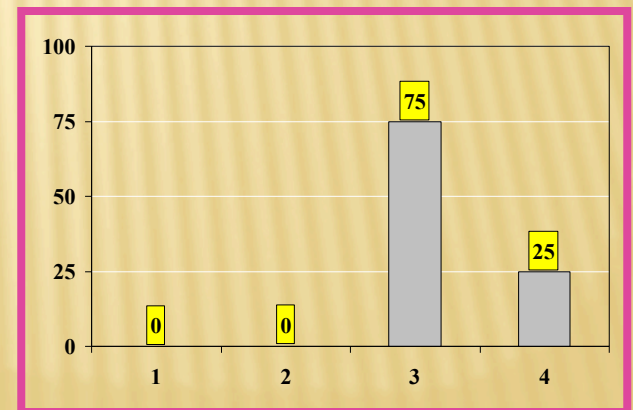
ESID



INGID



IPOPI



SPONSOR

How to organize awareness with limited resources

Lokman Mohd Noh
ESID

How to organize awareness when limited resources are available

LOKMAN MOHD NOH

Pediatric Immunologist , previously University Science Malaysia

Many countries in South East Asia would encounter limitation of resources.

Malaysia, population 28,728,607 (July 2011 est.); **0-14 years: 29.6%**

PID estimates that significantly affects health (based on prevalence of 1: 8,000- 10 ,000)¹

Malaysia expected → 2900 - 3500 PID patients

(Singapore 2.7 per 100,000)Lim *etal* 2003

My PIN diagnosed 150 PID up to Apr 2012

2 clinical Immunologist (1 per 14mill); Infectious disease consultant (19) in 2009.

Ped immunologist: Ped Infectious Diseases specialist [1: 10]

Tertiary clinical immunology lab 3 (Penang, KL, Kota Bharu)

Hospital with tertiary facilities for PID clinic - 3.

1.European PID Expert group. Chair Jorgo Chatzimarkakis 2009

Strategy- collaborative effort

Local (NPII- My PIN)

- 1987-1993 1 ped immunologist & 1 immunopathologist [HKL(patient care) & IMR(Lab)]
- 1994-1999 (1 ped Imm(LMN)& 1 lab Immu) HUSM & Lab
- 2007-2011 (2 ped Immunologists(LMN+AHAL)). AMDI Penang/UPM Serdang
- 2007 Nat PID initiative (NPII) ` interactive cooperation clinician & Immunopath & lab scientist
- 2009 Malaysian primary immunodeficiency network (MyPIN) replacing NPII
- *Activity: Pediatricians & Ped Infectious Dis Specialist refers to 3 centres: a) H Sg Petani*
 1. *b) H USM Kota Bharu (a& b) LMN as visiting*
 - c) H K Lumpur (AHAL & LMN)*

Awareness creation ; meetings Ped Soc

- *Immunological society*
- *Media / books /proceedings*

International (NACLIS)

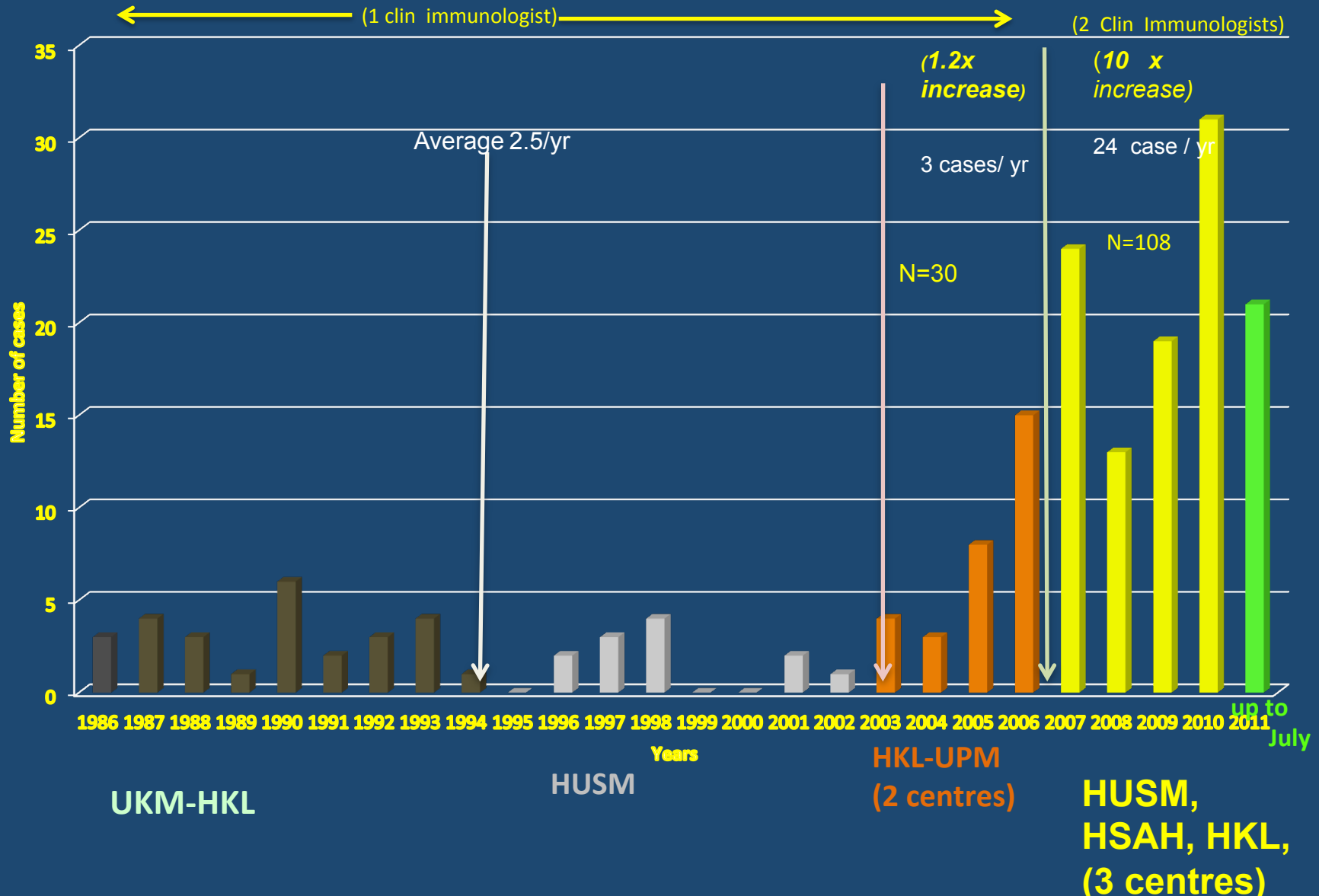
National clinical Immunology symposium

- Sponsored Univ Sains Malaysia, co host Malayan Society Allergy & Immunology
- Invited guest faculty from HK , UK & Australia to above symposium yearly since 2009
- *Difficult cases are discussed with invited Guest during a dedicated sessions*
- *assistance from referred labs for special test*

DIRECTION :

- To get clinical immunology subspecialty credentialled & to allow training g program part local /Overseas
- Getting critical mass of clinical/physician immunologists & immunopathologists
- Building tertiary infra structures
- Collaborative research

Total number of PID cases from 1986-2011



PID occurs in South East Asia but resources are limited

1. Create awareness (Local bodies with ESID)
2. Generous support (clinical & investigations)
With Institutions , with potential for collaboration
3. Teaching stints in countries with limited resources supporting
specialty program
As areas of interest or on its own.

PROVOKING STATEMENT

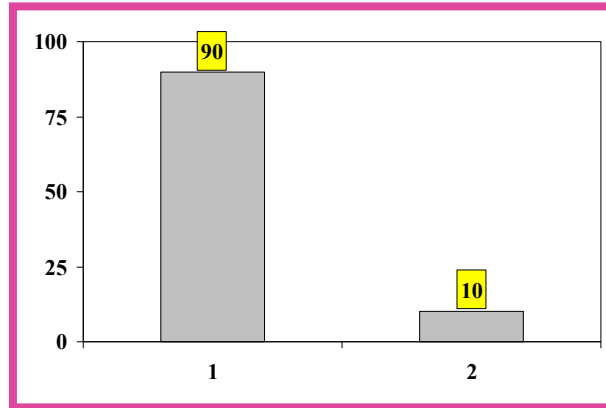
- PID occurs in S E Asia /ASEAN region with a population of almost 500,000 million.
- The morbidity and mortality of PID is high especially with delayed recognition.
- Coupled with limited resources the situation could be catastrophic for the PID patient.
- The ESID group has led the way by having initiated this workshop, more could be done to assist in providing improved care for their PID patients

Electronic voting – Question 11

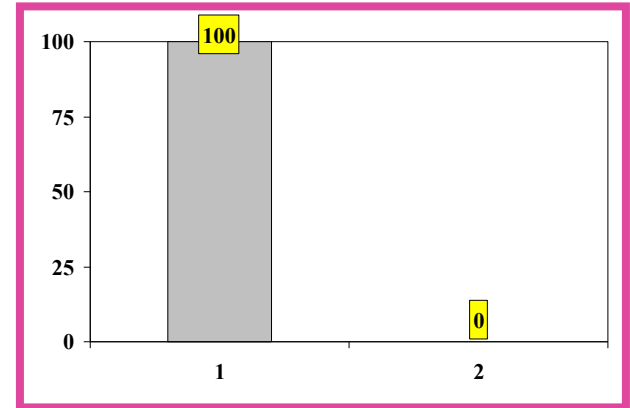
ESID / INGID / IPOPI can help to change PID awareness and care in countries like Malaysia:

1. yes

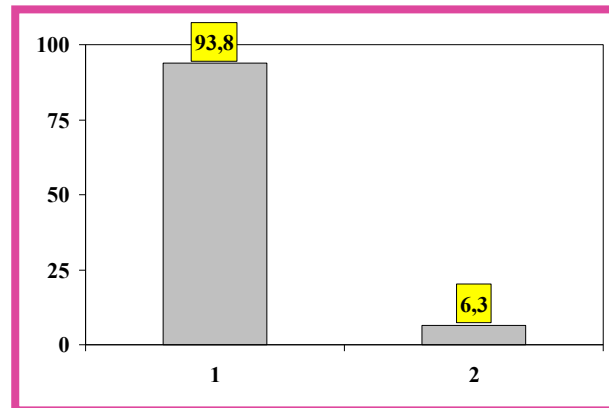
2. no



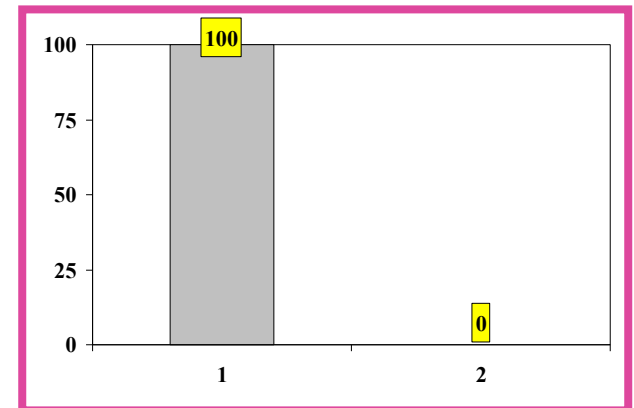
ESID



INGID



IPOPI



SPONSOR

Everyone

Let's work together to define
suitable signals for awareness

- **Discussion!**

Esther de Vries

e.d.vries@jbz.nl

esid@estherdevries.nl

www.estherdevries.nl

Anna Sediva

anna.sediva@lfmotol.cuni.cz

Jeroen BOSCH  ZIEKENHUIS

Thank you for your attention!

