



PIDcare

Nationellt kvalitetsregister
för primär immunbrist ●

Årsrapport

2019



Innehåll

Inledning	1
Styrgrupp och registerhållare	2
Verksamhet 2019.....	3
PROM - Hälsodagboken	4
Internationella samarbeten	4
Effekter av registrets insatser på vården.....	5
Forskningsaktivitet under året.....	6
Samverkan med patientorganisationen	6
Anslutningsgrad	7
Täckningsgrad	8
Kvalitetsmått.....	10
Processmått	10
Resultatmått	10
Resultat – Alla aktuella patienter i PIDcare	11
PROM – Självs kattat hälsostatus EQ-5D	16
Resultat CVID	17
Avskrivna och avlidna.....	20
Datakvalitet.....	21
Hemsidan	21
Bilaga 1: Processmått – Redovisning per klinik.....	22
Andel patienter i PIDcare där diagnos är registrerad	22
Andel med registrerad immunglobulinbehandling.....	23
Andel med S-IgG-värde ej äldre än 15 mån (CVID, XLA).....	24
Andel med registrerat S-IgG-värde (övriga diagnoser).....	25
Andel med registrerat FEV1-värde ej äldre än 4 år (CVID, XLA).....	26
Andel med registrering av organmanifestationer (CVID)	27
Andel som för symtomdagbok via Hälsodagboken (CVID)	28
Andel med provtagning för CVID-lymfocytpanel (CVID).....	29
Andel som utretts med HRCT/CT-thorax-buk (CVID, XLA).....	30
Bilaga 2: Resultatmått – Redovisning per klinik.....	31
Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (CVID, XLA)	31
Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (övr immgl-behandlade patienter).....	32
Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV1-värde ≥70% (CVID, XLA).....	33
Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV1-värde ≥70% (övriga dg).....	34
Andel med bronkiektasiutveckling efter fastställd immunbristdiagnos (CVID)	35
Andel med <4 antibiotikakurer/år (CVID)	36
Andel med EQ5D-vas >60.....	36

Inledning

PIDcare är ett kvalitetsregister för vuxna och barn med primär immunbrist vars syfte är att förbättra vården för personer med primär immunbrist genom analys av insamlade data. Målet är att alla skall få lika vård i hela landet i enlighet med de nationella riktlinjer för utredning, behandling och monitorering som finns framtagna för personer med primära immunbrister. Det finns också möjlighet att registrera vissa sekundära antikroppsbrister.

Registret ger möjlighet att på klinik- och riksnivå mäta följsamhet till de nationella riktlinjerna för patienter med primära immunbristtillstånd. Varje ansluten enhet kan i realtid få ut information, vilket ger möjlighet att upptäcka förbättringsområden lokalt på varje klinik.

Data hämtas från journalen/lab-systemen och kompletteras med de data patienten själv registrerar via den webbaserade Hälsodagboken.

Inom diagnosgruppen primära immunbrister finns såväl extremt sällsynta sjukdomar som sjukdomar som är relativt vanliga. I dagsläget finns mer än 400 diagnoser definierade. I PIDcare registreras för närvarande nio diagnosgrupper med 40 sjukdomar. En del av dessa sjukdomar har ett flertal undergrupper. De sällsynta sjukdomar som ännu inte finns som val i PIDcare kan registreras under kategorin "övrigt". De många sjukdomarna med rubbningar i olika delar av immunförsvaret gör att registret innehåller många olika variabler och följaktligen är inte alla variabler relevanta för alla sjukdomar. Registret är ännu inte helt färdigbyggt för alla sjukdomar.

Under 2019 har de främsta satsningarna för PIDcare varit:

- *Omarbetning av kvalitetsindikatorerna för ökad tydlighet och mätbarhet*
- *Definition av täckningsgrad för registret och täckningsgradsanalys*
- *Ökad täckningsgrad för diagnosen CVID och XLA*
- *Forskningsgruppens arbete*
- *Registerutveckling*

I denna rapport redovisas resultat från 2019. I vissa fall inkluderas data från 2020, t ex i täckningsgradsredovisningen. Det beror på att landets näst största klinik, när det gäller antalet patienter med CVID, ökade sin registrering strax efter årsskiftet 2019/2020. Eftersom detta ger stor påverkan på registrets täckningsgrad vill vi inkludera detta i redovisningen.

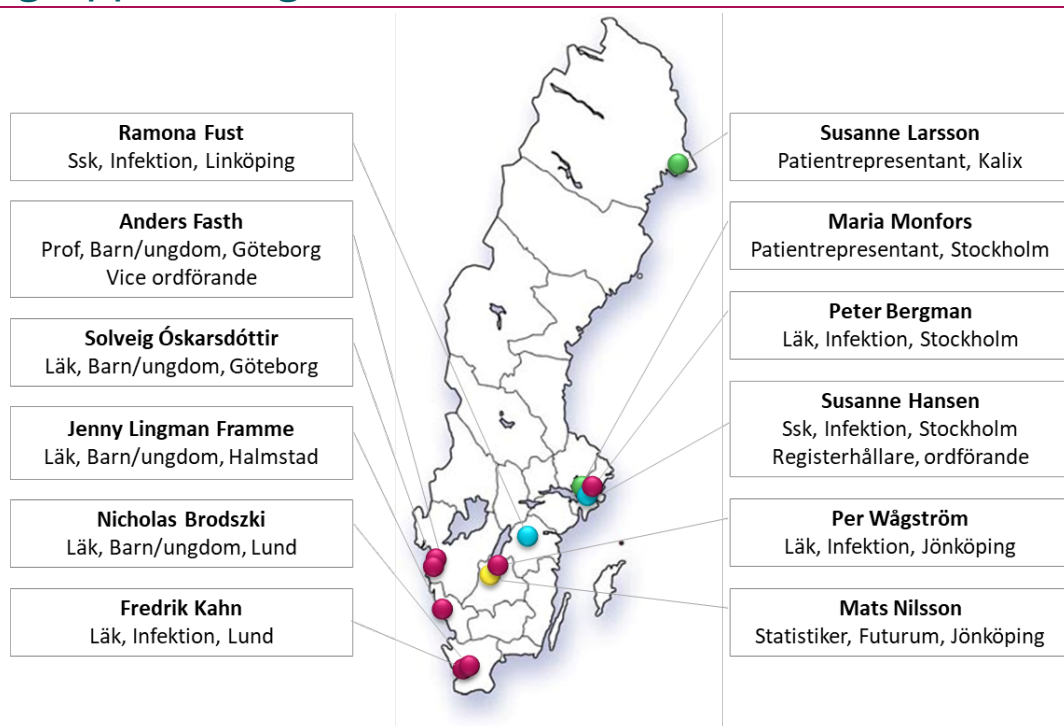
De flesta data i PIDcare registreras manuellt vilket medför att de ofta förs in med viss fördröjning. Vanligt är att uppdatering sker inför att en patient ska besöka sin mottagning. Alltså kan det dröja flera månader in på det nya året innan föregående års datainsamling är komplett. De flesta patienter i PIDcare följs på infektionskliniker och nu i samband med covid-19 har den ökade arbetsbelastningen där medfört att datainsamlingen inte har hunnits med.

Registret är kostnadsfritt att använda för klinikerna. Plattform: RealQ, version 3.5, Health Solutions. CPUA: Region Jönköpings län. RCO: Registercentrum SydOst.

För PIDcare:s styrgrupp, september 2020

Susanne Hansen
Registerhållare

Styrgrupp och registerhållare



Beskrivning av styrgruppen

Namn, yrke, specialitet, arbetsplats	Funktion i PIDcare	Övrigt
Susanne Hansen , sjuksköterska Infektion, Karolinska Universitetssjukhuset	Registerhållare/ordförande, superadministratör	Ordförande i SISSI ¹
Anders Fasth , prof, barnläkare, Drottning Silvias B&U-sjukhus	Vice ordförande	
Per Wågström , Öl, infektionsläkare, Ryhovs länssjukhus	Ledamot, superadministratör	
Fredrik Kahn , Öl, infektionsläkare, Skånes universitetssjukhus	Ledamot, forskningsgruppen	
Mats Nilsson , Futurum Jönköping	Statistiker, PROM/PREM-ansvarig	
Maria Monfors , Patientrepresentant, Täby	Ledamot, patientrepresentant	Ordförande i PIO ²
Susanne Larsson , Patientrepresentant, Kalix	Ledamot, patientrepresentant	
Sólveig Óskarsdóttir , Öl, barnläkare, Drottning Silvias B&U-sjukhus	Ledamot	
Nicholas Brodzki , Öl, barnläkare, Skånes universitetssjukhus	Ledamot	Ordförande i SLIPI ³
Peter Bergman , Bitr Öl, Infektion, Karolinska Universitetssjukhuset	Ledamot, forskningsgruppen	
Ramona Fust , sjuksköterska, Infektion, Universitetssjukhuset i Linköping	Ledamot	
Jenny Lingman Framme , Öl, barnläkare, Hallands sjukhus, Halmstad	Ledamot	

Förändringar i styrgruppens sammansättning under 2019:

Namn, yrke, specialitet, arbetsplats	Förändring
	Inga förändringar under perioden

¹ SISSI, Sveriges Immunbristsjuksköterskors Intresseförening

² PIO, Primär Immunbrist Organisationen (patientförening)

³ SLIPI, Sveriges Läkares Intresseförening för Primära Immunbrister

Verksamhet 2019

Styrgruppsmöten

Styrgruppen har under året haft fyra möten, två fysiska möten i Stockholm och två webbmöten.

Styrgruppsarbete

Arbetet har fokuserat på:

- Omarbetning av kvalitetsindikatorerna för ökad tydlighet och mätbarhet
- Omarbetning av täckningsgradsdefinitionen för registret
- Täckningsgradsanalys
- Fortsatt arbete för ökad täckningsgrad för diagnosen CVID och XLA
- Forskningsgruppens arbete
- Fortsatt arbete med utvecklingen av hemsidan

Registerutveckling

Under året har följande tillkommit/reviderats:

- Laboratorievärden/undersökningsresultat: Tillägg: β 2- μ globulin för patienter med CVID.
- Tillägg: S-IgD och Serum Amyloid för patienter med autoinflammatoriska sjukdomar.
- Revidering: Ändring av vilka utfallsmått för spirometri som ska registreras.
- Revidering: Ändring av registreringen av genetisk utredning – helgenomsekvensering gällande kända immunbristgener.
- Nya variabler gällande livskvalitet: Behandlings- och sjukdomsbörda.
- Ny läkemedelsmodul för immunsupprimerande läkemedel. Påbörjat 2019, färdigt 2020
- Diverse buggrättningar och mindre justeringar.
- Underlättande av patientöverföringar mellan klinikerna. Påbörjat 2019, färdigt 2020.

Övriga aktiviteter

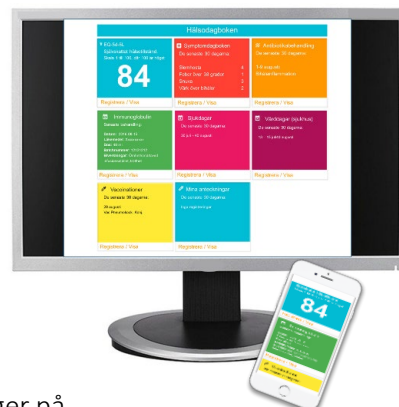
- Klinikutbildningar på infektionskliniker:
 - Umeå 24 januari, Uppsala 29 maj, Helsingborg 1 oktober (web-möte)
- Användarmöte 8 maj, heldagsmöte förlagt till Stockholm
- Information om PIDcare i PIO:s medlemstidning
- Redovisning av resultat, demonstration av registret m.m. på SISSI-/SLIPI- konferens⁴ i september

⁴ Konferens anordnad av föreningarna för läkare och sjuksköterskor som arbetar med PID-patienter

PROM - Hälsodagboken

Arbetet med att implementera Hälsodagboken, den webbaserade online-dagboken där de data patienten rapporterar in automatiskt förs över till PIDcare har fortsatt. Inloggning sker med mobilt BankID. Aktuell version av Hälsodagboken innehåller:

- Självskattat hälsostatus EQ5D-5L
- Symtomdagbok
- Antibiotikabehandling
- Immunglobulinbehandling (loggbok med biverkningsregistrering och batchnummer)
- Sjukfrånvaro
- Vård dagar på sjukhus
- Vaccinationer



Under 2017 startade ett projekt för att uppdatera dagboken, fokus ligger på användarvänligheten. Projektet pausades under 2018 på grund av bristande ekonomiska resurser. Det har inte funnits möjlighet att återuppta arbetet under 2019. Nästa version kommer bland annat att kompletteras med:

- RAND36
- Fler symtom i symtomdagboken
- Möjlighet att registrera egna symtom
- Möjlighet att ställa in påminnelse om att registrera
- Utskriftsbara rapporter om hälsotillstånd över tid
- Vi kommer även att undersöka möjligheten till inloggning via 1177.se.

Internationella samarbeten

Europeiska register

Under 2019 fortsatte diskussionerna om möjligheten att exportera registerdata till det europeiska immunbristregistret ESID⁵, men de it-tekniska och regulatoriska problemen har ännu inte kunnat lösas.

Inom ramen för ERN-RITA⁶ påbörjades 2019 ett projekt för att skapa ett "Metadataregister för ERN-RITA – MERITA. PIDcare har lämnat ett "Letter of support" och kommer framledes stödja detta och inleda samarbete förutsatt att de legala, etiska och finansiella aspekterna klarläggs.

PIDcare i grannländer

I Finland lanserades PIDcare under 2016 och samarbete pågår, speciellt kring gruppen CVID-patienter med organmanifestationer som är relativt sällsynta. Målet är att när man i finska PIDcare har registrerat majoriteten av CVID-patienterna få ett större underlag vid kvalitetsarbeten och forskning.

Sedan tidigare finns ett beslut om att införa PIDcare i den danska immunbristvården. Detta arbete har dock stannat av.

⁵ ESID, European Society for Immunodeficiencies, esid.org

⁶ European Reference Network – Rare Immunodeficiency, Autoinflammatory and Autoimmune Diseases

Effekter av registrets insatser på vården

Korrekt diagnosättning

Detta sker på varje klinik som börjar gå igenom sina data. Genomgång av behandlingsresultat och läkemedelsanvändning standardiseras på den egna kliniken som jämförs med rikets data.

Ökad jämlikhet och ökad följsamhet till riktlinjerna för vård av PID-patienter

Alla patienter, oavsett vilken klinik i landet de tillhör, har rätt till likvärdig vård. Det gäller t ex kompetens hos vårdpersonal, undersökningar, behandlingsmöjligheter och stöd. Registret bidrar till ökad jämlikhet i landet genom att varje redovisning av resultat från PIDcare i form av rapporter, utskick till klinikansvariga, konferenser etc. gör klinikerna uppmärksamma på vilka värden som är viktiga att följa för patientgruppen.

Återkoppling till klinikerna sker också i form kvalitetsmodulens sammanställningar om hur vissa kriterier i riktlinjerna kring utredning och behandling uppnåtts. Detta ger möjlighet att identifiera förbättringsområden och bedriva kvalitetsarbeten lokalt. Kliniken kan även via sökverktyget leta fram resultat och saknade data på alla variabler ned på individnivå.

Kvalitetsuppföljning underlättas även av att det på ett snabbt och enkelt sätt kan göras systematiska sammanställningar av olika PID-grupper, t ex CVID, för att säkerställa att de når behandlingsmålen med IgG-nivåer etc.

Patientmedverkan

Användandet av PIDcare och Hälsodagboken, vid flera kliniker medfört förändrade arbetssätt där patientens medverkan blivit tydligare. PROM-data har tidigare inhämtats i pappersform (symtomdagbok, infusionsprotokoll m.m.) men i journalsystemen finns ingen möjlighet att få en överblick över dessa data. I och med att patienten har registrerat uppgifterna blir det lättare att ha en dialog om utvärdering av insatta åtgärder och fortsatt vård.

Systematisk uppföljning av patientkohorter

Infektionsklinikerna i Jönköping, Linköping/Norrköping och Kalmar har regelbundna regionmöten. PIDcare har i samband med dessa möten använts som grund för att utvärdera behandlingsresultat, följsamhet till nationella riktlinjer, identifiering av individer som ligger i riskzonen för att utveckla allvarliga komplikationer etc.

Även i Region Skåne genomför Infektionsklinikerna vid Skånes Universitetssjukhus (Lund/Malmö), Helsingborgs lasarett och Centralsjukhuset i Kristianstad regelbundna träffar för diskussion och avstämningar angående behandling och utredning av immunbristpatienter. Vid dessa möten används bland annat PIDcare som underlag för diskussioner.

Regions- och lokala möten för uppföljning och genomgång av patientgruppen och enskilda patienter underlättas av registret. Att genomföra detta utan registret skulle kräva betydligt mer förberedelsearbete.

Verksamhetsutveckling/uppföljning

I Karolinska Universitetssjukhusets nya verksamhetsmodell används kvalitetsmåten från PIDcare kontinuerligt för uppföljning av patientgruppen PID.

Forskningsaktivitet under året

Beviljade datautlämnanden för forskning

Under 2019 har två ansökningar om datautlämnningar inkommit och beviljats.

- Luftvägsinfektioner hos patienter med primär immunbrist.
- Utveckling av ett infektionsindex där man framförallt vill använda data kring antibiotikabehandling.

Påbörjade/avslutade forskningsprojekt

- *Infections in patients with primary immunodeficiency: a retrospective cohort study.* Examensarbete av Läkarstudent Klara Nyman, Lunds universitet, HT2019. Arbetet försvarades framgångsrikt vid Lunds universitet den 17 januari 2020. Data hämtades från PIDcare och fynden ska sammanfattas i en vetenskaplig artikel som kommer färdigställas under 2020.
- *Hälsodagbok som ett instrument för ökad samproduktion av hälsa vid immunbristsjukdom,* C Pettersson et al., Futurum, Region Jönköpings län. Projektet pågår sedan 2019 men har försenats pga COVID-19.
- Under 2019 har ett nordiskt CVID-nätverk med syfte att bl.a. bedriva forskning kring komplikationer av CVID upprättats. För Sveriges del kommer data att hämtas från PIDcare. Representant från PIDcare i nätverket är Peter Bergman, Immunbristenheten, Stockholm.
- *RPHI – FcyR-receptorpolymorfism vid humoral immunbrist,* P Wågström et al. Infektionskliniken Ryhovs Länssjukhus. Multicenterstudie där PIDcare använts vid de deltagande klinikerna till att identifiera patienter som matchar inklusionskriterierna.
- *FUNGEN – Funktionella och genetiska studier av immunförsvaret hos patienter med ökad infektionsbenägenhet,* P Bergman, Immunbristenheten, Karolinska Universitetssjukhuset. PIDcare har använts till att identifiera patienter som matchar studiens inklusionskriterier.
- *En kritisk genomgång av diagnostiska kriterier för CVID (83.8) visar att sammanblandning med XLA (D80.0) och IgG-subklassbrist (D80.3) skett samt att fel diagnos noterades angående CVID hos 9/19.* J Hultberg, examensarbete termin 6, 2017.

Vetenskapliga publikationer och abstrakt vid medicinska konferenser

- Inga publikationer eller abstrakts presenterades under 2019.
- Redovisning av resultat från PIDcare skedde på SLIPI-/SISSI-konferensen i september 2019⁷.

Samverkan med patientorganisationen

PIDcare har samarbete med PIO, Primär Immunbrist Organisationen, som är den svenska patientföreningen för vuxna och barn/vårdnadshavare med olika immunbristtillstånd:

- Patientmedverkan i styrgruppen, två ledamöter.
- Spridning av information/föreläsningar om PIDcare och Hälsodagboken, t ex via PIO:s hemsida, medlemstidning samt vid medlemsmöten.
- Två patientrepresentanter deltar i projektgruppen för uppdateringen av Hälsodagboken 2.0.
- PIO har fortsatt bistå PIDcare i utvecklingen av hemsidan och vid uppdatering av patientinformationsbroschyrerna för PIDcare och för Hälsodagboken.

⁷ Konferens anordnad av föreningarna för läkare och sjuksköterskor som arbetar med PID-patienter

Anslutningsgrad

Anslutna kliniker, påbörjat registrering 2019*

Region/landsting, sjukhus	Vuxenklolik Ansluten/Registrerar patienter	Barn- /ungdomsklinik Ansluten/Registrerar patienter
Blekinge läns landsting, Blekingesjukhuset, Karlskrona	Ja/Nej	Ja/Nej
Kalmar läns landsting, Kalmar sjukhus	Ja/Ja	Ja/Nej
Kalmar läns landsting, Västervik sjukhus	<i>Ej aktuellt?</i>	Ja/Nej
Landstinget Dalarna, Falu lasarett	Ja/Ja	Ja/Nej
Region Gotland, Visby lasarett	Ja/Nej	Ej ansluten
Region Gävleborg, Gävle sjukhus	Ja/Ja	Ja/Nej
Region Halland, Halmstads sjukhus	Ja/Ja	Ja/Ja
Region Jämtland Härjedalen, Östersunds sjukhus	Ja/Ja	Ja/Nej
Region Jönköpings län, Ryhov länsjukhus	Ja/Ja	Ja/Ja
Region Kronoberg, Centrallasarettet, Växjö	Ja/Nej	Ja/Nej
Region Norrbotten, Sunderby sjukhus, Luleå	Ja/Ja	Ej ansluten
Region Skåne, Centralsjukhuset, Kristianstad	Ja/Ja *	Ej ansluten
Region Skåne, Helsingborgs lasarett	Ja/Ja *	Ja/Ja via Lund
Region Skåne, Skåne Universitetssjukhus, Lund	Ja/Ja	Ja/Ja
Region Skåne, Skåne Universitetssjukhus, Malmö	Ja/Ja	<i>Ej aktuellt</i>
Region Skåne, Ängelholm sjukhus	<i>Ej aktuellt</i>	Ja/Ja via Lund
Region Uppsala, Akademiska sjukhuset, Uppsala	Ja/Ja	Ja/Nej
Region Västernorrland, Länsjukhuset, Sundsvall	Ja/Nej	Ja/Nej
Region Västernorrland, Länsjukhuset, Örnsköldsvik	<i>Ej aktuellt</i>	Ja/Nej
Region Västmanland, Västerås	Ja/Ja	Ja/Nej
Region Örebro län, Örebro	Ja/Ja	Ja/Nej
Region Östergötland, Linköping och Norrköping	Ja/Ja	Ja/Nej
Stockholms läns landsting, SÖS, Sachsska Barnsjukhuset	<i>Ej aktuellt</i>	Ja/Nej
Stockholms läns landsting, Karolinska Universitetssjukhuset	Ja/Ja	Ja/Ja
Södermanlands läns landsting, Mälarsjukhuset, Eskilstuna	Ja/Ja	Ja/Nej
VG-region, NÄL, Trollhättan	Ja/Ja	Ja/Nej
VG-region, Skaraborg sjukhus, Skövde	Ja/Ja	Ja/Nej
VG-region, SUS, Sahlgrenska, Göteborg	Ja/Ja	<i>Ej aktuellt</i>
VG-region, SUS, Östra, Göteborg	Ja/Ja	Ja/Ja
VG-region, SÄS, Borås	Ja/Ja	Ja/Nej
Värmland läns landsting, Centralsjukhuset, Karlstad	Ja/Ja	Ja/Nej
Västerbottens läns landsting, Umeå	Ja/Ja	Ja/Nej
Totalt	28/Registrerar:24	27/Registrerar: 7⁸

⁸ Se förklaring under rubriken "Sammanfattning anslutningsgrad", sidan 8

Sammanställning av antal och typ av kliniker som var anslutna i slutet av 2018 respektive 2019 samt antalet kliniker som registrerar patienter.

Antal kliniker	Anslutna till PIDcare		Registrerar patienter	
	2018	2019	2018	2019
Barnkliniker	27	27	7	7
Vuxenkliniker	28	28	22	24
<ul style="list-style-type: none"> • Varav Infektionskliniker • Varav Lung-/allergikliniker 	24	24	19	21
	3	3	3	3
Totalt	55	55	29	31

Kliniker som aktivt tackat nej till eller vill avvakta med anslutning

Vårdinrättning	Vuxenklirik	Barn-/ungdomsklinik
Tackat nej till deltagande	0	3
Vill avvakta tills vidare	0	2

Sammanfattning anslutningsgrad

Det främst universitets- och regionsjukhusens infektions- och barnkliniker som följer patienter med primär immunbrist. Alla dessa kliniker är nu anslutna till PIDcare. Dessutom följs enstaka patienter på mindre kliniker, flertalet av dessa kliniker är också anslutna.

När det gäller barnklinikerna är anslutningsgraden något missvisande då många av barnen följs dels på universitets-/regionkliniken, dels på en lokal barnklinik. I de fallen är det den större kliniken som inkluderar och registrerar uppgifter. Tyvärr medger registerplattformen inte att patienterna kan vara inskrivna på två kliniker samtidigt.

Täckningsgrad

Definition av täckningsgrad för PIDcare

Täckningsgraden beräknas för diagnoserna CVID och XLA (Common Variable Immunodeficiency och X-linked agammaglobulinemia). Från halvårsskiftet 2019 pågår också arbete med att inkludera SCID (Severe Combined Immunodeficiency) i täckningsgradsberäkningen, dock kommer dessa siffror först kunna redovisas för 2020.

Täljaren är antalet patienter med ovanstående diagnoser som finns registrerade i PIDcare. Nämnaren är antalet patienter som följs på de specialistkliniker som utreder, behandlar och följer upp patienter med primär immunbrist.

Täckningsgrad per diagnos

Antal patienter per diagnos. Data gäller maj 2020 då den senaste täckningsgradsundersökningen genomfördes. 25

Diagnos	PIDcare antal	Aktuell täckningsgrad	Täckningsgrad 2018
CVID	305	98%	88%
XLA	33	ca 85%	ca 72%
SCID	<i>Redovisas fr o m 2020</i>		

Beskrivning av täckningsgraden

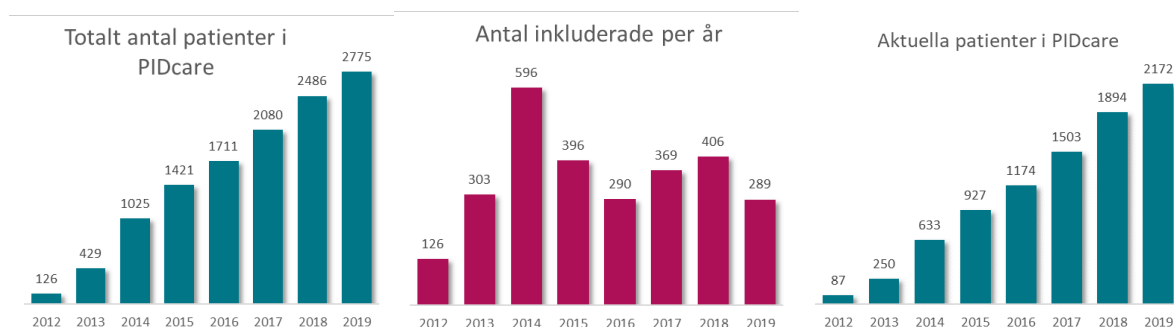
Inom PIDcare har beslutats att fokusera på täckningsgrad för de grupper av diagnoser som är mest väldefinierade och som har störst vårdbehov. Inom vuxensjukvården gäller detta diagnoserna CVID och XLA) och inom barnsjukvården XLA och som nämnts ovan kommer vi under 2020 att även inkludera SCID i täckningsgradsberäkningen. Från och med mitten av 2019 ingår SCID i neonatalscreeningen (PKU-provet).

Det är också av stort värde för immunbristvården att registrera patienter med övriga diagnoser men det är svårt att få någon klar bild av täckningsgraden då vissa sjukdomar är extremt sällsynta, andra relativt vanliga och det finns inga säkra siffror för prevalens. Det ser också olika ut vilka diagnoser som följs i olika regioner. Ett exempel är IgA-brist som drabbar ca 1/600 individer och där de flesta är asymtomatiska. I Stockholm följs dessa patienter upp på specialistklinik med åtminstone ett besök medan man i t ex Göteborg och Lund endast tar emot patienter med symtom.

För flera av diagnoserna finns ingen ICD10-kod vilket medför att inrapporterade diagnoser till Socialstyrelsens databas blir osäkra. De diagnoser där täckningsgraden kan redovisas anges i tabellen ovan. En analys av täckningsgraden per klinik genomfördes under våren 2020.

Det finns också en stor variation när det gäller antalet patienter som följs per klinik. Uppskattningsvis är det endast ca 6-8 kliniker som har mer än 100 patienter med PID knutna till sig. På Infektionskliniken i Stockholm, som är den klinik som har flest patienter, följs ca 1 000 aktuella patienter. Därefter kommer Infektionskliniken i Linköping med ca 300. Flertalet kliniker har <10 patienter. Se även täckningsgrad för CVID på sidan 17.

Antal registrerade patienter i PIDcare – totalt, alla diagnoser

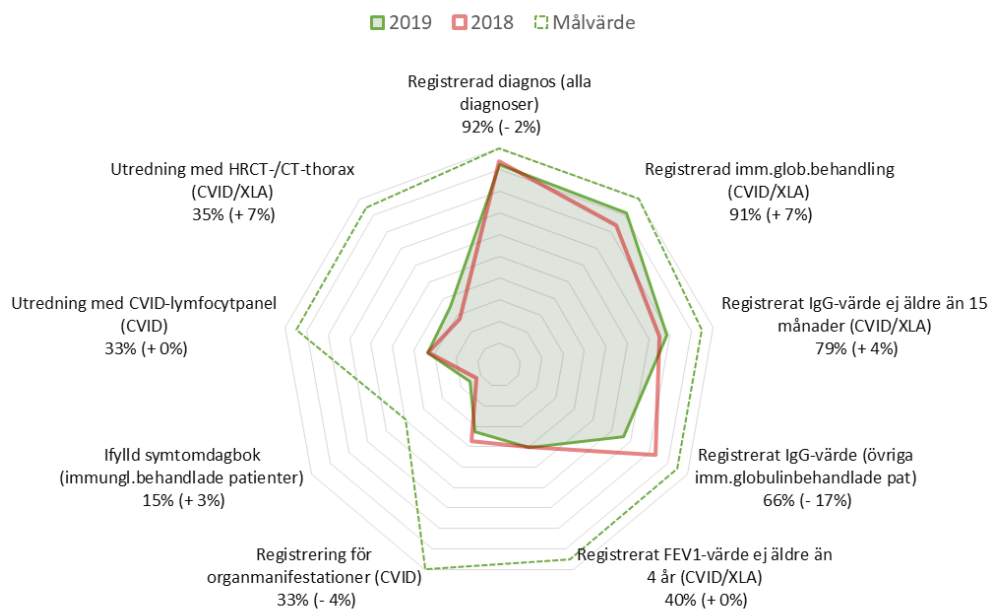


Kvalitetsmått

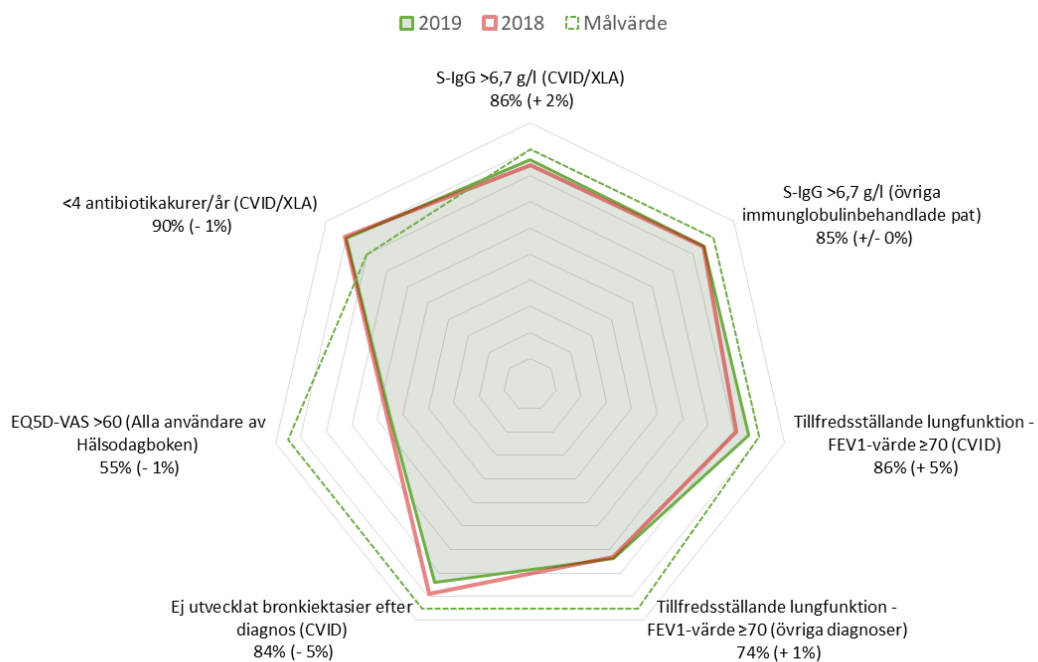
De kvalitetsmått/indikatorer som PIDcare tidigare har identifierat har under 2019 arbetats om och förtydligats för att de ska vara möjliga att mäta och följa över tid.

Måtten redovisas i detalj per klinik i bilaga 1 (sidan 22-30) och bilaga 2 (sidan 31-36).

Processmått

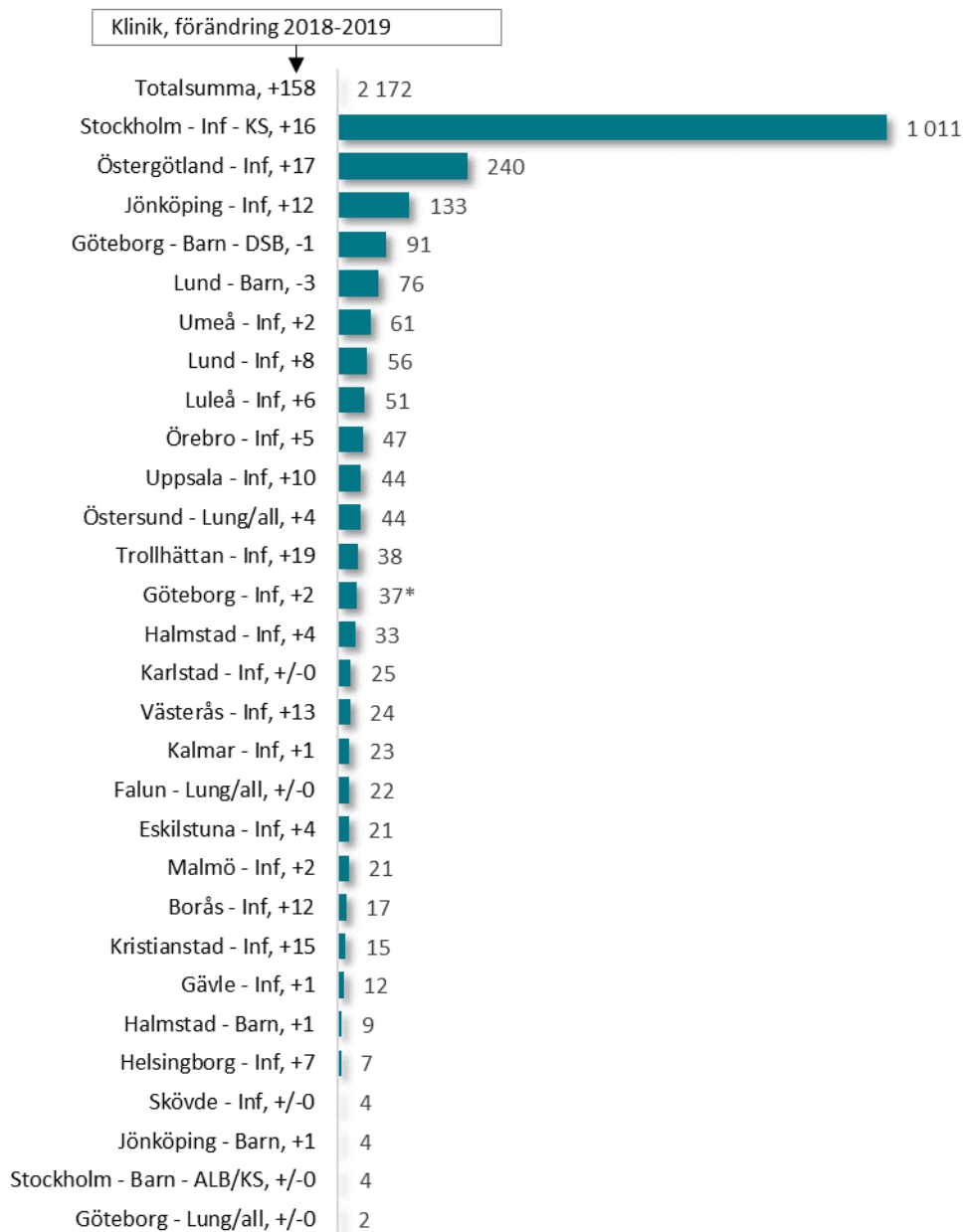


Resultatmått



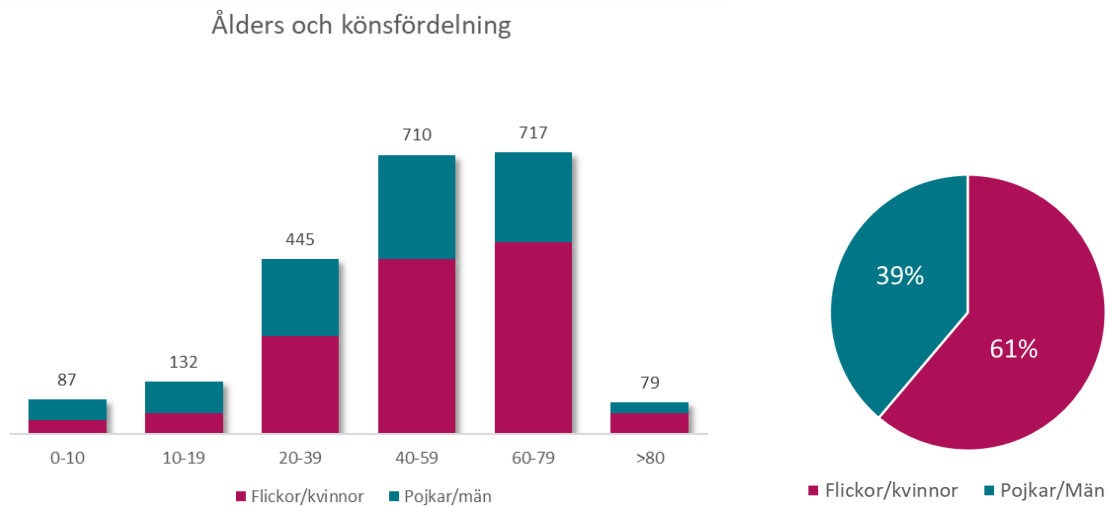
Resultat – Alla aktuella patienter i PIDcare

Antal patienter per klinik, alla diagnoser – jämförelse med föregående år

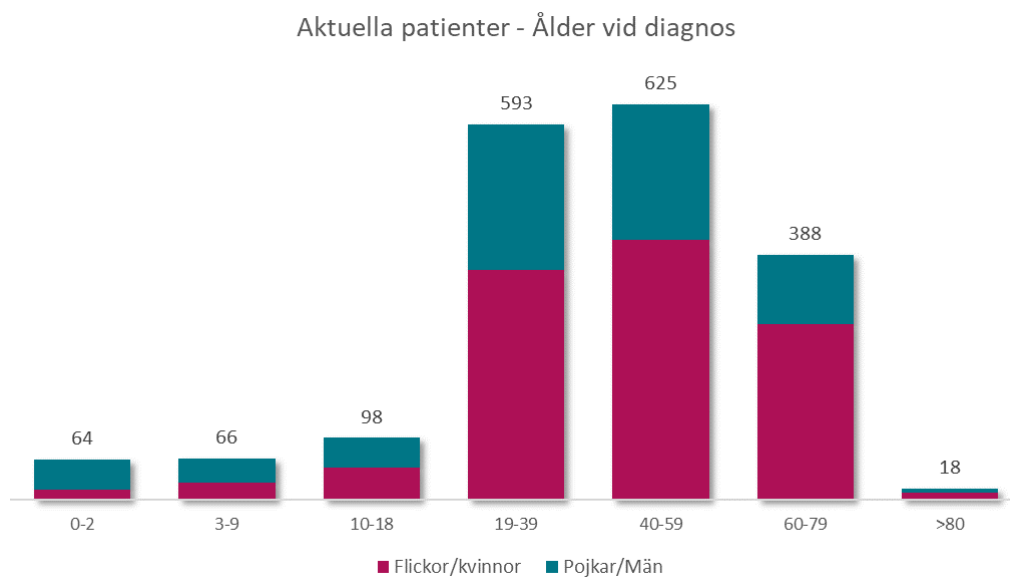


*Denna siffra anger antalet patienter under 2019. Strax efter årsskiftet gjorde infektionskliniken en satsning på att inkludera patienter. Den aktuella siffran är nu 184.

Ålder, kön – Aktuella patienter under 2019, alla diagnoser

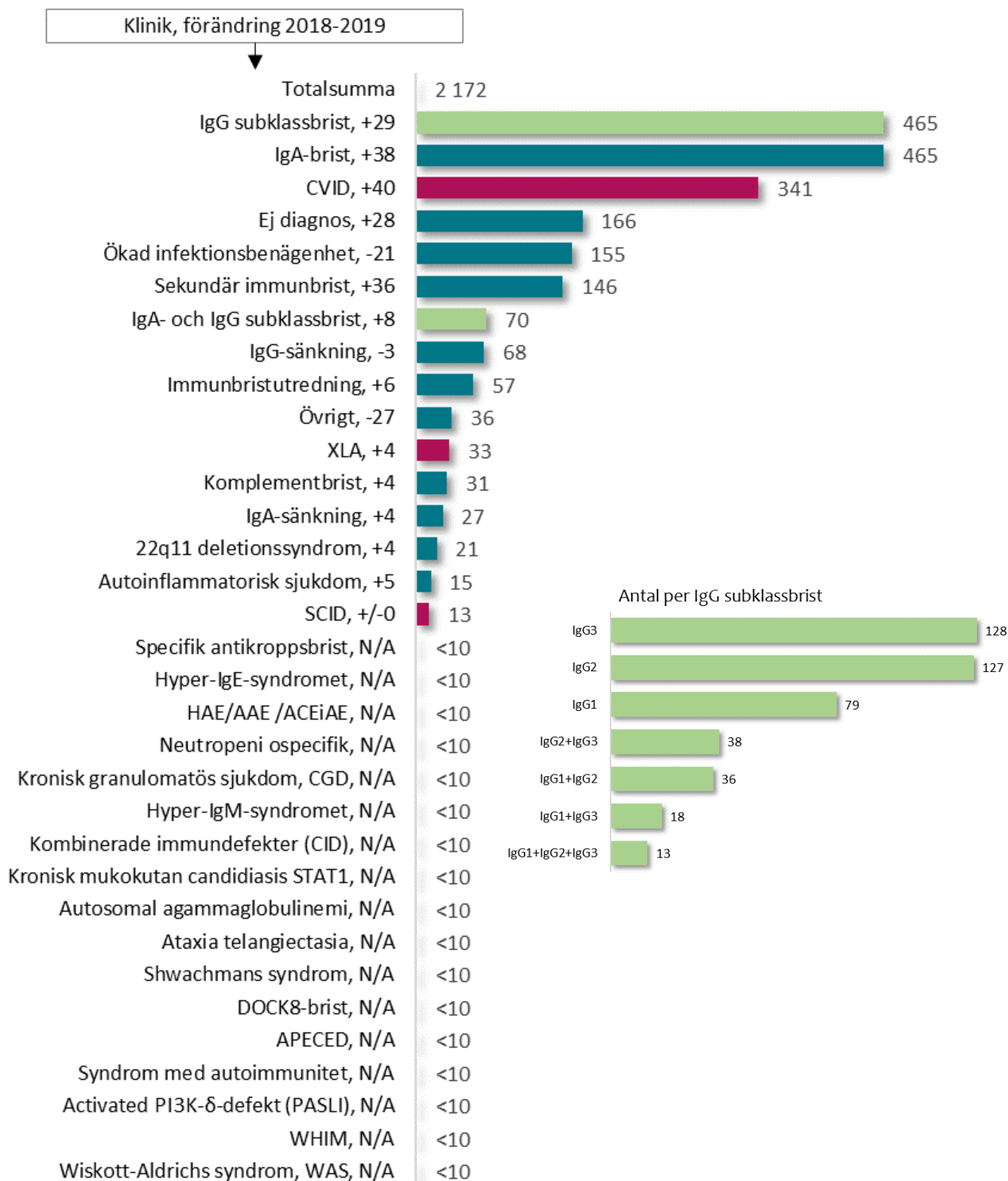


Ålder vid diagnos



Diagnoser

Aktuella patienter 2019 - Antal per diagnos



- Diagnos som ingår i täckningsgradsberäkningen
- Diagnos med IgG-subklassbrist, se separat diagram i figuren
- Övriga diagnoser

Provtagningar

Immunologiska prover

Antal genomförda analyser per år.

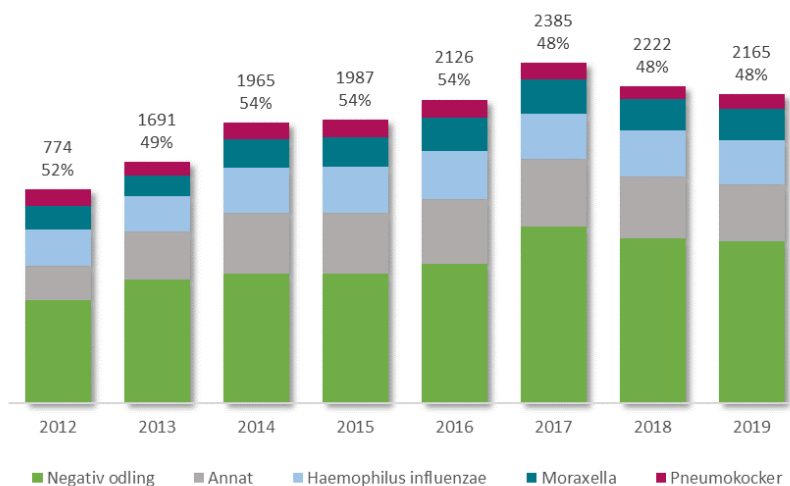
Analys	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	Totalt alla år
S-IgA	1 105	1 249	1 443	1 378	1 340	1 492	1 568	1 404	19 282
S-IgM	1 102	1 237	1 427	1 369	1 328	1 485	1 558	1 403	19 160
S-IgG	1 202	1 404	1 564	1 595	1 546	1 680	1 812	1 608	21 739
S-IgG1	585	733	721	680	616	730	735	645	10 509
S-IgG2	584	731	721	688	617	731	735	644	10 511
S-IgG3	586	732	722	687	616	729	731	640	10 505
S-IgG4	425	531	457	458	454	544	585	529	8 278
CD3	111	146	156	169	226	187	196	204	1 932
CD4	116	147	147	164	218	169	183	201	1 890
CD8	115	147	147	163	217	166	183	196	1 877
CD19	115	148	154	166	224	183	192	202	1 938
CD56	109	136	145	157	202	173	186	195	1 818
Aktiverade B-celler*	0	1	0	0	73	43	50	52	249
Switchade minnes B-celler*	2	1	0	2	76	48	56	57	277
Transitionella B-celler*	2	0	0	0	71	40	46	45	238
Naiva CD4+ T-celler*	2	0	0	1	77	40	50	60	261
Regulatoriska CD4+ T-celler*	0	0	0	0	77	37	47	50	240
Totalsumma	6 161	7 343	7 804	7 677	7 978	8 477	8 913	8 135	110 704

*I de nationella riktlinjerna tillkom dessa analyser för utredning av COVID i 2015 års version. I PIDcare implementerades variablerna under 2017.

Undersökningar

Bakterieodlingar

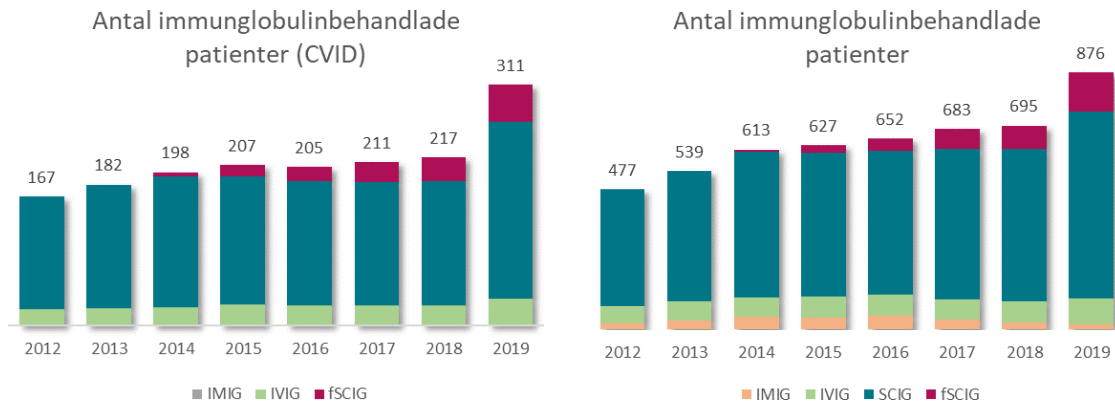
NPH- och sputumodlingar, alla diagnoser. Totalt antal odlingar samt andel positiva odlingar (%).



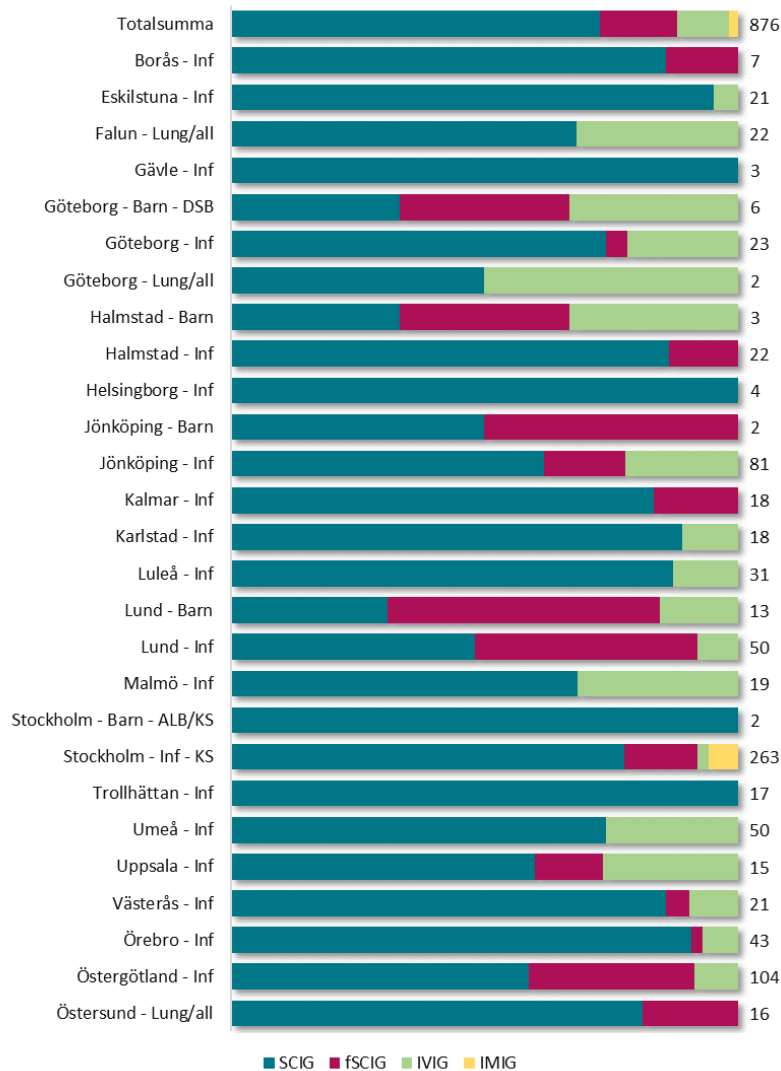
Behandling

Immunglobulinbehandling

Antal behandlade patienter per år, CVID samt alla diagnoser. Andel som får behandlingen intramuskulärt (IMIG), intravenöst (IVIG), subkutant (SCIG) och faciliterat subkutant (fSCIG).



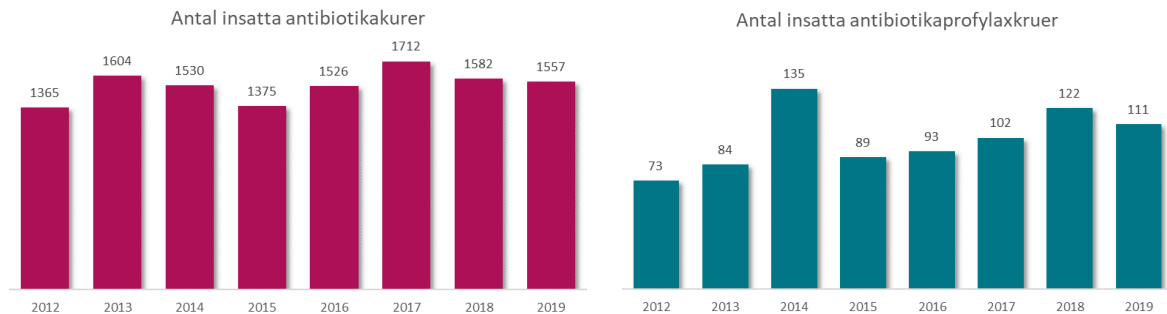
Antal och administrationssätt per klinik, alla diagnoser



Antibiotikabehandling

Första diagrammet: Antal insatta antibiotikakurer med indikation luftvägsinfektion per år. En kur definieras som ett datum för insättning under året. Långtids-/profylaxbehandlingar samt andra indikationer är exkluderade.

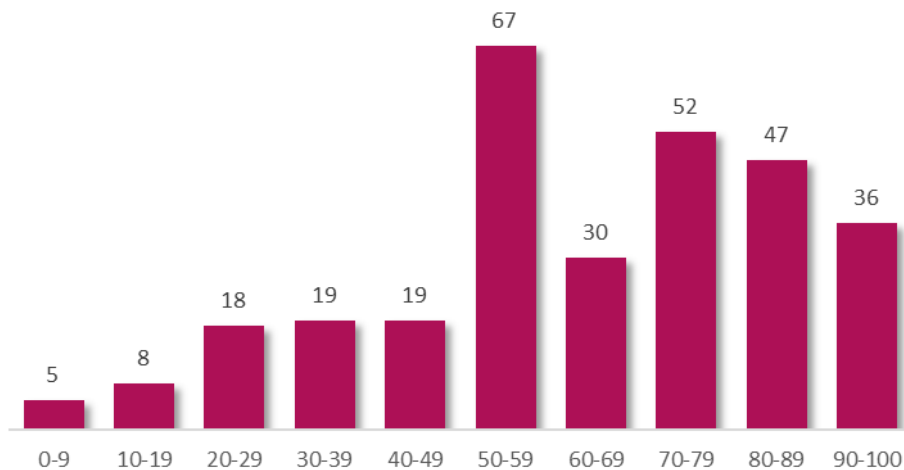
Andra diagrammet: Antal insatta långtids-/profylaxbehandlingar per år.



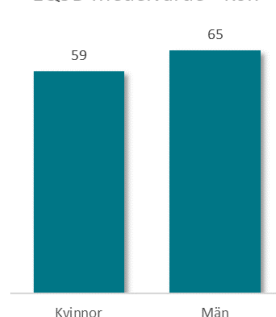
PROM – Självskattat hälsostatus EQ-5D

Totalt 301 patienter har registrerat EQ5D – Självskattat hälsostatus via Hälsodagboken. Ju högre poäng desto bättre självskattad hälsostatus. Senaste värdet under 2019 rapporteras.

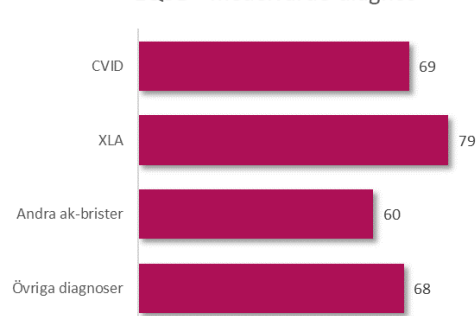
EQ5D - självskattat hälsostatus. Antal per intervall



EQ5D Medelvärde - Kön



EQ5D - medelvärde diagnos

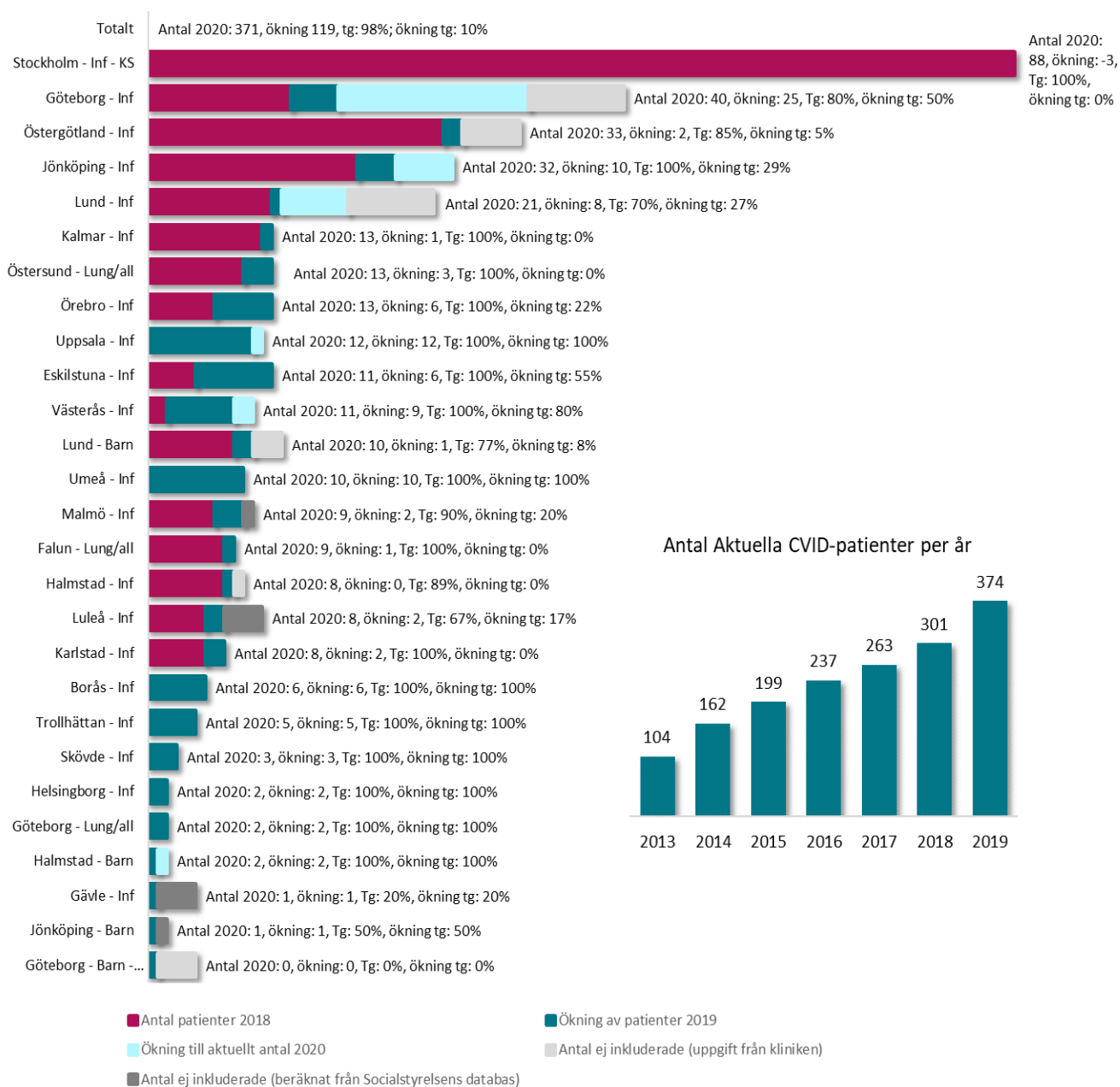


Resultat CVID

Täckningsgrad – CVID

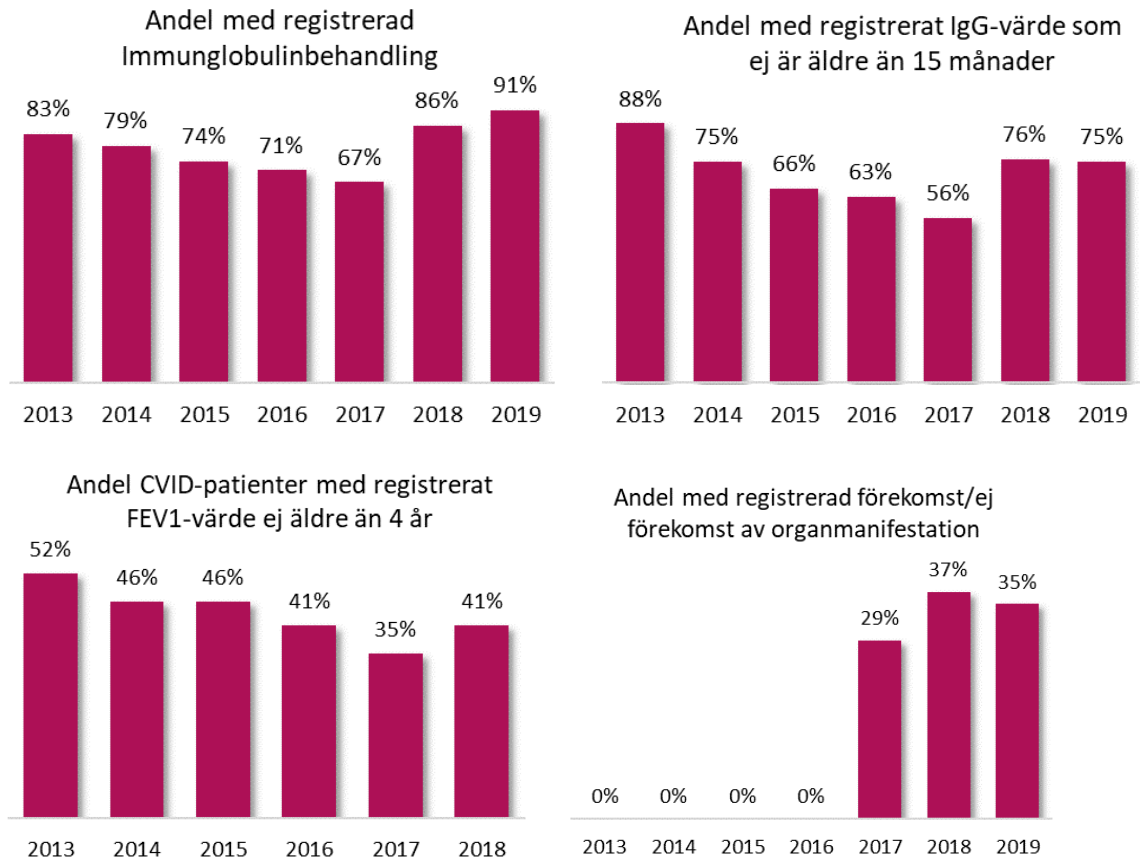
Under våren 2020 skickades en enkät ut till deltagande kliniker för att få underlag för analys av täckningsgrad gällande patienter med CVID. I figuren nedan visas antalet inkluderade patienter per klinik, uppgivet antal som ej inkluderats på kliniken (ljusgrå stapel). De mörkgrå staplarna representerar ett uppskattat antal icke inkluderade patienter för de kliniker som inte svarade på enkäten. Uppgiften är hämtad från Socialstyrelsens statistikdatabas.

Täckningsgraden nationellt beräknas till nu till 98%.



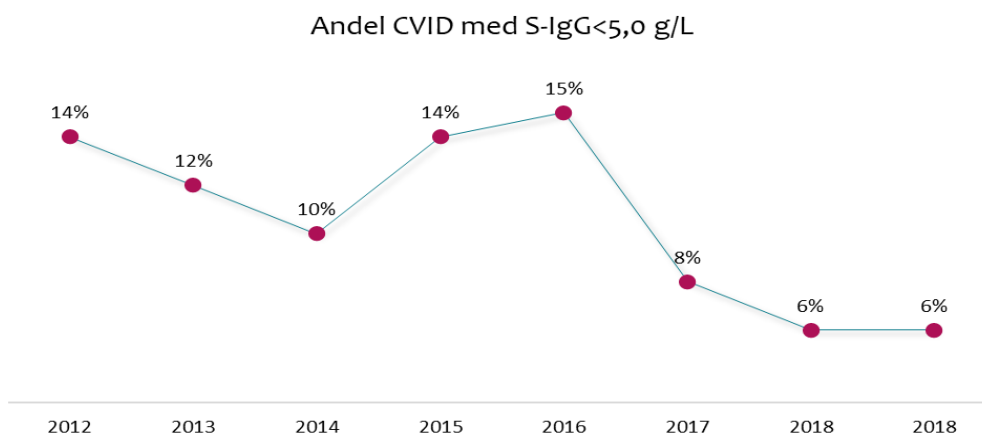
Registreringsgrad – CVID

För samtliga variabler är målvärdet högt (95-100%)



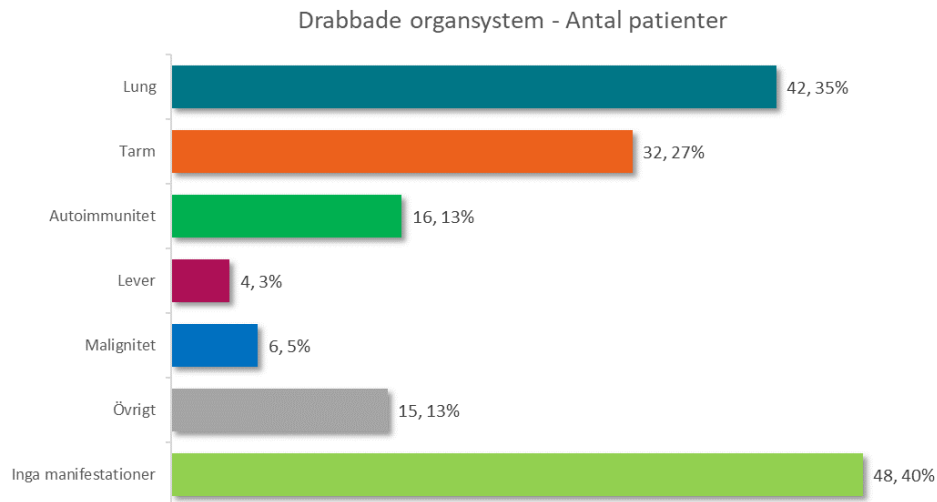
S-IgG-värde – CVID

IgG dalvärde Är ett indirekt mått relativt starkt kopplat till infektionsfrihet. Bör för patienter med CVID ligga över 5 g/L. I nedanstående diagram har värden som tagits vid nybesök innan immunglobulinbehandling insatts exkluderats.



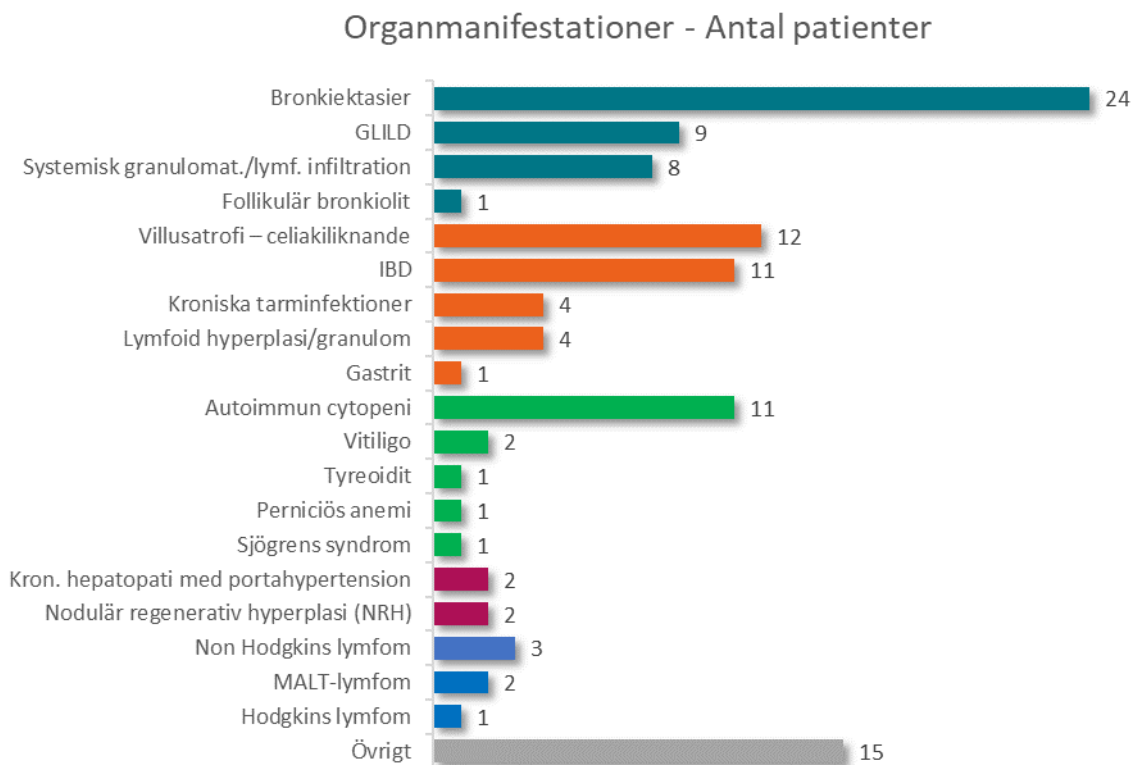
Organmanifestationer vid CVID

Drabbade organsystem. Antal patienter samt andel som drabbats av komplikation i respektive organsystem redovisas. Totalt 120 patienter.



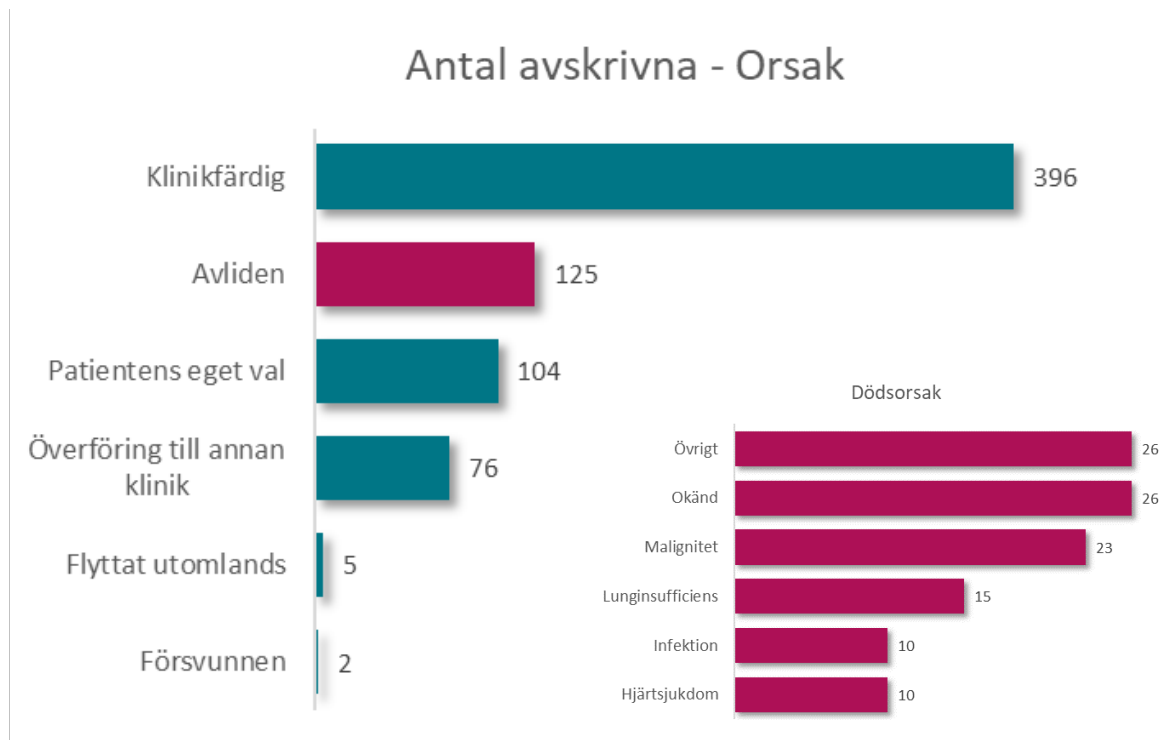
Uppdelat i diagnoser

Antal patienter (enskilda patienter kan ha flera organmanifestationer).

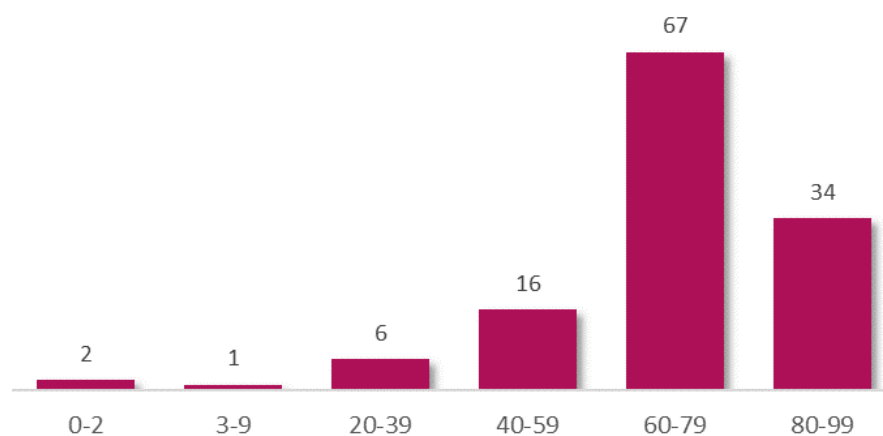


Avskrivna och avlidna

Totalt 708 patienter, alla diagnoser, är inaktiva i registret.



Avlidna - Antal per åldersgrupp



Datakvalitet

Eftersom registret innehåller många olika PID-diagnoser är inte alla variabler relevanta att registrera för alla patientgrupper. För att säkerställa kvaliteten på inmatade data har PIDcare:

- Logiska kontroller:
 - För de flertalet laboratorievärden finns kontroll att inmatat värde ligger inom bestämda gränser.
 - För de inmatningar där en tidsperiod ska anges kontrolleras att slutdatum inte är före startdatum.
 - Vissa obligatoriska fält finns.
 - I kvalitetsmodulen anges för vissa viktiga variabler hur många där uppgift ej registrerats, t ex diagnos, lungfunktion och S-IgG-värde. Klickbar länk till de enskilda patienterna finns.

Validering

- Under 2017 beslutades att varje klinik skulle kontrollera fem patienters registrerade data mot journalen. Detta pågår fortfarande.
- Validering mot Socialstyrelsens register och specialbeställda utdrag från Registerservice vid Socialstyrelsen. Detta har dock inte genomförts under 2019.
- Styrgruppen har beslutat att en plan för validering ska prioriteras och att en plan för utökad systematiskt datakvalitetsarbete att utarbetas. På grund av minskat ekonomiskt utrymme har detta inte kunnat påbörjas. Nu inväntar vi den kommande handledningen gällande validering från SKR.

Hemsidan

PIDcare.se

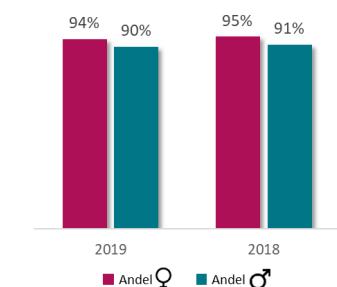
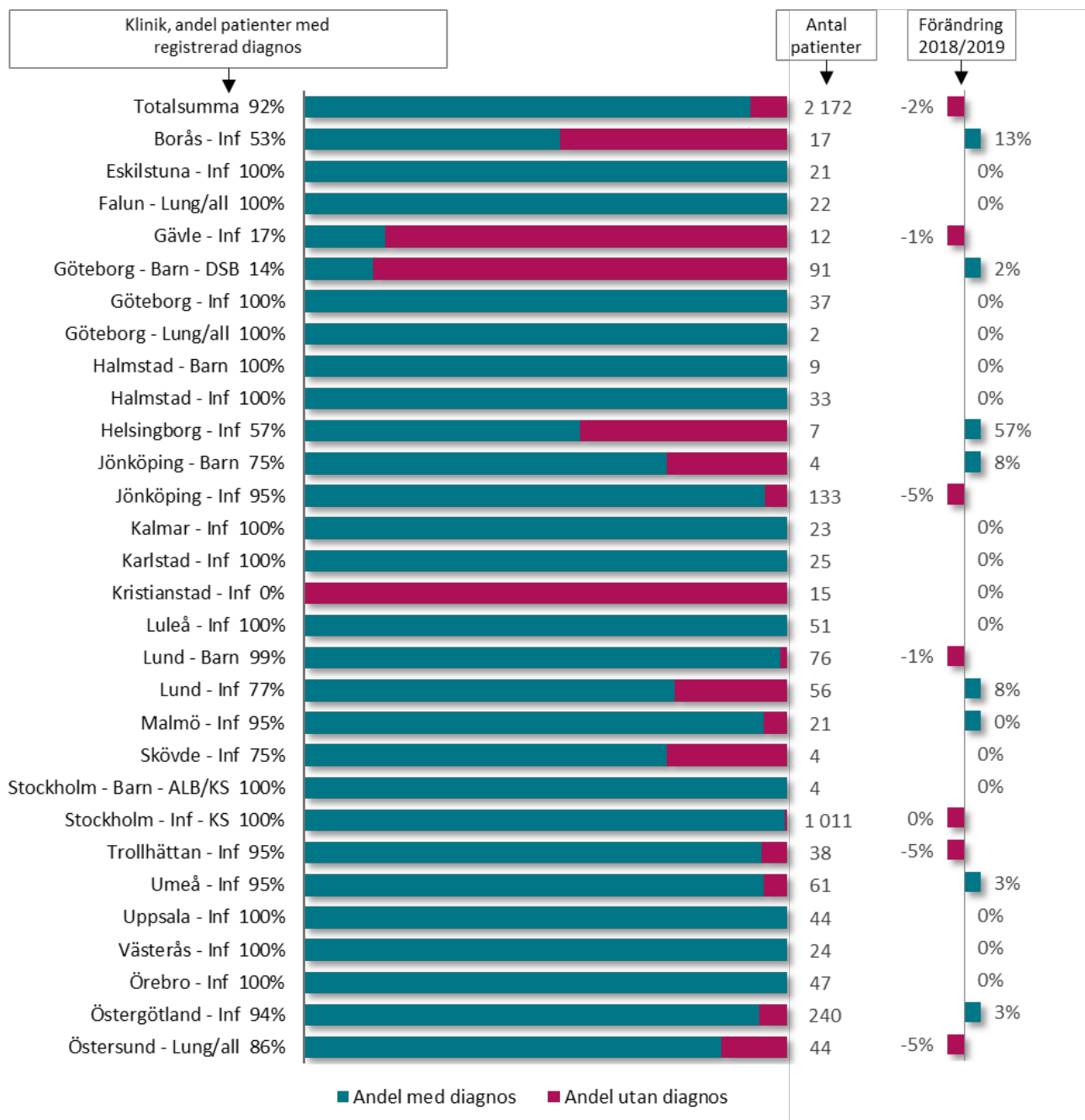
- Hemsidan vänder sig till patienter samt användare av PIDcare.
- Under året har hemsidan utvecklats:
 - Ökad användarvänlighet
 - Uppdaterad patientinformation
 - Uppdaterad GDPR-information
 - Nyhetssida med information om aktiviteter och förändringar i registret
- Hemsidan uppdateras med kvartalsrapporter.



Bilaga 1: Processmått – Redovisning per klinik

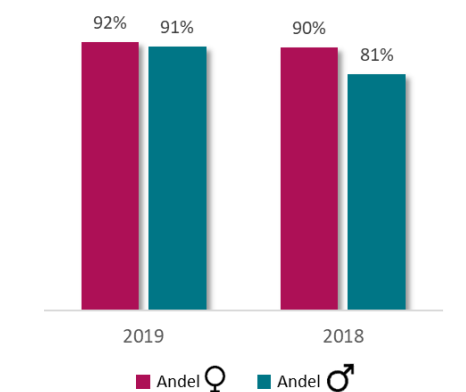
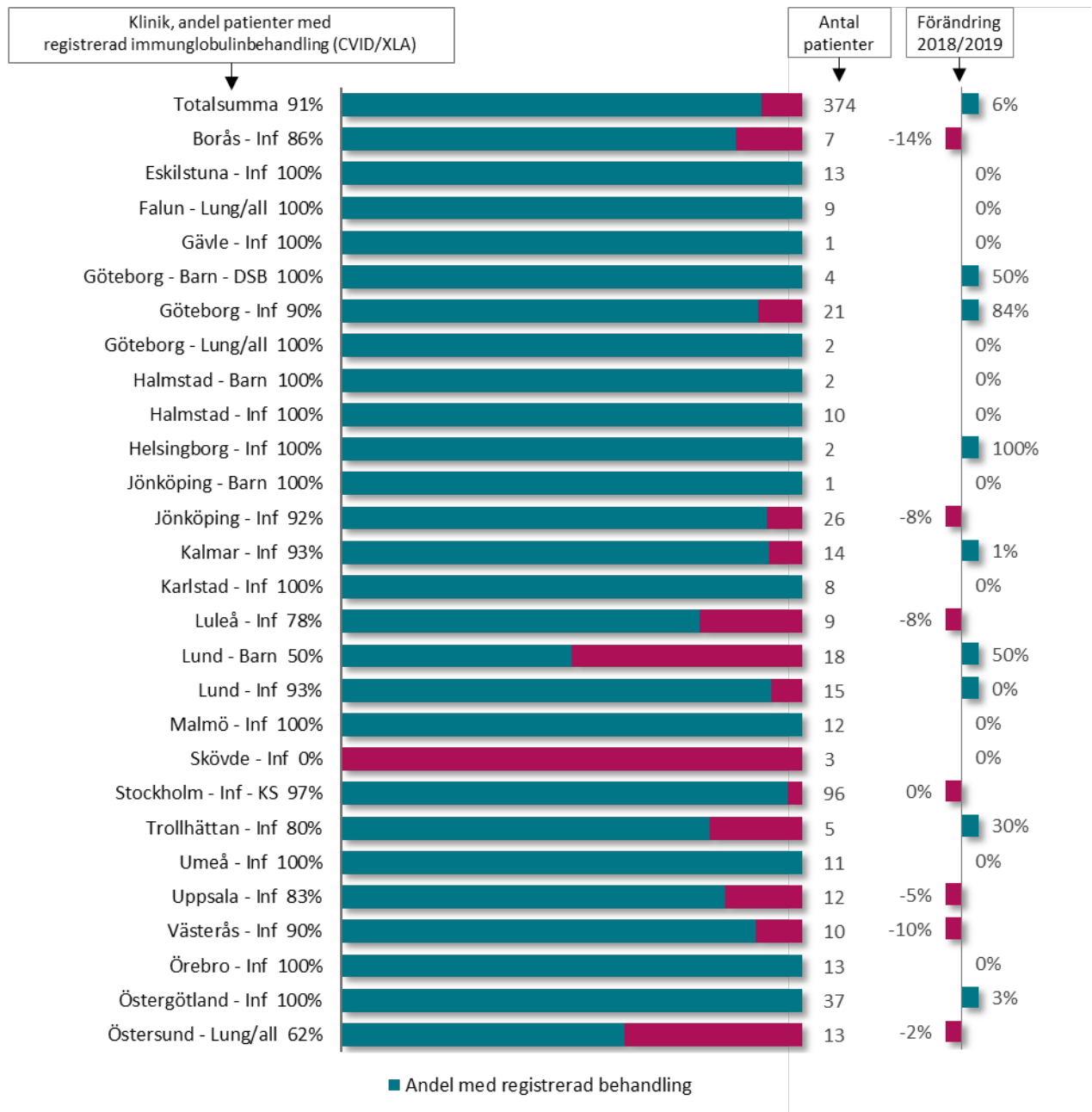
Andel patienter i PIDcare där diagnos är registrerad

Andel med diagnos registrerad (alla patienter i registret) Korrekt diagnossättning är en förutsättning för optimalt omhändertagande och behandling. Målvärde: 100%



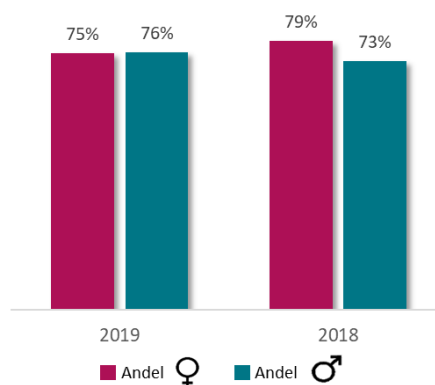
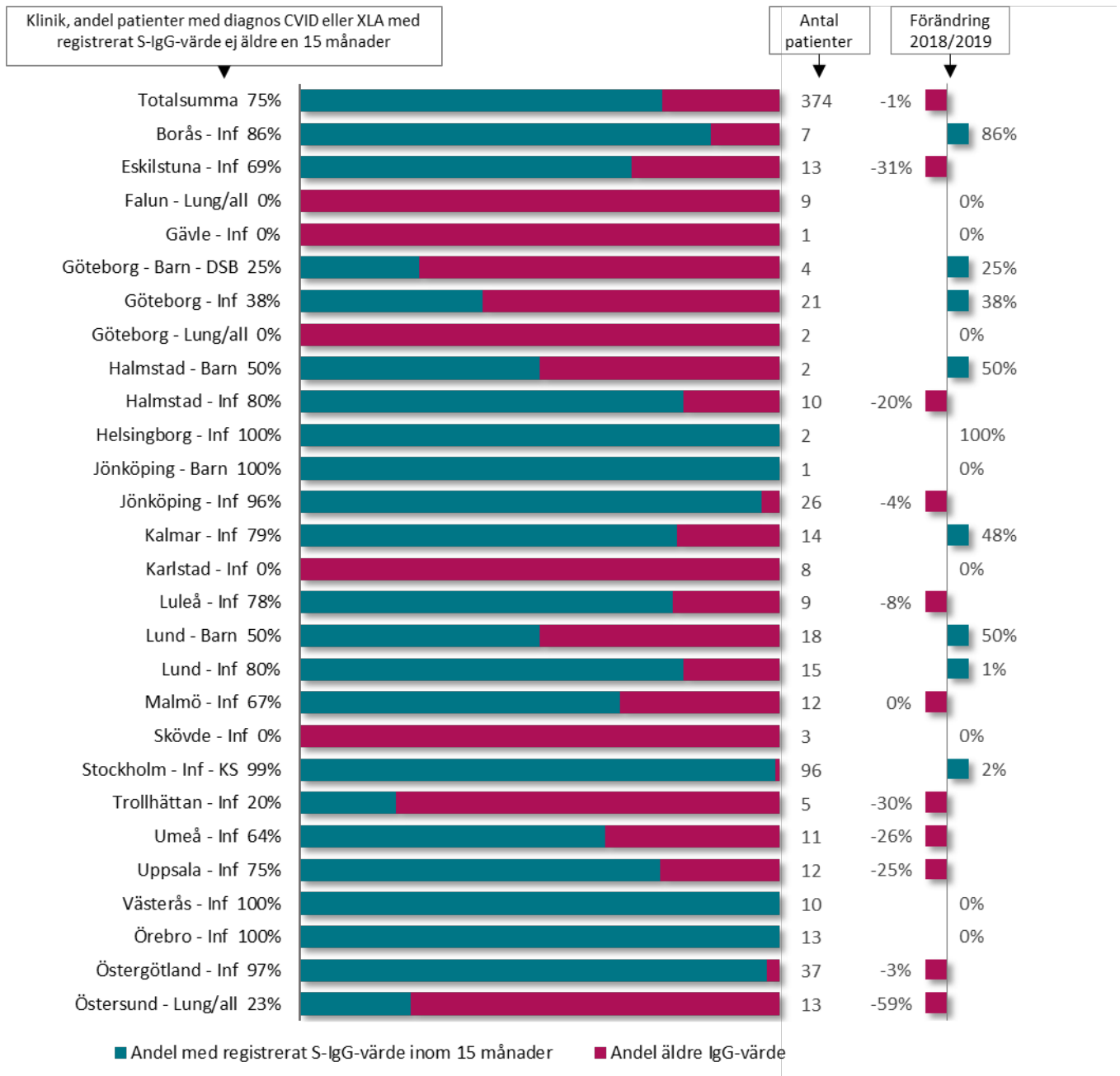
Andel med registrerad immunglobulinbehandling

Andel med registrerad immunglobulinbehandling (CVID, XLA). Insättande av immunglobulinbehandling är den enskilt viktigaste åtgärden vid CVID och XLA. Målvärde: 100%



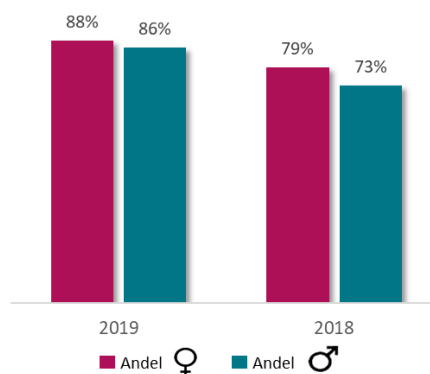
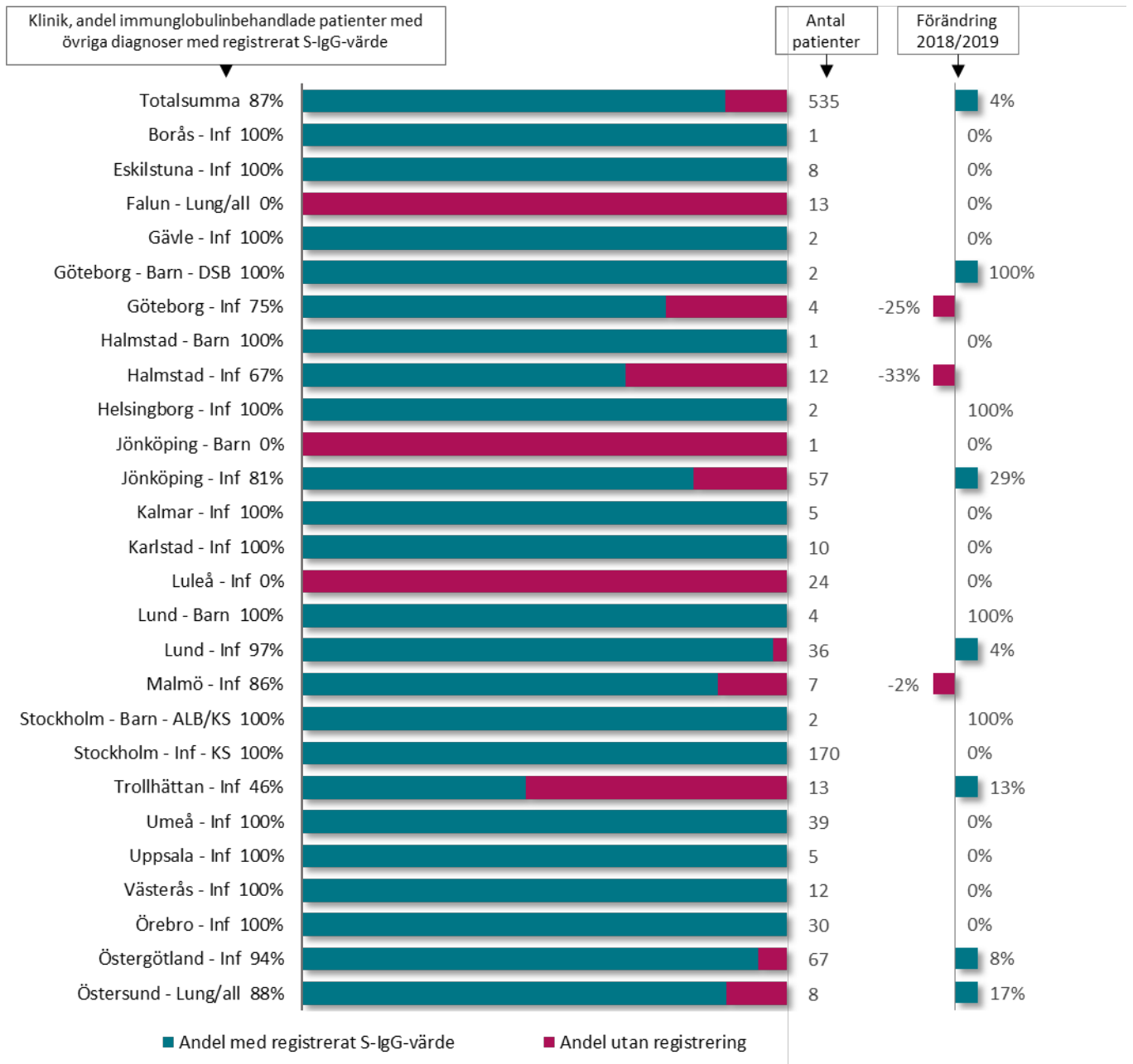
Andel med S-IgG-värde ej äldre än 15 mån (CVID, XLA)

Andel patienter med CVID eller XLA där senaste IgG-värde ej är äldre än 15 månader. Vid behandlingskrävande antikropsbrist följs IgG-värdet för att säkerställa att behandlingsdosen är optimal. Målvärde: högt (CVID, XLA 95%)



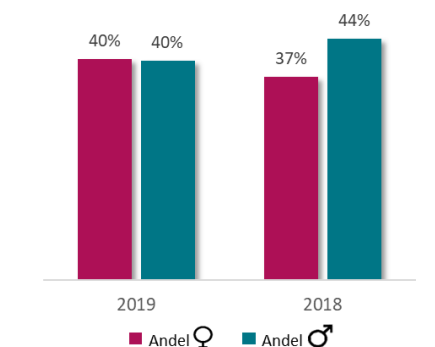
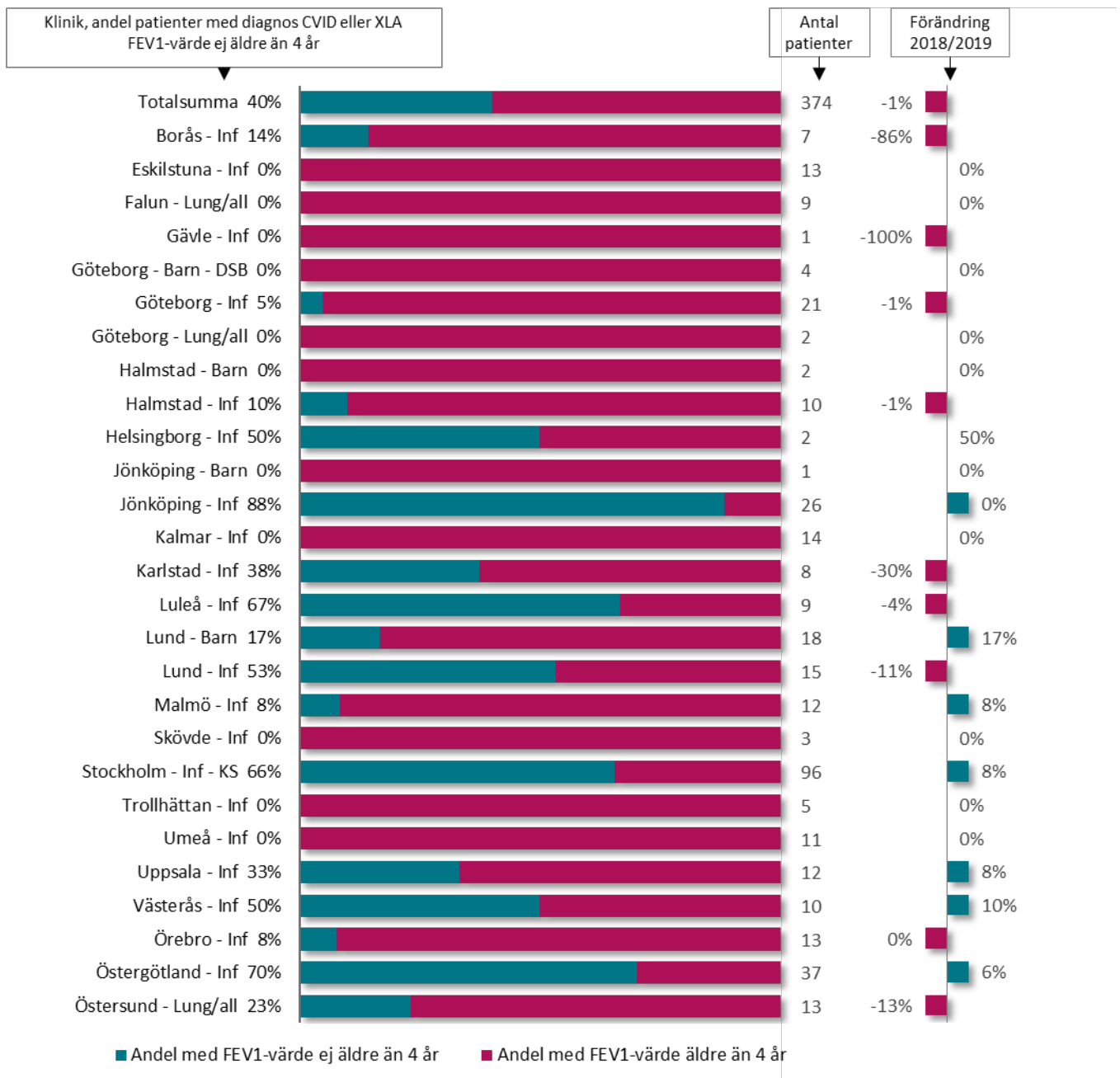
Andel med registrerat S-IgG-värde (övriga diagnoser)

Andel patienter med behandlingskrävande antikropsbrist (förutom CVID och XLA) med IgG-värde registrerat (någonsin). IgG-värdet följs för att säkerställa att behandlingsdosen är optimal.
Målvärde: högt



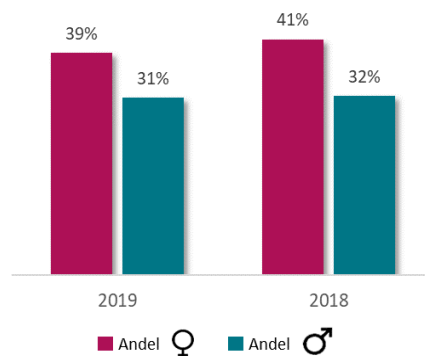
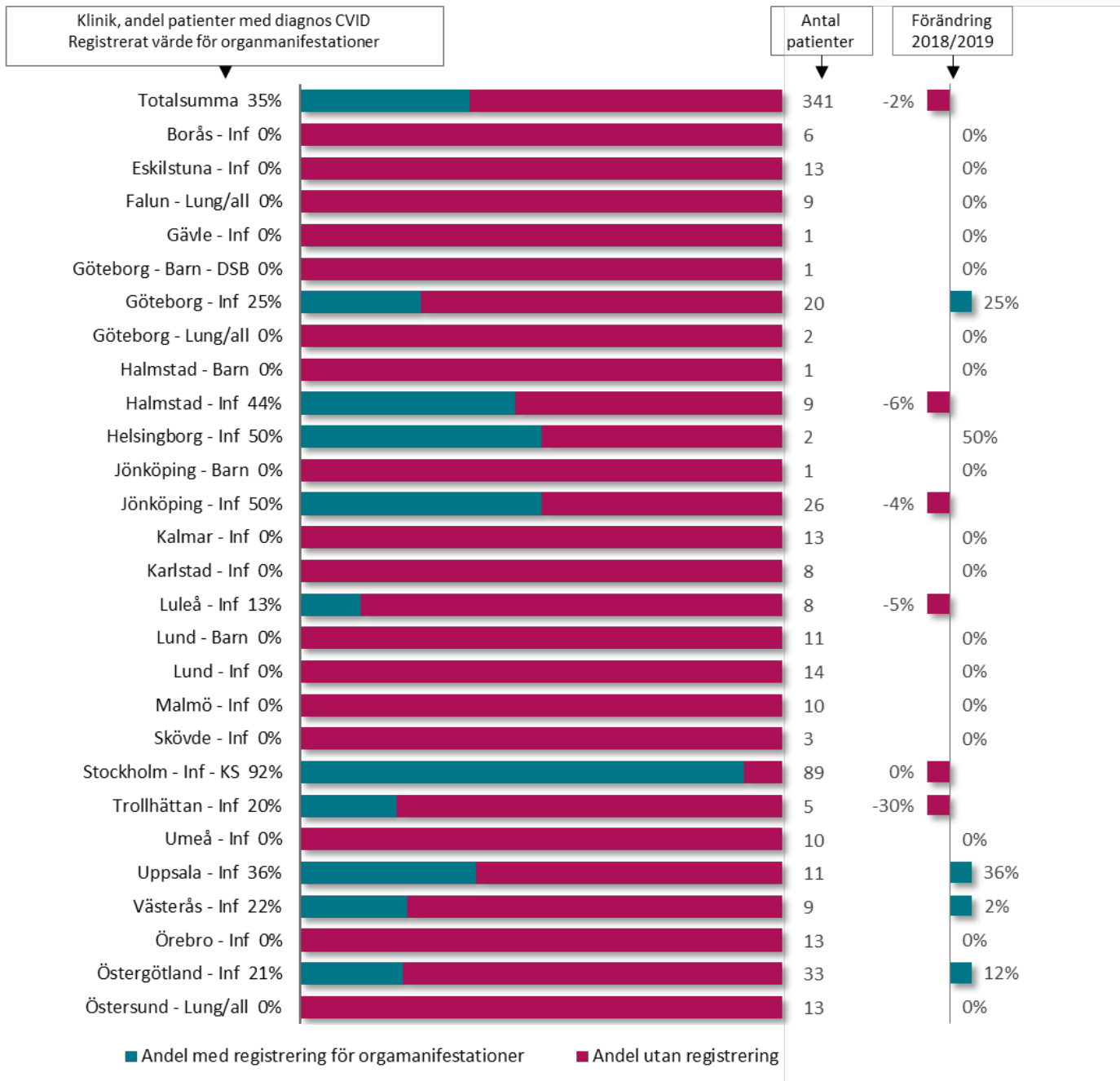
Andel med registrerat FEV1-värde ej äldre än 4 år (CVID, XLA)

Lungfunktionsmätningar har visat sig vara ett av de viktigaste måtten för kontroll av sjukdomsförlopp och behandlingseffekter. Det är också ett objektiva mått och undersökningsmetoderna är väl standardiserade på olika mottagningar i Sverige. Målvärde: högt.



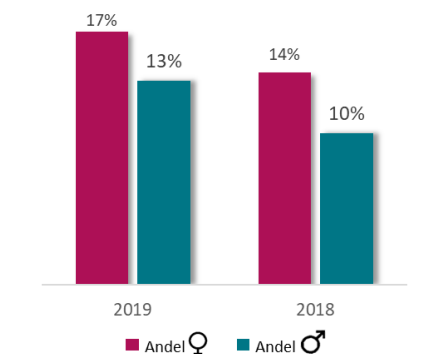
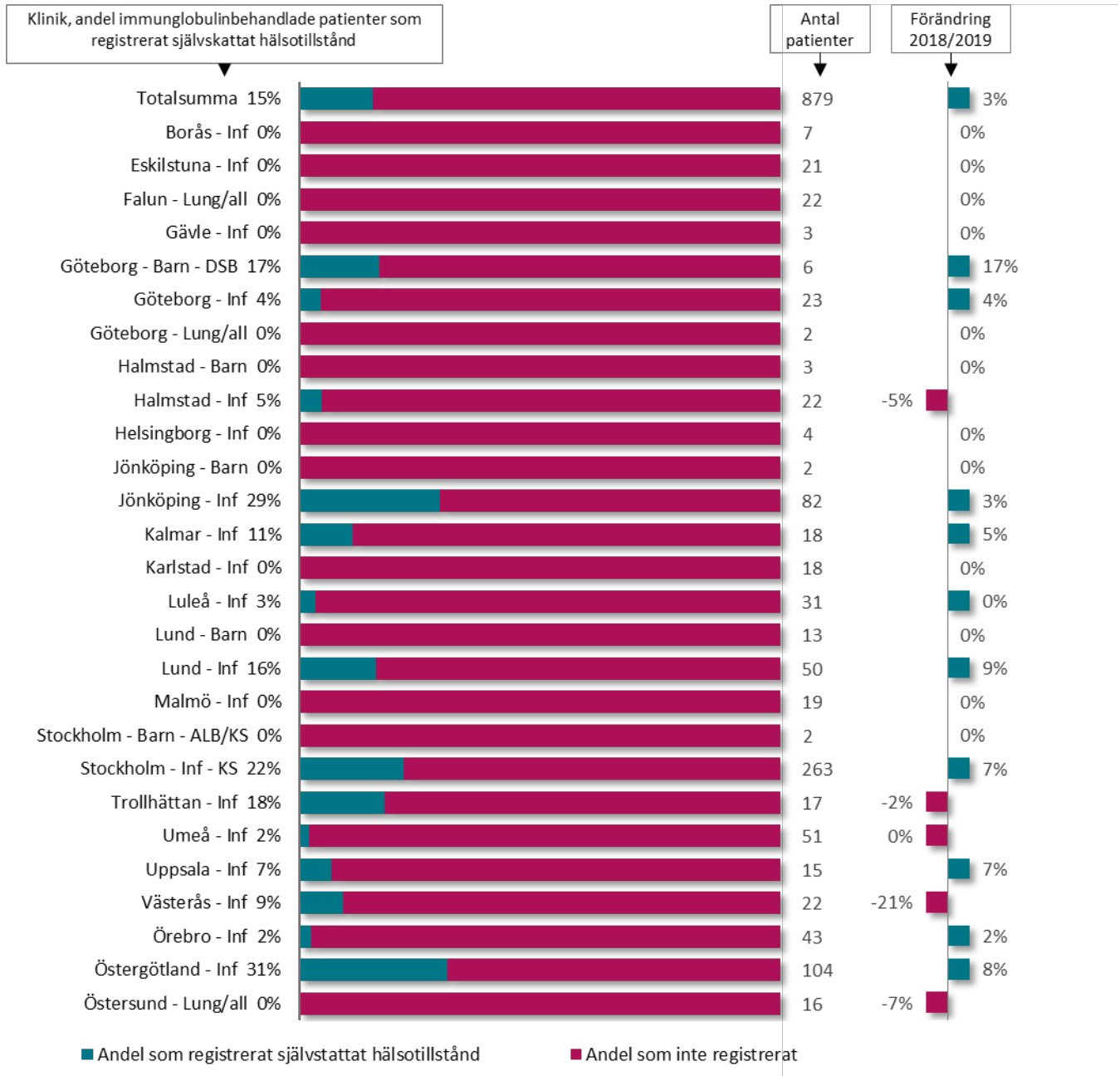
Andel med registrering av organmanifestationer (CVID)

Registrering av närvaro/frånvaro av organmanifestationer. Patienter med CVID är en särskilt utsatt grupp när det gäller komplikationer som drabbar olika organsystem. Genom adekvat utredning och behandling kan detta undvikas. Målvärde: högt (100%)



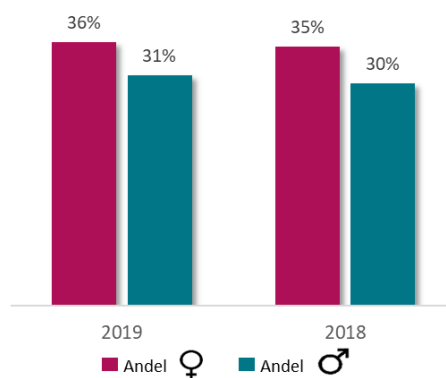
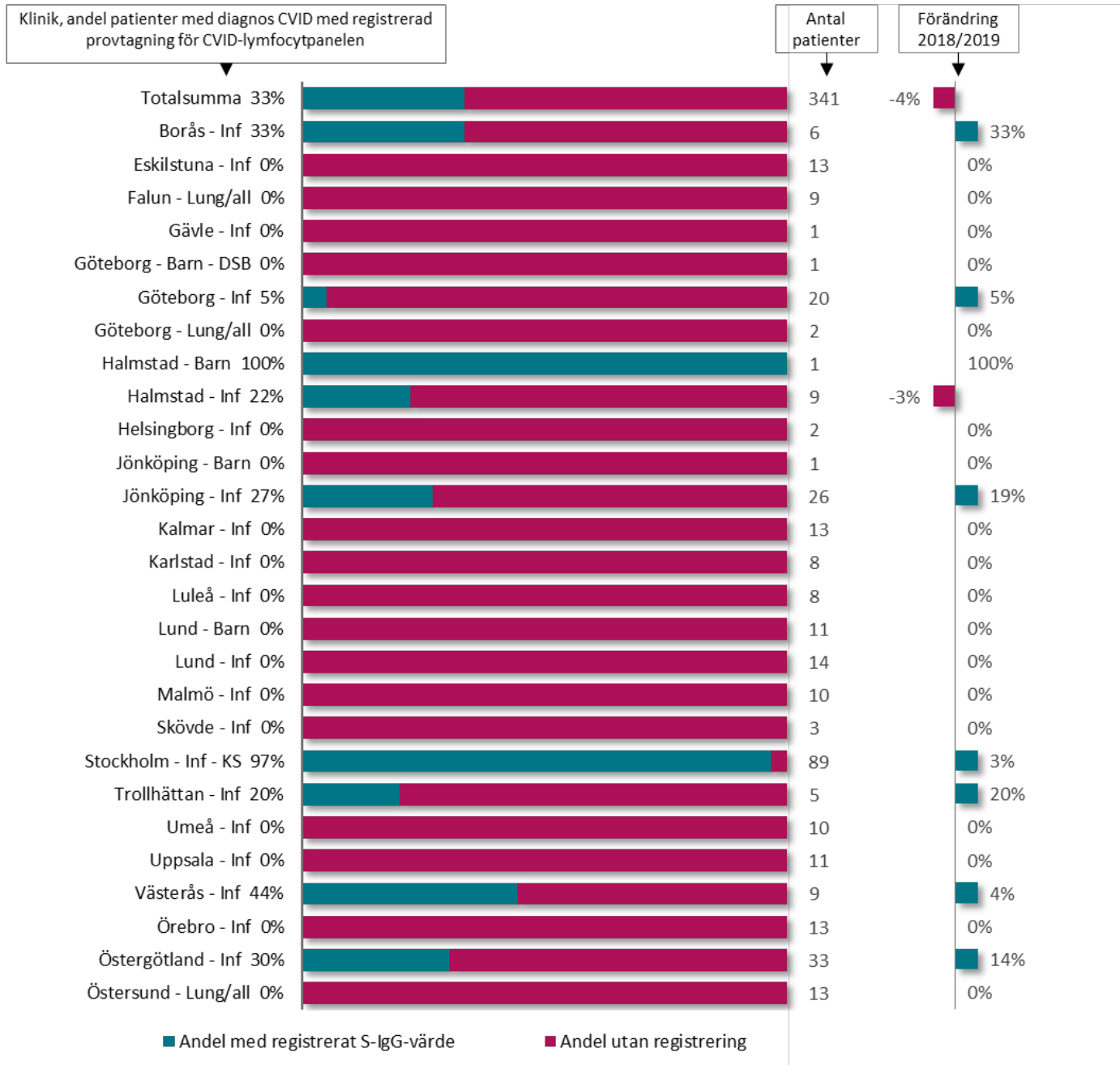
Andel som för symtomdagbok via Hälsodagboken (CVID)

Den webbaserade symtomdagboken är standardiserad med idag nio vanliga symtom vid immunbrist. Symtomen anges veckovis och utgör en del av underlaget för behandlingsutvärdering. Måttet gäller patienter >18 år. Målvärde: 50% för immunglobulinbehandlade patienter. Hälsodagboken är fortfarande i implemteringsfasen varför ett lägre målvärde satts. Detta förväntas öka framöver.



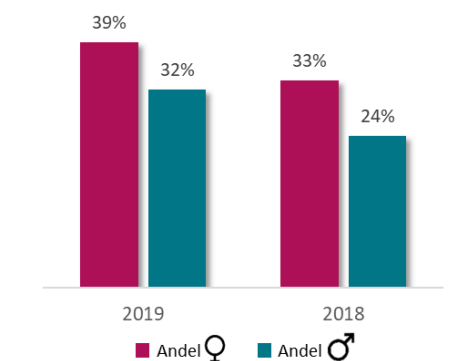
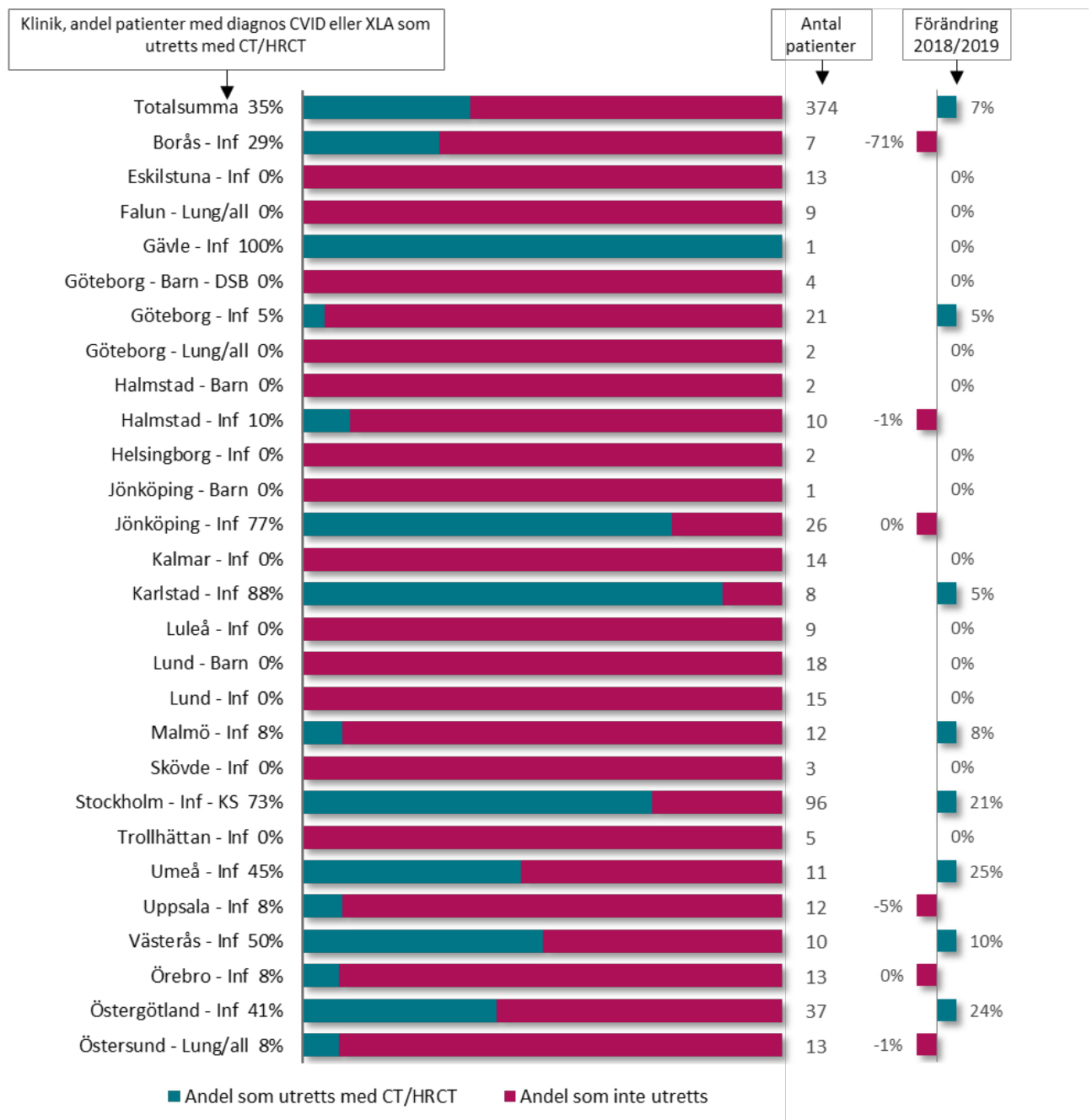
Andel med provtagning för CVID-lymfocytpanel (CVID)

Utökad lymfocytpopulation. Immunfenotypning av lymfocyter utförs för att identifiera CVID-patienter med risk för utveckling av allvarliga organmanifestationer. Målvärde: högt (95%). **OBS:** denna redovisning är inte helt korrekt då de inte alla immunologlaboratorier svarar ut analyserna på samma sätt vilket gör att vissa kliniker inte kan registrera värden. Detta kommer att korrigeras i nästa årsrapport.



Andel som utretts med HRCT/CT-thorax-buk (CVID, XLA)

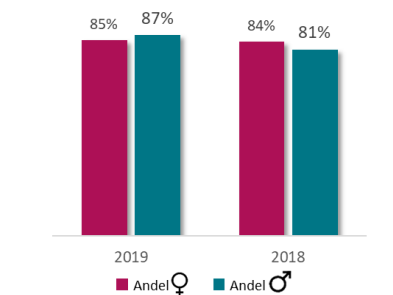
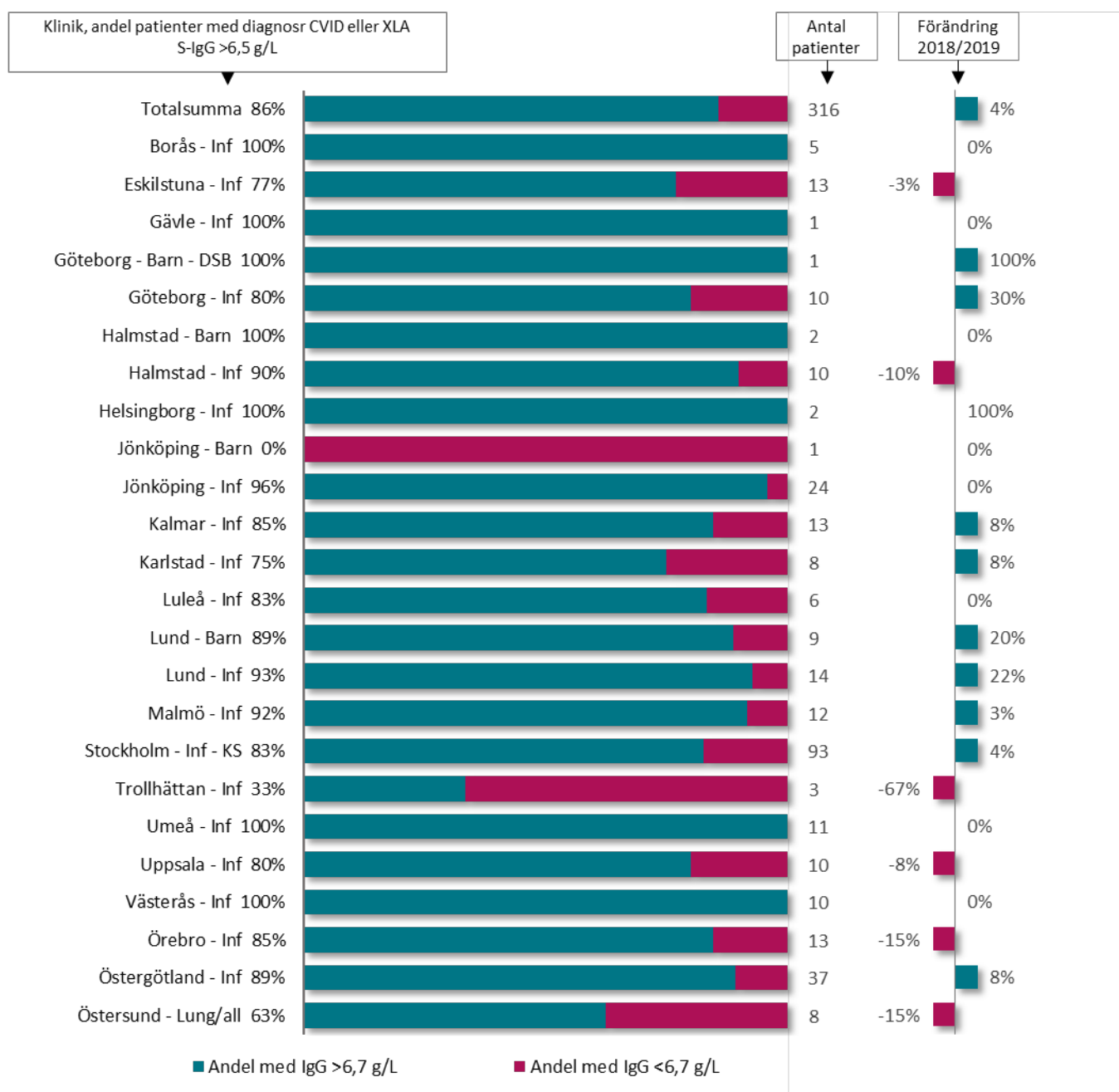
Utförs för att identifiera patienter med tymom, patologiska lymfkörtlar, splenomegali, granulom och lungskador som kan drabba patienter med CVID och XLA till följd av immunbristen. Målvärde: högt.



Bilaga 2: Resultatmått – Redovisning per klinik

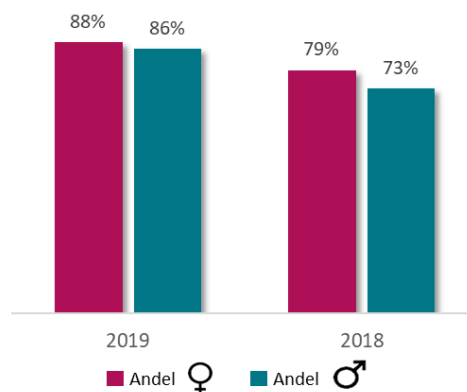
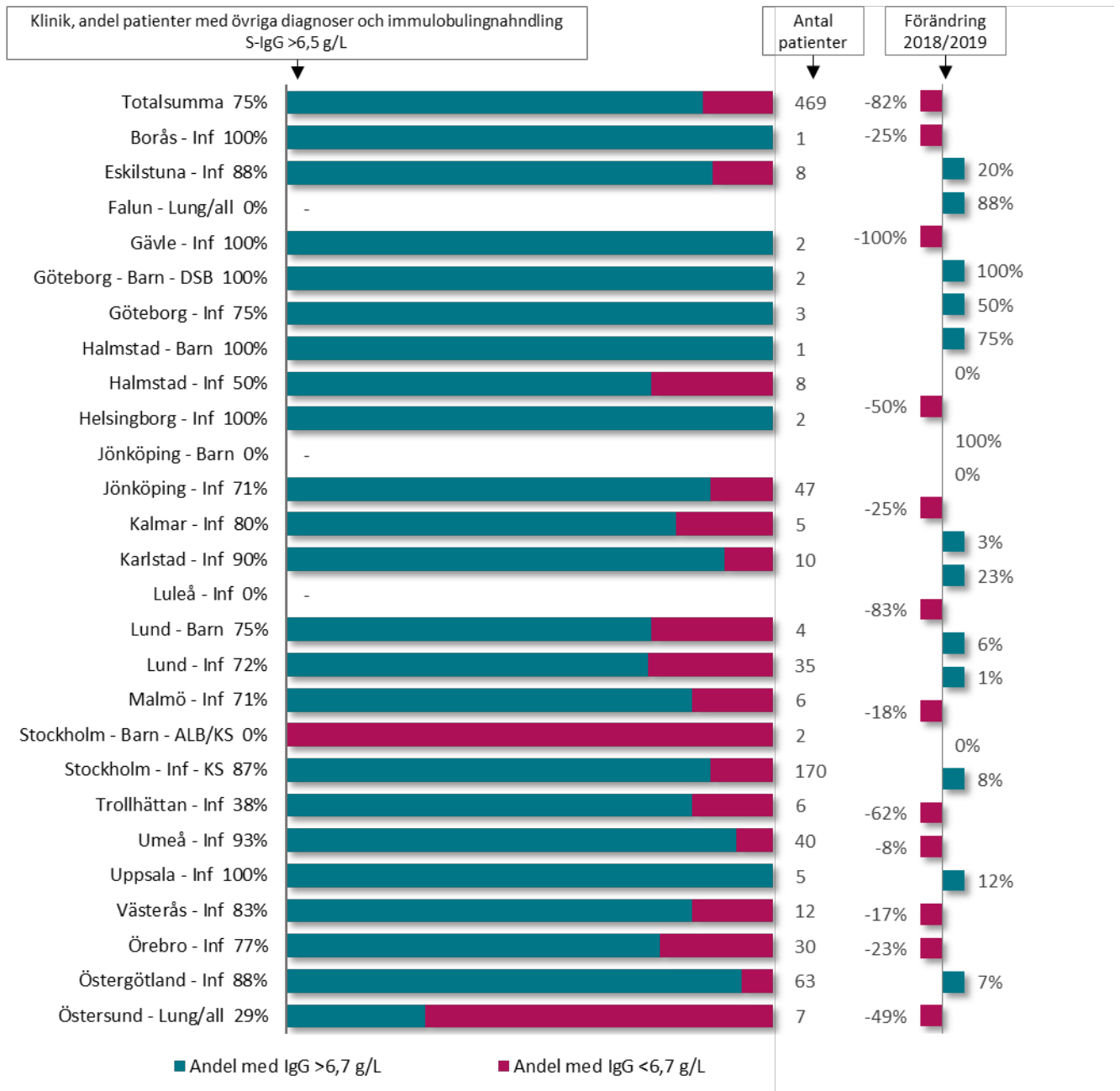
Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (CVID, XLA)

Är ett indirekt mått relativt starkt kopplat till infektionsfrihet. Är ett redskap för att styra hur intensiv behandling patienterna skall ha även om det existerar stora individuella variationer. Målvärde: Högt för alla diagnosgrupper med immunglobulinbehandling (CVID, XLA 90%).



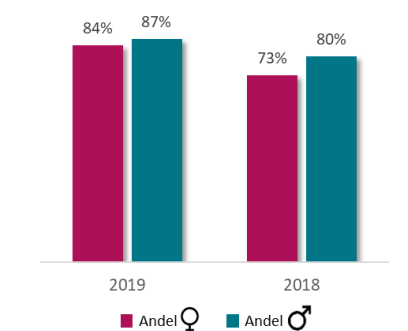
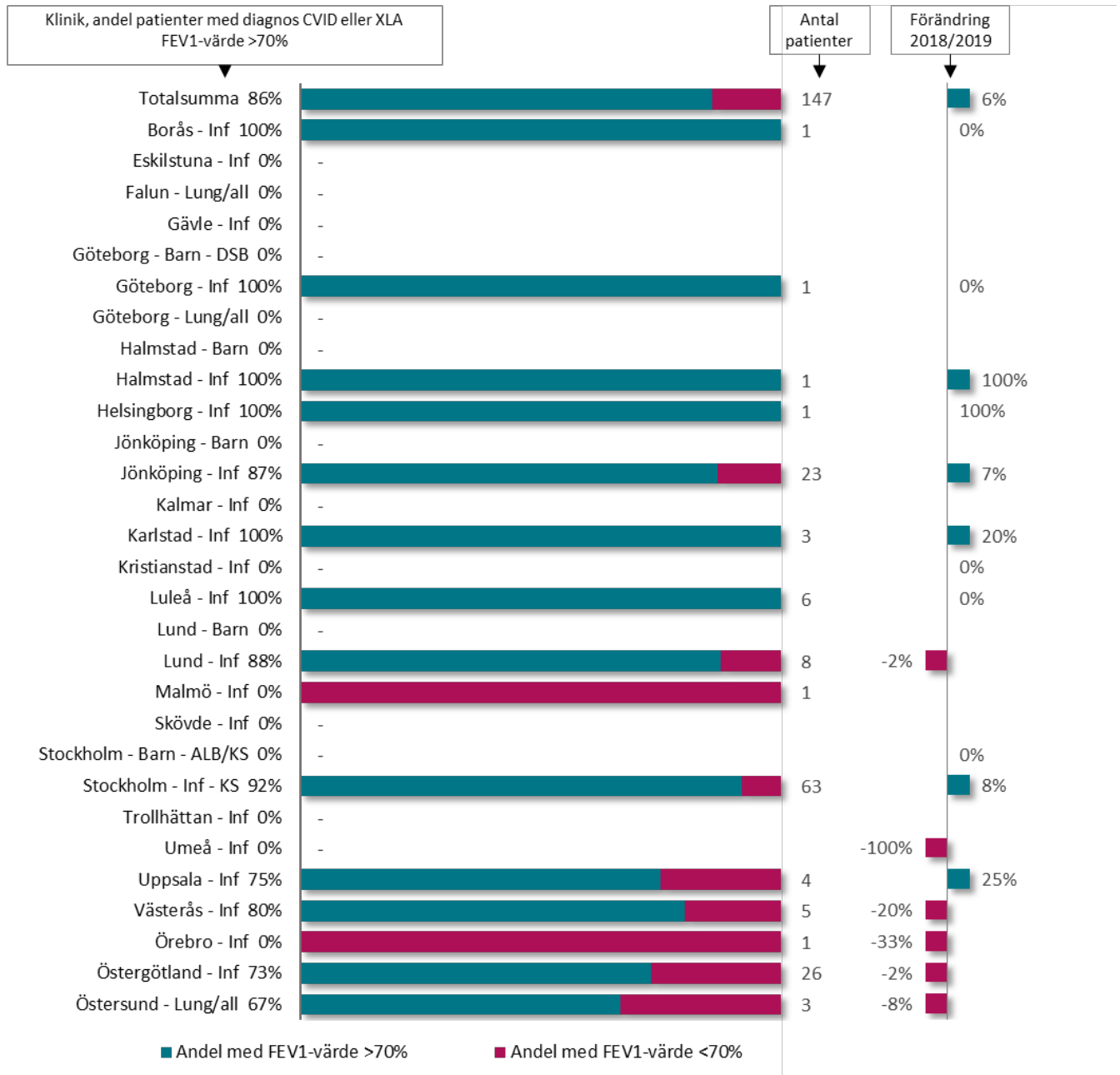
Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (övr immgl-behandlade patienter)

Är ett indirekt mått relativt starkt kopplat till infektionsfrihet. Är ett redskap för att styra hur intensiv behandling patienterna skall ha även om det existerar stora individuella variationer. Målvärde: Högt för alla diagnosgrupper med immunglobulinbehandling.



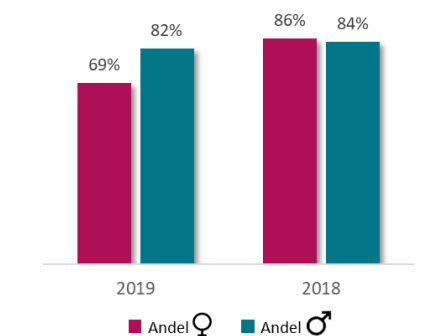
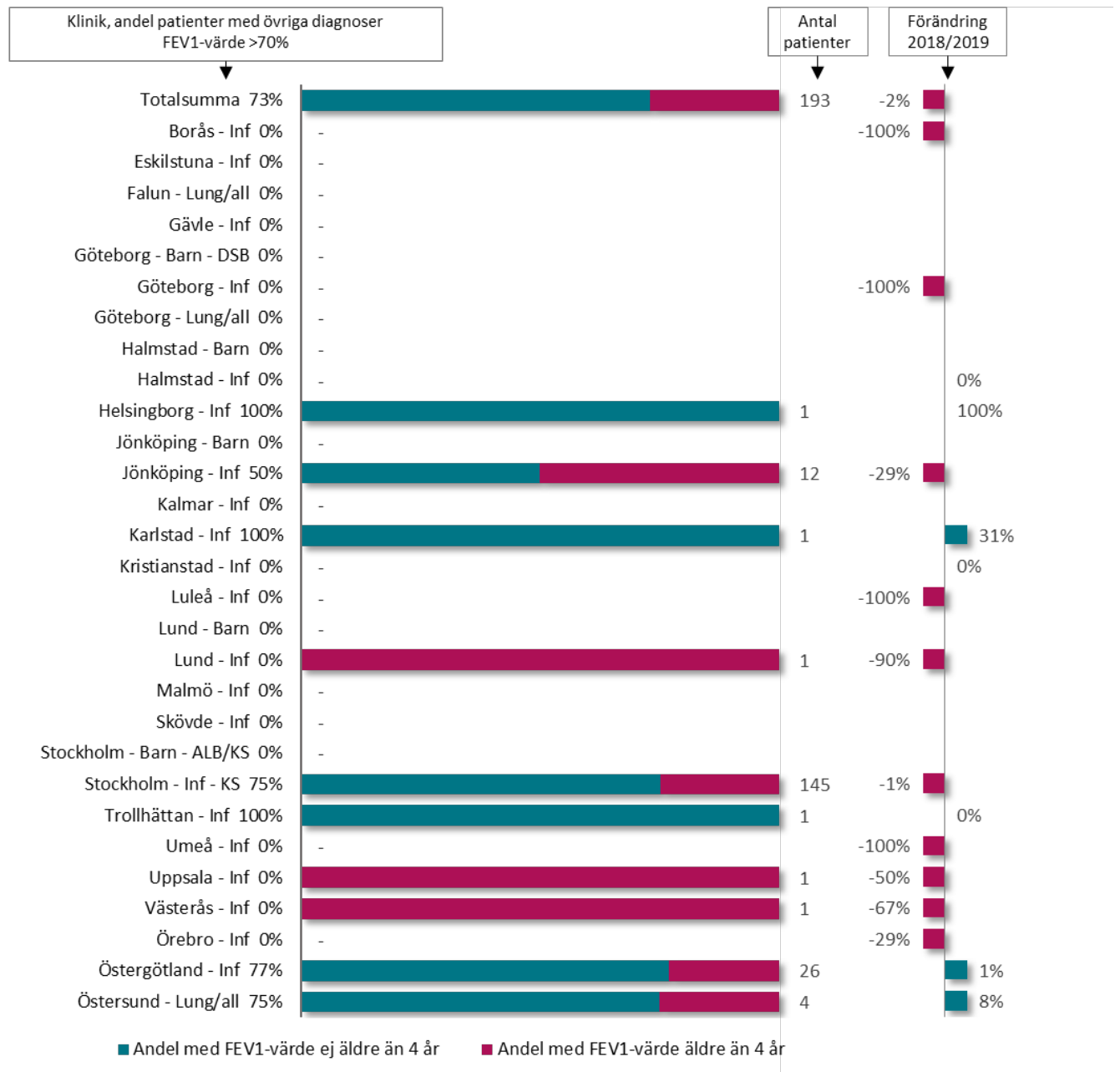
Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV1-värde $\geq 70\%$ (CVID, XLA)

Lungfunktionsmätningar har visat sig vara ett av de viktigaste måtten för kontroll av sjukdomsförlopp och behandlingseffekter. Det är också ett objektiva mått och undersökningsmetoderna är väl standardiserade på olika mottagningar i Sverige. Målsättningen är bibehållen eller förbättrad lungfunktion. Målvärde: högt.



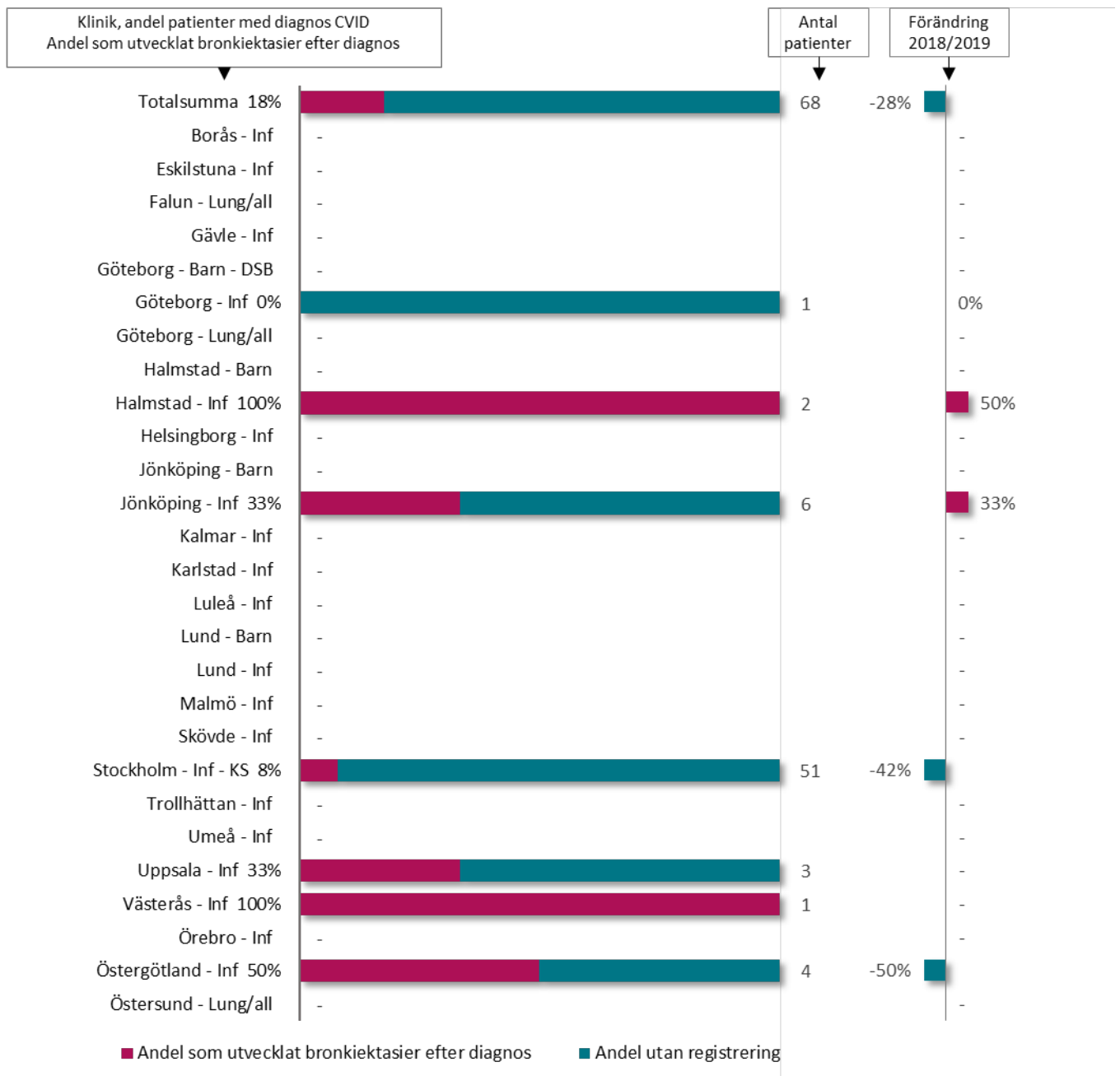
Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV1-värde $\geq 70\%$ (övriga dg)

Lungfunktionsmätningar har visat sig vara ett av de viktigaste måtten för kontroll av sjukdomsförlopp och behandlingseffekter. Det är också ett objektiva mått och undersökningsmetoderna är väl standardiserade på olika mottagningar i Sverige. Målsättningen är bibehållen eller förbättrad lungfunktion. Målvärde: högt (alla diagnoser).



Andel med bronkiektasiutveckling efter fastställd immunbristdiagnos (CVID)

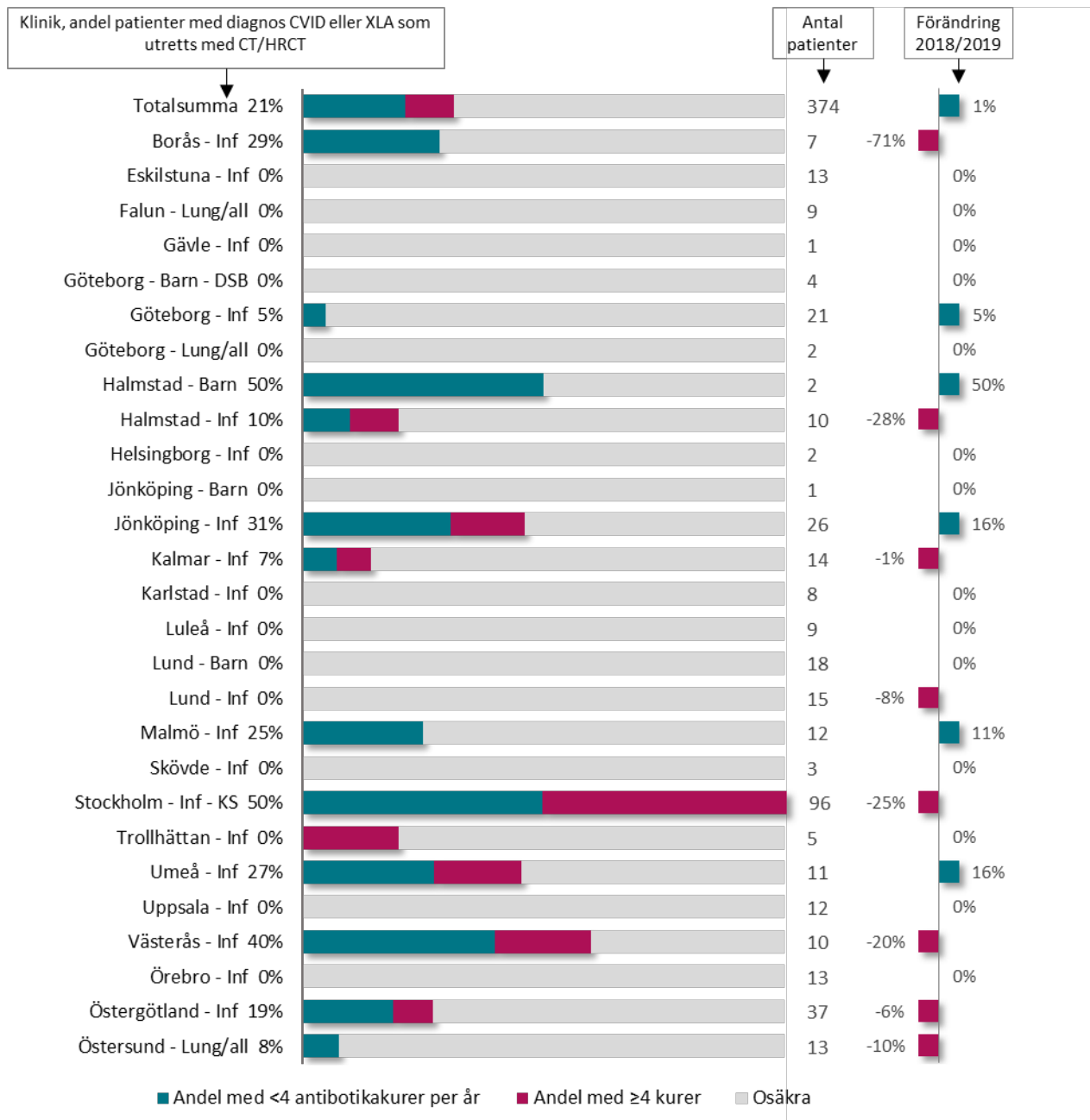
Målvärde: lågt. På grund av litet dataunderlag redovisas inte eventuella könsskillnader.



Andel med <4 antibiotikakurer/år (CVID)

Antibiotikabehovet är ett mått på om behandlingen har effekt. Målvärde: högt (för CVID >80%)

För närvarande är det osäkert vad dessa siffror står för, därför redovisas inte någon jämförelse med 2018, ej heller någon jämförelse mellan kvinnor/män.



Andel med EQ5D-vas >60

Senaste uppmätt värde. För att mäta självskattat hälsotillstånd har vi valt EQ5D-5L eftersom detta instrument har använts tidigare för patientgruppen. Målvärde: högt

Redovisas inte klinikvis på grund av för få registreringar. För övrigt resultat se sidan 16.