

PIDcare

Nationellt kvalitetsregister
för primär immunbrist ●

Årsrapport

2022



Innehåll

Inledning.....	1
Styrgrupp och registerhållare	2
Verksamhet 2022.....	3
PROM - Hälsodagboken	4
Internationella samarbeten	4
Effekter av registrets insatser på vården	5
Forskningsaktivitet under året.....	6
Samverkan med patientorganisationen.....	7
Anslutningsgrad	7
Täckningsgrad	8
Kvalitetsmått: Process- och resultatmått.....	9
Resultat – Alla aktuella patienter i PIDcare.....	10
PROM – Självskattat 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 med immunglobulinbehandling).....	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 som ej utvecklat bronkiektasier efter fastställd immunbristdiagnos (CVID)	35
Andel med EQ5D-vas >60	36
Bilaga 3: Certifieringsnivåer: Uppfyllelse av kriterier	37
Bilaga 4: Publikationslista	42

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 uppföljning som finns framtagna för personer med primära immunbrister. I registret finns också möjlighet att föra in 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 såväl lokalt som nationellt.

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

Inom diagnosgruppen primära immunbrister finns såväl ultrasällsynta sjukdomar (<1/50 000 individer) som sjukdomar som är relativt vanliga (1/600). I dagsläget finns närmare 500 diagnoser definierade. I diagnosmodulen som implementerades under 2022 kan 480 primära immunbristtillstånd registreras. Diagnosalternativen är anpassade till internationell standard.

Under 2022 har de främsta satsningarna för PIDcare varit:

- *Implementering av ovan nämnda diagnosmodul*
- *Insatser för att uppfylla alla kriterier för certifieringsnivå 2*
- *Forskningsgruppen inom styrgruppen har arbetat med en forskningsplan för registret*
- *Registerutveckling: framför allt förberedelser för utveckling av kvalitetsmodulen gällande datakvalitet och kvalitetsmått som definierats av PIDcare.*

Fortsatt påverkan av Covid-19

Även under 2022 präglades arbetet fortfarande av covid-19-pandemin, främst under första halvåret. Merparten registreringarna i PIDcare görs manuellt vilket oftast medför en viss fördröjning. Den ökade arbetsbelastningen på klinikerna pga. covid har medfört ytterligare fördröjningar.

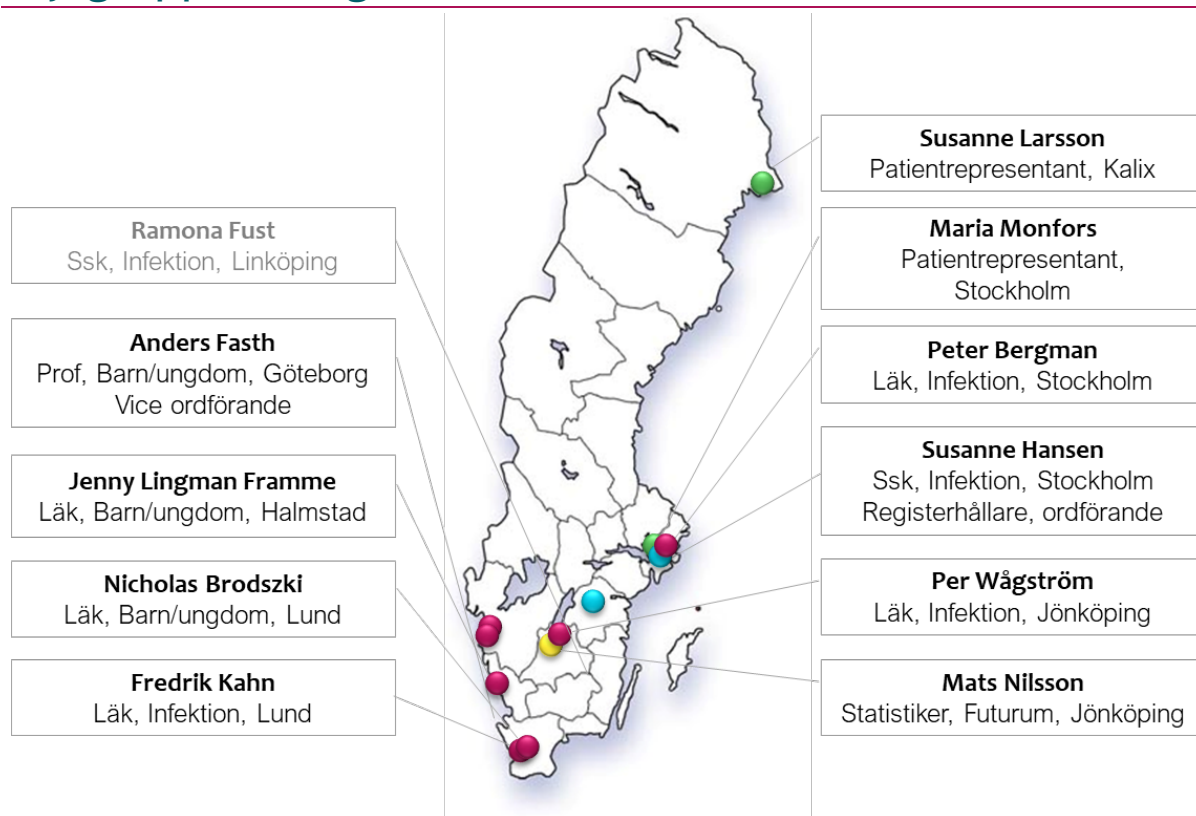
I denna rapport redovisas resultat från 2022.

Registret är avgiftsfritt för klinikerna. Plattform: RealQ, BCB Medical AB (tidigare Health Solutions AB). Region Jönköpings län är Central personuppgiftsansvarig (CPUA) och PIDcare är anslutet till Registercentrum SydOst.

För PIDcare:s styrgrupp, september 2023

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 SSSI 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	
Nicholas Brodzski , Öl, barnläkare, Skånes universitetssjukhus	Ledamot	Ordförande i SLPI ³
Peter Bergman , professor, 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 2021:

Namn, yrke, specialitet, arbetsplats	Förändring
Ramona Fust , sjuksköterska, Infektion, Universitetssjukhuset i Linköping	Avgick mars 2022, återinträtt sept 2023.

¹ SSSI, Sveriges Immunbristsjuksköterskors Intresseförening

² PIO, Primär Immunbrist Organisationen (patientförening)

³ SLPI, Sveriges Läkars Intresseförening för Primära Immunbrister

Verksamhet 2022

Styrgruppsmöten

Styrgruppen har under året haft fyra möten, två on-line och två fysiska.

Styrgruppsarbete

Arbetet har liksom tidigare fokuserat på:

- Insatser för att uppfylla alla kriterier för certifieringsnivå 2.
- Fortsatt arbete för ökad täckningsgrad för diagnosen CVID, XLA och detta år främst SCID.
- Forskningsgruppen har arbetat med att underlätta för utomstående forskare att ta ut data från registret.
- Registerutveckling, framför allt arbete med en utveckling av kvalitetsmodulen, se nedan.
- Validering, se sidan 21.
- Hemsidan: uppdatering.

Registerutveckling

Under året har PIDcare utvecklats med:

- **Beräkning av immunglobulindos** i mg/kg kroppsvikt/vecka, medelvärde mg/kg/diagnos och total förbrukning av immunglobulin per klinik. Mångårigt projekt som återupptogs 2022 och färdigställdes 2023.
- **Kvalitetssidorna** i registret har kompletterats med sidor för redovisning av **datakvalitet** och registrets **kvalitetsmått**. Där det är aktuellt kan variabeln "flaggas" på patientnivå för att indikera att värdet är kontrollerat och korrekt. Projektet påbörjades under 2022 och slutfördes under sommaren 2023. Följande sidor/kvalitetsmått har tillkommit:
 - **Datakvalitet:**
 - Saknade data, t ex "diagnos saknas"
 - Felaktigt registrerade, data t ex "diagnosdatum före födelsedatum"
 - Data som bör kontrollera, "t ex fler än en diagnos registrerad"
 - **Kvalitetsmått-process**, andel patienter som:
 - Saknar IgG-värde de senaste 15 månaderna (CVID/XLA)
 - Ej provtagits för utökad lymfocytpopulation (CVID)
 - Ej utretts med HRCT/CT-thorax-buk (CVID/XLA)
 - Saknar FEV1-värde de senaste 4 åren (XLA/CVID)
 - **Kvalitetsmått-resultat**, andel patienter med:
 - Senaste A-IgG-värde <6,7 (CVID/XLA)
 - Pågående immunglobulinbehandling och senaste S-IgG-värde <6,7 (CVID/XLA).
 - >4 antibiotikakurer senaste 12 mån (CVID/XLA, övriga diagnoser och alla diagnoser)
 - FEV1-värde <70% (CVID/XLA, övriga diagnoser och alla diagnoser)
 - Bronkiektasiutveckling efter immunbristdiagnos (CVID)
 - Senaste värde för EQ5D<60 (alla diagnoser)
- Diverse buggrättningar och mindre justeringar.

Övriga aktiviteter

- På grund av Covid-19 har inga användarmöten genomförts under 2022.

PROM - Hälsodagboken

Patienter registrerar PROM i den webbaserade Hälsodagboken. Inloggning sker med mobilt BankId. Aktuell version innehåller:

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



Antalet patienter som registrerat PROM i Hälsodagboken har minskat något. Troligen beror detta på dagboken är i stort behov av revidering och uppdatering. Arbetet med detta har dock pausats i avvaktan på beslut angående hur PROM ska hanteras i nationella kvalitetsregister. Nästa version kommer bland annat att kompletteras med:

- RAND36
- Tillägg av symtom i symtomdagboken inkl möjlighet att registrera "inga symtom".
- Möjlighet att registrera egna symtom
- Möjlighet att ställa in påminnelse om att registrera
- Utskriftsbara rapporter om hälsotillstånd över tid
- Inloggning med Freja eID
- Vi kommer även att undersöka möjligheten till inloggning via 1177.se.

Internationella samarbeten

Europeiska register

Liksom tidigare planeras export av registerdata till det europeiska immunbristregistret ESID⁴ när de it-tekniska och regulatoriska problemen löst. Projektet kommer att återupptas under 2024.

Inom ramen för EU:s nätverk ERN-RITA⁵ 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. Även detta projekt ska återupptas 2024.

PIDcare i grannländer

I Finland lanserades PIDcare under 2016 och samarbete pågår i form av gemensam registerutveckling. Under 2021 samarbetade de två registren i utvecklingen av den nya diagnosmodulen.

Forskningssamarbete planeras, 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.

⁴ ESID, European Society for Immunodeficiencies, esid.org

⁵ European Reference Network – Rare Immunodeficiency, Autoinflammatory and Autoimmune Diseases

Effekter av registrets insatser på vården

Forskning

Registret har haft en central roll i den stora COVAXID-studien där det immunologiska svaret efter covid-vaccination har studerats hos olika immun-hämmade patientgrupper, bland annat hos patienter med primär immunbrist. Vi har lärt oss vilka patientgrupper som har ett bra vaccinsvar och vilka som – trots upprepade vaccindoser – inte svarar på vaccination. Denna kunskap har bidragit till en mer individualiserad vård, särskilt vad gäller vaccinationsstrategier, risk för nya covid-infektioner samt bidragit till grundläggande immunologisk kunskap om olika typer av medfödda immunologiska sjukdomar.

Kvalitetsmått

De flesta process- och resultatmått som PIDcare redovisar varierar endast marginellt över tid. Detta anser vi vara en styrka då det visar kvalitetsnivån på nationell och lokal nivå upprätthålls. Detta skulle inte vara möjligt utan registret.

PIDcare gör det möjligt att se hur resultaten av kvalitetsmåten varierar över landet, vilket kommer leda till en bättre vård och öka tillgängligheten till nya diagnostiska och terapeutiska metoder över hela landet. Till exempel varierar användandet av genetisk diagnostik sannolikt stort vilket kan kartläggas i PIDcare tillsammans med kartläggningen av hur "precisionsmedicin" används över landet för diagnostik och behandling av immunbristsjukdomar. En genetisk diagnos kan leda till individualiserad och riktad behandling och ett bättre utfall.

Korrekt diagnosättning

Den nya diagnosmodulen, gör att diagnosregistreringen blir säkrare då den är anpassad till internationell standard med kriterier för de enskilda diagnoserna med tillhörande diagnoskoder.

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 till exempel kompetens hos vårdpersonal, relevanta undersökningar, behandlingsmöjligheter och stöd. Registret bidrar till ökad jämlikhet i landet genom att redovisa resultat från PIDcare i form av rapporter, utskick till klinikansvariga, konferenser etc. Detta gör klinikerna uppmärksamma på vilka variabler som är viktiga att följa för patientgruppen som helhet och för de enskilda diagnosgrupperna.

Exempel på förbättringar är hur patienternas lungfunktion följs upp. I de nationella riktlinjerna belyses vikten av att följa lungfunktionen hos patienter med CVID med hjälp av spirometriundersökningar vart 3:e år. PIDcare har lagt stort fokus på att följa upp följsamheten och återkoppla resultatet till klinikerna.

Exempelvis har Stockholm (Infektionskliniken) ökat andelen som kontrolleras från 58 till 81% och Örebro (Infektionskliniken) från 8 till 50% på fyra år. Registret har bidragit med att tydliggöra vad som ingår i riktlinjerna för utredning av patientgruppen samt hur väl klinikerna följer dessa.

Patientmedverkan

Användandet av PIDcare och Hälsodagboken, vid flera kliniker medfört förändrade arbetssätt där patientens medverkan blivit tydligare.

Systematisk uppföljning av patientkohorter

I flera regioner hålls regelbundna möten för kvalitetsuppföljning och genomgång av patient-/diagnosgrupper samt enskilda patienter där PIDcare används som grund för att utvärdera behandlingsresultat, följsamhet till nationella riktlinjer etc.

Forskningsaktivitet under året

Beviljade datautlämnanden för forskning

Under 2022 inkom inga ansökningar. Den ansökan som förväntades 2022 inkom 2023 och beviljades.

Pågående forskningsprojekt

- **Incidens och risk för COVID-19, allvarlig COVID-19 och död av COVID-19 hos individer med och utan immunsättning i Sverige.** P Bergman et al. Karolinska institutet.
 - Status: Analys och databearbetning pågår.
 - Aktuella publikationer: ett manus kommer skrivas klart under 2023.
- **Funktionella och genetiska studier av immunförsvaret hos patienter med ökad infektionsbenägenhet.** P Bergman et al. Karolinska institutet.
 - Status: insamling av biologiskt material pågår fortlöpande
- **Safety and efficacy of the mRNA BNT162b2 vaccine against SARS-CoV-2 in five groups of immunocompromised patients and healthy controls in a prospective open-label clinical trial.** P Bergman et al. Karolinska institutet.
 - Status: studien pågår
- **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.
 - Status: bearbetning av data pågår
- Under 2019 bildades ett **nordiskt CVID-nätverk** med syfte att bland annat bedriva forskning kring komplikationer av CVID. För Sveriges del kommer data att hämtas från PIDcare. Representant från PIDcare i nätverket är Peter Bergman, Immunbristenheten, Stockholm.

Vetenskapliga publikationer under 2022

- Under 2022 publicerades åtta vetenskapliga artiklar där PIDcare bidragit med data. Se publikationslista på sidan 42.

Examensarbeten

- Genomförda examensarbeten listas under publikationslistan på sidan. 44

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, till exempel via PIO:s hemsida, medlemstidning podcasten "Så sjukt" samt vid medlemsmöten.
- Två patientrepresentanter deltar i projektgruppen för uppdateringen av Hälsodagboken.
- PIO har fortsatt bistå PIDcare i utvecklingen av hemsidan och vid uppdatering av patientinformationsbroschyrerna för PIDcare och för Hälsodagboken.
- På den vartannat år återkommande konferensen för läkare, sjuksköterskor där även patientföreningen deltar är PIDcare alltid närvarande för samarbete direkt med såväl professionen som patientföreningen.
- Varje år hålls ett möte med patientföreningen för att bl a informera/diskutera vad som pågår i registret.

Anslutningsgrad

Anslutna kliniker

I nedanstående tabell redovisas antal kliniker som anslutits till PIDcare och hur många av dessa som registrerar patienter. För barnkliniker är dessa siffror något missvisande, se nedan under "Sammanfattning anslutningsgrad".

Antal kliniker	Anslutna till PIDcare	Registrerar patienter
Barn-/ungdomskliniker	27	7
Vuxenkliniker	28	24
• Varav infektionskliniker	26	23
• Varav lung-/allergikliniker	1	1
Totalt	55	31

Sammanfattning anslutningsgrad

Det främst regions- och länsjukhusens 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 regions-/länskliniken, dels på en lokal barnklinik. I de fallen är det den större kliniken som inkluderar och registrerar uppgifter. Registerplattformen medger inte att patienterna kan vara inskrivna på två kliniker samtidigt.

Täckningsgrad

Definition av täckningsgrad för PIDcare

Täckningsgraden beräknas för diagnoserna CVID⁶, XLA⁷ och SCID⁸.

- Täljare: Antalet patienter med ovanstående diagnoser som finns registrerade i PIDcare och har varit aktuella under året. Tidigare avlidna/avskrivna ingår inte i beräkningen.
- Nämnare: Det faktiska antalet patienter med respektive diagnos som följts under året på de specialistkliniker som har hand om patienter med primär immunbrist i respektive region.

$$\text{Täckningsgrad (\%)} = \frac{\text{Antalet registrerade patienter med CVID, XLA eller SCID varit aktuella under året.}}{\text{Det faktiska antalet patienter med respektive diagnos som följts under året}}$$

Täckningsgrad per diagnos

Antal registrerade patienter per diagnos. (aktuella patienter i registret)

Diagnos	PIDcare antal	Aktuell täckningsgrad	Täckningsgrad 2020
CVID	407	96%	94%
XLA	34	92%	86%
SCID	21	53%	33%
Totalt	432	91%	89%

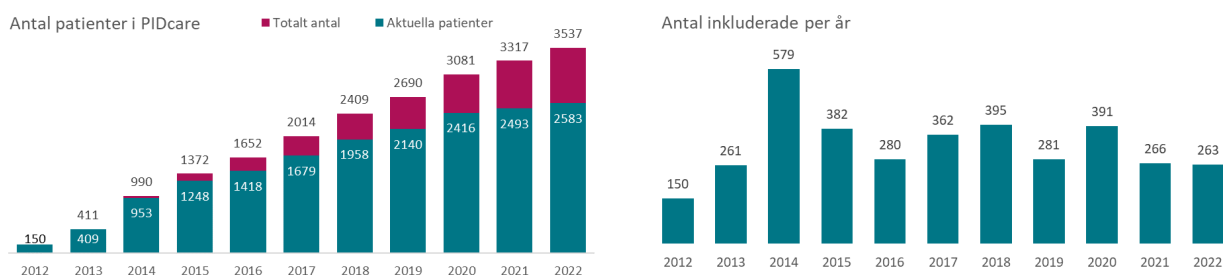
Beskrivning av täckningsgraden

Inom PIDcare har beslut tagits att fokusera på täckningsgrad för de diagnosgrupper som är mest väldefinierade och som har störst vårdbehov. Inom vuxensjukvården gäller detta diagnoserna CVID och XLA och inom barnsjukvården XLA och SCID. SCID ingår även 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 sjukdomarna till största delen är ultrasällsynta, andra relativt vanliga och det finns inga säkra siffror för prevalens.

Det finns en stor variation när det gäller antalet patienter som följs per klinik, se sidan 10. På Infektionskliniken i Stockholm, landets största klinik, följs ca 1 000 aktuella patienter varav 119 ingår i täckningsgradsberäkningen. Därefter kommer Infektionskliniken i Linköping med ca 220 (32 ingår i täckningsgradsberäkningen). Flertalet kliniker har färre 10 patienter.

Antal registrerade patienter i PIDcare – totalt, alla diagnoser



⁶ Common Variable Immunodeficiency, *variabel immunbrist*

⁷ X-Linked Agammaglobulinemia, *könsbunden agammaglobulinemi*

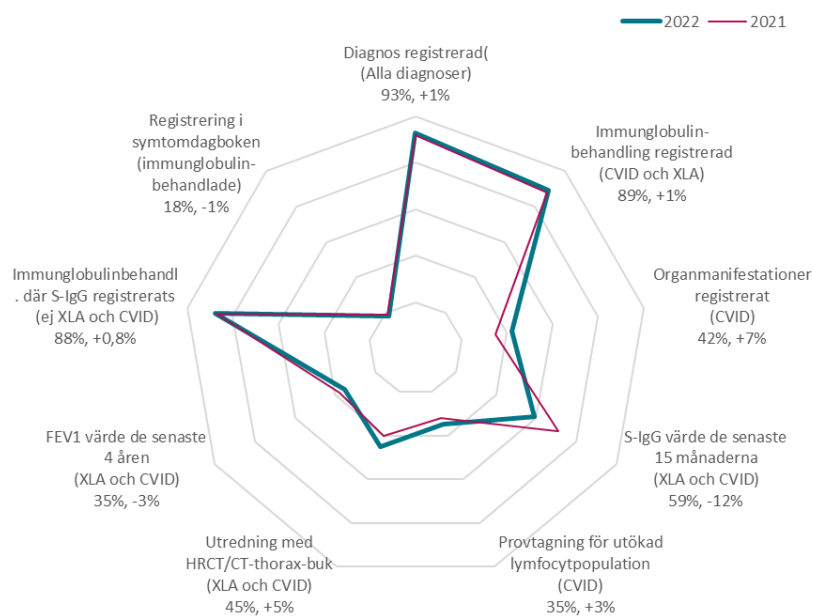
⁸ Severe Combined Immunodeficiency, *svår kombinerad immunbrist*

Kvalitetsmått: Process- och resultatmått

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

Processmått

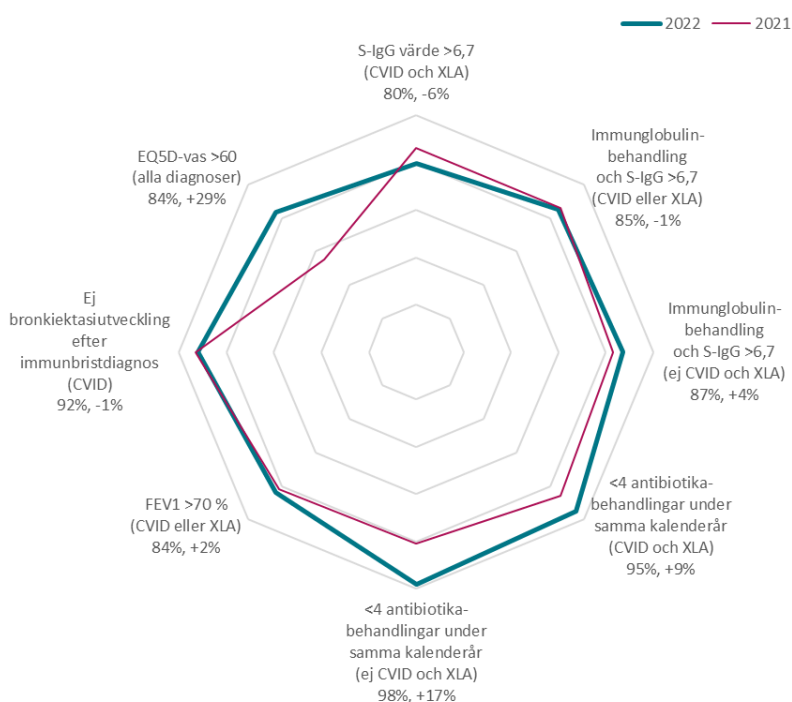
Måtten avser andel patienter i respektive diagnosgrupp



Resultatmått

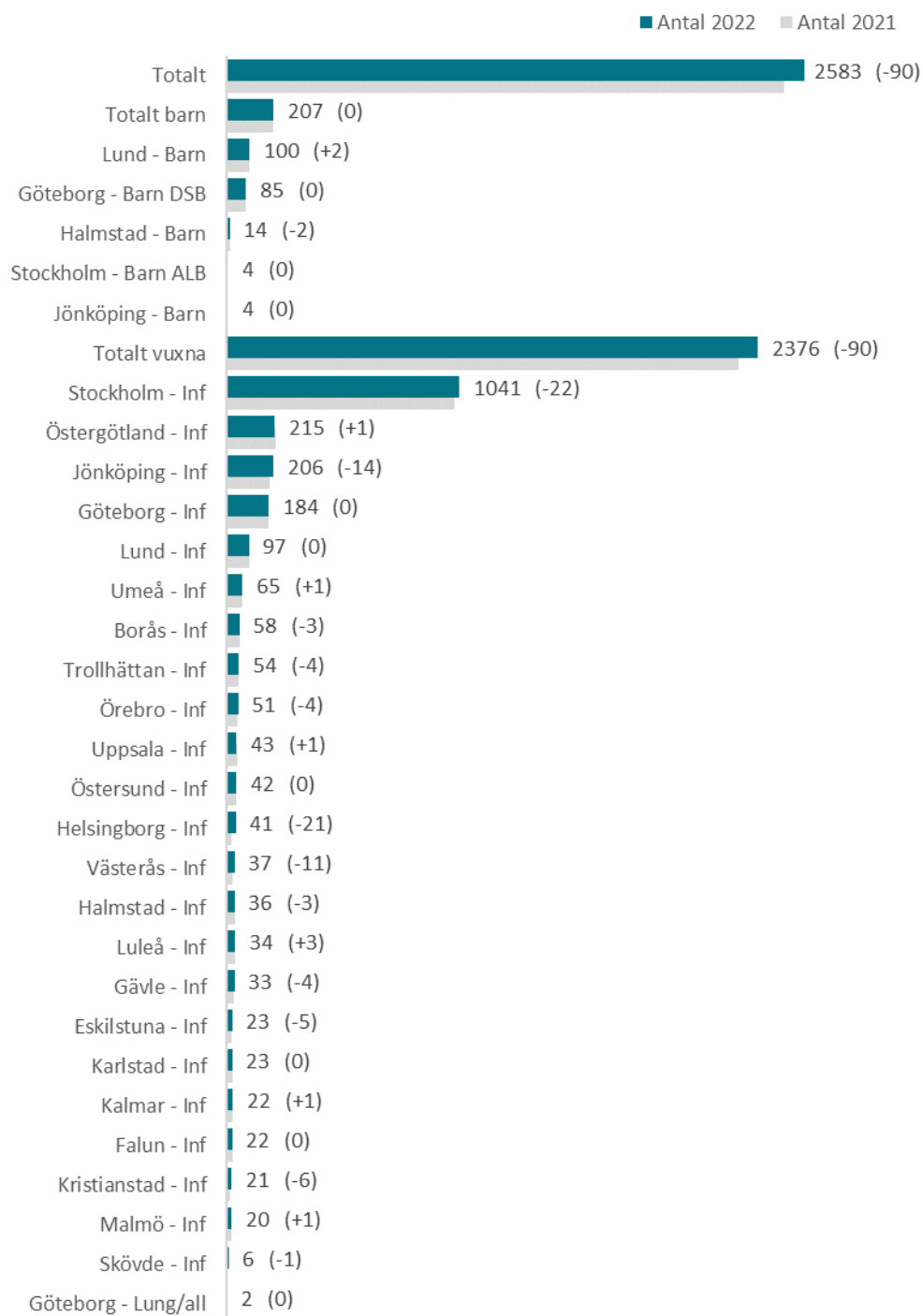
Måtten avser andel patienter i respektive diagnosgrupp

För S-IgG, FEV1 avses det senaste registrerade värdet



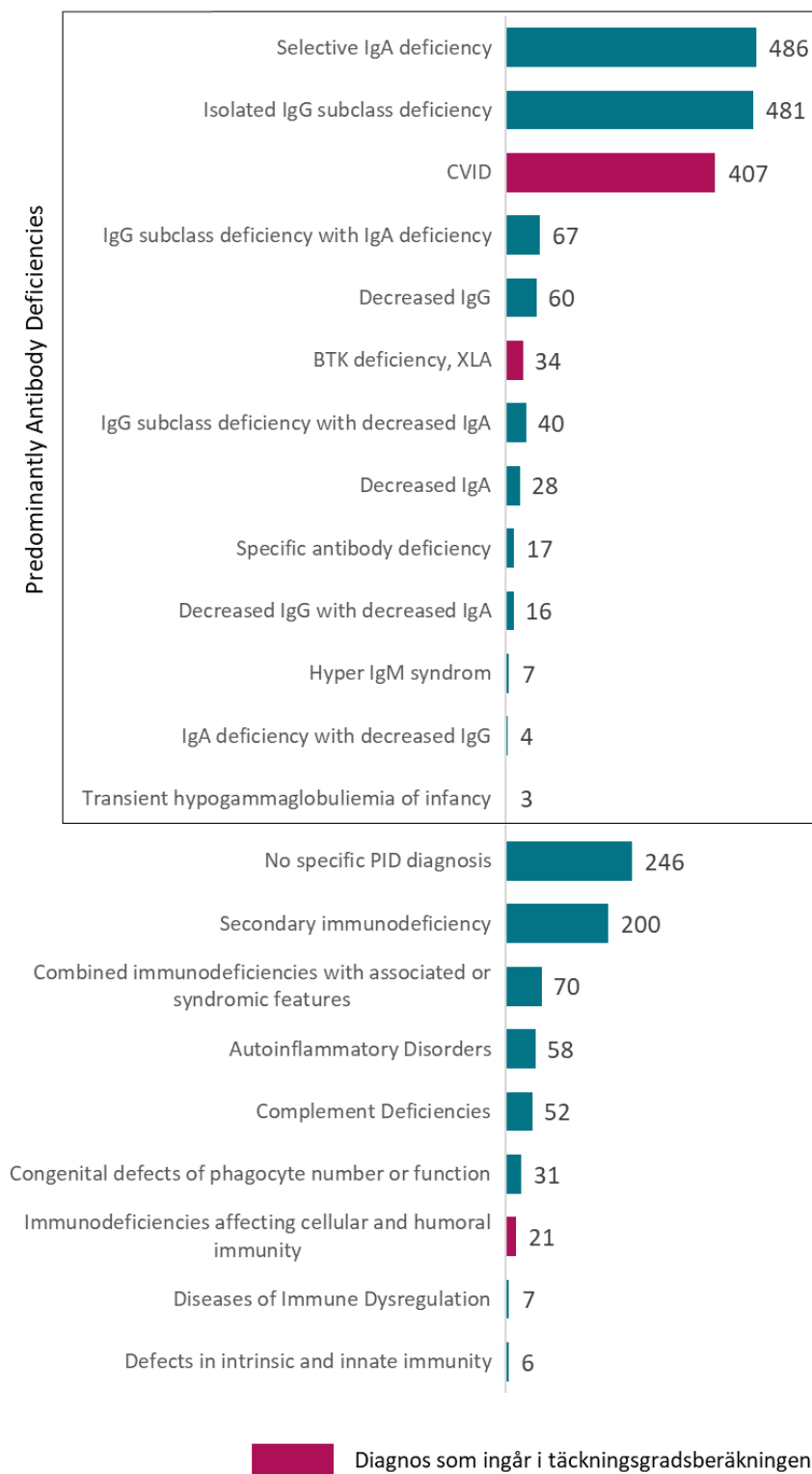
Resultat – Alla aktuella patienter i PIDcare

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



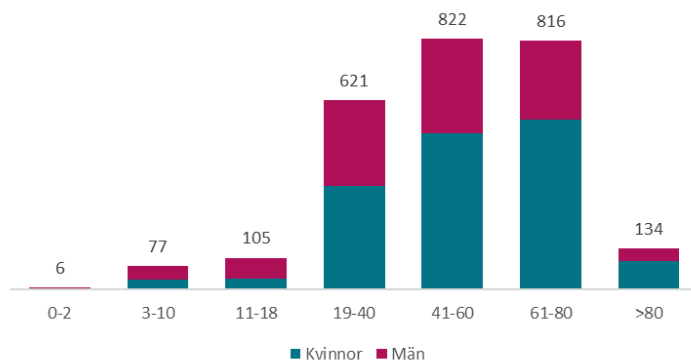
Diagnoser

Fördelning enligt IUIS klassifikation. Kategorin med flest patienter, Predominantly Antibody Deficiencies, är uppdelad på diagnoser

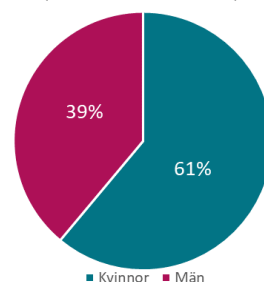


Ålder, kön – Aktuella patienter under 2022, alla diagnoser

Antal patienter 2022 fördela på åldersgrupp och kön



Antal patienter 2022 - fördelat på kön



Provtagningar

Immunologiska prover

Antal registrerade analyser per år.

Analys	<=2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	Totalt
S-IgA	10 156	1 488	1 423	1 381	1 564	1 641	1 554	1 406	1 612	1 588	24 605
S-IgG	11 374	1 618	1 652	1 609	1 767	1 902	1 805	1 652	1 873	1 742	27 844
S-IgM	10 063	1 470	1 411	1 372	1 558	1 631	1 545	1 411	1 592	1 588	24 433
S-IgG1	6 264	752	711	645	778	784	746	570	536	608	12 665
S-IgG2	6 261	752	720	645	778	784	745	570	535	607	12 669
S-IgG3	6 267	754	719	644	777	780	743	572	534	608	12 670
S-IgG4	5 117	481	480	475	580	623	608	475	474	556	10 126
CD3	709	161	174	235	199	216	230	223	221	207	2 686
CD4	724	153	169	226	183	201	233	218	220	206	2 645
CD8	717	151	169	225	176	199	222	215	215	201	2 602
CD19	713	158	169	232	193	209	227	250	251	210	2 751
CD56	647	147	159	207	181	202	214	240	244	207	2 584
Aktiverade B-celler*	0	0	0	73	44	52	63	73	53	57	450
Switchade minnes B-celler*	7	0	1	76	50	59	68	76	53	58	487
Transitionella B-celler*	7	0	0	71	42	49	57	73	52	55	444
Naiva CD4+ T-celler*	2	0	1	77	41	52	72	80	61	70	494
Regulatoriska CD4+ T-celler*	0	0	0	77	38	49	58	73	58	67	457
Totalsumma	59 031	8 085	7 958	8 270	8 949	9 436	9 197	8 180	8 589	8 639	140 637

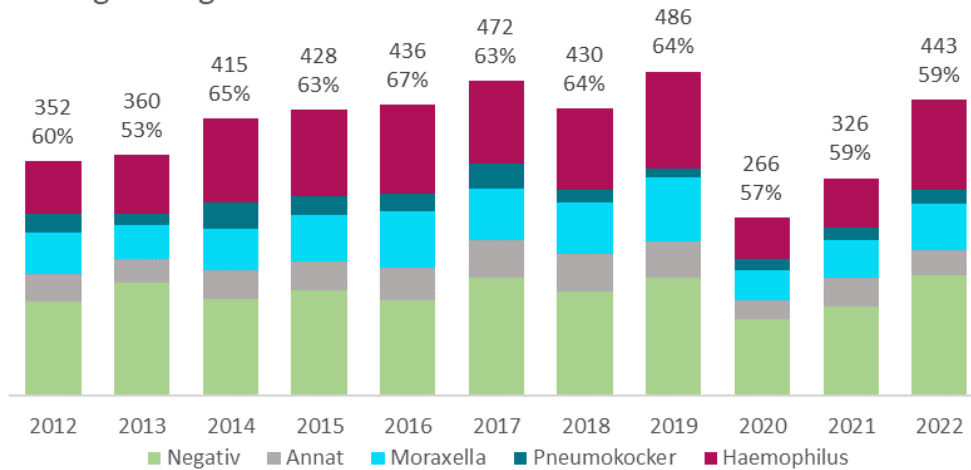
*I de nationella riktlinjerna tillkom dessa analyser för utredning av CVID i 2015 års version. I PIDcare implementerades variablerna under 2017.

Undersökningar

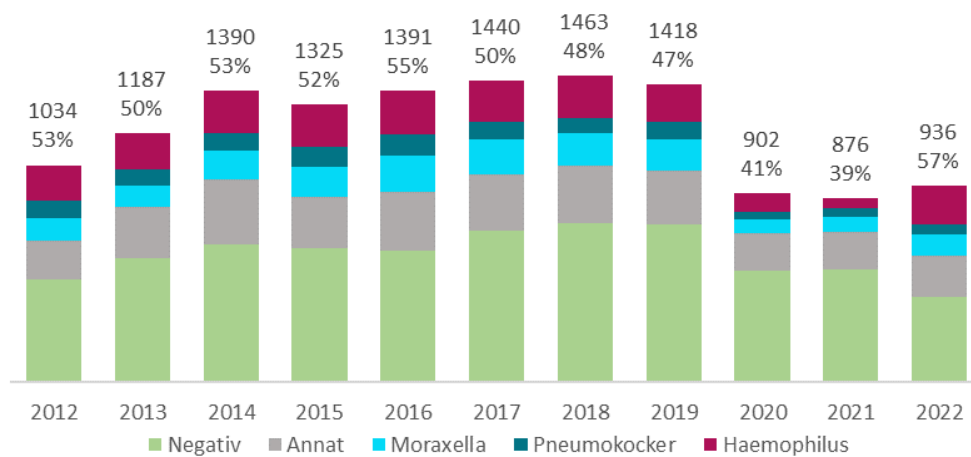
Bakterieodlingar

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

Luftvägsodlingar - CVID och XLA



Luftvägsodlingar - Övriga diagnoser

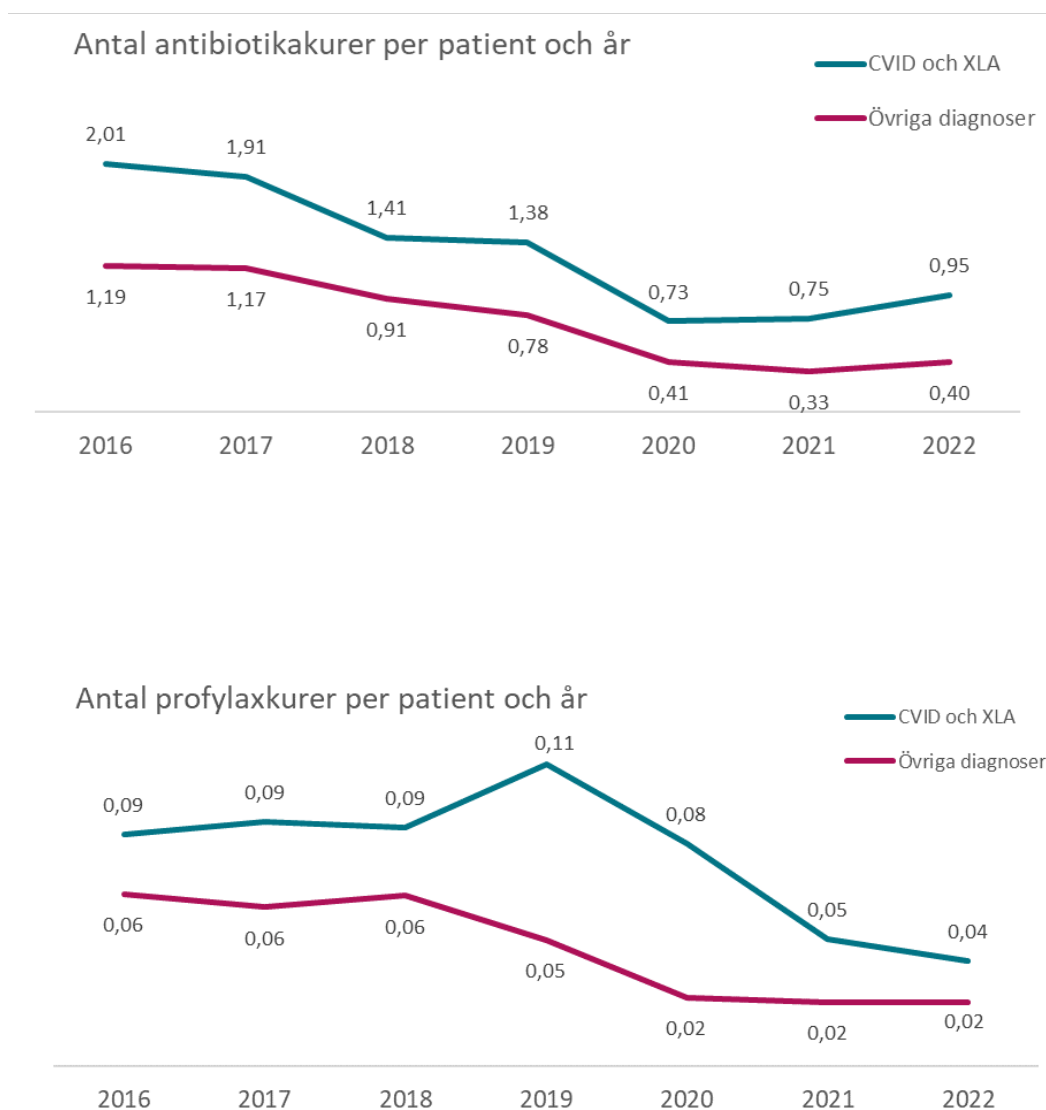


Behandling

Antibiotikabehandling

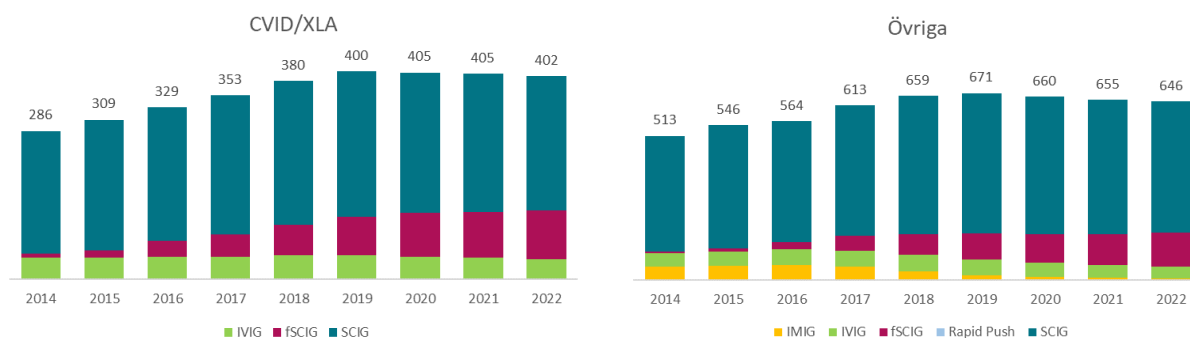
Diagram 1: Antal insatta antibiotikakurer med indikation luftvägsinfektion per patient och år. En kur definieras som ett datum för insättning under året. Långtids-/profylaxbehandlingar samt andra indikationer är exkluderade.

Diagram 2: Antal insatta långtids-/profylaxbehandlingar per patient och år.

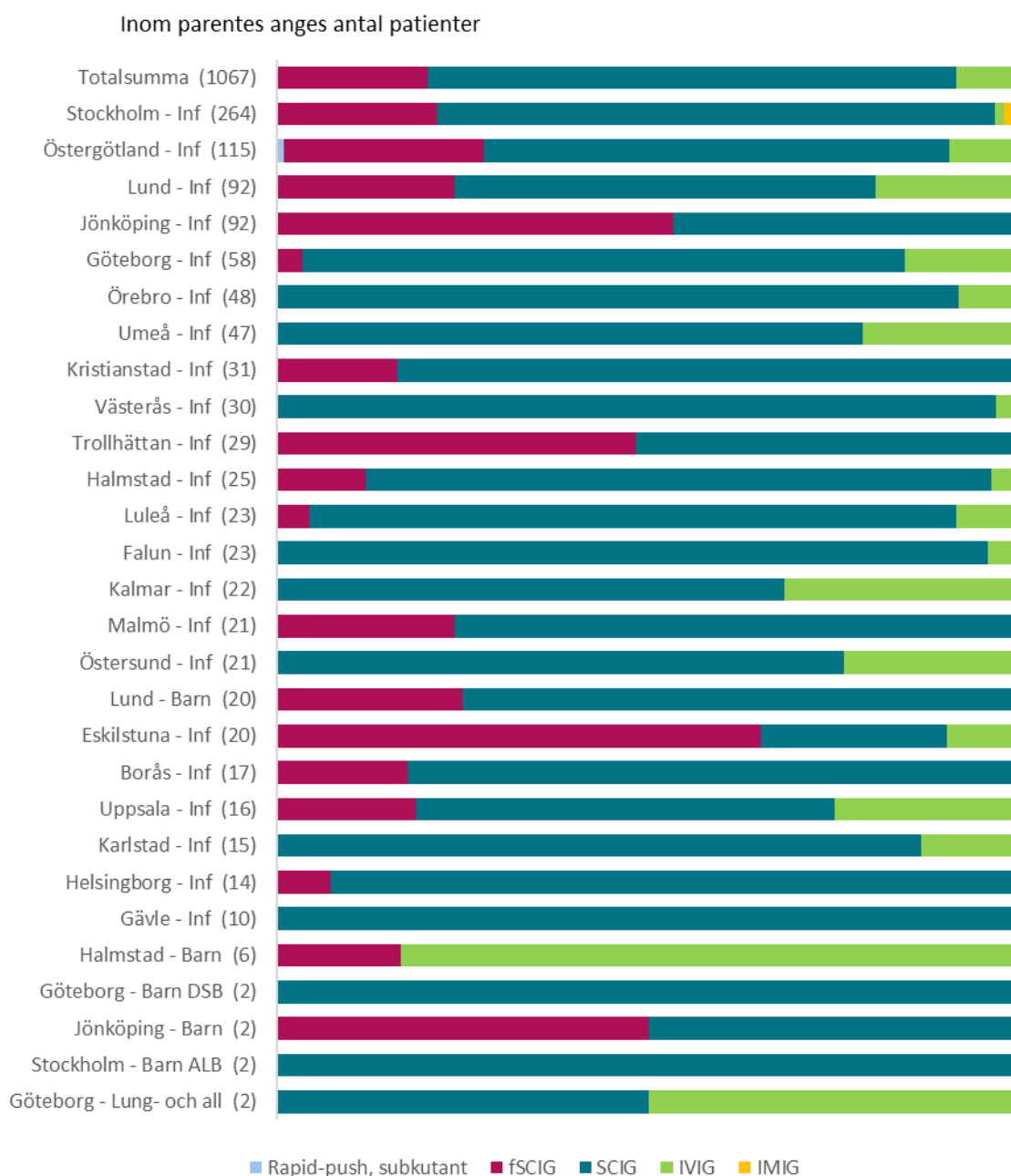


Immunglobulinbehandling

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



Antal och administrationssätt per klinik 2022, alla diagnoser

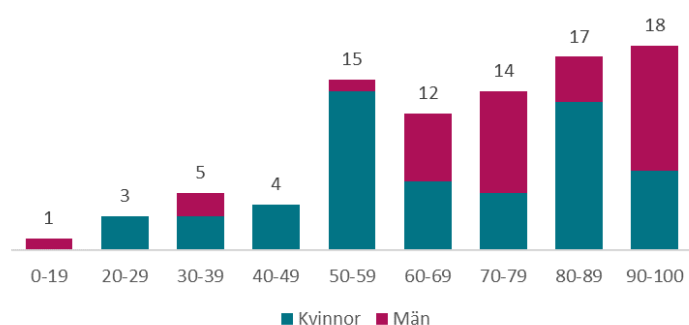


PROM – Självskattat hälsostatus EQ-5D

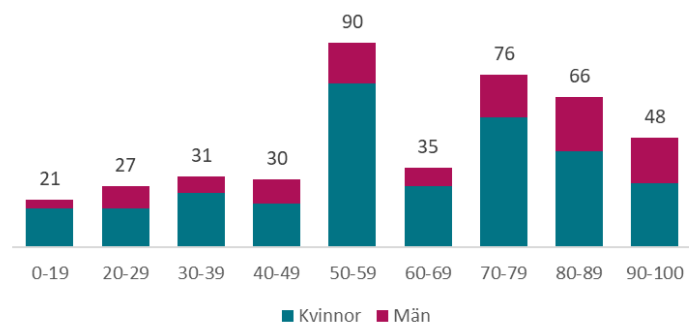
Totalt 513 patienter (89 med CVID/XLA) har registrerat EQ5D – Självskattat hälsostatus via Hälsodagboken. Ju högre poäng desto bättre självskattad hälsostatus. Maximalt värde: 100.

Redovisningen gäller senast registrerat värde under 2022.

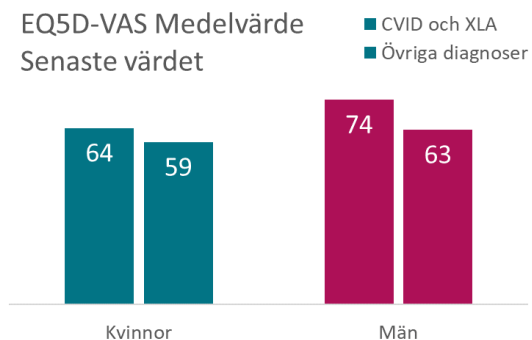
Senaste EQ5D-VAS, CVID och XLA
Antal patienter per VAS-intervall



Senaste EQ5D-VAS, övriga diagnoser
Antal patienter per VAS-intervall



EQ5D-VAS Medelvärde
Senaste värdet



EQ5D-VAS medelvärde
Senaste värdet per diagnos

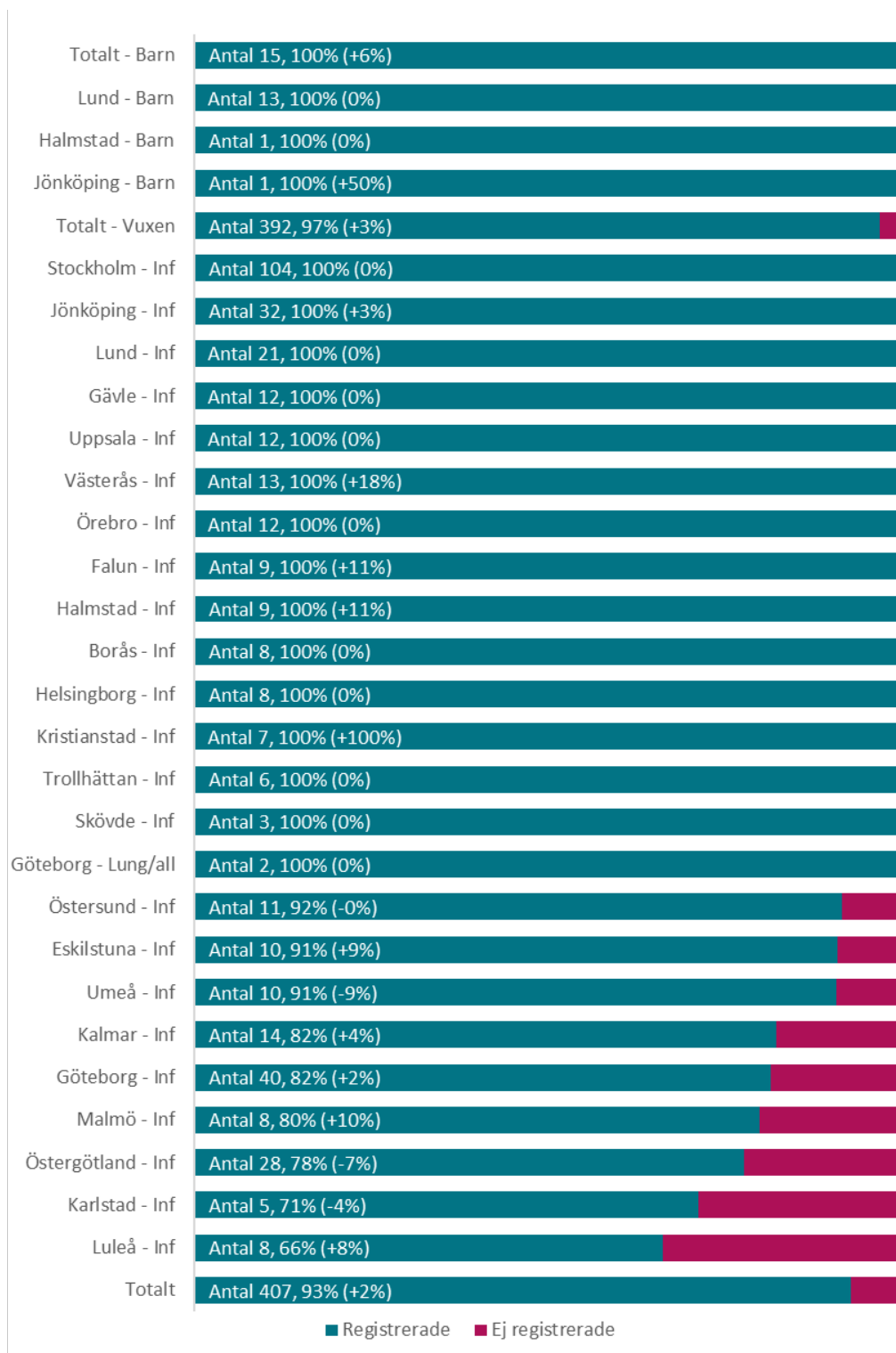


Resultat CVID

Täckningsgrad – CVID

Under september 2022 skickades en enkät ut till deltagande kliniker för att få underlag för analys av täckningsgrad gällande patienter med CVID, XLA samt SCID. I figuren nedan visas antalet inkluderade patienter med CVID per klinik, uppgivet antal som ej inkluderats på kliniken (röd stapel). I de fall där kliniken ej lämnat uppgift om täckningsgrad har data hämtats från Socialstyrelsens statistikdatabas.

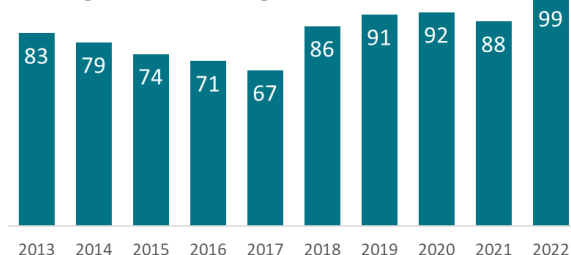
Täckningsgraden nationellt beräknas till nu till 94%.



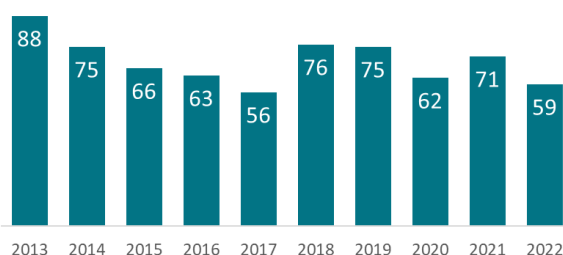
Registreringsgrad – CVID

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

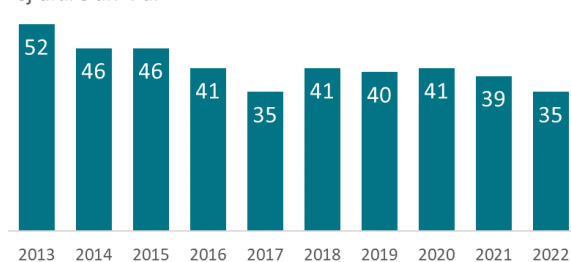
Andel (%) med registrerad
immunglobulinbehandling



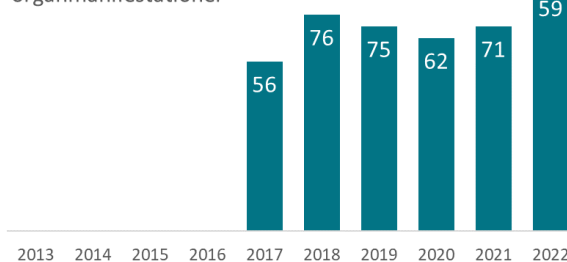
Andel (%) registrerat S-IgG
ej äldre än 15 månader



Andel (%) med registrerat FEV-värde
ej äldre än 4 år



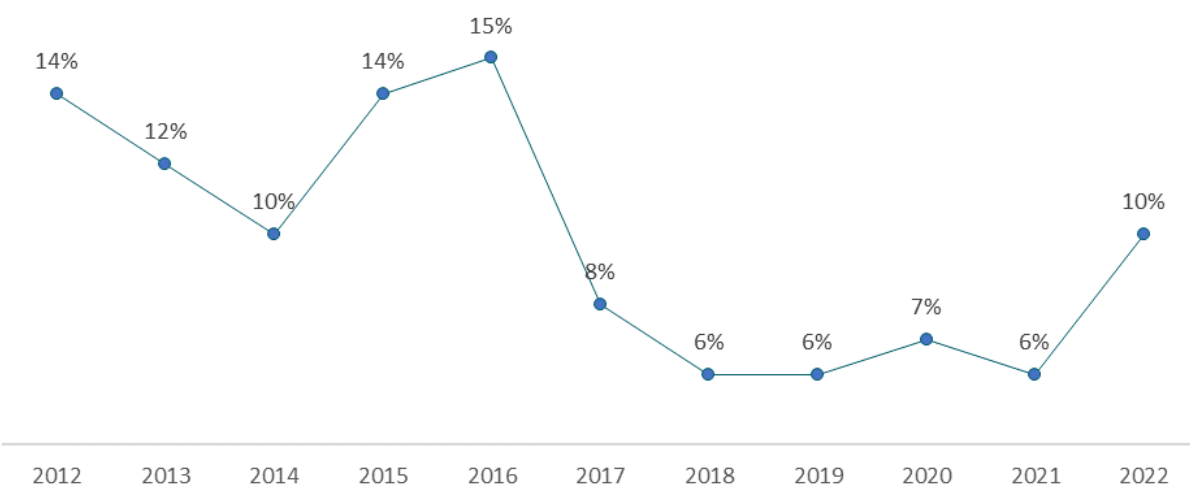
Andel (%) med registrerat värde för
organmanifestationer



S-IgG-värde – CVID

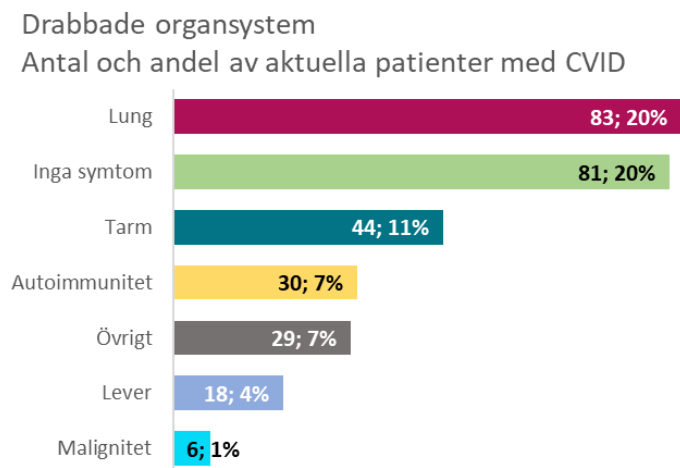
IgG-värde är ett indirekt mått relativt starkt kopplat till infektionsfrihet. Det bör för patienter med CVID ligga över 5 g/L. I nedanstående diagram har värden som tagits vid nybesök innan immunglobulinbehandling satts in exkluderats.

Andel av CVID med senaste S-IgG < 5 g/L



Organmanifestationer vid CVID

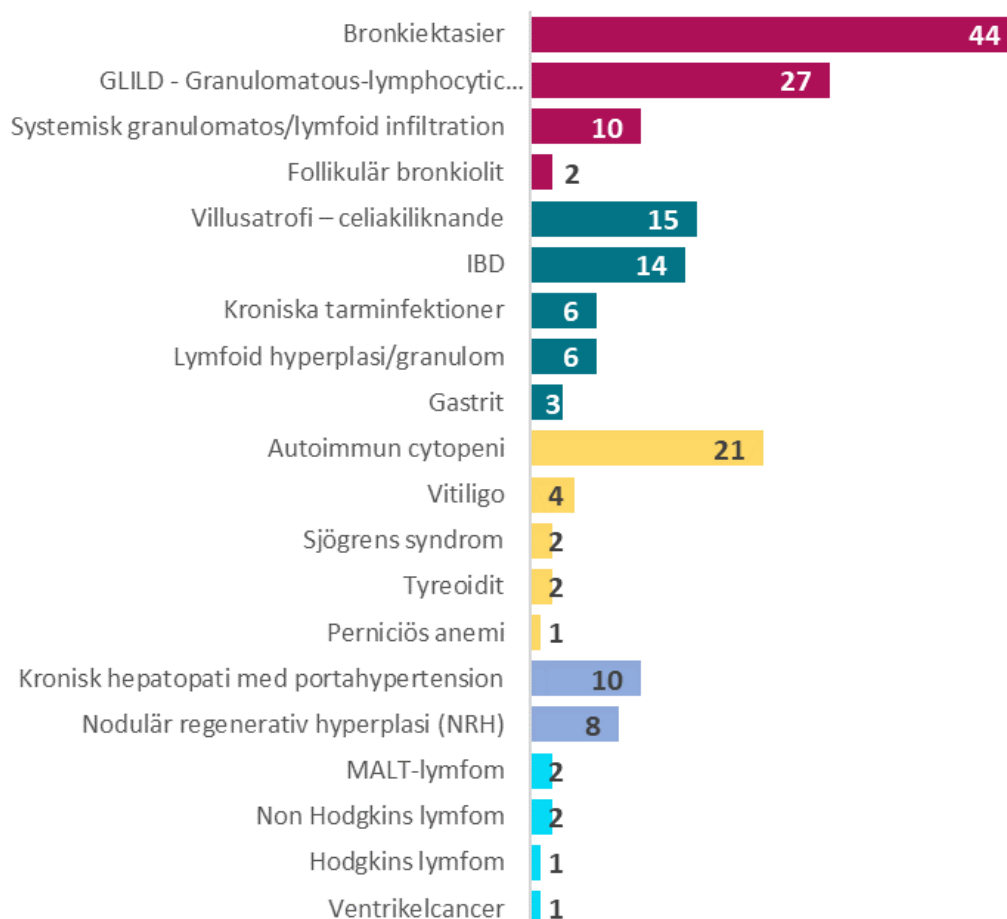
Drabbade organsystem. Antal patienter samt andel som drabbats av komplikation i respektive organsystem redovisas. Totalt 171 unika patienter. Enskilda patienter kan ha flera organmanifestationer.



Uppdelat i diagnoser

Antal patienter.

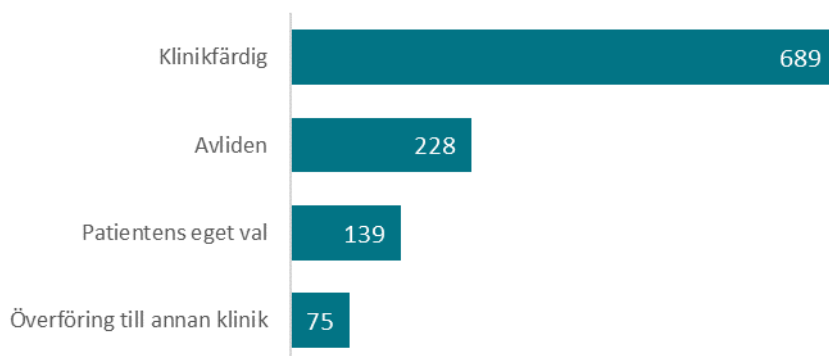
Organmanifestationer - antal patienter



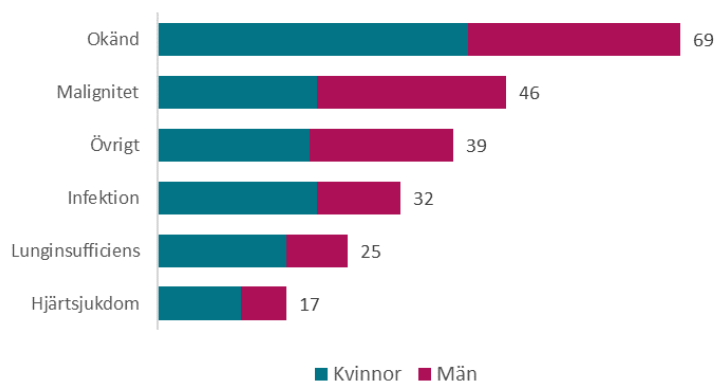
Avskrivna och avlidna

Totalt 1143 patienter (alla diagnoser) är inaktiva i registret.

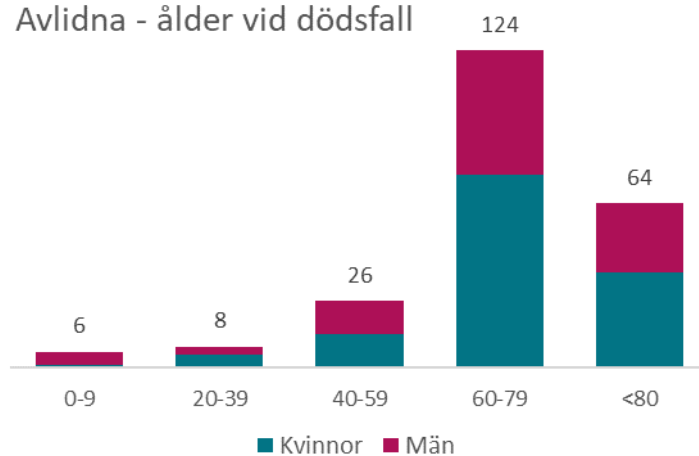
Antal avskrivna - orsak



Dödsorsak



Avlidna - ålder vid dödsfall



Datakvalitet

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

- Logiska kontroller i samband med inmatning, t ex:
 - Variabeln är angiven med rätt format, typ och längd
 - Det inmatade värdet ligger inom bestämda gränser
 - Vid införande av nya variabler undersöks om dessa kan ha logiska kontroller kopplade
- Kontroll av datakvalitet via kvalitetsmodulen som visar
 - Saknade data
 - Felaktigt registrerade data
 - Data som bör kontrolleras
- Manuell sökning av orimliga värden
 - T ex orimligt hög behandlingsdos i relation till vikt, registrering av fler liknande diagnoser för samma patient etc. Sökning efter dubletter. Manuell kvalitetskontroll inför datauttag
 - Innan datauttag sker för forskningsstudier eller rapporter görs kvalitetskontroll av data för de valda variablerna.
 - Sökning efter dubletter
- Innan nya funktioner tillkommer valideras dessa.

Validering

- Valideringsplan finns.
- Under 2022 och 2023 pågår validering mot källdata på klinisknivå. Varje klinik får i uppdrag att genomföra validering enligt ett protokoll med redovisning till registret. Rapport ska skrivas.

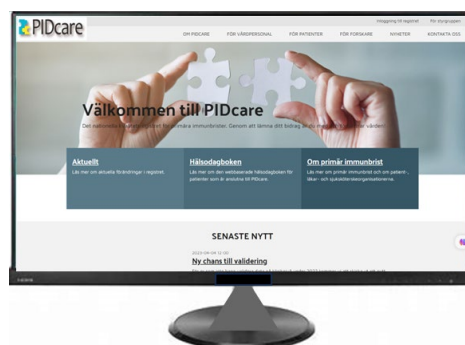
Hemsidan

PIDcare.se

Under 2021 byggdes hela hemsidan om från grunden och flyttades till en ny plattform som är gemensam för register som är anslutna till RCSO. Hemsidan är nu anpassad till EU:s tillgänglighetsdirektiv. Vi har vi fortsatt arbeta med att förbättra innehållet, främst vad gäller information till användarna om nyheter och förändringar i registret samt information till forskare.

Ny struktur med följande flikar

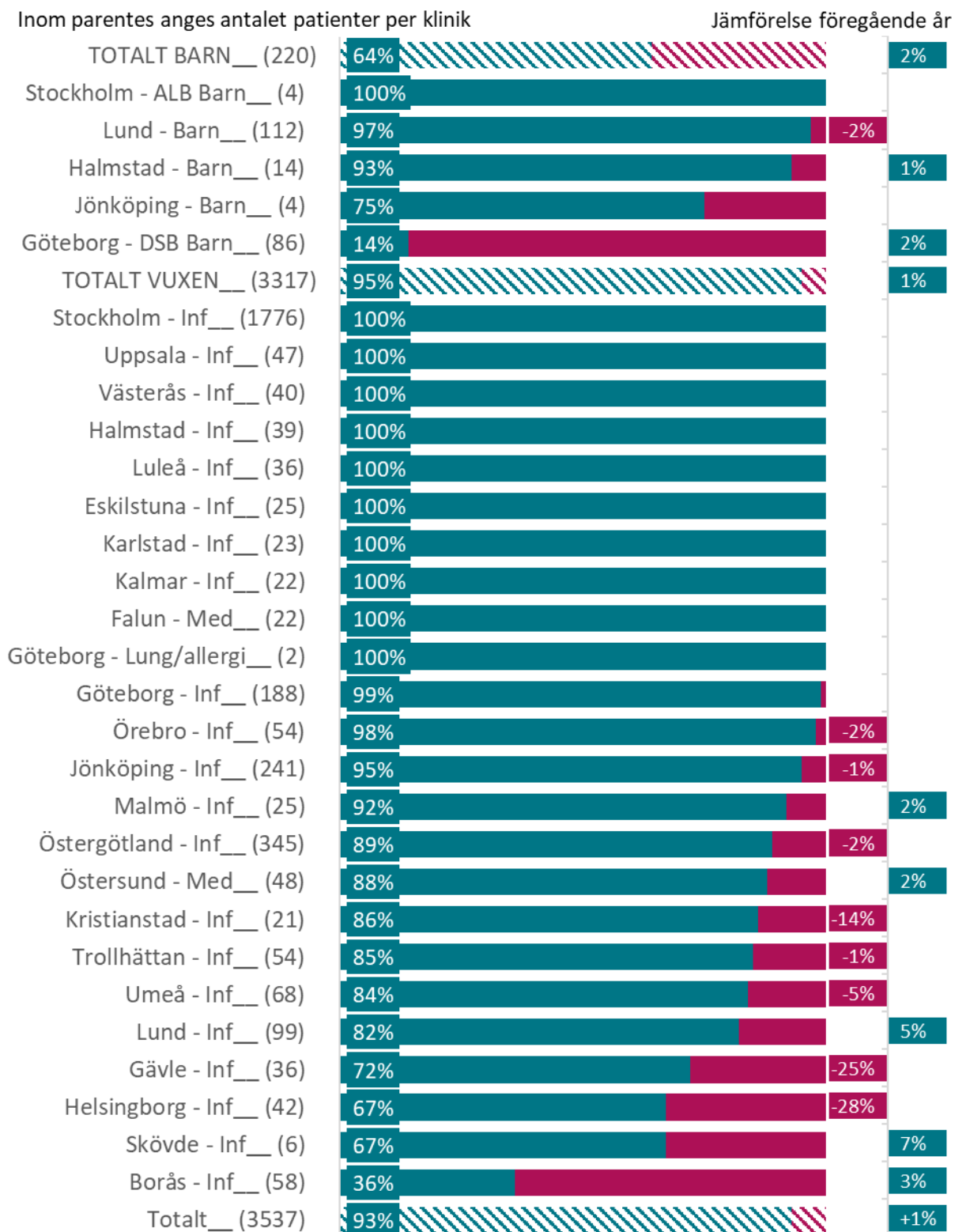
- Om PIDcare
- För vårdpersonal
- För patienter
- För forskare (NY flik 2023)
- Nyheter
- Kontakta oss



Bilaga 1: Processmått – Redovisning per klinik

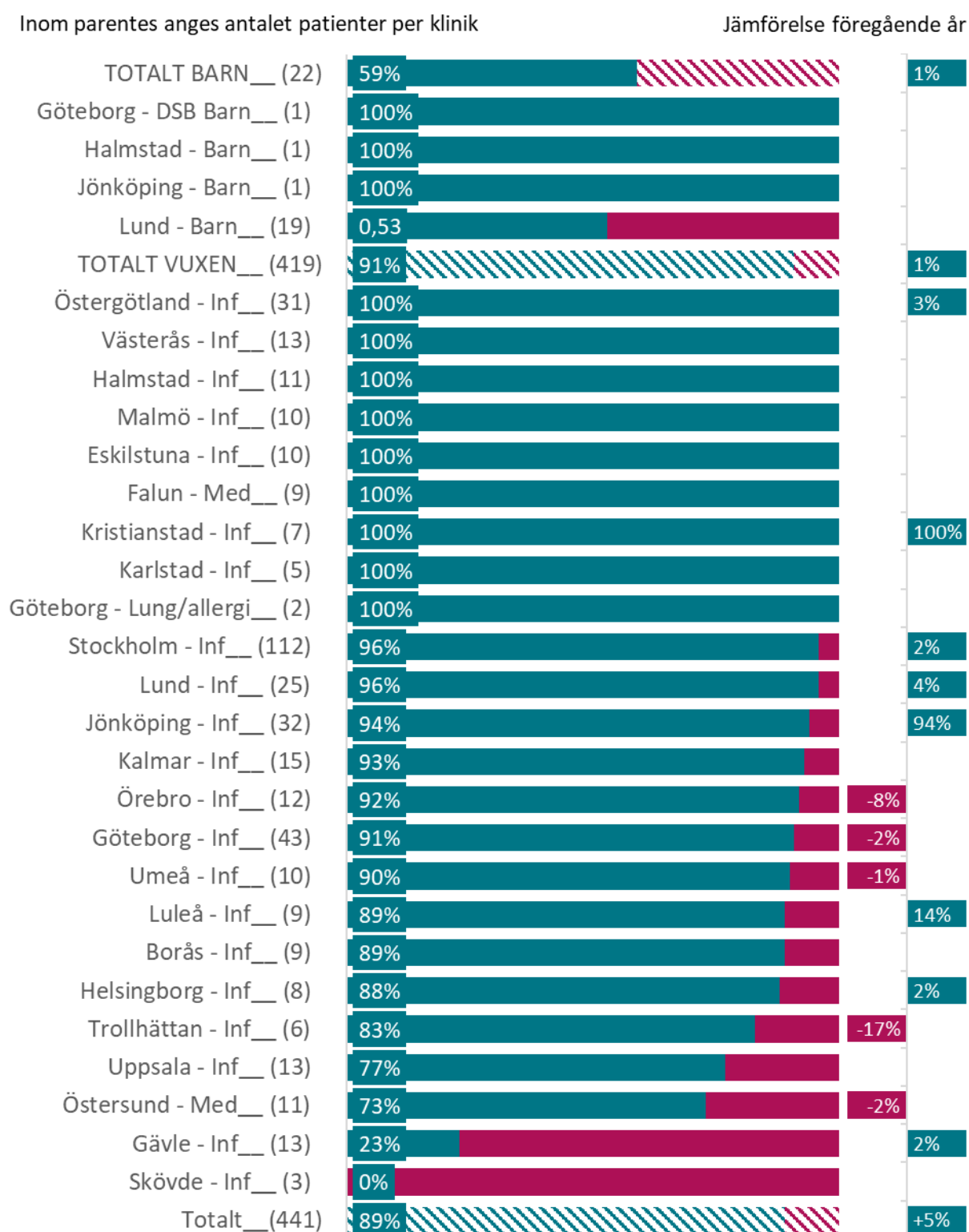
Andel patienter i PIDcare där diagnos är registrerad

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



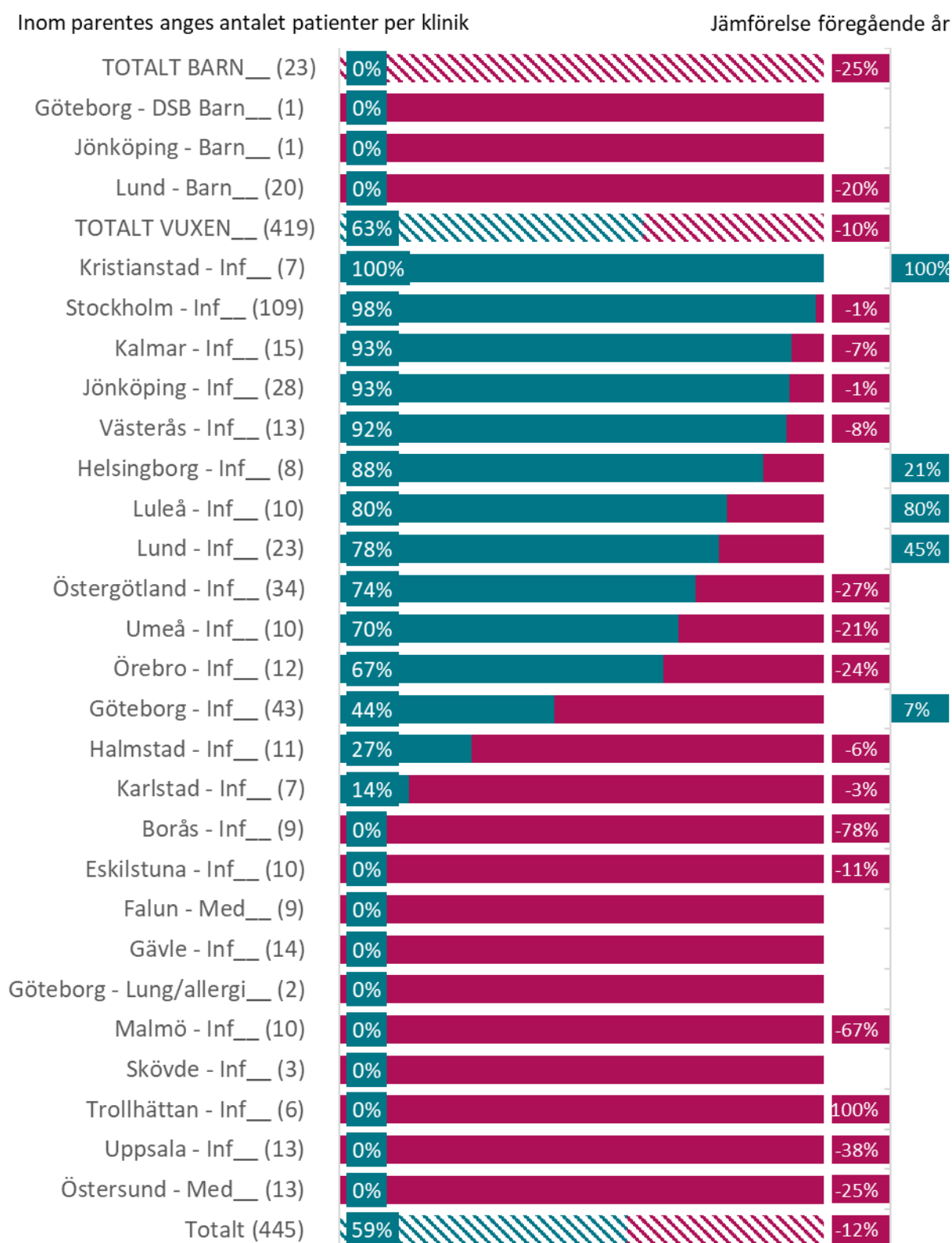
Andel med registrerad immunglobulinbehandling

Andel med registrerad immunglobulinbehandling (CVID, XLA). Insättande av immunglobulinbehandling är den enskilt viktigaste åtgärden vid CVID och XLA. Dock finns enstaka patienter med CVID som där behandling ej är nödvändigt. Målvärde: ca 95%%



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

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

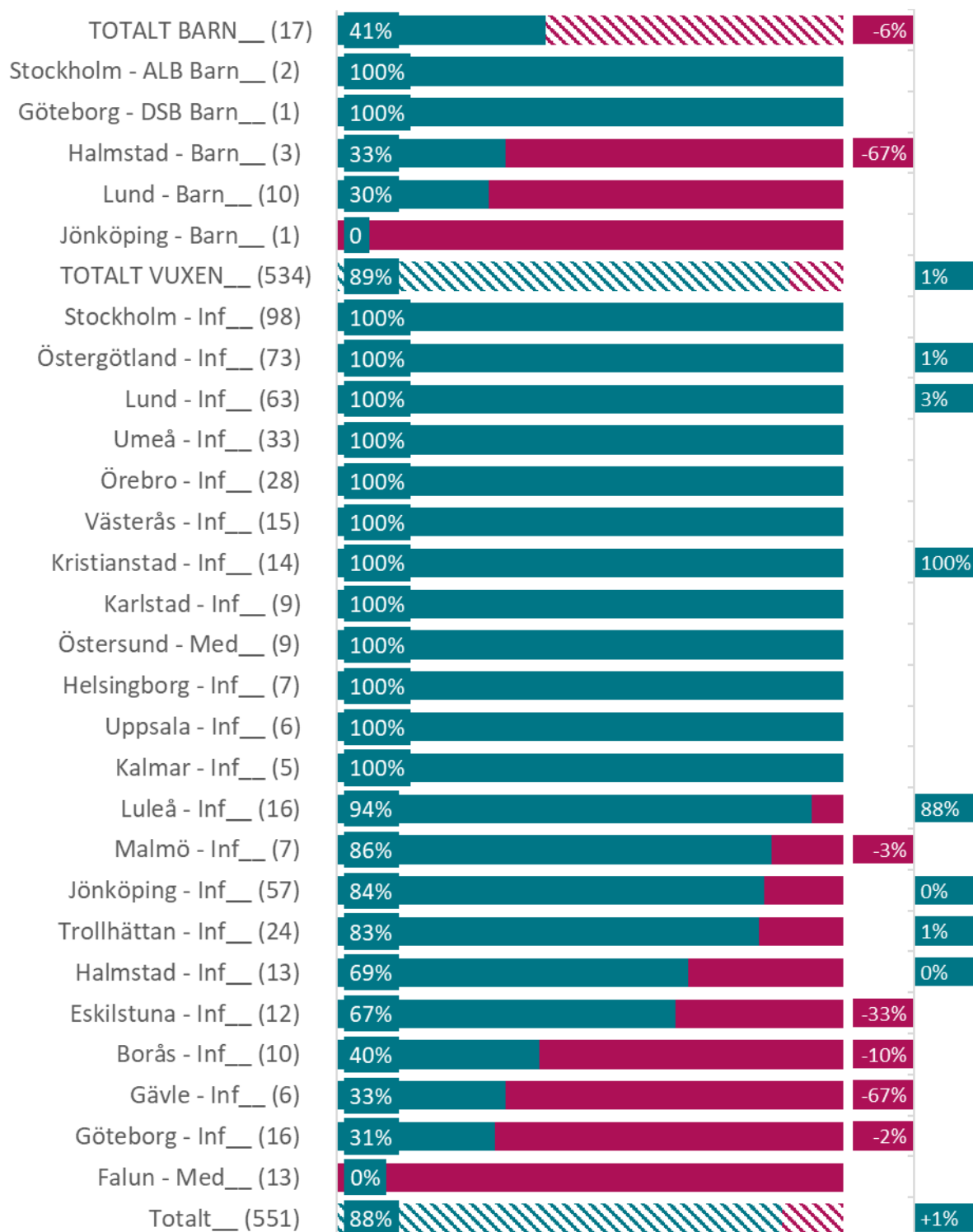


Andel med registrerat S-IgG-värde (övriga diagnoser)

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

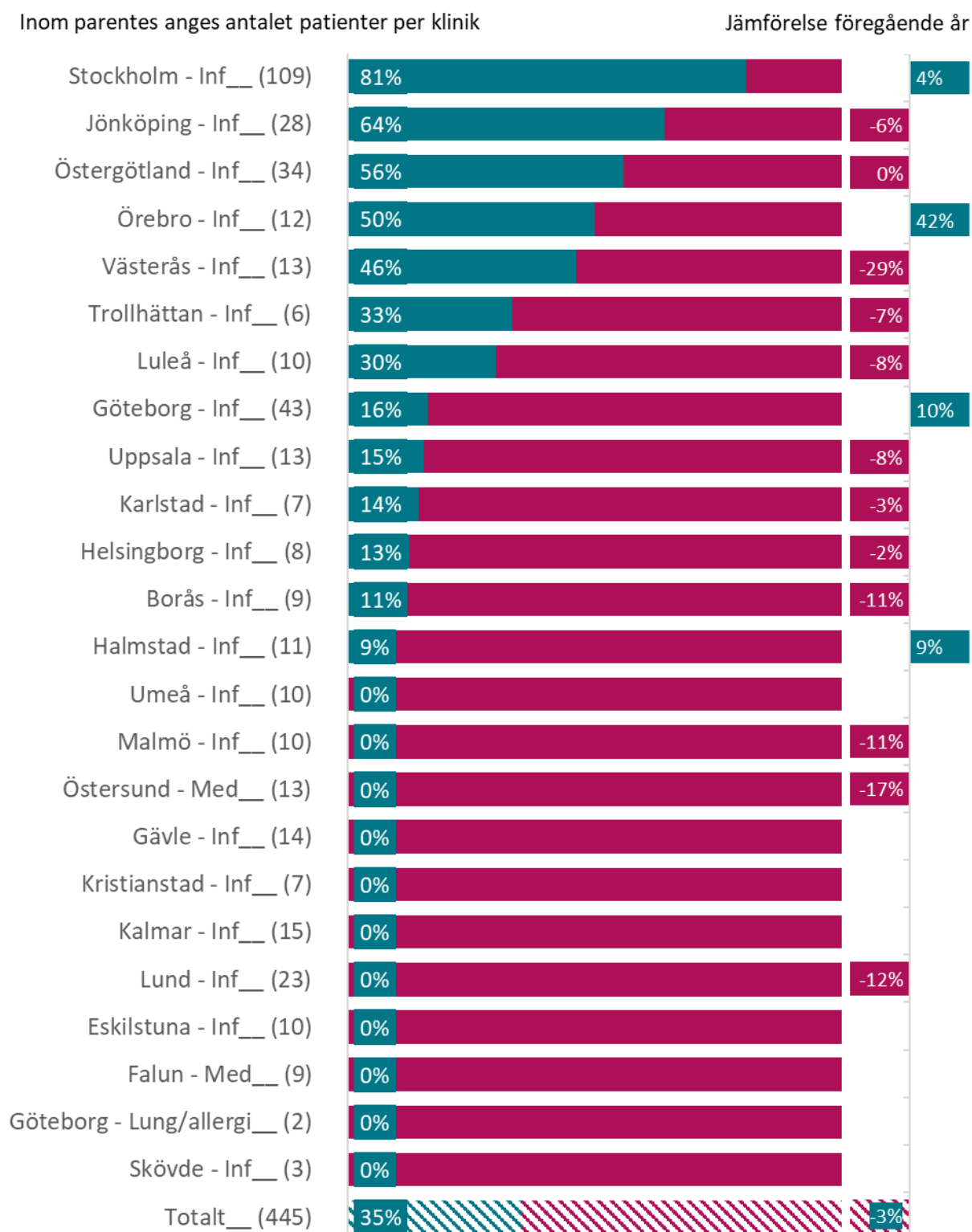
Inom parentes anges antalet patienter per klinik

Jämförelse föregående år



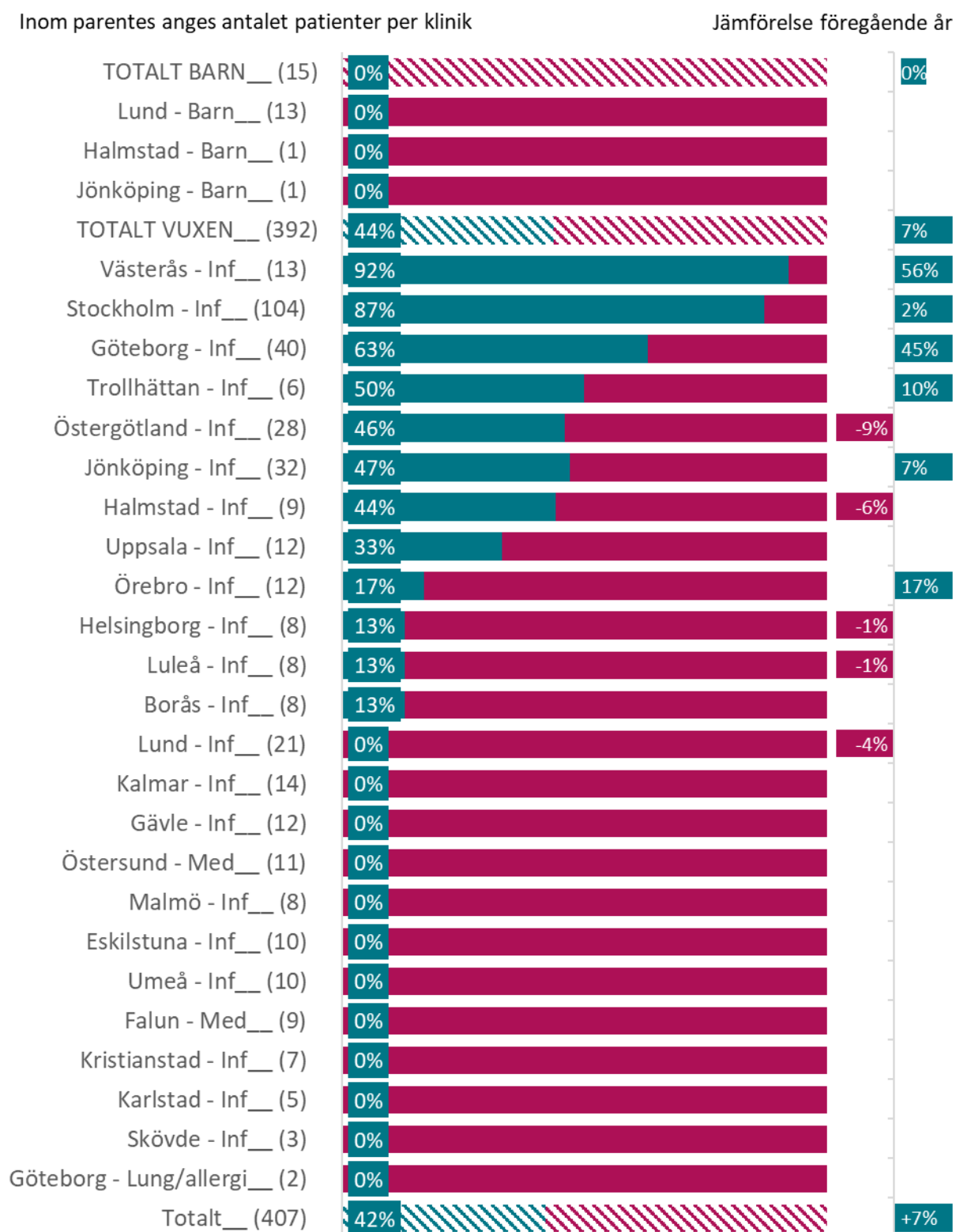
Andel med registrerat FEV₁-värde ej äldre än 4 år (CVID, XLA)

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



Andel med registrering av organmanifestationer (CVID)

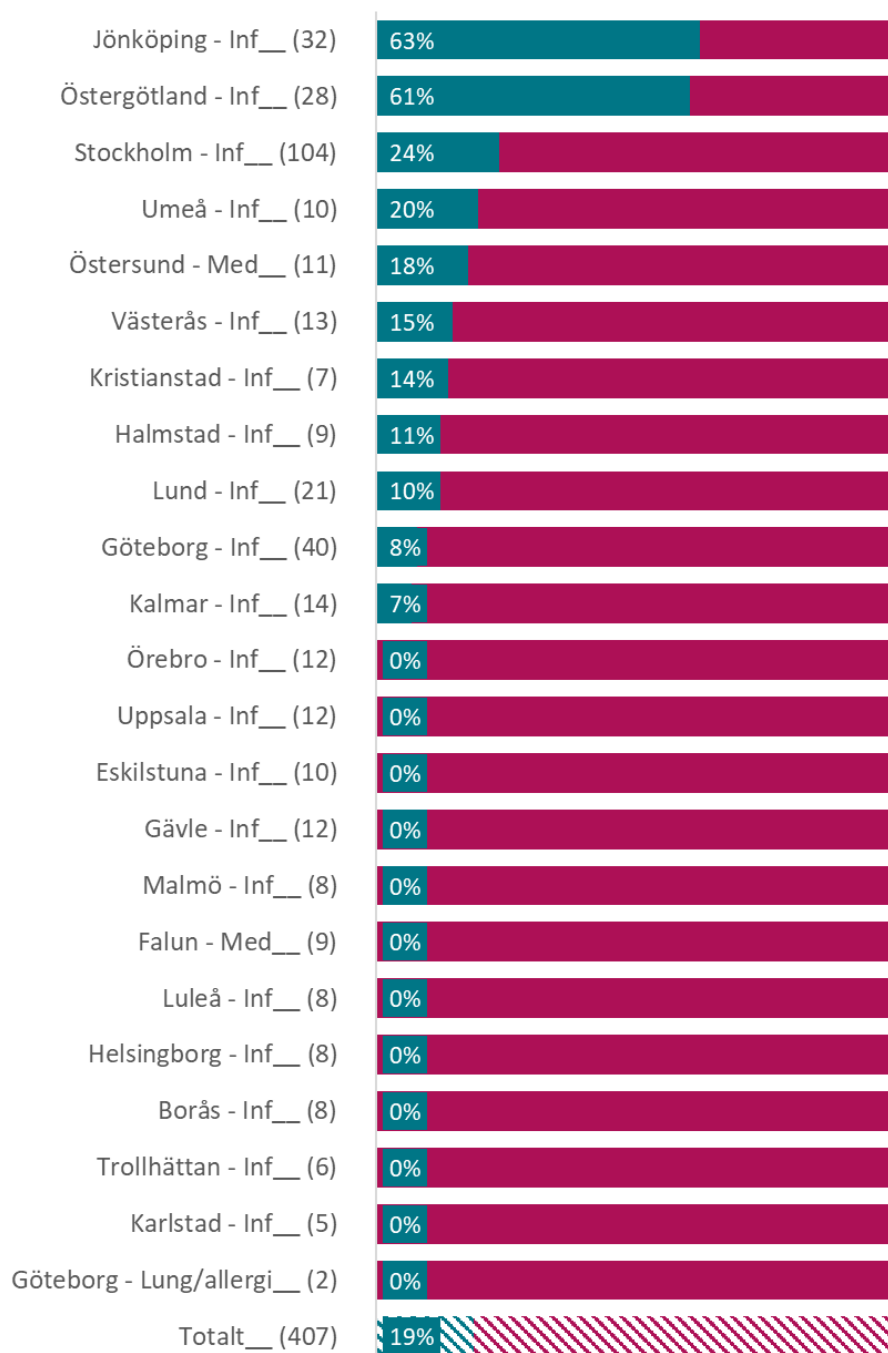
Registrering av närvaro/frånvaro av organmanifestationer. Patienter med CVID är en särskilt utsatt grupp när det gäller komplikationer som drabbar olika organsystem. Genom adekvat utredning och behandling kan detta undvikas. Målvärde: högt (100%)



Andel som för symtomdagbok via Hälsodagboken (CVID)

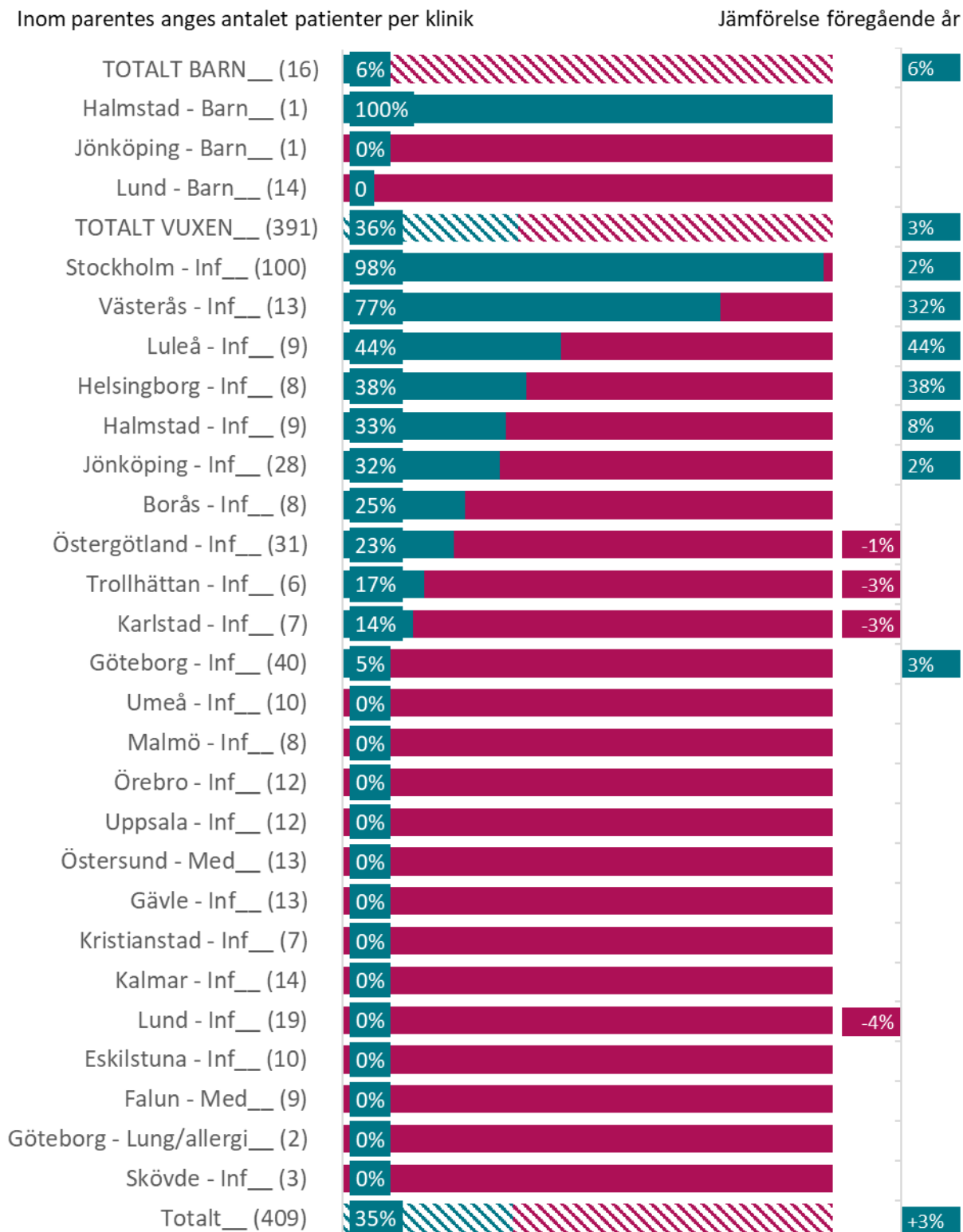
Den webbaserade symtomdagboken är standardiserad med idag nio vanliga symtom vid immunbrist. Symtomen anges veckovis och utgör en del av underlaget för behandlingsutvärdering. Måttet gäller patienter >18 år. Målvärde: 50% för immunglobulinbehandlade patienter.

Inom parentes anges antalet patienter per klinik



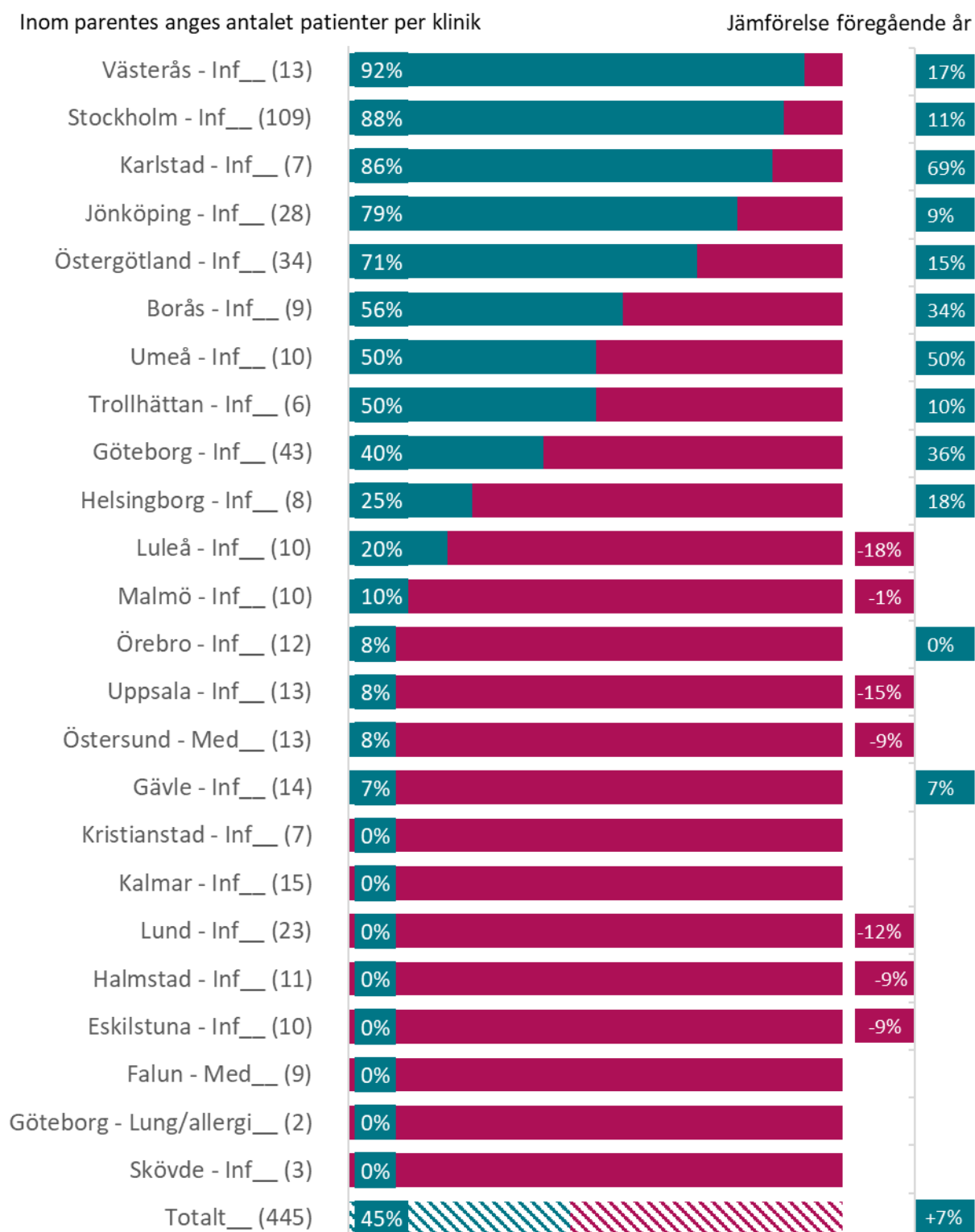
Andel med provtagning för CVID-lymfocytpanel (CVID)

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 inte alla immunologlaboratorier svarar ut analyserna på samma sätt vilket gör att vissa kliniker inte kan registrera dessa värden. Arbete att standardisera svaren från olika laboratorier pågår.



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

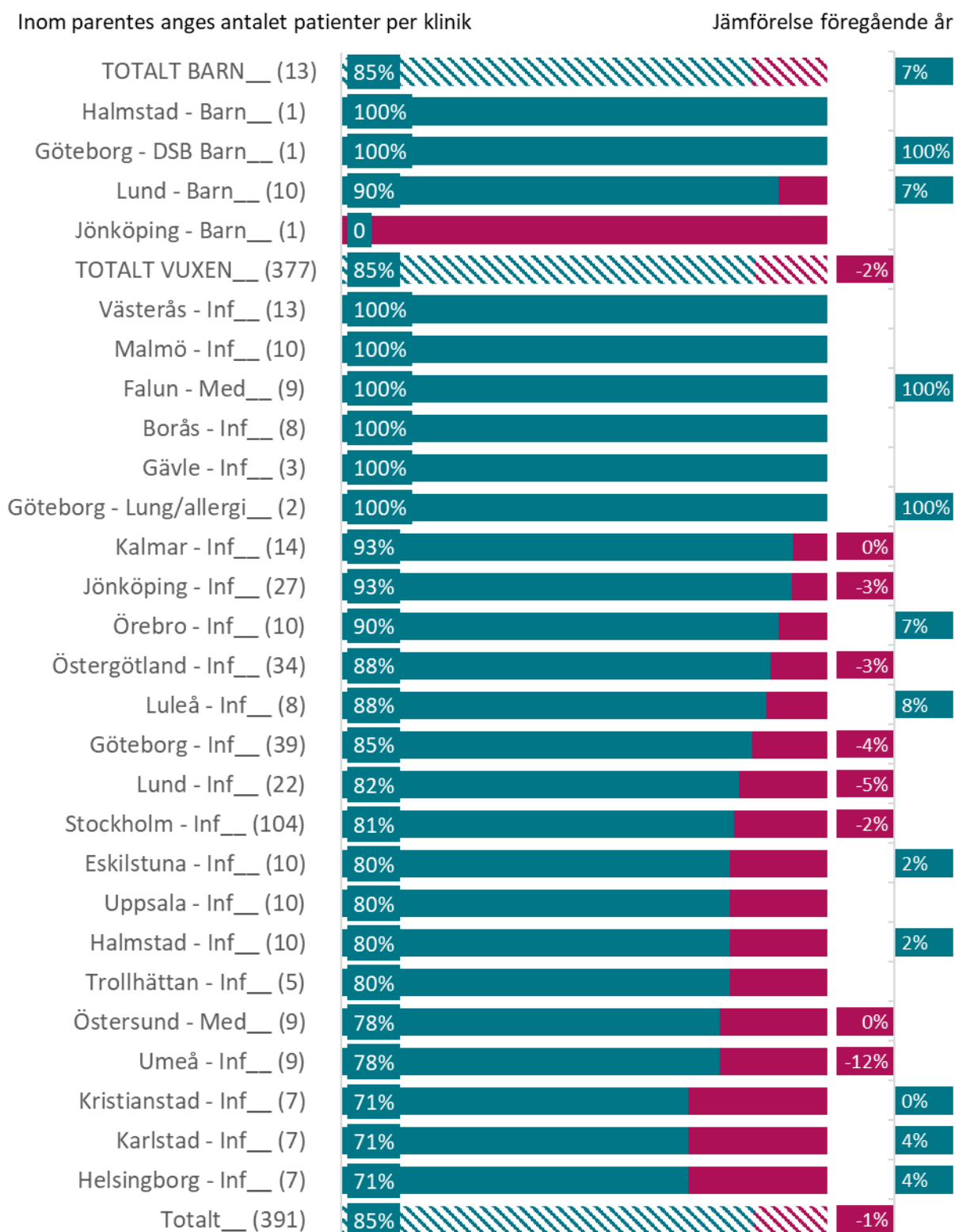
Utförs för att identifiera patienter med tymom, patologiska lymfkörtlar, splenomegali, granulom och lungskador som kan drabba patienter med CVID och XLA till följd av immunbristen. Målvärde: högt.



Bilaga 2: Resultatmätt – Redovisning per klinik

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

Ett indirekt mått relativt starkt kopplat till infektionsfrihet. 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%).

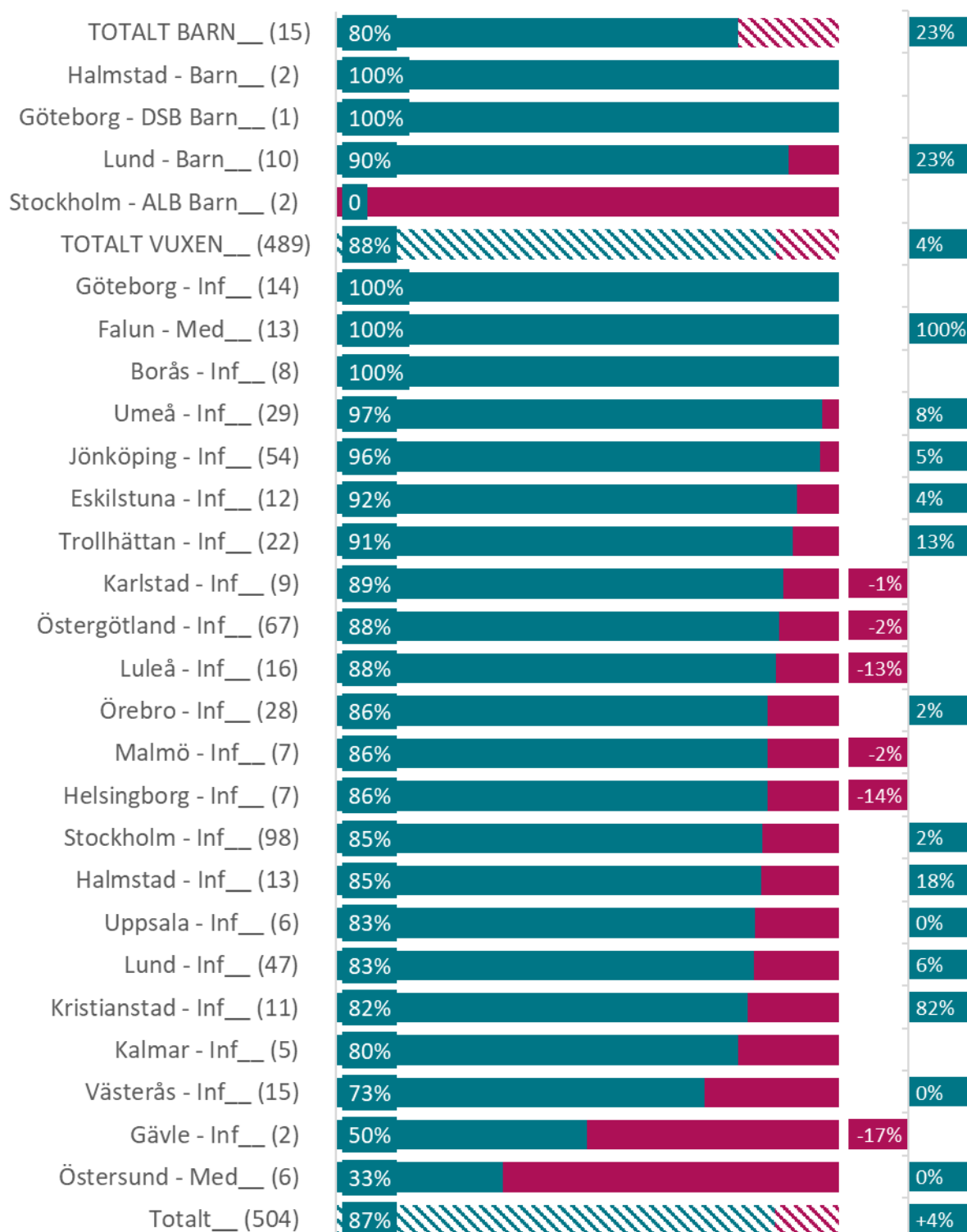


Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (övr immgl-behandlade patienter)

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.

Inom parentes anges antalet patienter per klinik

Jämförelse föregående år

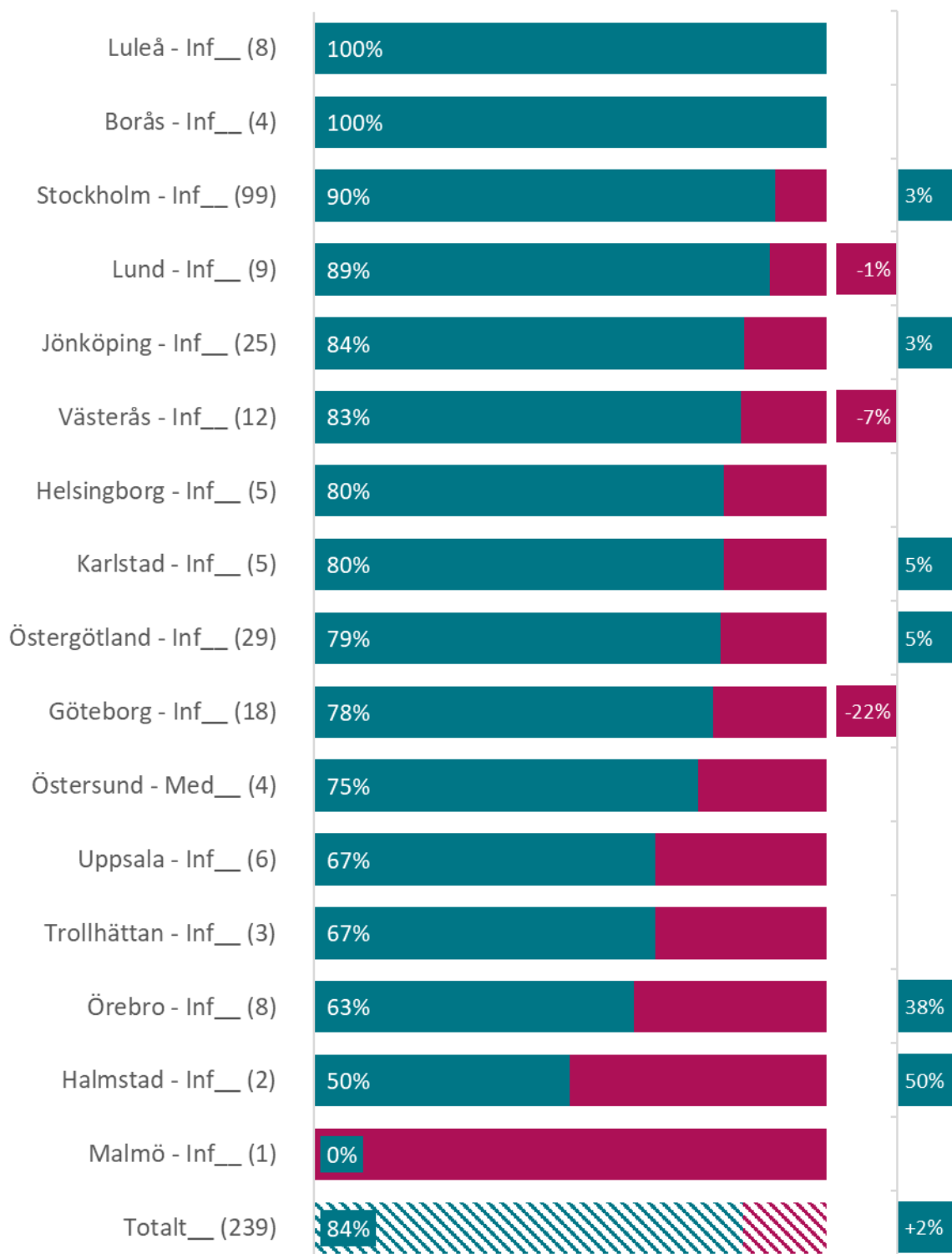


Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV₁-värde $\geq 70\%$ (CVID, XLA)

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.

Inom parentes anges antalet patienter per klinik

Jämförelse föregående år

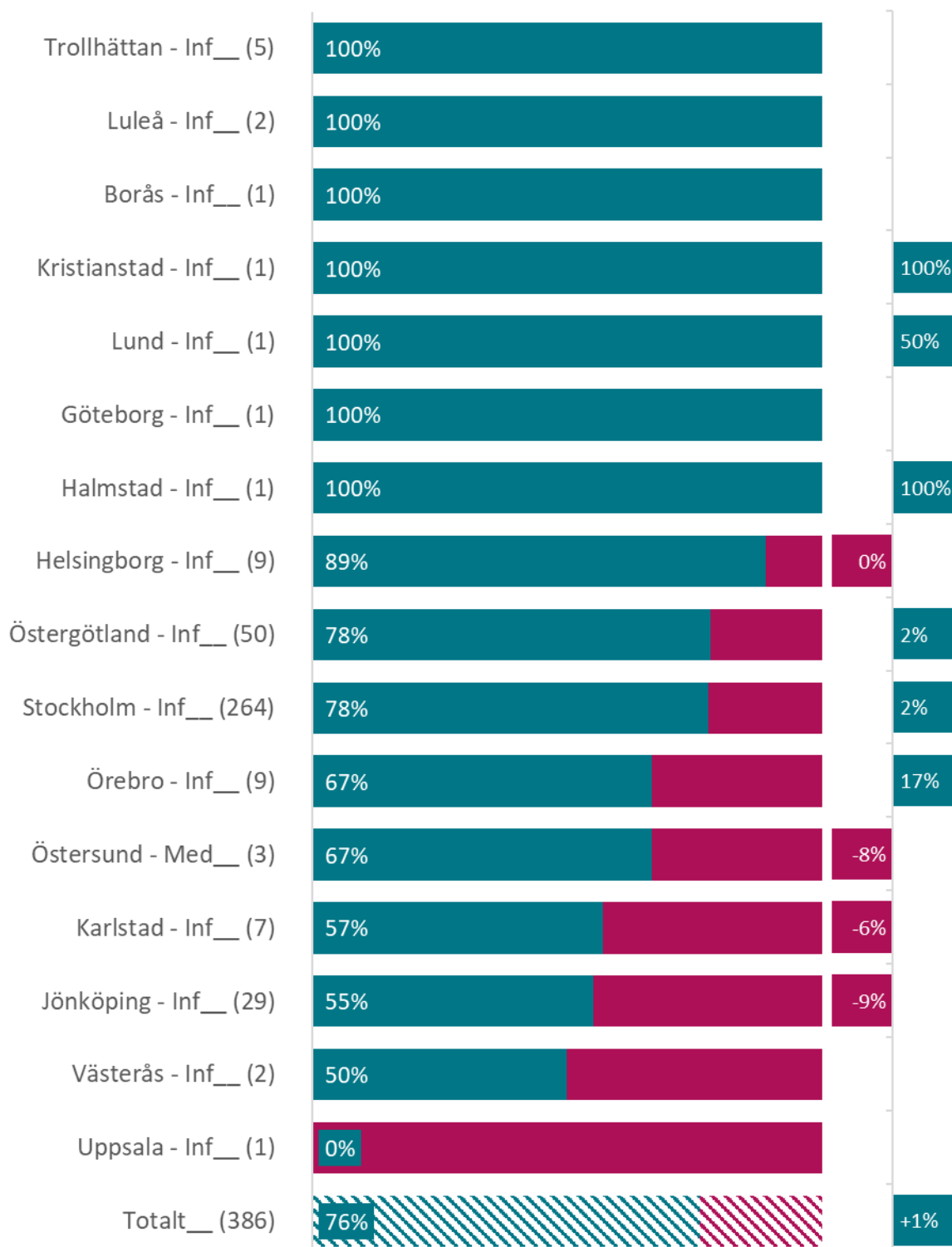


Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV₁-värde $\geq 70\%$ (övriga dg)

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.

Inom parentes anges antalet patienter per klinik

Jämförelse föregående år

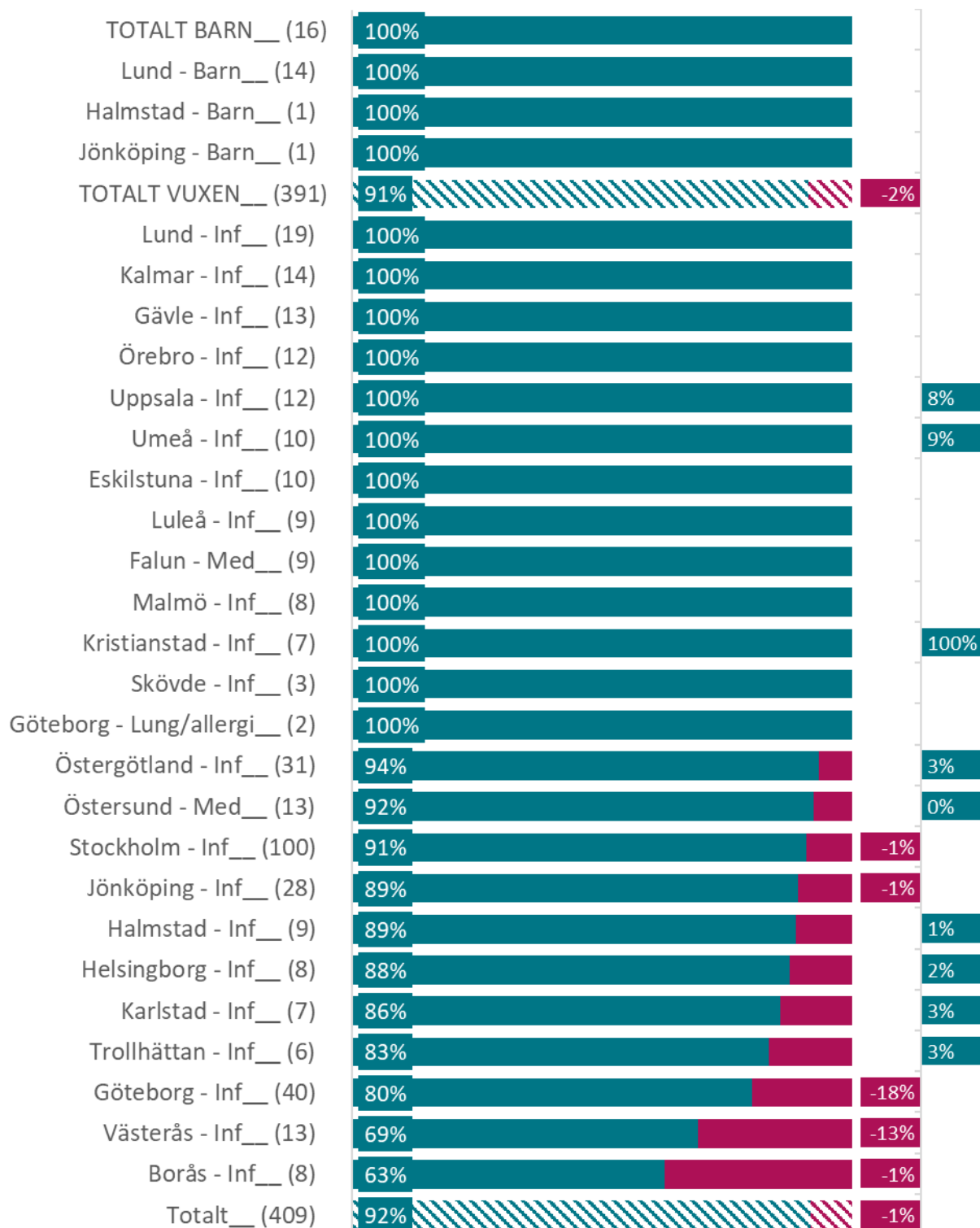


Andel som ej utvecklat bronkiektasier efter fastställd immunbristdiagnos (CVID)

Målvärde: högt

Inom parentes anges antalet patienter per klinik

Jämförelse föregående år



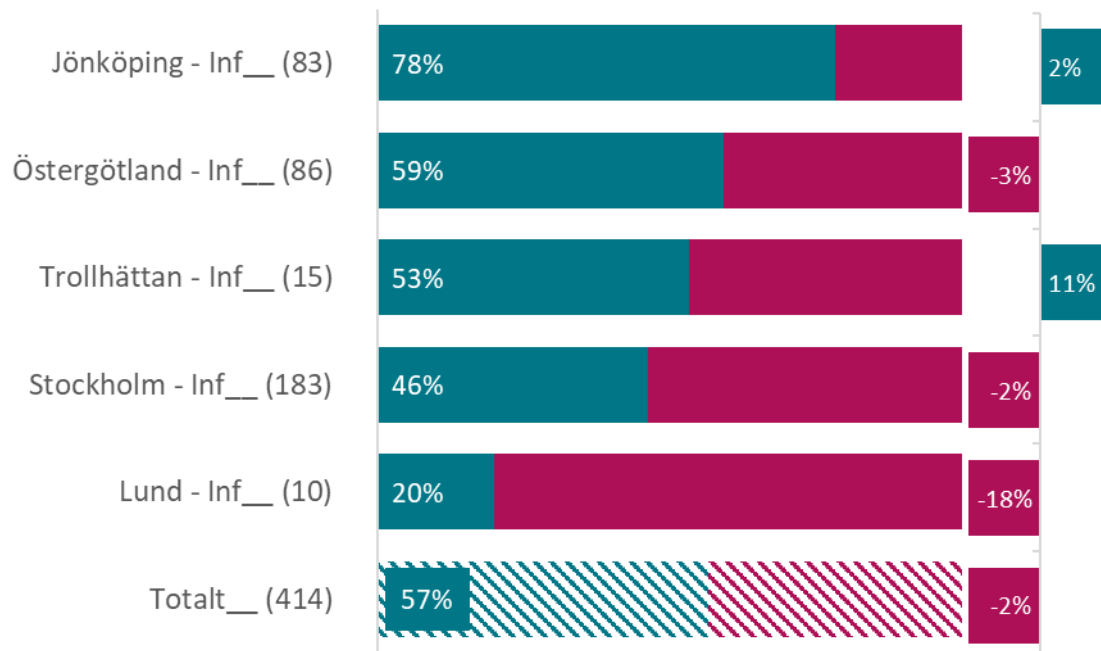
Andel med EQ5D-vas >60

Senaste uppmätt värde för patienter >18 års ålder. För att mäta självskattat hälsotillstånd har vi valt EQ5D-5L eftersom detta instrument har använts tidigare för patientgruppen. Målvärde: högt

Redovisas för kliniker där fler än 10 patienter rapporterat.

Inom parentes anges antalet patienter per klinik

Jämförelse föregående år



Bilaga 3: Certifieringsnivåer: Uppfyllelse av kriterier

Kandidatnivå

Kriterium	Upp- fylls	Kommentar
a. Hög relevans som nationellt kvalitetsregister.	Ja	
b. Godkännande av en centralt personuppgiftsansvarig myndighet, CPUA.	Ja	CPUA: Region Jönköping län
c. Registerhållare och styrgrupp är utsedda tillsammans med CPUA	Ja	
d. Etablerad samverkan med Regionalt registercentrum eller Regionalt cancercentrum	Ja	RCSO
e. Förankrat i vård- och omsorgssektorn med god geografisk spridning, till exempel via professionsföreningar och nationella nätverk	Ja	Primära immunbrister handhas primärt på universitetskliniker. Samtliga dessa är anslutna till registret. Representanter för de professionsföreningar som finns inom området är representerade i styrgruppen.
f. Registret har ett aktivt samarbete med det/de närliggande nationella programområden, NPO, som ingår i regionernas system för kunskapsstyrning inom hälso- och sjukvård	Ja	NPO Infektion
g. Beskrivning finns framtagen för det område registret avser följa samt på vilket sätt registret ska bidra till bättre vård	Ja	Beskrivs i registerprofilen. Framförallt gäller detta följsamhet till nationella riktlinjer för att uppnå såväl hög kvalitet som jämlik vård.
h. Beskrivning finns framtagen för beräkning av anslutning- och täckningsgrad	Ja	ANSLUTNINGSGRAD Täljare: Antalet universitets-/regionkliniker som är anslutna till PIDcare Nämnare: Antalet universitets-/regionkliniker i Sverige som handhar patienter med primär Immunbrist TÄCKNINGSGRAD beräknas för diagnoserna CVID, XLA och SCID. Täljare: Antalet patienter med ovanstående diagnoser som finns registrerade i PIDcare och har varit aktuella under året. Tidigare avlidna/avskrivna ingår inte i beräkningen. Nämnare: Det faktiska antalet patienter med respektive diagnos som följts under året på de specialistkliniker som har hand om patienter med primär immunbrist i respektive region.
i. Beskrivning finns framtagen för beräkning av process- och resultatmått	Ja	Registret har definierat åtta processmått och fem resultatmått. Beräkning gör på olika patientgrupper. Beskrivning av detta finns i registerprofilen samt i årsrapporten.
j. Kartläggning av andra närliggande register så att överlappning kan undvikas och samverkan etableras	Ja	De register som kan betecknas som närliggande är registret för infektionssjukdomar samt InfCare Hepatit/Hiv och Barnreumaregistret. Ingen av dessa register innehåller variabler som är specifika för primära immunbristsjukdomar.
k. Registret skriver verksamhetsberättelse för varje kalenderår där det framgår hur registret utvecklas	Ja	
l. Plan finns framtagen för hur registret inom två år ska uppfylla kriterierna för certifieringsnivå 3. Gäller ej register med högre certifieringsnivå.		

Certifieringsnivå 3

Kriterium	Upp- fylls	Kommentar
a. Registrering/datainsamling har påbörjats	Ja	Testat och driftsatt 2012. I grunden färdigutvecklat men eftersom värden av PID ständigt utvecklas krävs kontinuerlig utveckling av olika delar av registret för att kunna utvärdera vårdens kvalitet.
b. Mängden registreringar är tillräcklig för att verifiera funktionalitet, göra preliminära analyser, testa indikatorer och för att utveckla registret vidare	Ja	
c. Redovisning av pågående arbete med utveckling av funktioner för statistikvisningar till deltagande enheter samt öppen redovisning av resultat.	Ja	Pågående och planerat utvecklingsarbete beskrivs på PIDcare:s hemsida. https://pidcare.se/for-varbpersonall/forandringar-i-registret/ Öppen redovisning i årsrapporter som publiceras på hemsidan.
d. Redovisning av plan för hur data ska valideras.	Ja	Valideringsplan finns. Validering sker nu i form av: • Hösten 2023 blev PIDcare:s kvalitetsmodul för datakvalitet klar. Här visas orimliga data, saknade data etc för viktiga variabler. Detta visas såväl på klinik- som nationell nivå vilket ger klinikerna större möjlighet att spåra felaktiga/saknade data och rätta dessa. (Påbörjades 2022 då delar av funktionen kunde användas) • Under 2022 och 2023 (eventuellt även 2024) pågår validering mot källdata på kliniknivå. Varje klinik får i uppdrag att genomföra validering enligt ett protokoll med redovisning till registret. Arbete med att sammanställa rapporten pågår. • Logiska kontroller vid inmatning för vissa variabler: obligatoriska fält, variabeln är ifylld med rätt format (t ex datum, och decimaltal), det inmatade värdet ligger inom bestämda gränser (vissa lab-värden), för diagnos och behandling måste slutdatum infalla efter startdatum m m. • Manuell sökning av orimliga värden som ej fångas upp automatiskt. • Manuell kvalitetskontroll inför datauttag. • Plan finns även att validera mot externa data dvs mot Socialstyrelsens register och specialbeställda utdrag från Registerservice vid Socialstyrelsen. Detta ska påbörjas efter valideringen på kliniknivå genomförts.
e. Redovisning av hur registrets design och logiska system underlättar hög datakvalitet.	Ja	• Se ovan, t ex kvalitetsmodulen och logiska kontroller. • Hjälpexter finns för variabler där det ej är självklart hur registrering ska ske. • Registret är upplagt så att de viktigaste variablerna kommer först. • De viktigaste process- och resultatmått beräknas automatiskt och indikerar för användaren om data saknas eller är orimliga.
f. Beskrivning av hur registret ska inhämta patientperspektivet, via textpatientföreningar	Ja	Samarbete med Primär Immunbrist Organisation, PIO, t ex: • Patientmedverkan i styrgruppen, två ledamöter. • Spridning av information/föreläsningar om PIDcare och Hälsodagboken (PROM-data), t ex via PIO:s hemsida, medlemstidning samt vid medlemsmöten, podcasten "Så sjukt". • Patientrepresentanter deltar i projektgruppen för uppdateringen av Hälsodagboken (PROM) • På den vartannat år återkommande konferensen för läkare, sjuksköterskor där även patientföreningen deltar är PIDcare alltid närvarande för samarbete direkt med såväl professionen som patientföreningen. • Varje år hålls ett möte med patientföreningen för att bl a informera/diskutera vad som pågår i registret.
g. Årsrapport för föregående kalenderår finns.	Ja	Årsrapport skrivs varje år och publiceras på hemsidan pidcare.se
h. Registrets variabelista finns publicerad hos Registercentrum, på egen webb, RUT eller liknande.	Ja	Alla årsrapporter finns publicerade på pidcare.se
i. Registret ska kunna visa att de utvecklas mot högre certifieringsnivå. Plan ska redovisas för hur de ska uppfylla kriterierna för certifieringsnivå 2 inom fyra år	Ja	Se motivering under varje punkt under nivå 2

Certifieringsnivå 2

Kriterium	Upp- fylls	Kommentar
a. Täckningsgrad och anslutningsgrad är högre än 60 procent (utifrån relevant patientgrupp och beräknade på adekvata datakällor).	Ja	För de diagnoser som ingår i täckningsgradsberäkningen (CVID, XLA, SCID): Sammanlagt 91% för 2020. Anslutningsgrad 98%. Alla universitetskliniker är anslutna och registrerar patienter.
b. Registret har statistikvisningar av information inom relevant tidsformat som kan stödja och bidra till förbättringsarbete hos registrets verksamheter.	Ja	Återkoppling till kliniken sker i realtid i form kvalitetsmodulens sammanställningar som bl a visar: • hur kriterierna i riktlinjerna kring utredning, uppföljning och behandling uppnåtts. Kvalitetsdata kan följas över tid. • hur kliniken i realtid (och över tid) uppfyller kvalitetsmåten. Detta ger möjlighet att identifiera förbättringsområden och bedriva kvalitetsarbeten lokalt samt följa upp resultatet av eventuella insatser. Kliniken kan även via sökverktyget ta fram resultat för alla variabler.
c. Öppen redovisning av indikatorer på registrets hemsida, i årsrapporten och värden i siffror.	Ja	I årsrapporten som publiceras på hemsidan. För redovisning av indikationerna, se bilaga 1 och 2 i årsrapporten. Möten är inbokade under hösten 2023 med "Värden i siffror" för att påbörja redovisning av indikatorer där.
d. Redovisning av förbättrade resultat- eller processindikatorer (lokalt och/eller nationellt) tillsammans med en beskrivning av hur registret anses ha bidragit till dessa.	Ja	De flesta process- och resultatmått som PIDcare redovisar varierar endast marginellt över tid. Detta anser vi vara en styrka då det visar kvalitetsnivån på nationell och lokal nivå upprätthålls. Detta skulle inte vara möjligt utan registret. Exempel på förbättringar är hur patienternas lungfunktion följs upp. I de nationella riktlinjerna, version 2017, belystes vikten av att följa lungfunktionen hos patienter med CVID med hjälp av spirometriundersökningar vart 4:e år. PIDcare har lagt stort fokus på att följa upp följsamheten och återkoppla resultatet till klinikerna. Exempelvis har Stockholm, Infektionskliniken ökat andelen som kontrolleras från 58% till 81% och Örebro, Infektionskliniken från 8% till 50% på tre år. Registret har bidragit med att tydliggöra vad som ingår i riktlinjerna för utredning av patientgruppen samt hur väl klinikerna följer dessa. PIDcare:s diagnosmodul som implementerades under gör att diagnostiken blir säkrare då den är anpassad till internationell standard med kriterier för de enskilda diagnoserna med tillhörande diagnoskoder. Ett resultat som förbättrades påtagligt under 2020 och 2021 är antalet antibiotikakurer som förskrivits per patient. Antalet minskade kraftigt beroende på Covid-19 som medförde att patienter med primär immunbrist isolerade sig och att den allmänna infektionsbördan i samhället minskade. Utan registrering i PIDcare hade vi dock inte kunnat visa detta och denna kunskap kan komma att ha betydelse framöver för att studera hur beteendet påverkar sjukdomsbördan hos immunbristpatienter.
e. Identifiering av vilka mått och målvärden som är särskilt viktiga för att indikera god kvalitet inom området.	Ja	Finns definierat i process- och resultatmått, se årsrapporten eller registerprofilen. Måtten revideras i takt med att nya diagnosiska och terapeutiska metoder tillkommer. T ex kan PIDcare kartlägga hur genetisk diagnostik används (tillgången till detta varierar sannolikt stort) samt kartlägga hur övrig "precisionsmedicin" används över landet för diagnostik och behandling av immunbristsjukdomar.
f. Öppen och tillgänglig redovisning av patientrapporterade mått, om det är relevant	Ja	Redovisas i årsrapporten i de fall där det är möjligt, dvs tillräckligt antal registreringar.
g. Etablerad samverkan för att belysa patientperspektivet	Ja	Samarbete med Primär Immunbrist Organisationen, PIO, t ex: • Patientmedverkan i styrgruppen, två ledamöter. • Spridning av information/föreläsningar om PIDcare och Hälsodagboken (PROM-data), t ex via PIO:s hemsida, medlemstidning samt vid medlemsmöten, podcasten "Så sjukt". • Patientrepresentanter deltar i projektgruppen för uppdateringen av Hälsodagboken (PROM) • På den vartannat år återkommande konferensen för läkare, sjuksköterskor där även patientföreningen deltar är PIDcare alltid närvarande för samarbete direkt med såväl professionen som patientföreningen. • Varje år hålls ett möte med patientföreningen för att bl a informera/diskutera vad som pågår i registret.

Certifieringsnivå 2, fortsättning

Kriterium	Upp- fylls	Kommentar
h. Aktivt systematiskt arbete för att säkra datakvaliteten	Ja	Se även certifieringsnivå 3d. Systematiskt arbete: • Täckningsgradsundersökningar för att mäta och säkra registreringsgraden per diagnosgrupp • Genomgång av orimliga inmatade lab-värden • Genomgång av orimliga doser vid immunglobulinbehandling • Genomgång av data inför datauttag med fokus på de variabler som tas fram i uttaget • Arbete pågår med att standardisera lab-svar från olika klin immunologi-lab i landet för att möjliggöra registrering i PIDcare. Gäller t ex utökad lymfocytprofil. • Från höst 2022 har PIDcare en kvalitetsmodul för datakvalitet (helt färdigt sept 2023). Här visas orimliga data, saknade data etc. • Validering på klinisk nivå (genomförs höst 2022 och 2023)
i. Registret bidrar med data för kvalitetsuppföljning och forskning.	Ja	Data ligger till grund för kvalitetsuppföljning såväl på lokal som nationell nivå. Kvalitetsuppföljningen underlättas av registrets kvalitetsmodul med realtidsredovisning av de fastställda kvalitetsmått. Dessa kan även följas över tid. Även årsrapporten kan ligga till grund för kvalitetsuppföljning. Information till forskare finns på pidcare.se. Rutin för datauttag finns med beskrivning av hur processen går till. Flera datauttag för forskning har begärts och godkänts. Flera publicerade och pågående studier. T ex Covaxid-studien som studerar covid-vaccination hos patienter med primär immunbrist och som resulterat i ett 20-tal vetenskapliga artiklar sedan 2021. Se publikationslista i årsrapporten för sammanställning.
j. Registret kopplar till relevanta evidensbaserade riktlinjer och deltar i riktlinjearbete och uppföljning av dessa, tex med NPO	Ja	PIDcare kopplar till de riktlinjer som SLIPI (Sveriges läkares intresseförening för primära immunbrister) har utvecklat för utredning, behandling och uppföljning av PID-patienter. Riktlinjerna baseras på rådande evidensläge men bygger oftast på "best practice"-konceptet då det handlar om ovanliga sjukdomar. Flera i styrgruppen deltar i SLIPI:s arbetsgrupp för riktlinjerna. Detsamma gäller för omvårdnadsriktlinjerna utarbetade av SSSI (Sveriges immunbristsjuksköterskors intresseförening). Diagnosmodulen är anpassad till de nationella riktlinjerna samt till internationell standard vilket innebär att alla kända immunbristsjukdomar kan registreras (för närvarande ca 500 olika diagnoser).
k. Plan finns framtaget för anslutning till Vetenskapsrådets verktyg RUT	Ja	Kontakt har tagits med företrädare för RUT för ett inledande möte under hösten 2023.
l. Uppföljningsindikatorer av vårdförlopp finns tillgänglig	NA	Gäller Nationella Kvalitetsregister som utpekats som källa till uppföljning av vårdförlopp. PIDcare är inte utpekad som källa till uppföljning av vårdförlopp.

Certifieringsnivå 1

Kriterium	Upp- fylls	Kommentar
a. Täckningsgrad och anslutningsgrad ska vara högre än 85 procent (utifrån relevant patientgrupp och beräknade på adekvata datakällor).	Ja	2022: Täckningsgrad 91%, anslutningsgrad 98%.
b. Registret bidrar med data till öppna jämförelser/Vården i siffror.	Nej	Arbetet inlett, möten med Vården i siffror är inplanerade under hösten 2023.
c. Särskild information om registret och dess resultat finns publikt för patienter att ta del av och förstå	Ja	Information till patienter finns på pidcare.se
d. Registret ska aktivt möjliggöra och underlätta för forskning på registerdata, kvalitetsuppföljning och innovation.	Ja	Information till forskare finns på pidcare.se. Rutin för datauttag finns med beskrivning av hur processen går till. Data ligger till grund för kvalitetsuppföljning såväl på lokal som nationell nivå. Kvalitetsuppföljningen underlättas av registrets kvalitetsmodul med realtidsredovisning av de fastställda kvalitetsmått. Dessa kan även följas över tid. Även årsrapporten kan ligga till grund för kvalitetsuppföljning. Flera datauttag för forskning har begärts och godkänts. Flera publicerade och pågående studier. T ex Covaxid-studien som studerar covid-vaccination hos patienter med primär immunbrist och som resulterat i ett 20-tal vetenskapliga artiklar sedan 2021. Se publikationslista i årsrapporten för sammanställning.
e. Registret används aktivt av deltagande enheter och kan redovisa detta genom till exempel användarundersökningar hos verksamheterna	Ja	Antalet registrerade patienter ökar stadigt vilket tyder på ett aktivt användande av registret. Varje år genomförs en täckningsgradsundersökning i form av en elektronisk enkät som skickas till de kliniker som registrerar i PIDcare. Enkäten innehåller även kompletterande frågor om hur registret används samt möjligheter att lämna synpunkter/komma med förslag på förändringar när det gäller innehåll och användarvänlighet.
f. Registret har validerat sin datakvalitet samt gjort adekvata bortfallsanalyser.	Ja	Analys av bortfall och datakvalitet genomförs enligt valideringsplanen, Validering sker nu i form av: - Hösten 2023 har blev PIDcare:s kvalitetsmodul för datakvalitet klar. Här visas orimliga data, saknade data etc för viktiga variabler. Detta visas såväl på klinik- som nationell nivå vilket ger klinikerna större möjlighet att spåra felaktiga/saknade data och rätta dessa. (Påbörjades 2022 då delar av funktionen kunde användas) - Under 2022 och 2023 (eventuellt även 2024) pågår validering mot källdata på kliniknivå. Varje klinik får i uppdrag att genomföra validering enligt ett protokoll med redovisning till registret. Här ingår även bortfallsanalys. - Logiska kontroller vid inmatning för vissa variabler: obligatoriska fält, variabeln är ifylld med rätt format (t ex datum, och decimaltal), det inmatade värdet ligger inom bestämda gränser (vissa lab-värden), för diagnos och behandling måste slutdatum infalla efter startdatum m m. - Manuell sökning av orimliga värden som ej fångas upp automatiskt. - Manuell kvalitetskontroll inför datauttag med fokus på de variabler som tas fram. - Arbete pågår med att standardisera lab-svar från olika klin immunologi-lab i landet för att möjliggöra korrekt registrering i PIDcare.
g. Registret är anslutet till Vetenskapsrådets verktyg RUT och uppfyller FAIR-principerna.	Nej	Kontakt har tagits med företrädare för RUT.

Bilaga 4: Publikationslista

Publikationer 2023

Real-world assessment of immunogenicity in immunocompromised individuals following SARS-CoV-2 mRNA vaccination: a one-year follow-up of the prospective clinical trial COVAXID.

Chen P, Bergman P, Blennow O, Hansson L, Mielke S, Nowak P, Söderdahl G, Österborg A, Smith CIE, Vesterbacka J, Wullimann D, Cuapio A, Akber M, Bogdanovic G, Muschiol S, Åberg M, Loré K, Sällberg Chen M, Buggert M, Ljungman P, Aleman S, Ljunggren HG. EBioMedicine. 2023 Aug;94:104700. doi: 10.1016/j.ebiom.2023.104700. Epub 2023 Jul 13.

Additive effects of booster mRNA vaccination and SARS-CoV-2 Omicron infection on T cell immunity across immunocompromised states.

Müller TR, Sekine T, Trubach D, Niessl J, Chen P, Bergman P, Blennow O, Hansson L, Mielke S, Nowak P, Vesterbacka J, Akber M, Olofsson A, Amaya Hernandez SP, Gao Y, Cai C, Söderdahl G, Smith CIE, Österborg A, Loré K, Sällberg Chen M, Ljungman P, Ljunggren HG, Karlsson AC, Saini SK, Aleman S, Buggert M. Sci Transl Med. 2023 Jul 12;15(704):eadg9452. doi: 10.1126/scitranslmed.adg9452. Epub 2023 Jul 12. PMID: 37437015

SARS-CoV-2 Antibodies in Commercial Immunoglobulin Products Show Markedly Reduced Cross-reactivities Against Omicron Variants.

Lindahl H, Chen P, Åberg M, Ljunggren HG, Buggert M, Aleman S, Smith CIE, Bergman P. J Clin Immunol. 2023 Aug;43(6):1075-1082. doi: 10.1007/s10875-023-01486-8. Epub 2023 Apr 14.

Persistence of salivary antibody responses after COVID-19 vaccination is associated with oral microbiome variation in both healthy and people living with HIV.

Ghorbani M, Al-Manei K, Naud S, Healy K, Gabarrini G, Sobkowiak MJ, Chen P, Ray S, Akber M, Muschiol S, Bogdanovic G, Bergman P, Ljungman P, Buggert M, Ljunggren HG, Pin E, Nowak P, Aleman S, Sällberg Chen M. Front Immunol. 2023 Jan 10.

Publikationer 2022

Immunodeficiency syndromes differentially impact the functional profile of SARS-CoV-2-specific T cells elicited by mRNA vaccination.

Gao Y, Cai C, Wullimann D, Niessl J, Rivera-Ballesteros O, Chen P, Lange J, Cuapio A, Blennow O, Hansson L, Mielke S, Nowak P, Vesterbacka J, Akber M, Perez-Potti A, Sekine T, Müller TR, Boulouis C, Kammann T, Parrot T, Muvva JR, Sobkowiak M, Healy K, Bogdanovic G, Muschiol S, Söderdahl G, Österborg A, Hellgren F, Grifoni A, Weiskopf D et al. Immunity 2022;55(9):1732-1746.e5.

MAIT cell compartment characteristics are associated with the immune response magnitude to the BNT162b2 mRNA anti-SARS-CoV-2 vaccine.

Boulouis C, Kammann T, Cuapio A, Parrot T, Gao Y, Mouchtaridi E, Wullimann D, Lange J, Chen P, Akber M, Rivera Ballesteros O, Muvva JR, Smith CIE, Vesterbacka J, Kieri O, Nowak P, Bergman P, Buggert M, Ljunggren HG, Aleman S, Sandberg JK; COVAXID study group. Mol Med 2022;28(1):54.

Elevated CD21 low B Cell Frequency Is a Marker of Poor Immunity to Pfizer-BioNTech BNT162b2 mRNA Vaccine Against SARS-CoV-2 in Patients with Common Variable Immunodeficiency.

Bergman P, Wullimann D, Gao Y, Wahren Borgström E, Norlin AC, Lind Enoksson S, Aleman S, Ljunggren HG, Buggert M, Smith CIE. J Clin Immunol 2022;42(4):716-727.

NK cell frequencies, function and correlates to vaccine outcome in BNT162b2 mRNA anti-SARS-CoV-2 vaccinated healthy and immunocompromised individuals.

Cuapio A, Boulouis C, Filipovic I, Wullimann D, Kammann T, Parrot T, Chen P, Akber M, Gao Y, Hammer Q, Strunz B, Pérez Potti A, Rivera Ballesteros O, Lange J, Muvva JR, Bergman P, Blennow O, Hansson L, Mielke S, Nowak P, Söderdahl G, Österborg A, Smith CIE, Bogdanovic G, Muschiol S, Hellgren F, Loré K, Sobkowiak MJ, Gabarrini G, Healy K et al.
Mol Med 2022;28(1):20.

Salivary IgG to SARS-CoV-2 indicates seroconversion and correlates to serum neutralization in mRNA vaccinated immunocompromised individuals.

Healy K, Pin E, Chen P, Söderdahl G, Nowak P, Mielke S, Hansson L, Bergman P, Smith CIE, Ljungman P, Valentini D, Blennow O, Österborg A, Gabarrini G, Al-Manei K, Alkharaan H, Sobkowiak MJ, Yousef J, Mravinacova S, Cuapio A, Xu X, Akber M, Loré K, Hellström C, Muschiol S, Bogdanovic G, Buggert M, Ljunggren HG, Hober S, Nilsson P et al.
Med (N Y) 2022;3(2):137-153.e3.

Ancestral SARS-CoV-2-specific T cells cross-recognize the Omicron variant.

Gao Y, Cai C, Grifoni A, Müller TR, Niessl J, Olofsson A, Humbert M, Hansson L, Österborg A, Bergman P, Chen P, Olsson A, Sandberg JK, Weiskopf D, Price DA, Ljunggren HG, Karlsson AC, Sette A, Aleman S, Buggert M. Nat Med. 2022 Mar;28(3):472-476.

Persistence of salivary antibody responses after COVID-19 vaccination is associated with oral microbiome variation in both healthy and people living with HIV.

Ghorbani M, Al-Manei K, Naud S, Healy K, Gabarrini G, Sobkowiak MJ, Chen P, Ray S, Akber M, Muschiol S, Bogdanovic G, Bergman P, Ljungman P, Buggert M, Ljunggren HG, Pin E, Nowak P, Aleman S, Sällberg Chen M. Frontiers in immunology 2022;13:1079995.

Neutralizing SARS-CoV-2 Antibodies in Commercial Immunoglobulin Products Give Patients with X-Linked Agammaglobulinemia Limited Passive Immunity to the Omicron Variant.

Lindahl H, Klingström J, Da Silva Rodrigues R, Christ W, Chen P, Ljunggren HG, Buggert M, Aleman S, Smith CIE, Bergman P.
J Clin Immunol 2022;42(6):1130-1136.

Publikationer 2021

Safety and efficacy of the mRNA BNT162b2 vaccine against SARS-CoV-2 in five groups of immunocompromised patients and healthy controls in a prospective open-label clinical trial.

Bergman P, Blennow O, Hansson L, Mielke S, Nowak P, Chen P, Söderdahl G, Österborg A, Smith CIE, Wullimann D, Vesterbacka J, Lindgren G, Blixt L, Friman G, Wahren-Borgström E, Nordlander A, Gomez AC, Akber M, Valentini D, Norlin AC, Thalme A, Bogdanovic G, Muschiol S, Nilsson P, Hober S, Loré K, Chen MS, Buggert M, Ljunggren HG, Ljungman P et al
EBioMedicine 2021;74:103705.

Publikationer 2018

Discovering aspects of health-experiences of a web-based health diary among adults with primary immunodeficiency.

Petersson C, Björkander J, Fust R.
Nurs Open 2018;5(4):642-648.

Examensarbeten

- **Infections in patients with primary immunodeficiency: a retrospective cohort study.**
Klara Nyman, Lunds universitet, HT2019.
- *Development of a predictive Antibiotic Burden Index for Primary Immunodeficiency – an explorative study.* Milan Al-Naqshbande, examensarbete HT2019.
- *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.