



PIDcare

Nationellt kvalitetsregister
för primär immunbrist ●

Årsrapport

2018



Innehållsförteckning

Inledning.....	1
Styrgrupp och registerhållare.....	2
Verksamhet 2018	3
PROM - Hälsodagboken	4
Internationella samarbeten	4
Effekten av registrets insatser på vården	5
Forskningsaktivitet under året	6
Samverkan med PIO.....	6
Anslutning och tackning	7
Täckningsgrad	8
Kvalitetsmått	10
Processmått.....	10
Resultatmått.....	10
Resultat.....	11
PROM – Självs kattat hälsostatus EQ-5D.....	16
Resultat CVID-satsningen.....	17
Avskrivna och avlidna.....	21
Datakvalitet	22
Hemsidan	22
Bilaga 1: Resultatmått	23
Andel patienter i PIDcare där diagnos är registrerad	23
Andel med registrerad immunglobulinbehandling.....	24
Andel med S-IgG-värde ej äldre än 15 mån (CVID, XLA)	25
Andel med registrerat S-IgG-värde (övriga diagnoser).....	26
Andel med registrerat FEV1-värde ej äldre än 4 år (CVID, XLA)	27
Andel med registrering av organmanifestationer (CVID).....	28
Andel som för symtomdagbok via Hälsodagboken (CVID)	29
Andel med provtagning för CVID-lymfocytpanel (CVID)	30
Andel som utretts med HRCT/CT-thorax-buk (CVID, XLA).....	31
Bilaga 2, Resultatmått	32
Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (CVID, XLA)	32
Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (övr immgl-behandlade patienter)	33
Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV1-värde $\geq 70\%$ (CVID, XLA)	34
Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV1-värde $\geq 70\%$ (övriga dg).....	35
Andel med bronkiektasiutveckling efter fastställd immunbristdiagnos (CVID)	36
Andel med <4 antibiotikakurer/år (CVID)	37
Andel med EQ5D-vas >60	37

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 patienter vissa sekundära antikroppsbrister.

Registret ger möjlighet att på klinik- och riksnivå mäta följsamhet till de nationella riktlinjerna för patienter med primära immunbristtillstånd. Genomgång av insamlade data på nationell nivå kommer också på sikt att ge underlag för revidering av de nationella riktlinjerna. Varje ansluten enhet kan i realtid få ut information, vilket ger möjlighet att upptäcka förbättringsområden lokalt på varje klinik.

En grafisk presentation av olika data på patientnivå ger en lättöverskådlig bild av sjukdomens utveckling över tid och dess behandling. Data hämtas från journalen och kompletteras med de data patienten själv registrerar via den webbaserade Hälsodagboken. Eventuella behov av ytterligare insatser syns lätt och handläggningen av den enskilda patienten förbättras.

Inom diagnosgruppen primära immunbrister finns såväl extremt sällsynta sjukdomar som sjukdomar som är relativt vanliga. I PIDcare registreras 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 2018 har de främsta satsningarna för PIDcare varit:

- *Anpassning till regelverket*
- *Anpassning till GDPR med bl a uppdaterad patientinformation*
- *Ökad täckningsgrad för diagnosen CVID, Common Variable Immunodeficiency*
- *Bildande av forskningsgrupp*
- *Arbete för att få ekonomin i balans, t ex genom att pausa pågående projekt. Hittills har medel från SKL varit den enda finansieringskällan men ansökningar om externa medel pågår*

Registret är byggt på plattformen RealQ, version 3.5, vilket levereras av Health Solutions. Registret är kostnadsfritt att använda för de enskilda klinikerna. Huvudman för PIDcare är Region Jönköpings län och registret är anslutet till Registercentrum SydOst.

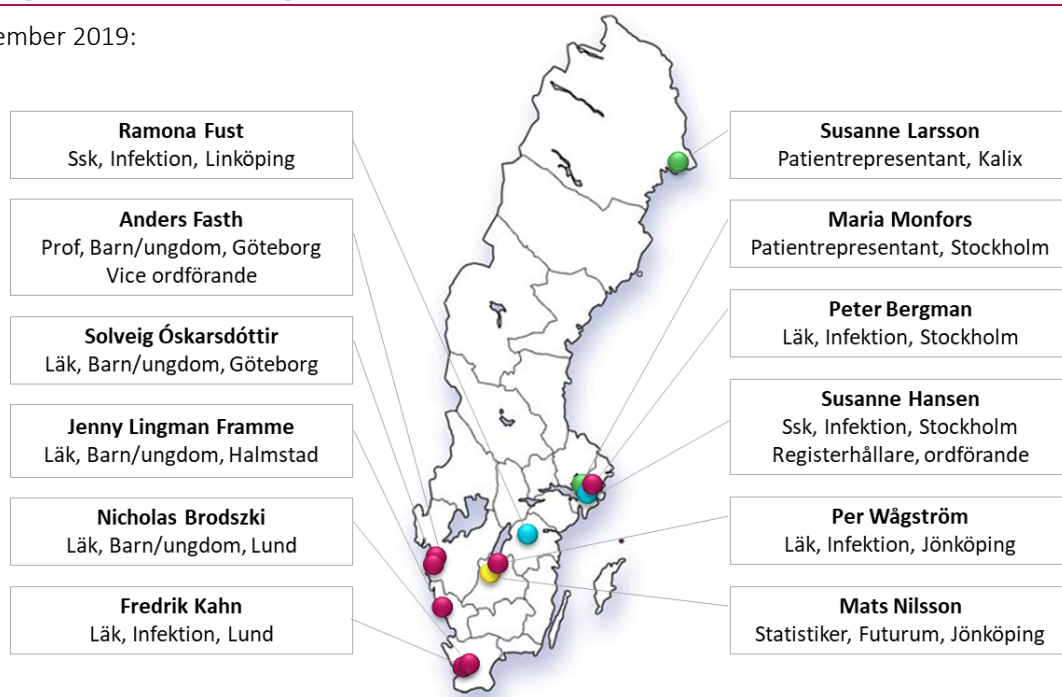
I denna årsrapport redovisas resultat från 2018. Dock beskrivs i två fall hur det ser ut i början av 2019. Detta gäller beskrivning av styrgruppen samt resultat av en enkät till klinikerna angående täckningsgraden för patienter med CVID.

För PIDcare:s styrgrupp, september 2019

Susanne Hansen
Registerhållare

Styrgrupp och registerhållare

September 2019:



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 2018 – juni 2019:

Namn, yrke, specialitet, arbetsplats	Förändring
Janne Björkander , prof, specialist i invärtesmedicin, Jönköping	Avgick som registerhållare/ ordförande mars 2018, Avgick ur styrgruppen mars 2019
Susanne Hansen , sjuksköterska Infektion, Karolinska Universitetssjukhuset	Tillträdde som registerhållare/ordförande mars 2019
Peter Bergman , Bitr Öl, Infektion, Karolinska Universitetssjukhuset	Ledamot fr o m juni 2018
Ramona Fust , sjuksköterska, Infektion, Universitetssjukhuset i Linköping	Ledamot fr o m juni 2018
Åsa Nilsson , Öl, infektionsläkare, Universitetssjukhuset i Linköping	Avgick juni 2018
Jenny Lingman Framme , Öl, barnläkare, Hallands sjukhus, Halmstad	Ledamot fr o m mars 2019

¹ SSSI, Sveriges Immunbristsjuksköterskors Intresseförening

² PIO, Primär Immunbrist Organisationen (patientförening)

³ SLIPI, Sveriges Läkares Intresseförening för Primära Immunbrister

Verksamhet 2018

Under 2018 har styrgruppens arbete fokuserat på:

- EY – analys av granskningsrapporten och åtgärder gällande rekommendationerna för PIDcare
- Upprättande av AVTAL – Personuppgiftavtal RJL/Health Solutions
- Anpassning till GDPR med bl a uppdaterad patientinformation
- Ökad anslutningsgrad
- Ökad täckningsgrad för diagnosen CVID, Common Variable Immunodeficiency
- Arbete för att få ekonomin i balans. Neddragning av medelstilledningen från SKL, underskott från föregående år m.m. medförde att de utvecklingsprojekt som påbörjats 2017 fick pausas. Detta gällde:
 - Uppdatering av Hälsodagboken
 - Förbättrad redovisning av immunglobulinbehandling, mg/kg/vecka, per patient, per diagnos, per klinik.
 - Utveckling av kvalitetsmodulen och frågeverktyget som syftade till att förbättra utdatarapporterna.

Registerutveckling

På grund av bristande ekonomiska resurser under året bedrevs ingen registerutveckling.

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. Den första versionen av Hälsodagboken innehåller:

- Hälsoenkäten 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 har pausats under 2018 på grund av bristande ekonomiska resurser. Den nya versionen som så snart arbetet kan återupptas 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

ESID-registret

Under 2020 fortsatte diskussionerna om möjligheten att exportera registerdata till det europeiska immunbristregistret ESID⁴, men de it-tekniska och regulatoriska problemen har ännu inte kunnat lösas.

PIDcare i grannländer

I Finland lanserades PIDcare under 2016 och samarbete pågår, speciellt kring gruppen CVID-patienter med organmanifestationer som är relativt sällsynt. 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.

⁴ ESID, European Society for Immunodeficiencies, esid.org

Effekten 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.

Patientmedverkan

PIDcare har, tillsammans med Hälsodagboken, vid flera kliniker medfört förändrade arbetssätt där patientens medverkan blivit tydligare (gäller bl.a. infektionsklinikerna i Stockholm – Karolinska, Linköping, Jönköping m.fl.). 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 det nu blir överskådligt både för patient och läkare/sjuksköterska 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 fortsatt med att genomföra regionmöten även under 2018. 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 kvalitetsmått från PIDcare kontinuerligt för uppföljning av patientgruppen PID.

Forskningsaktivitet under året

Beviljade datautlämnanden för forskning

Under 2018 har inga ansökningar om datautlämningar inkommit.

Påbörjade forskningsprojekt

- *Hälsodagbok som ett instrument för ökad samproduktion av hälsa vid immunbristsjukdom*, C Pettersson et al., Futurum, Region Jönköpings län. FOU-ansökan är inlämnad.
- *RPHI – FcγR-receptorpolymorfism vid humoral immunbrister*, 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

- *Discovering aspects of health-experiences of a web-based health diary among adults with primary immunodeficiency*. Petterson C, Björkander J, Fust R. Nurs Open. 2018 Jul 10;5(4):642-648. doi: 10.1002/nop2.182. eCollection 2018 Oct.

Samverkan med PIO

PIDcare har även 2018 haft samarbete med PIO, Primär Immunbrist Organisationen, som är den svenska patientföreningen för vuxna och barn/vårdnadshavare med olika immunbristtillstånd. Under året har samarbetet bestått av:

- 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 har deltagit i projektgruppen för uppdateringen av Hälsodagboken 2.0
- PIO har fortsatt bistå PIDcare i utvecklingen av hemsidan och vid uppdatering av patientinformationsbroschyren för PIDcare och för Hälsodagboken.

Anslutning och täckning

Anslutna kliniker, de som anslutits under 2017 markeras med * 2018 * 2019 *

Region/landsting, sjukhus	Vuxenklirik		Barn- /ungdomsklinik	
	Ansluten/Registrerar patienter		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 länssjukhus	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/Nej	*	Ja/(Nej) 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/(Nej) via Lund?*	
Region Uppsala, Akademiska sjukhuset, Uppsala	Ja/Ja		Ja/Nej	
Region Västernorrland, Länssjukhuset, Sundsvall	Ja/Nej	*	Ja/Nej	*
Region Västernorrland, Länssjukhuset, 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:23		27/Registrerar: 5	

Sammanställning av antal och typ av kliniker som var anslutna i slutet av 2017 respektive 2018 och antalet som har börjat registrera patienter.

Antal kliniker	Anslutna till PIDcare		Registrerar patienter	
	2017	2018	2017	2018
Barnkliniker	27	27	5	5
Vuxenkliniker	26	28	18	23
<ul style="list-style-type: none"> • Varav Infektionskliniker • Varav Lung-/allergikliniker 	23	24	15	19
	3	3	3	3
Totalt	53	55	24	28

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.

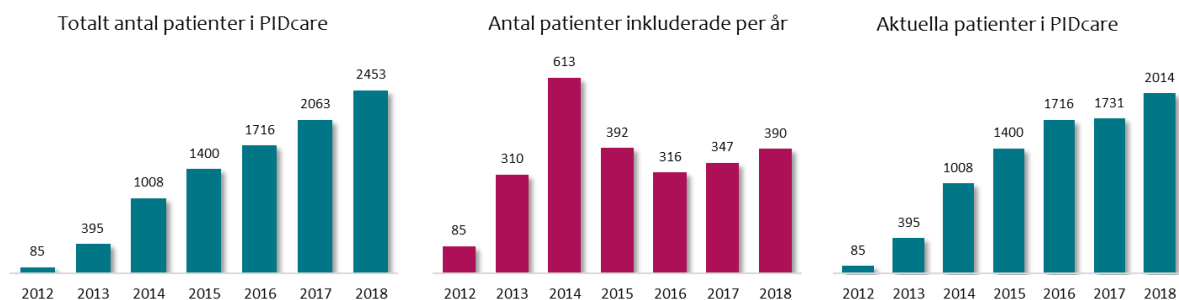
Förutom ovan nämnda kliniker följs enstaka patienter på mindre kliniker. Flertalet av dessa kliniker är nu också anslutna. När det gäller barnklinikerna är anslutningsgraden något missvisande då många av barnen följs dels på universitets-/regionkliniken och dels på en lokal barnklinik, detta gäller framför allt i Skåne-regionen. 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

Antal registrerade patienter i PIDcare

Täckningsgraden varierar kraftigt för olika diagnoser. Vissa sjukdomar är extremt sällsynta, andra relativt vanliga och det finns inga säkra siffror för prevalens. För flera av diagnoserna finns inte heller någon IDC10-kod vilket medför att inrapporterade diagnoser till Socialstyrelsens blir osäkra. De diagnoser där täckningsgrad kan redovisas anges i tabellen på sidan 9.

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. Infektionskliniken, Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm är den som har flest patienter, ca 950 aktuella, därefter kommer Infektionskliniken i Linköping med ca 300. Flera kliniker har <10 patienter. I dagsläget finns ingen uppgift om hur stor andel av klinikkens PID-patienter som är registrerade, förutom Infektionskliniken i Stockholm där täckningsgraden är 98%. En analys av täckningsgraden per klinik för 2018 angående patienter med COVID gjordes under början av 2019. En preliminär redovisning kan ses i figuren på sidan 18.



Täckningsgrad per diagnos

Antal patienter per diagnosgrupp. Täckningsgrad: Antal från Socialstyrelsens databas samt täckningsgrad i %. Täckningsgraden anges där uppgift finns.

Diagnosgrupp	PIDcare antal	Täckningsgrad
Antikroppsbrister:		
CVID	305	346 (88%)
XLA, Hyper IgM-syndrom, IgA- och IgG subklassbrist m fl.	1 337	1 699 (79%)
Kombinerade immundefekter:		
DOCK8-brist, CID, SCID, X-bundet Hyper IgM-syndrom m fl.	18	60 (30%)
Kombinerade immundefekter som del av syndrom:		
22q11 deletionsyndr., Ataxia teageictasia, Hyper IgE-syndrom, WHIM, WAS m fl.	31	90 (34%)
Primära immunbrister med immundysreglering:		
ALPS, APECED, FHL, Syndrom med autoimmunitet m fl.	2	
Granulocytdefekter:		
Hereditär agranulocytos / Svår medfödd neutropeni, CGD, Neutropeni ospec m fl.	12	
Defekter i det medfödda immunsystemet:		
IRAK4/MyD88/ NEMO/IkappaBalfa-brist, Kronisk mukokutan candidiasis – STAT1	3	
Autoinflammatoriska sjukdomar:		
Autoinflammatorisk sjukdom, Autoinflammatorisk sjukdom ospec.	14	
Komplementdefekter:		
HAE/AE /ACEiA, Komplementdefekt – andra specificerade	35	
Sekundära immunbrister:		
Sekundär immunbrist	114	
Övrigt:		
Övrigt	250	
Totalt alla aktuella patienter i PIDcare med PID-diagnos	2 060	2 500 ⁵(82%)

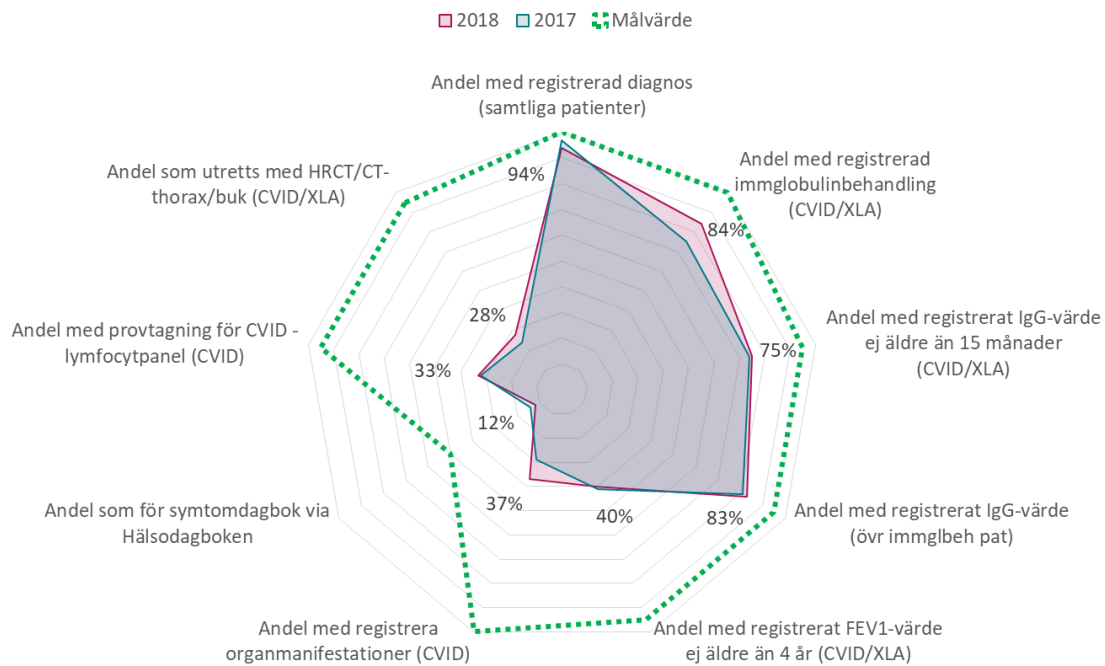
⁵ Uppskattat antal

Kvalitetsmått

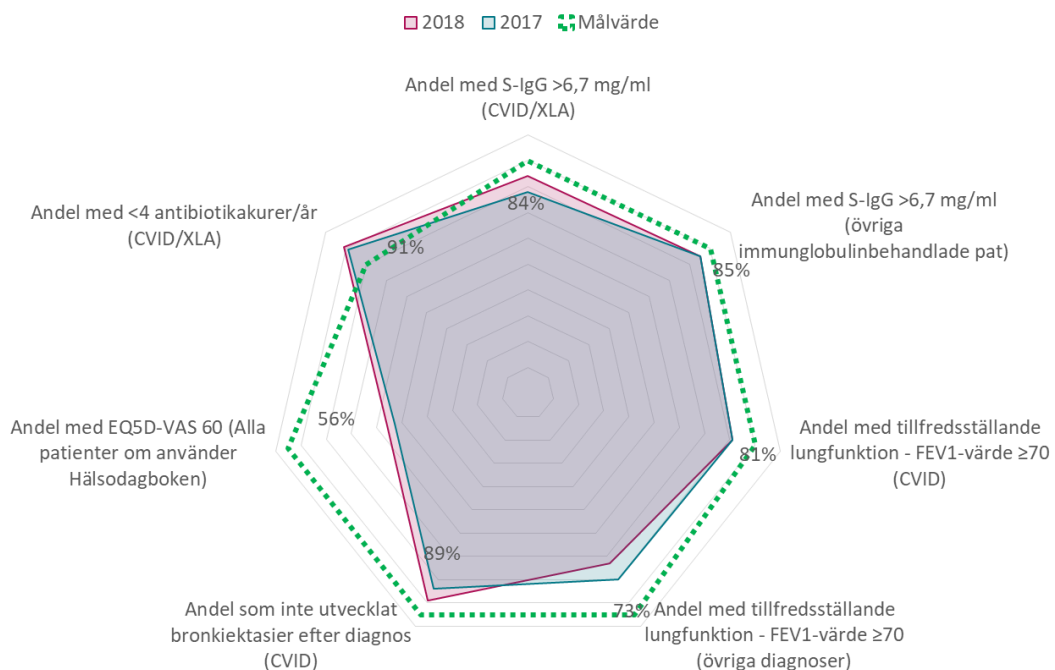
De kvalitetsmått/indikatorer som PIDcare tidigare har identifierat har under 2018 arbetats om och förtydligats för att de ska vara möjliga att mäta och följa över tid.

Måtten redovisas i detalj och per klinik och i bilaga 1 (sidan 23-31) och bilaga 2 (sidan 32-37).

Processmått



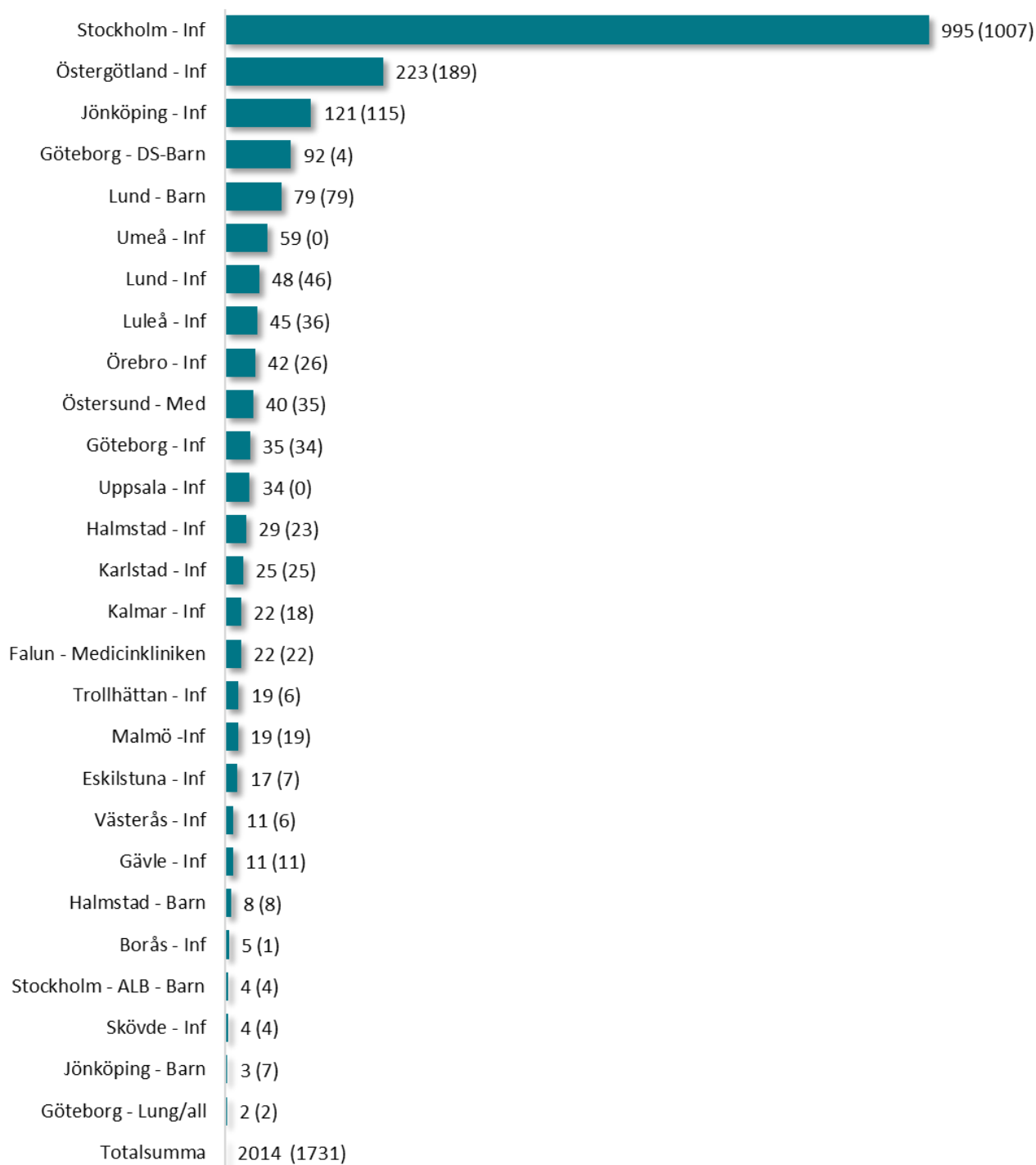
Resultatmått



Resultat

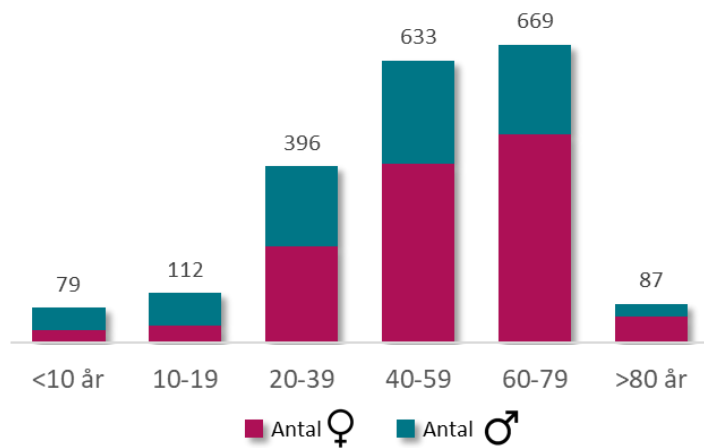
Antal patienter per klinik

Aktuella patienter under 2018

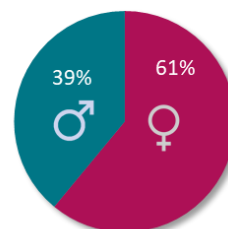


Ålder, kön

Aktuella patienter under 2018 – Ålders- och könsfördelning

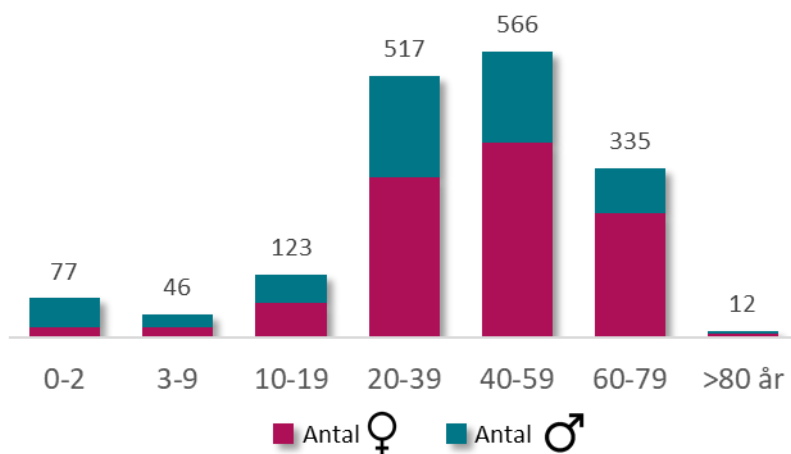


Könsfördelning – Alla patienter



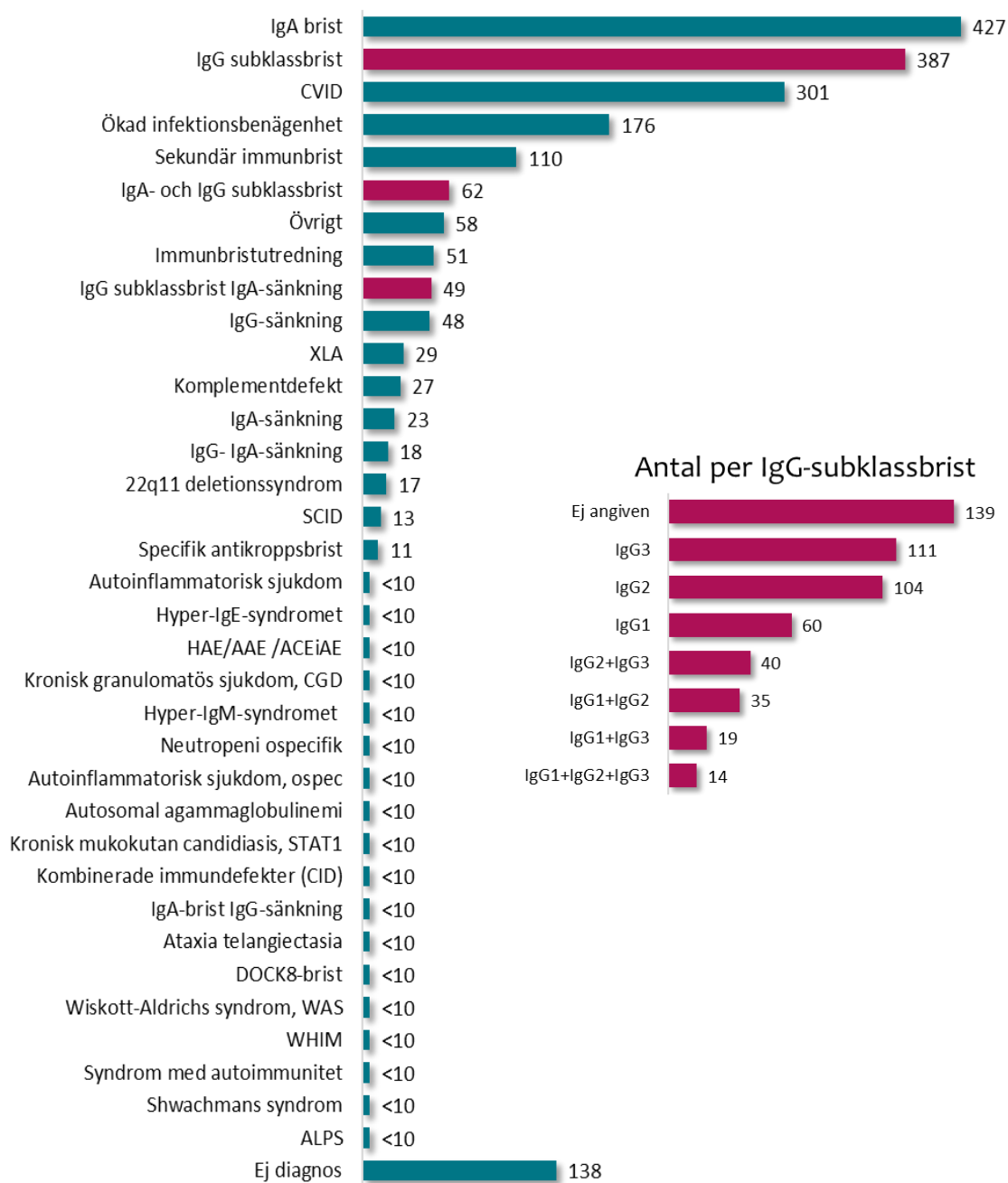
Ålder vid diagnos

Aktuella patienter under 2018 – Ålders- och könsfördelning vid diagnos



Diagnoser

Aktuella patienter under 2018 - Antal per diagnos



Provtagningar

Immunologiska prover

Antal genomförda analyser per år.

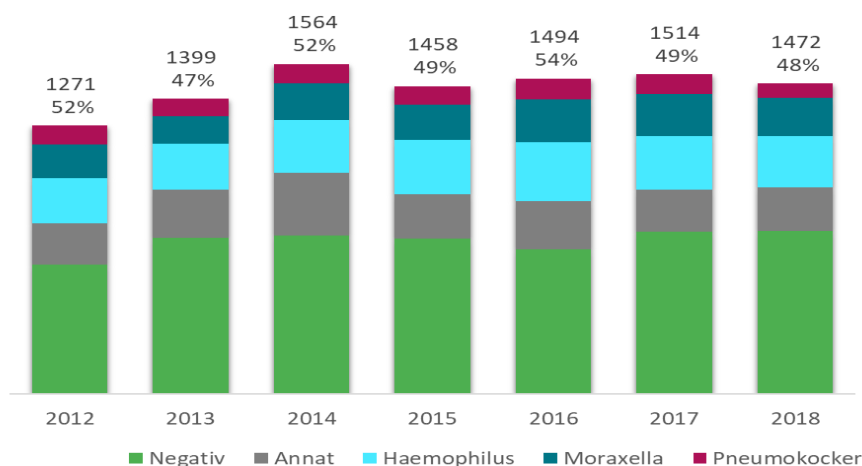
Analys	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	Totalt antal
S-IgA	1 081	1 222	1 435	1 375	1 280	1 452	1 382	16 622
S-IgM	1 080	1 209	1 421	1 368	1 271	1 446	1 380	16 529
S-IgG	1 175	1 381	1 559	1 589	1 477	1 605	1 603	18 621
S-IgG1	576	713	717	670	586	674	639	9 222
S-IgG2	575	711	717	678	586	689	640	9 243
S-IgG3	577	712	718	679	586	693	638	9 251
S-IgG4	424	513	466	467	450	549	536	7 378
CD3	110	143	153	168	211	167	173	1 536
CD4	115	145	144	161	202	151	162	1 500
CD8	114	145	144	160	201	147	163	1 494
CD19	115	146	151	165	209	165	171	1 538
CD56	107	137	145	157	189	157	166	1 452
Aktiverade B-celler*		1			72	40	45	158
Naiva CD4+ T-celler*	2	1		2	74	42	50	176
Regulatoriska CD4+ T-celler*	2				71	38	42	158
Switchade minnes B-celler*	1			1	76	38	48	164
Transitionella B-celler*					77	35	46	158
Totalt	6 054	7 179	7 770	7 640	7 618	8 088	7 884	95 200

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

Undersökningar

Bakterieodlingar

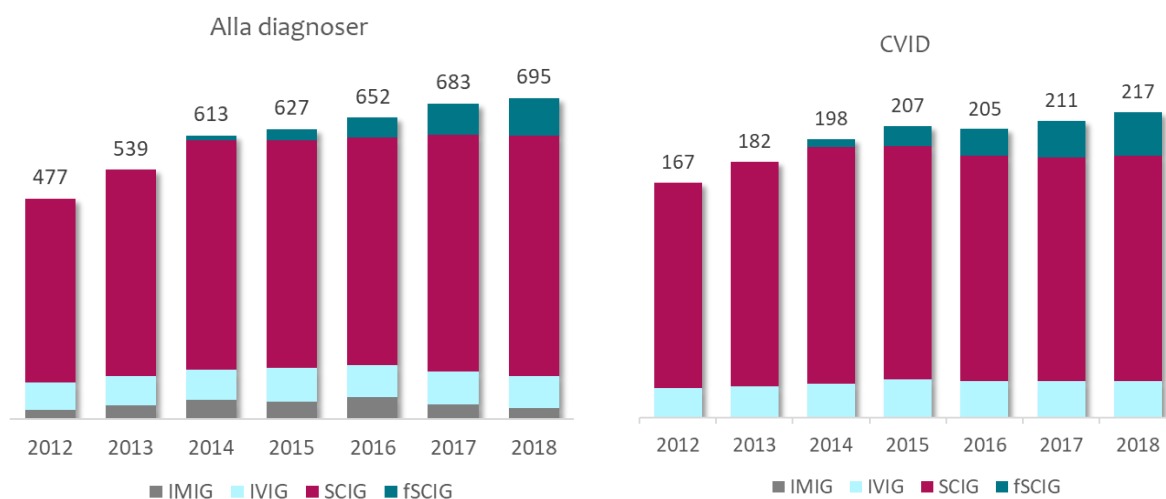
NPH- och sputumodlingar, alla diagnoser. Totalt antal odlingar samt andel positiva odlingar (%).



Behandling

Immunglobulinbehandling

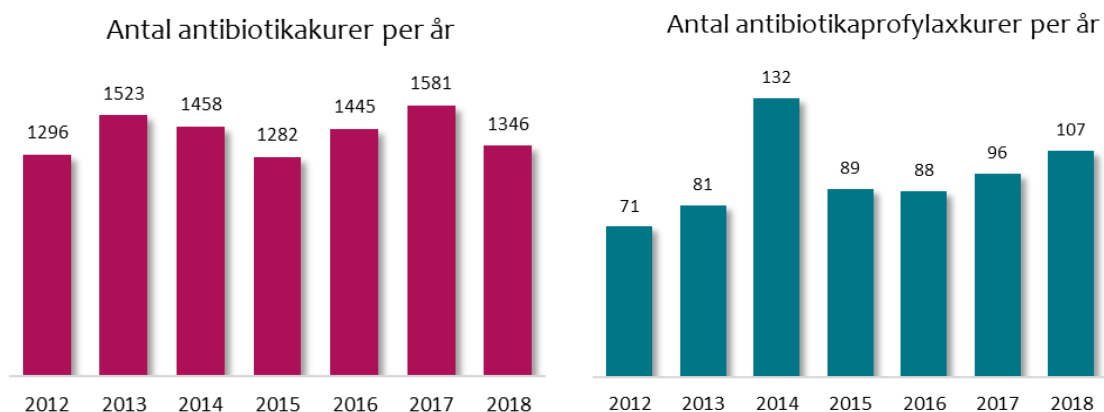
Antal behandlade patienter per år, alla diagnoser och CVID. Andel som får behandlingen intramuskulärt (IMIG), intravenöst (IVIG), subkutant (SCIG) och faciliterat subkutant (fSCIG).



Antibiotikabehandling

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

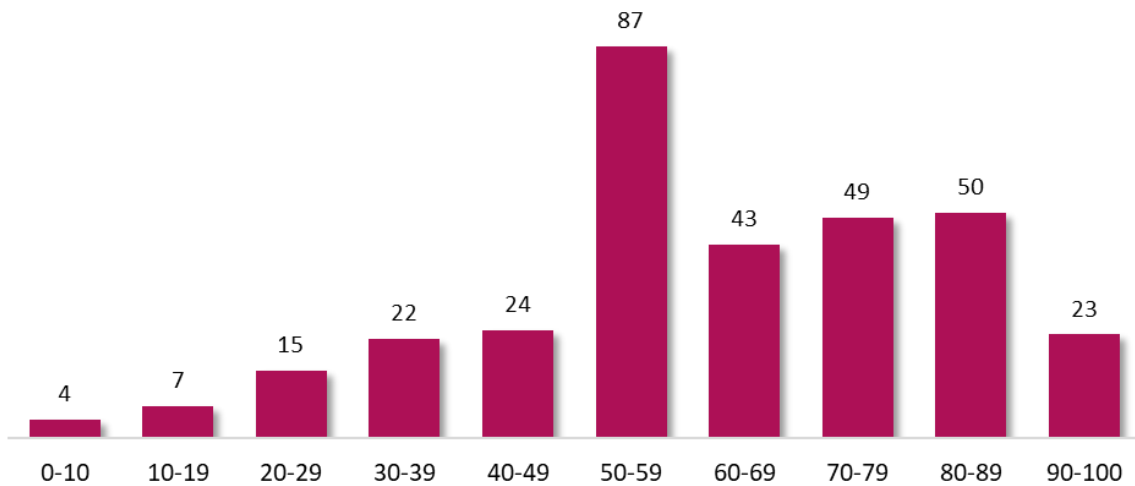
Andra diagrammet: Antal insatta långtids-/profylaxbehandlingar per år.



PROM – Självskattat hälsostatus EQ-5D

Totalt 237 patienter har registrerat EQ5D – Självskattat hälsostatus via Hälsodagboken. Ju högre poäng desto bättre självskattat hälsostatus.

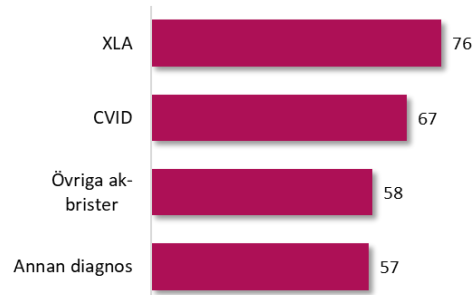
EQ5D Självskattat hälsostatus – Antal per intervall (senaste värde)



EQ5D Medelvärde - Kön



EQ5D Medelvärde – Diagnos



Resultat CVID-satsningen

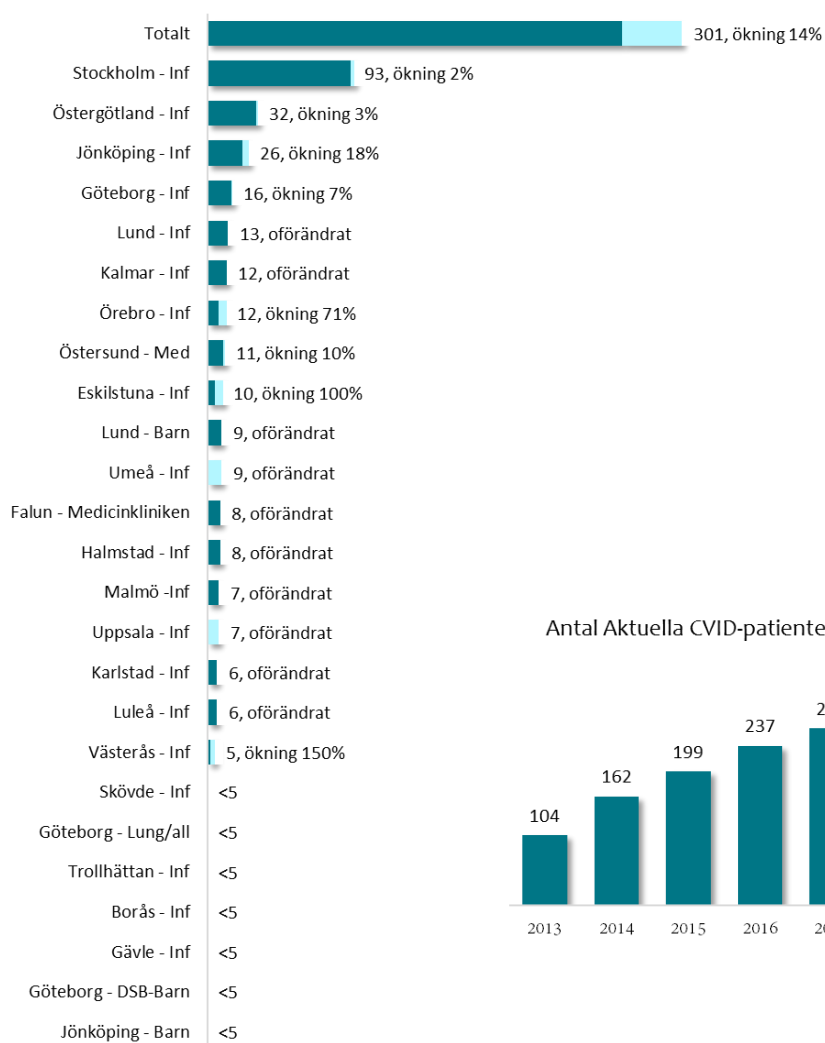
Sedan 2017 har en satsning på diagnosen CVID pågått. Denna diagnos tillhör en av de mest väldefinierade vilket gör att vi bör kunna uppnå närmast full täckningsgrad. Vi beräknar att det finns cirka 350 individer med CVID i landet. Patientgruppen har specifika organmanifestationer som kännetecknar sjukdomen vilket leder till stort vårdbehov. Målet är att klinikerna ska kunna identifiera de patienter som kräver extra insatser och att på klinik-/riksnivå följa upp patientgruppen.

Satsningen syftar till att:

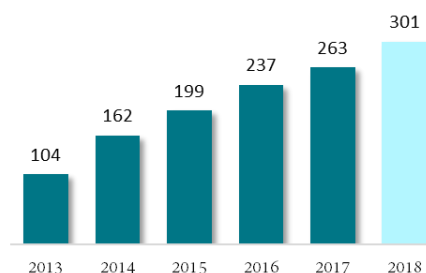
- Ansluta alla kliniker som behandlar/följer upp CVID-patienter.
- Inkludera alla CVID-patienter på klinikerna och registrera korrekt diagnos, insjuknandedatum, immunologiska utgångsvärden och datum för första kontakt samt de specifika organmanifestationerna.
- Registrera data prospektivt.

Under 2018 har CVID-satsningen börjat ge resultat. Antalet med CVID-diagnos i registret har ökat med 14%. En ökning av registreringsgraden har också skett för samtliga variabler ovan.

Antal aktuella patienter med CVID-diagnos, ökning 2018



Antal Aktuella CVID-patienter per år

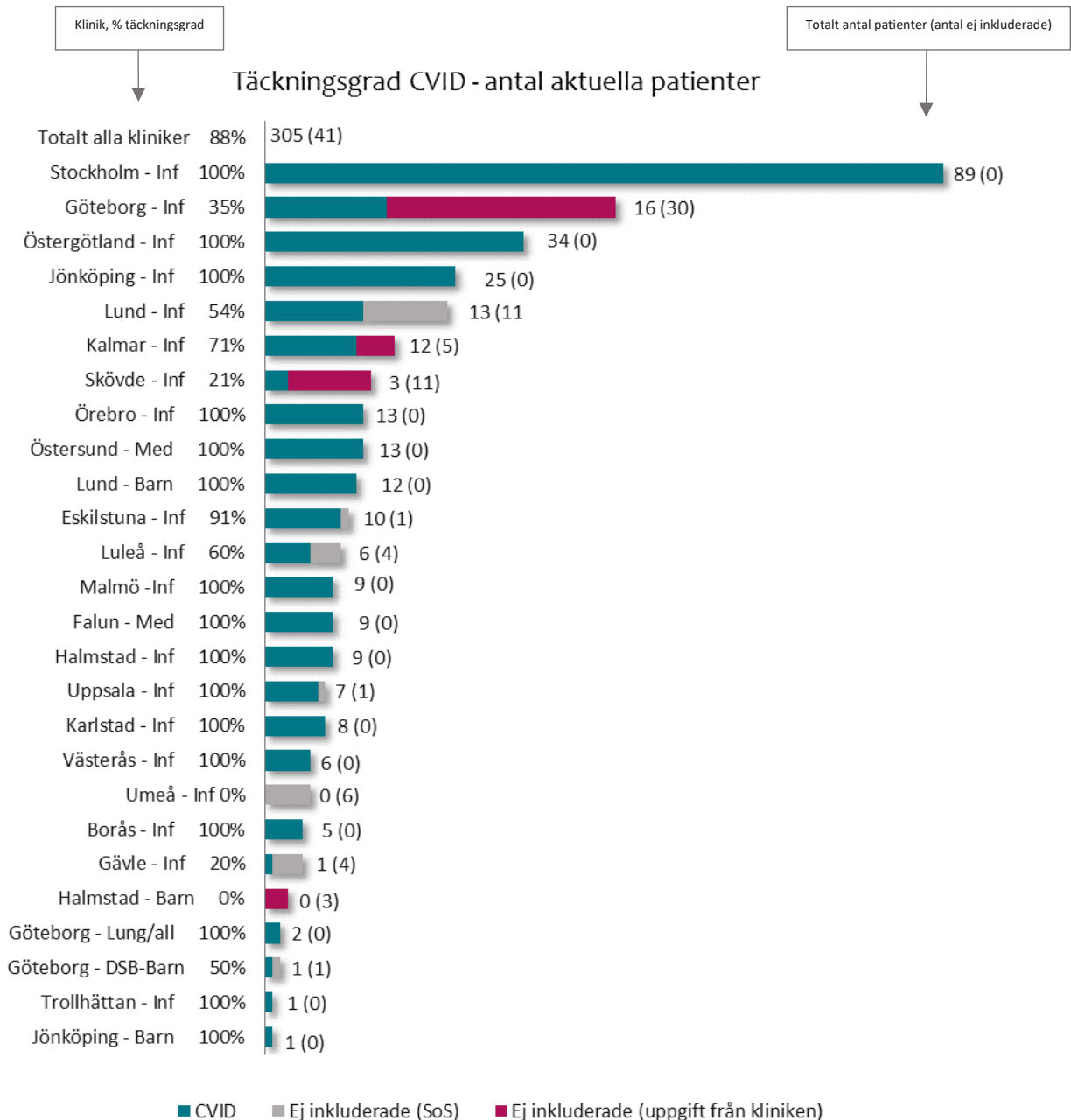


■ Antal 2017 ■ Ökning 2018

Täckningsgrad – CVID

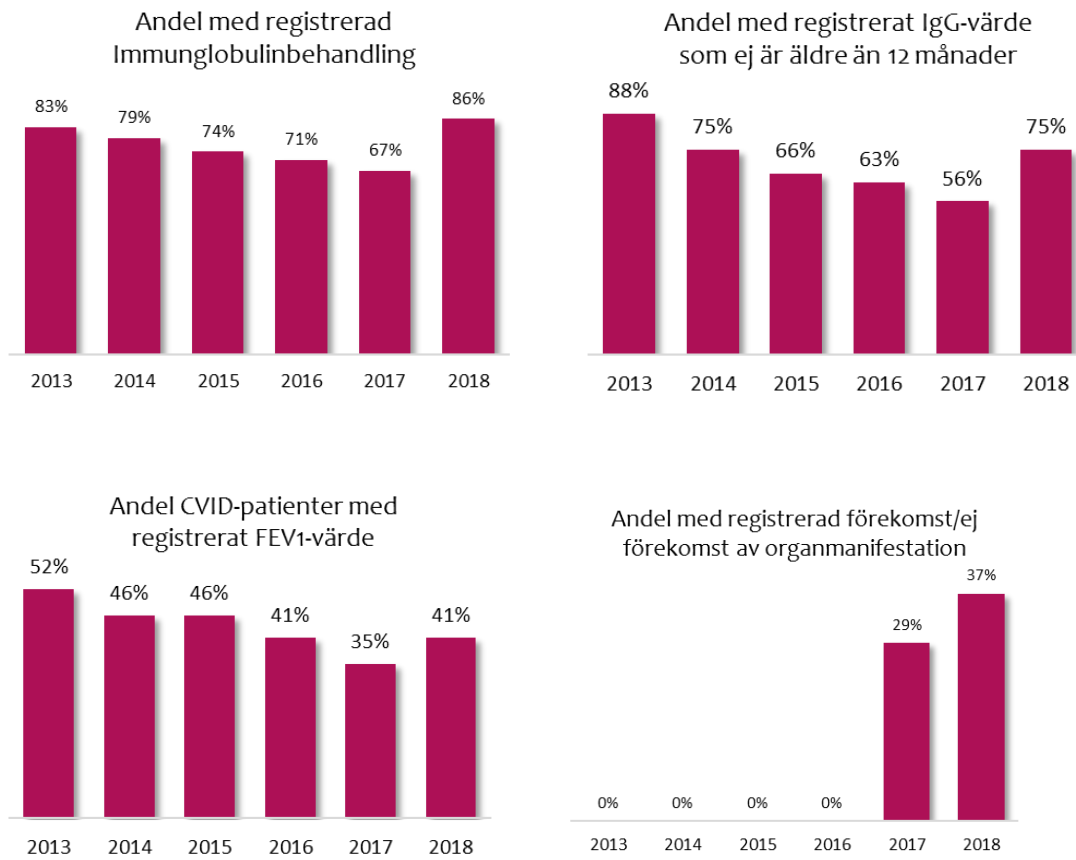
Under våren 2019 skickades en enkät ut till deltagande kliniker för att få underlag för analys av täckningsgrad gällande patienter med CVID. I figuren nedan visas antalet inkluderade patienter per klinik (grön stapel), uppgivet antal som ej inkluderats på kliniken (röd stapel). De grå staplarna representerar ett uppskattat antal icke inkluderade patienter för de kliniker som inte svarade på enkäten. Uppgiften är hämtad från Socialstyrelsens statistikdatabas.

Täckningsgraden nationellt beräknas till 88%.



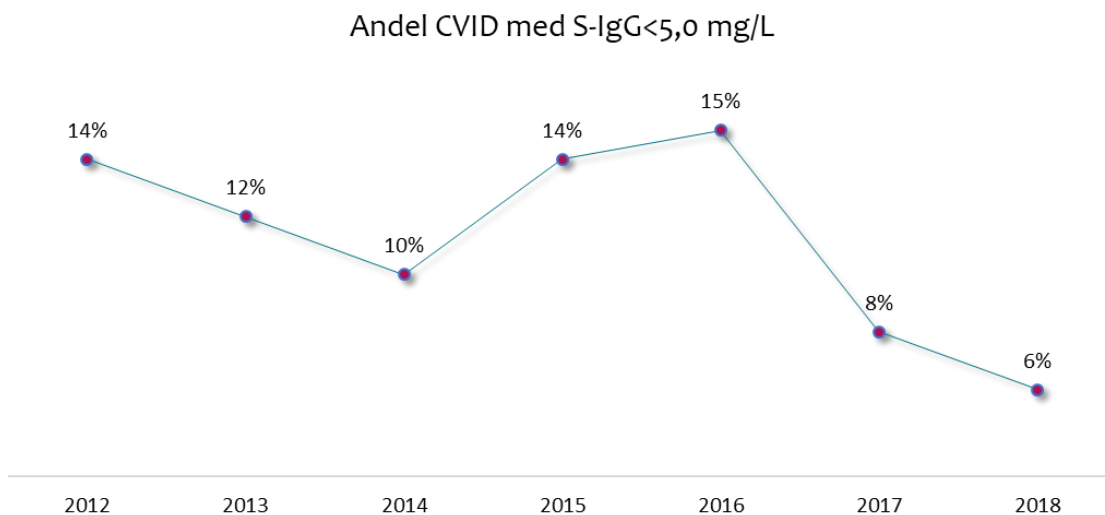
Registreringsgrad – CVID

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



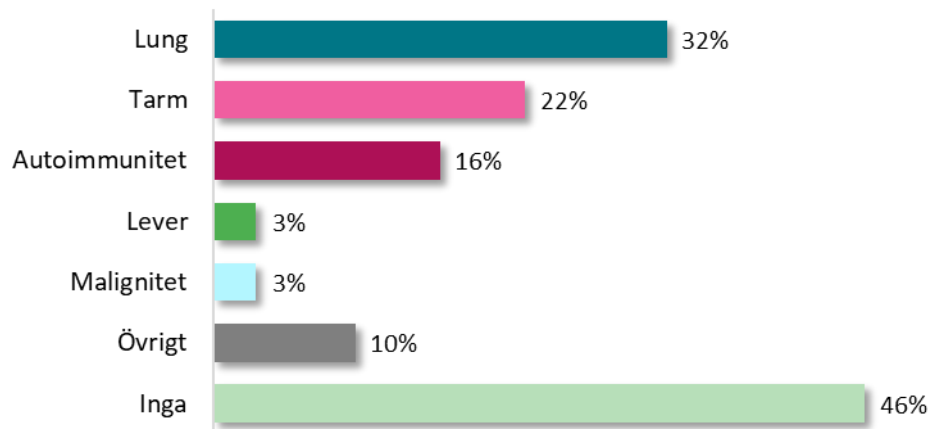
S-IgG-värde – CVID

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 behandling insatts exkluderats.



Organmanifestationer vid COVID

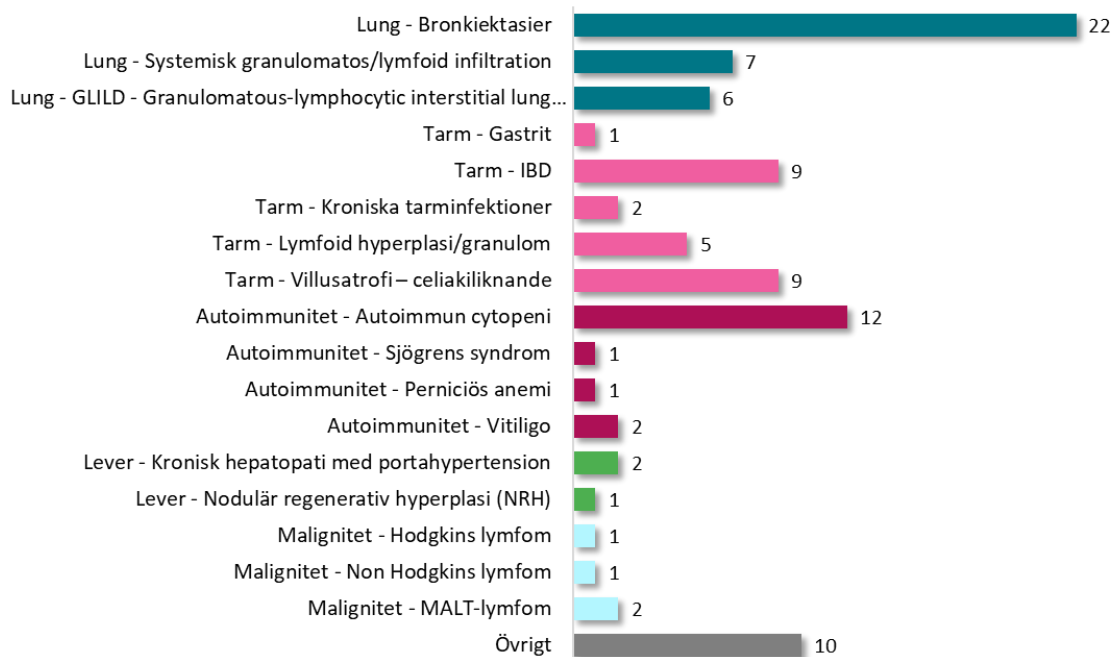
Drabbade organsystem – fördelning i %. Totalt 110 patienter.



Uppdelat i diagnoser

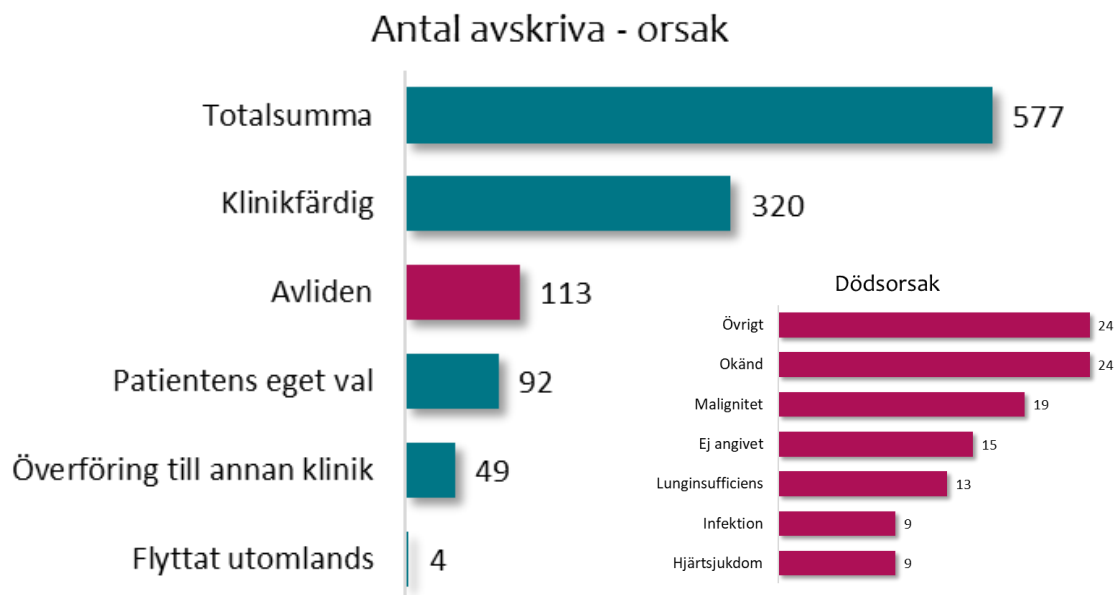
Antal patienter (enskilda patienter kan ha flera organmanifestationer).

Organmanifestationer - Antal

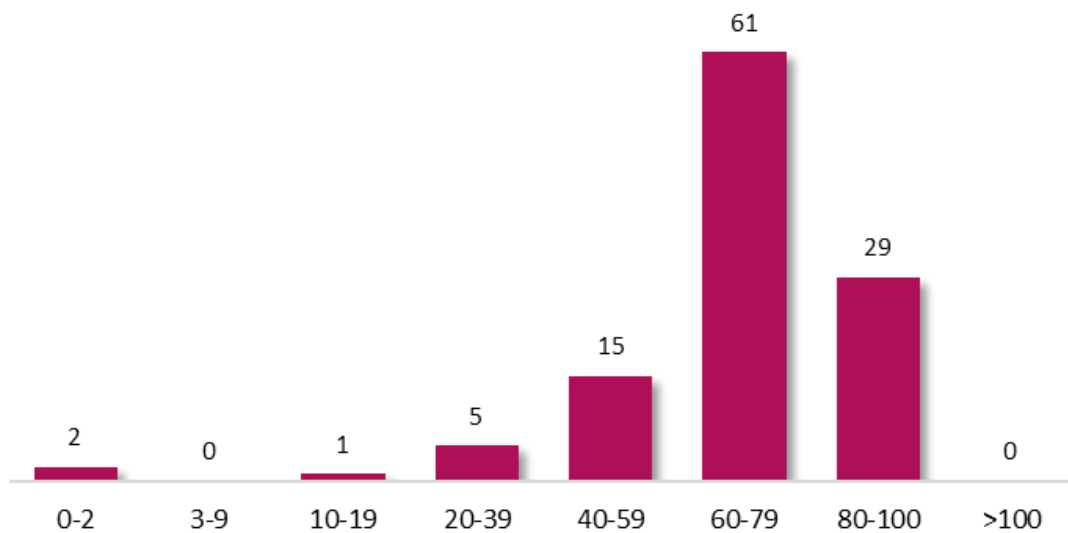


Avskrivna och avlidna

Totalt 481 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 sedan tidigare:

- 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.

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.
- Under 2018 skulle validering att prioriteras och en plan för utökat systematiskt datakvalitetsarbete att utarbetas. På grund av minskat ekonomiskt utrymme har detta inte kunnat påbörjas.

Hemsidan

PIDcare.se

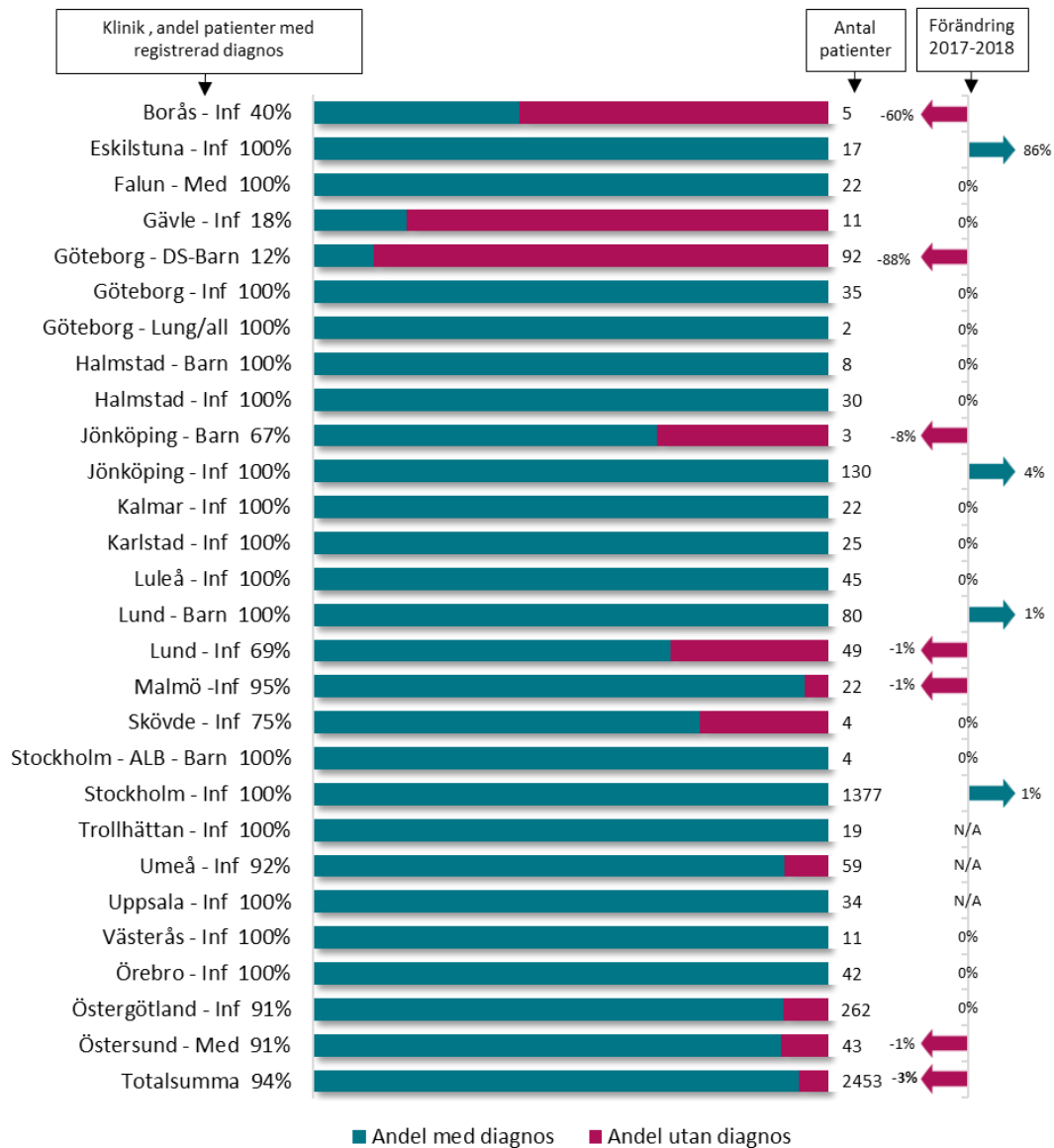
- Under året har vi fortsatt arbeta med att förbättra hemsidan, främst vad gäller patientinformationen och anpassning till GDPR.
- Sidan uppdateras med kvartalsrapporter.



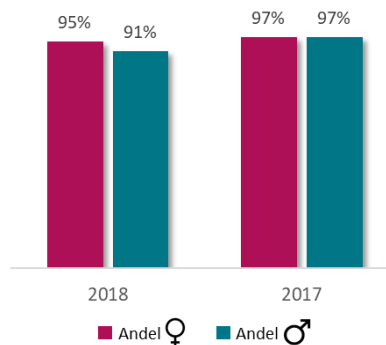
Bilaga 1, Resultatmått

Andel patienter i PIDcare där diagnos är registrerad

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

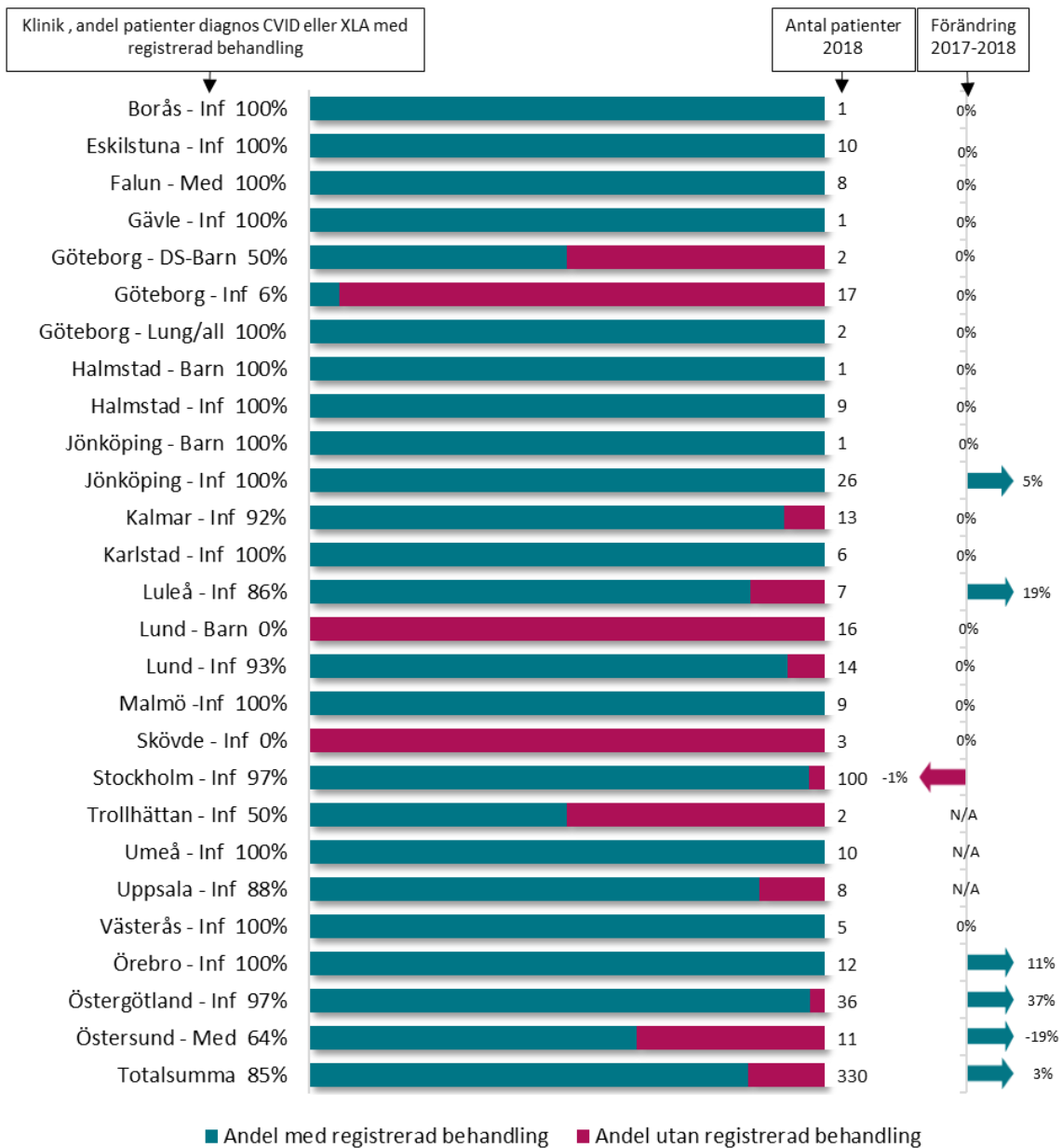


Andel med diagnos - Kön

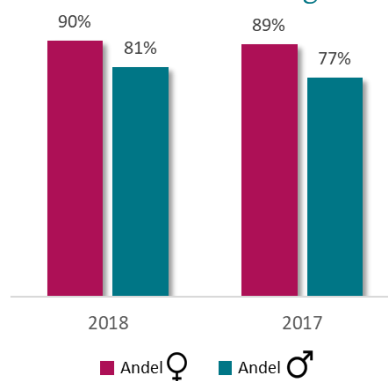


Andel med registrerad immunglobulinbehandling

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

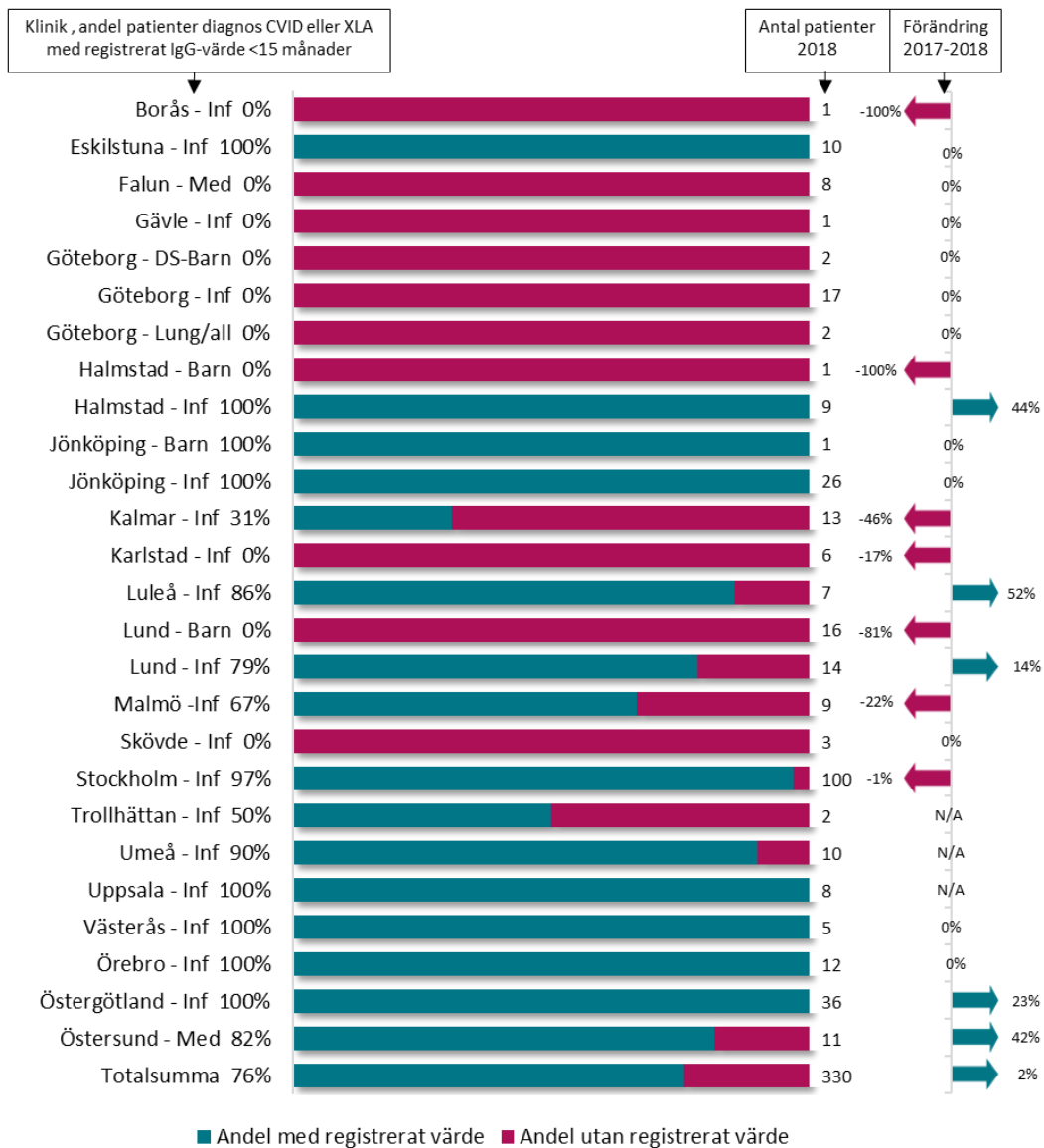


Andel med behandling - Kön

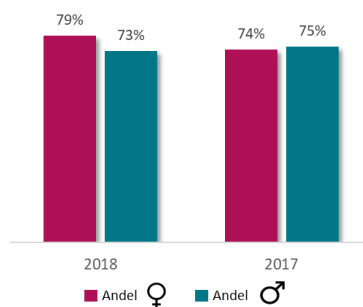


Andel med S-IgG-värde ej äldre än 15 mån (CVID, XLA)

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%)



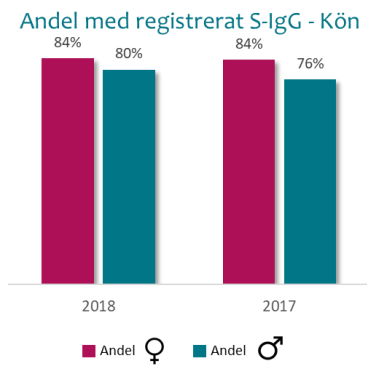
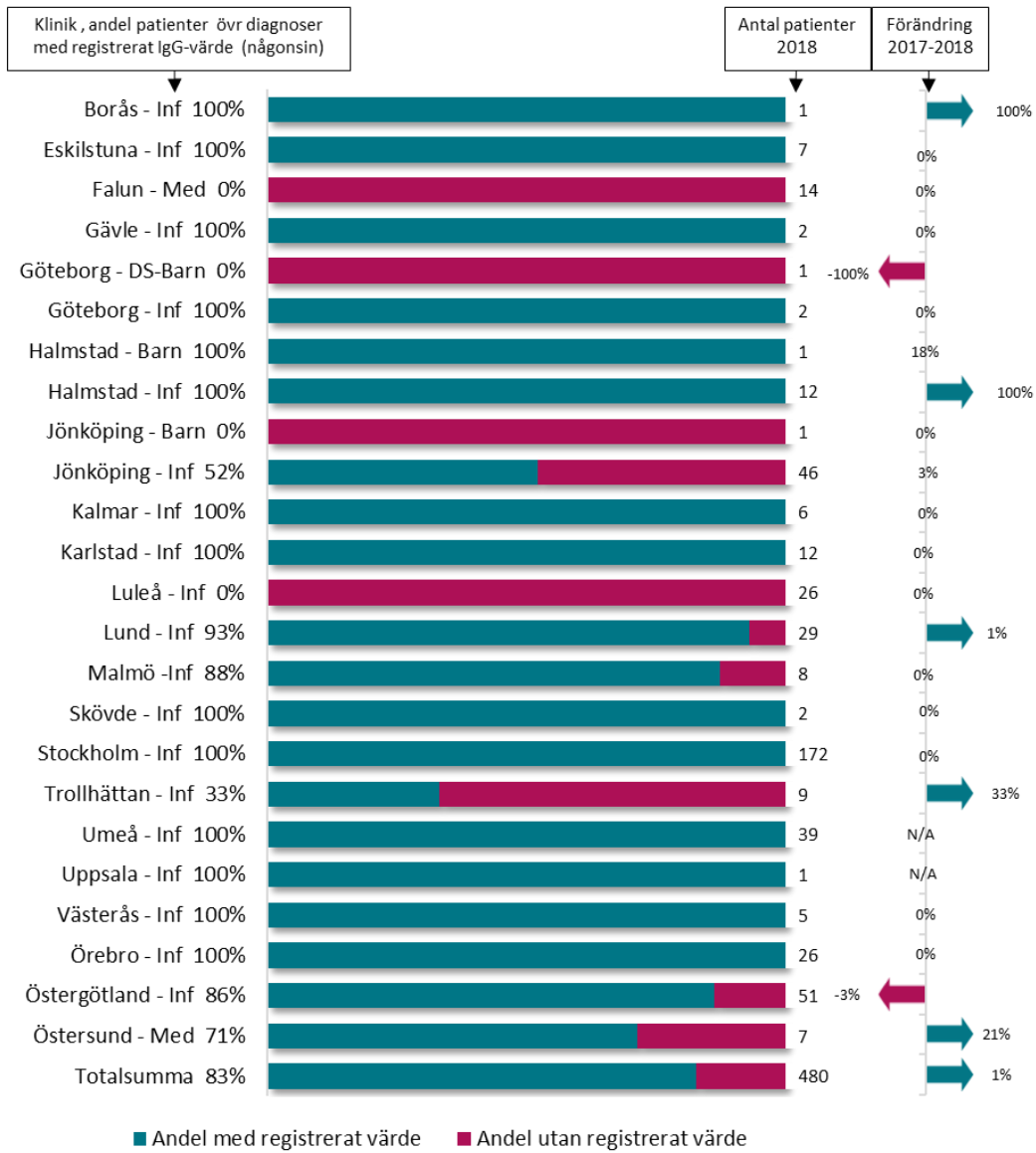
Andel med registrerat S-IgG - Kön



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

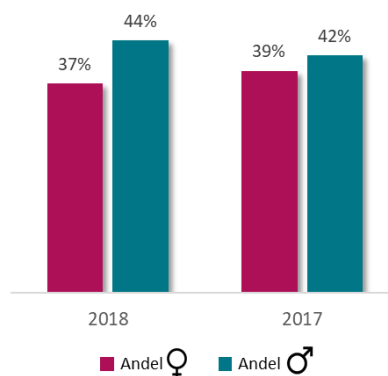
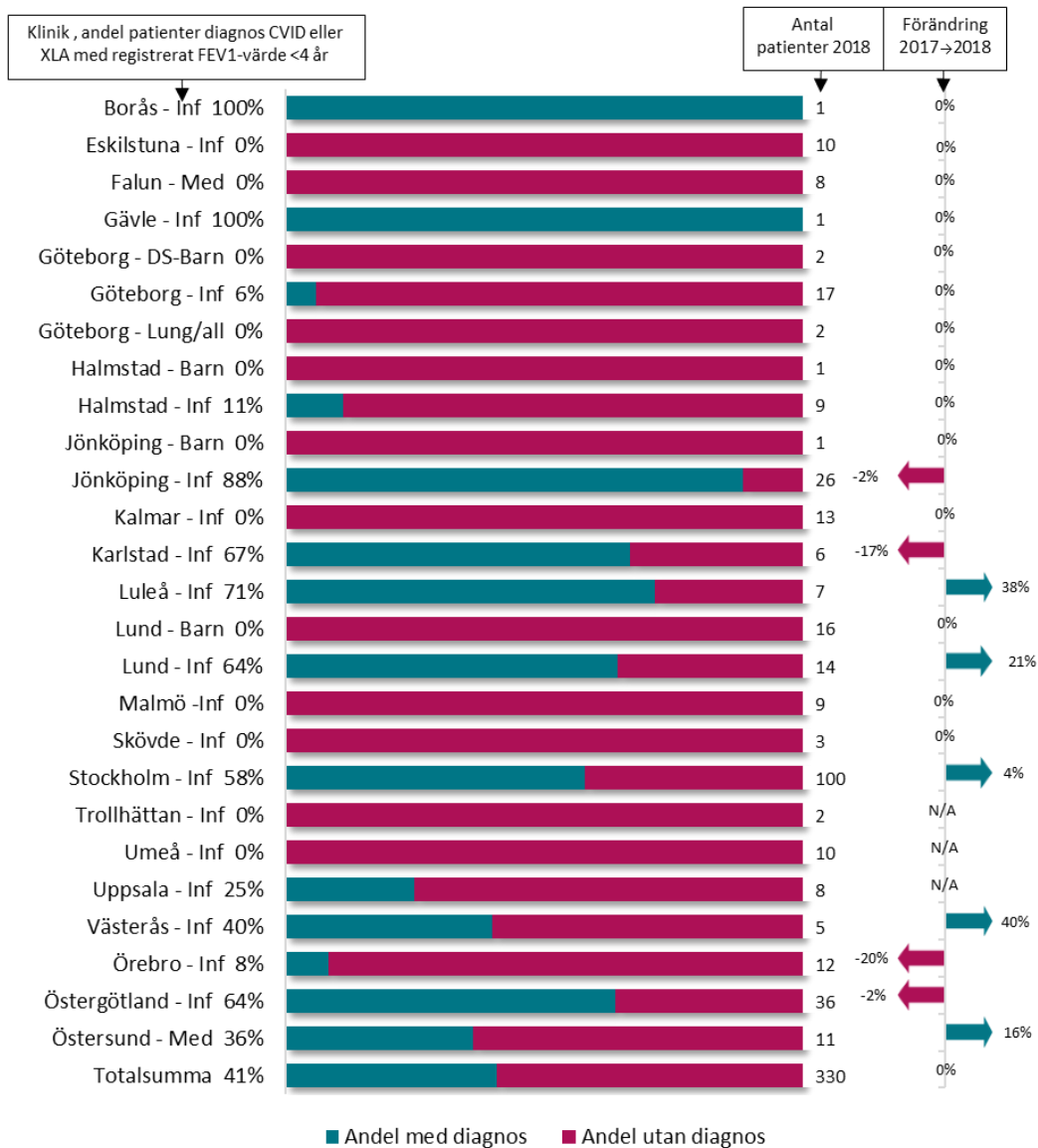
Andel patienter med behandlingskrävande antikropsbrist (förutom CVID och XLA) med IgG-värde registrerat (någonsin). IgG-värdet följs för att säkerställa att behandlingsdosen är optimal.

Målvärde: högt



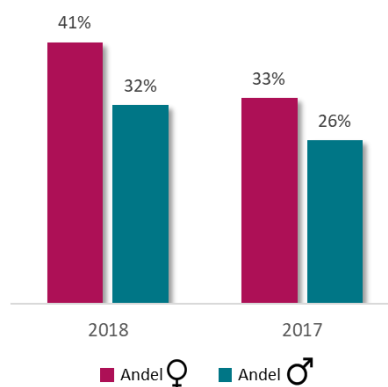
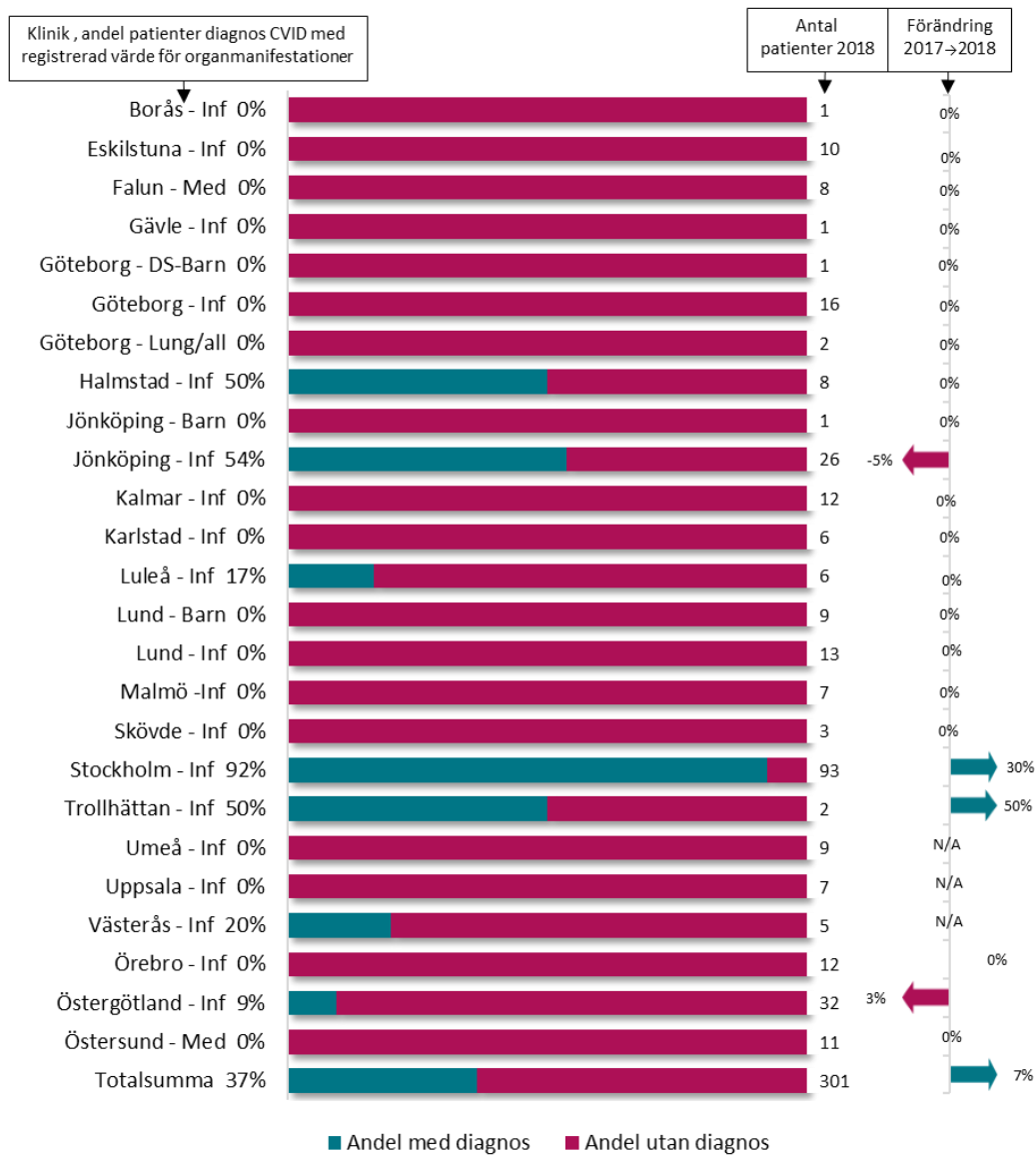
Andel med registrerat FEV1-värde ej äldre än 4 år (CVID, XLA)

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 (95%?)



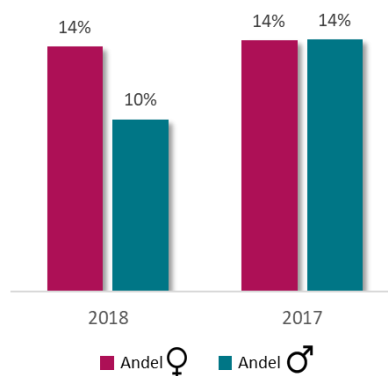
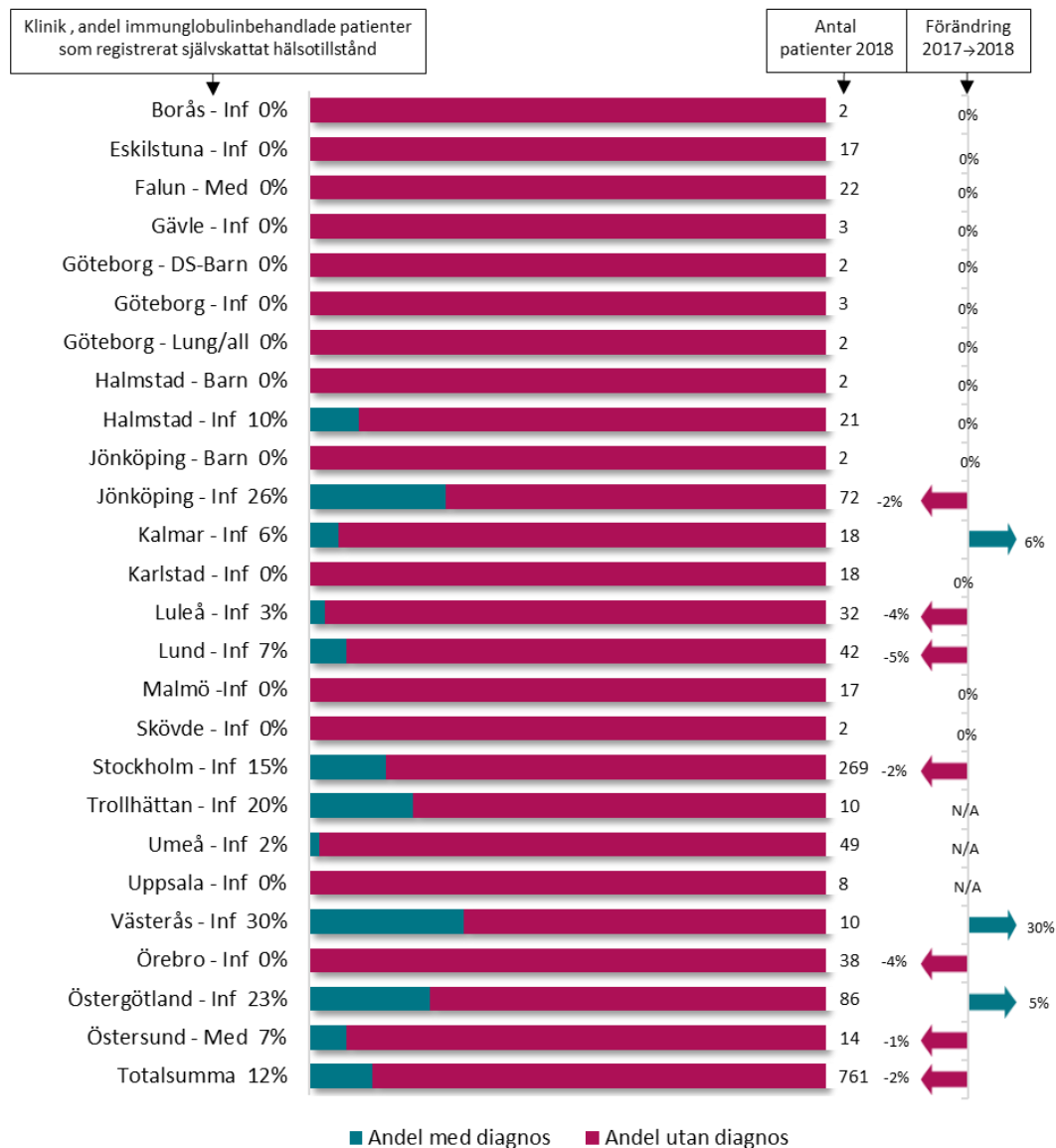
Andel med registrering av organmanifestationer (CVID)

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%)



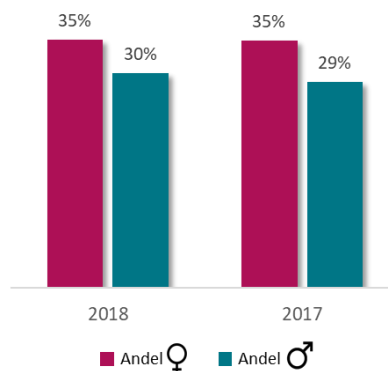
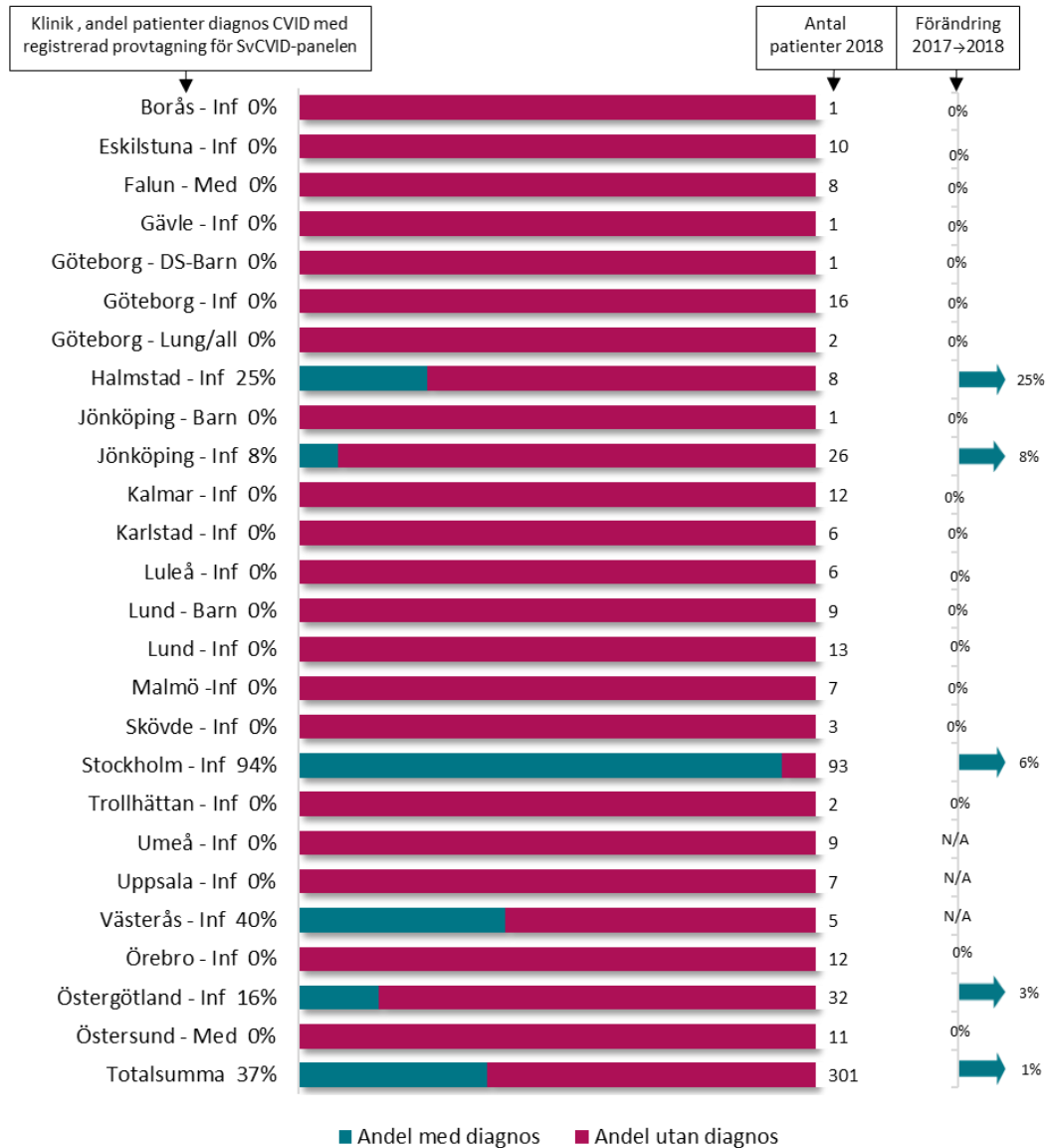
Andel som för symtomdagbok via Hälsodagboken (CVID)

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.



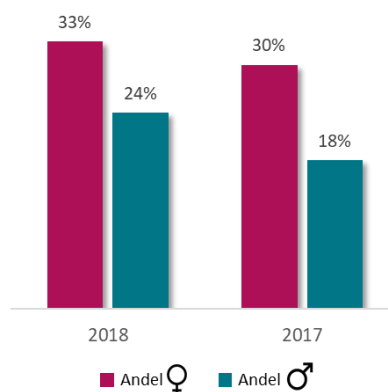
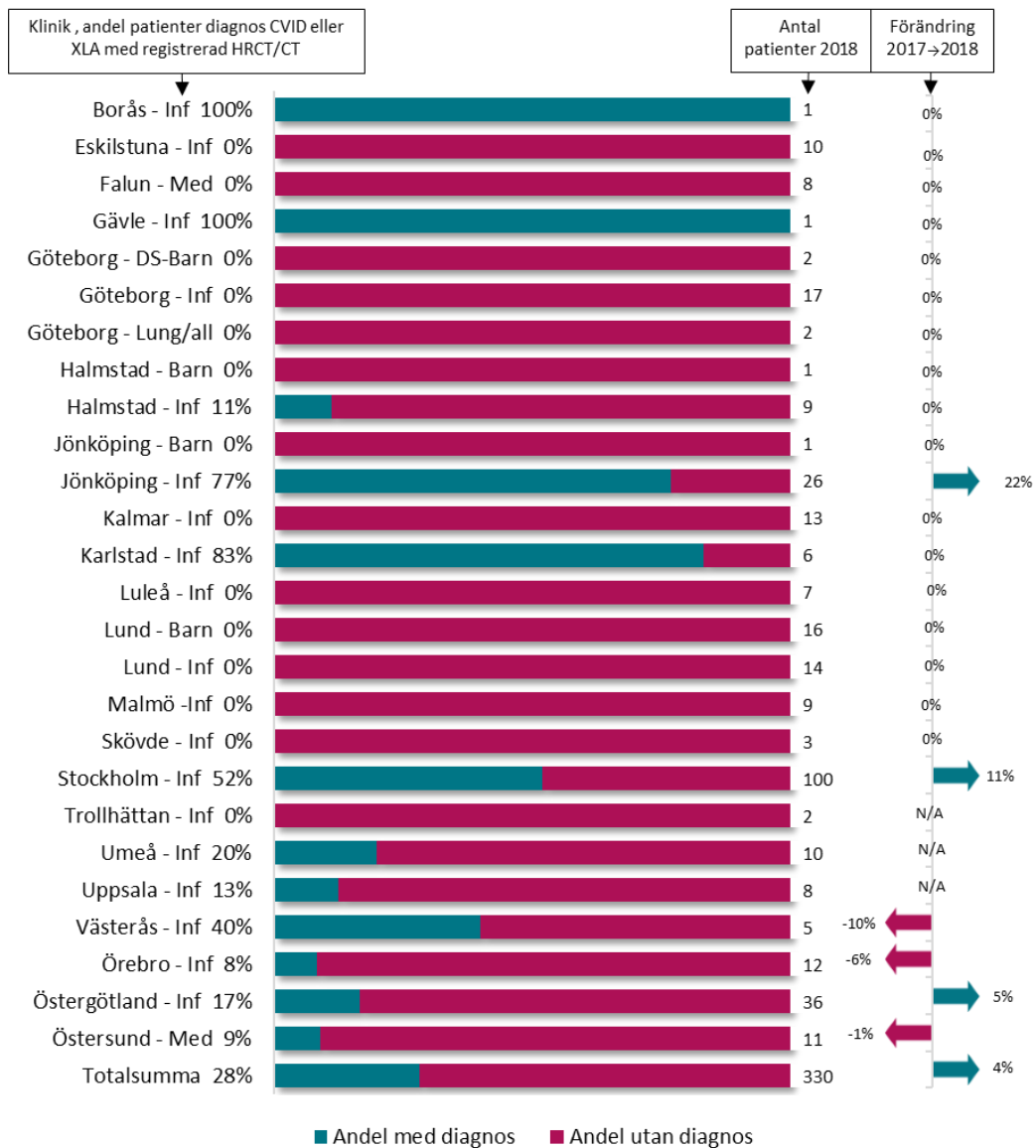
Andel med provtagning för CVID-lymfocytpanel (CVID)

Utökad lymfocytpopulation. Immunfenotypning av lymfocyter utförs för att identifiera CVID-patienter med risk för utveckling av allvarliga organmanifestationer. Målvärde: högt (95%)



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

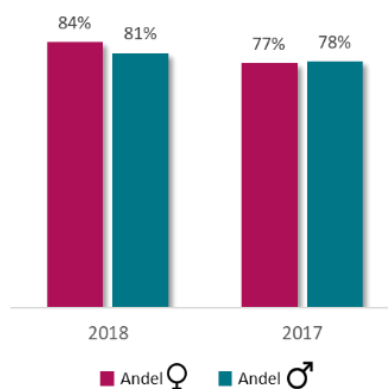
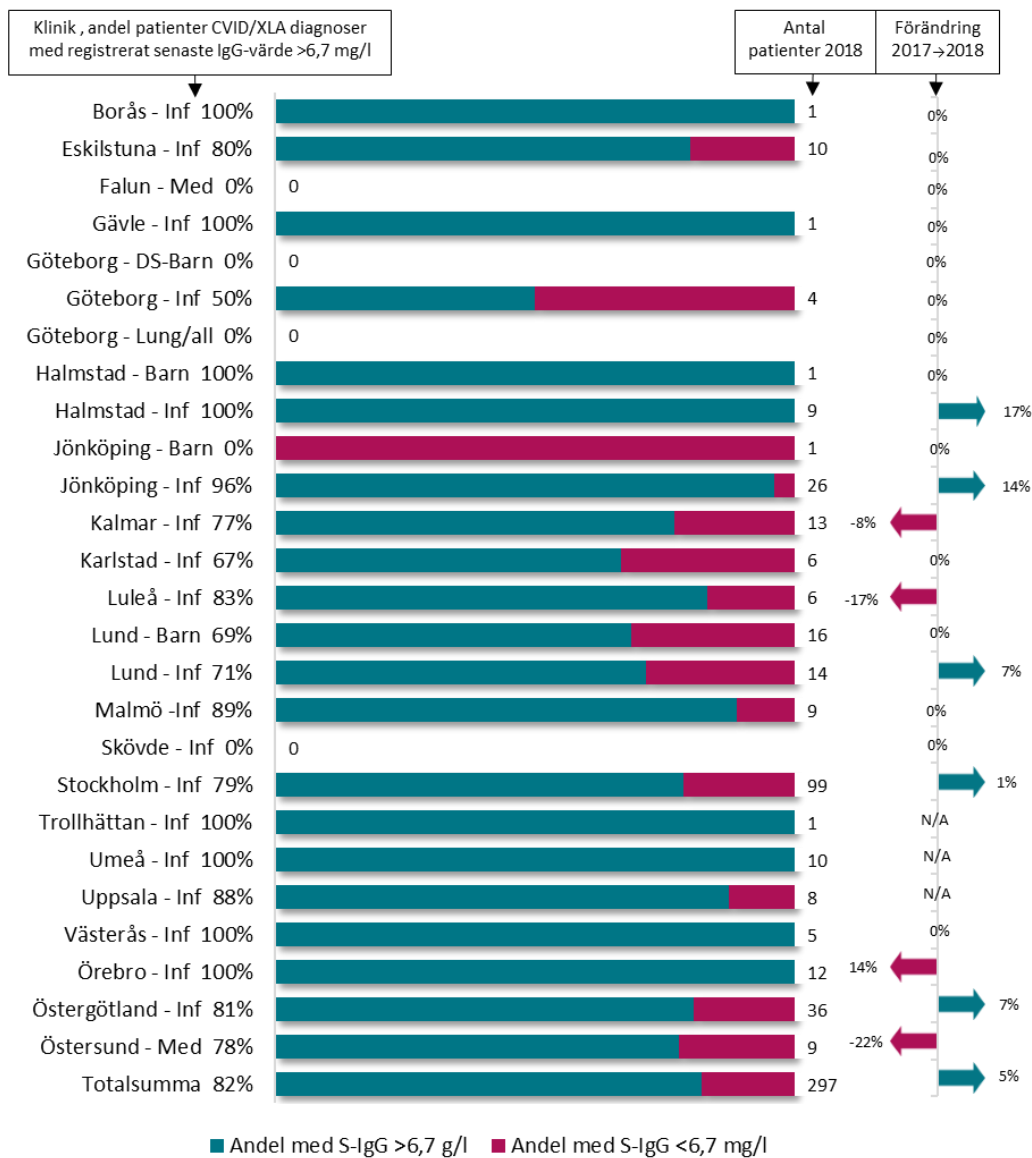
Utförs för att identifiera patienter med tymom, patologiska lymfkörtlar, splenomegali, granulom och lungskador som kan drabba patienter med CVID och XLA till följd av immunbristen. Målvärde: högt (95%)



Bilaga 2, Resultatmått

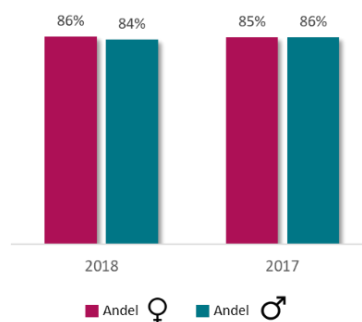
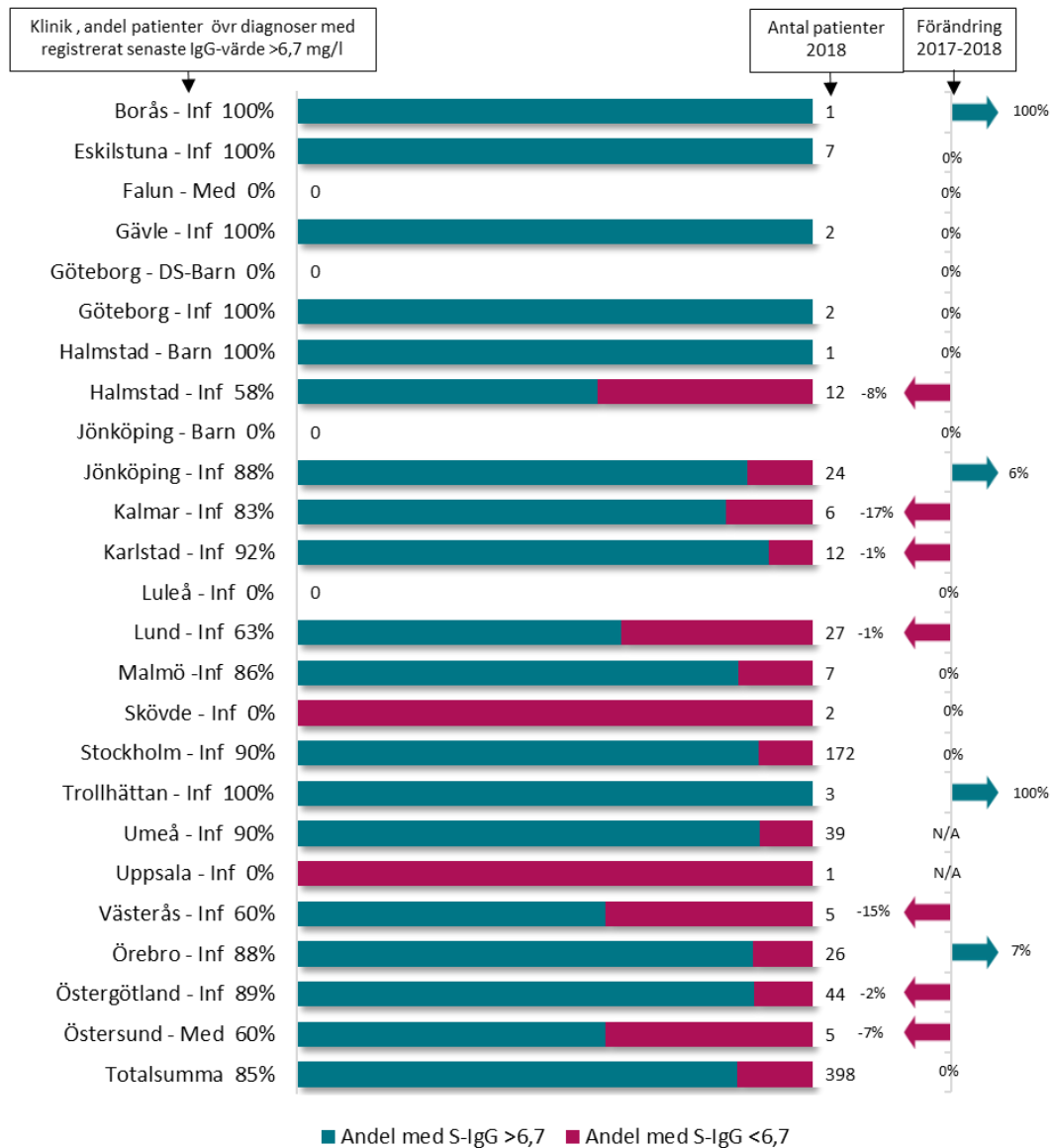
Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (CVID, XLA)

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%).



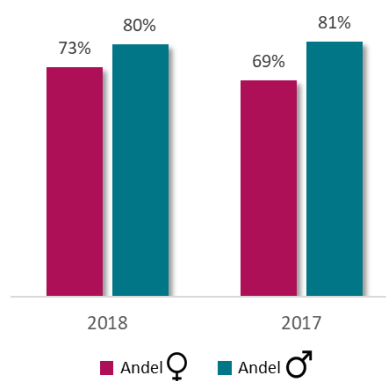
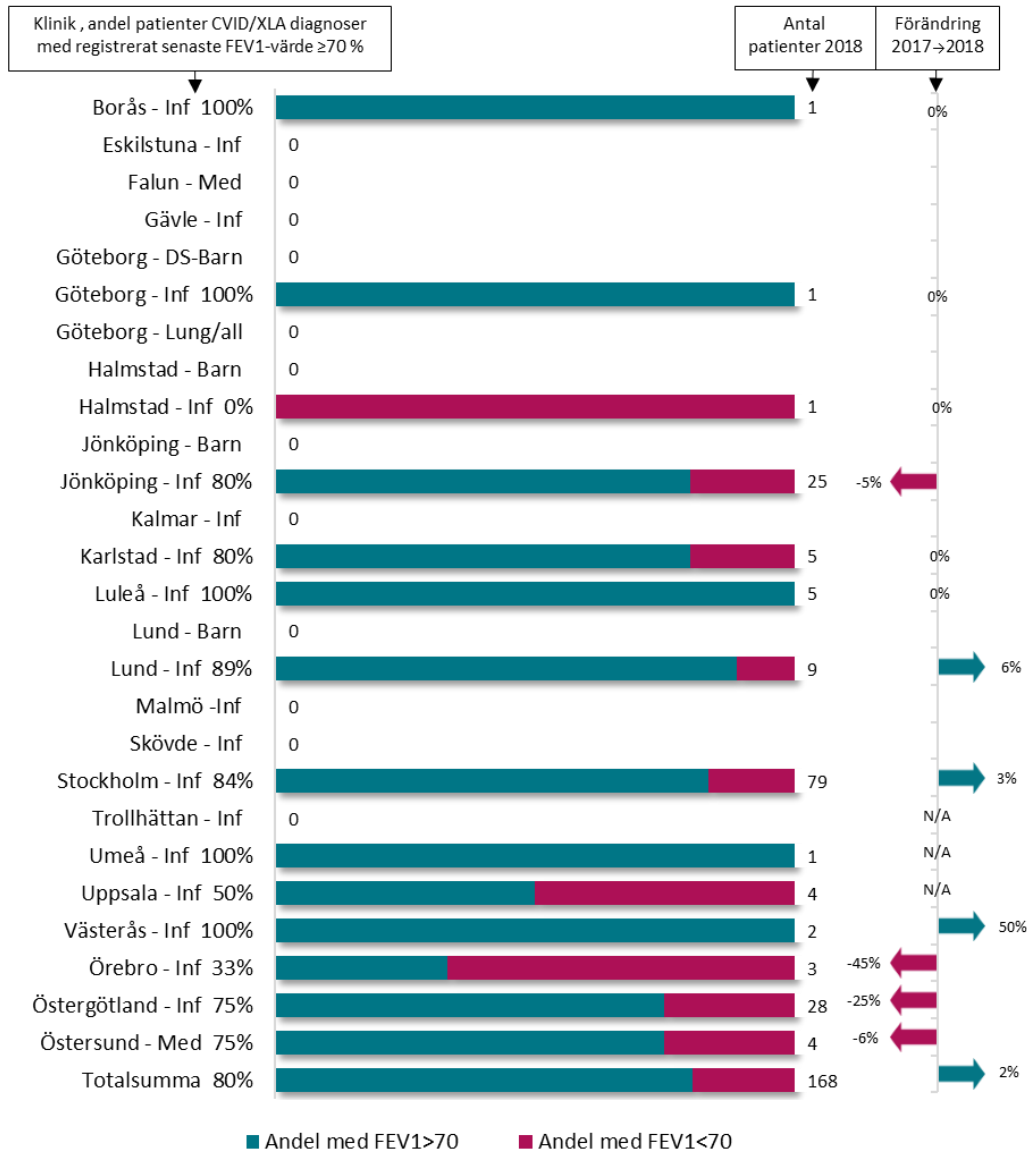
Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (övr immgl-behandlade patienter)

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.



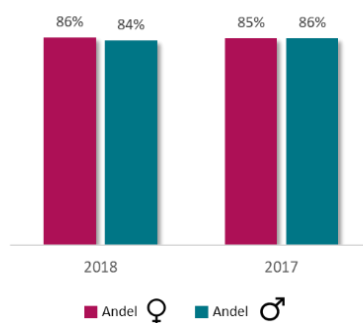
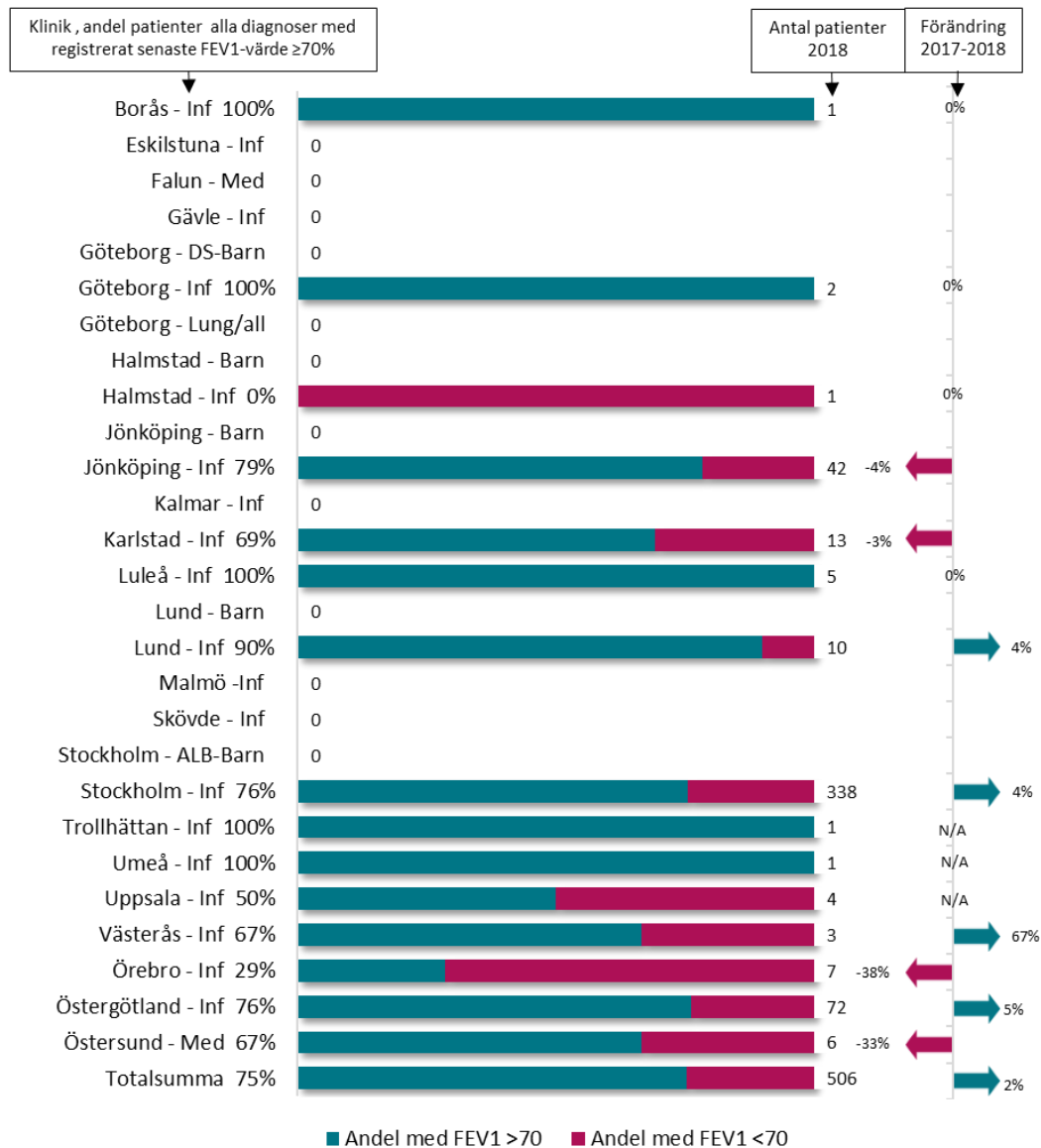
Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV₁-värde ≥70% (CVID, XLA)

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



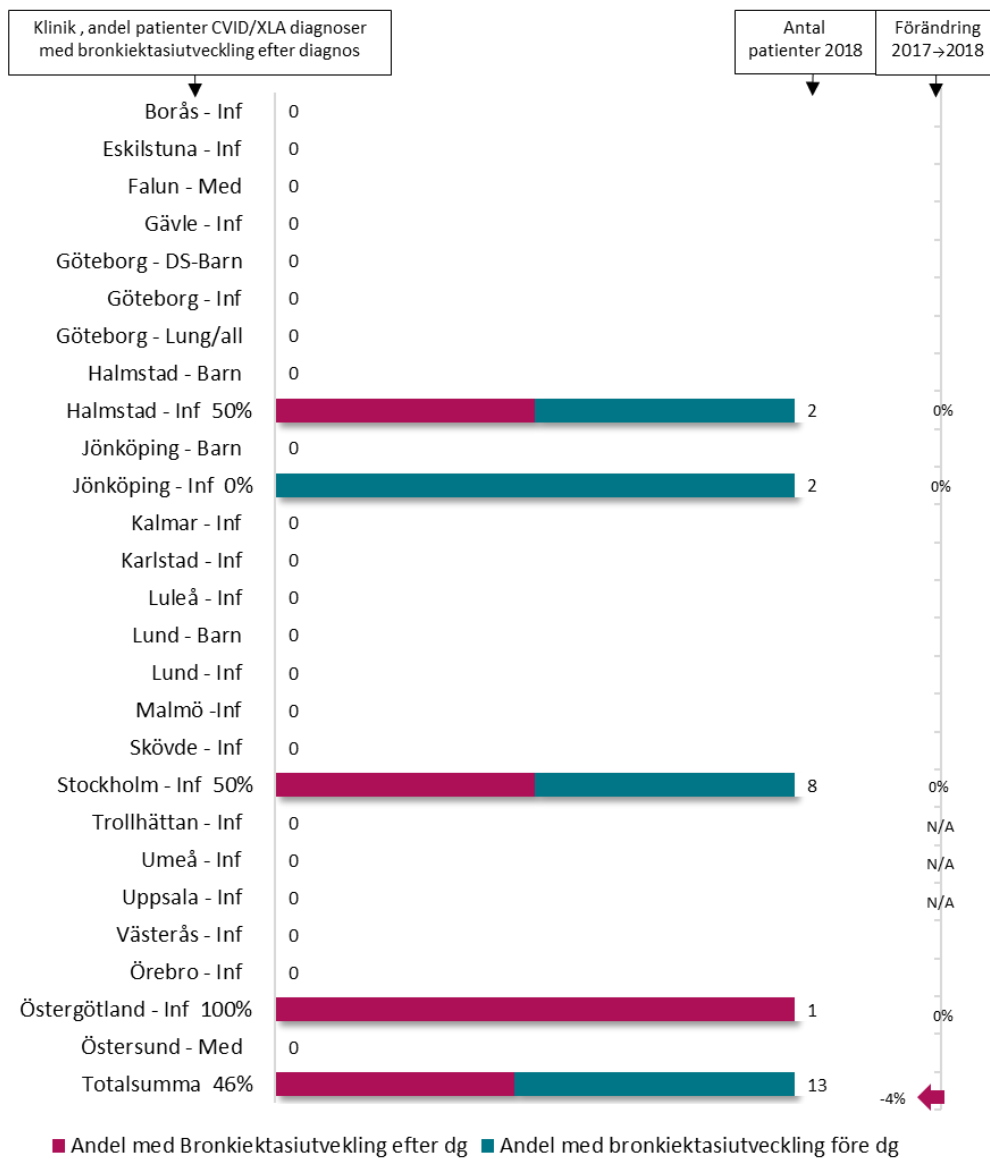
Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV₁-värde $\geq 70\%$ (övriga dg)

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)

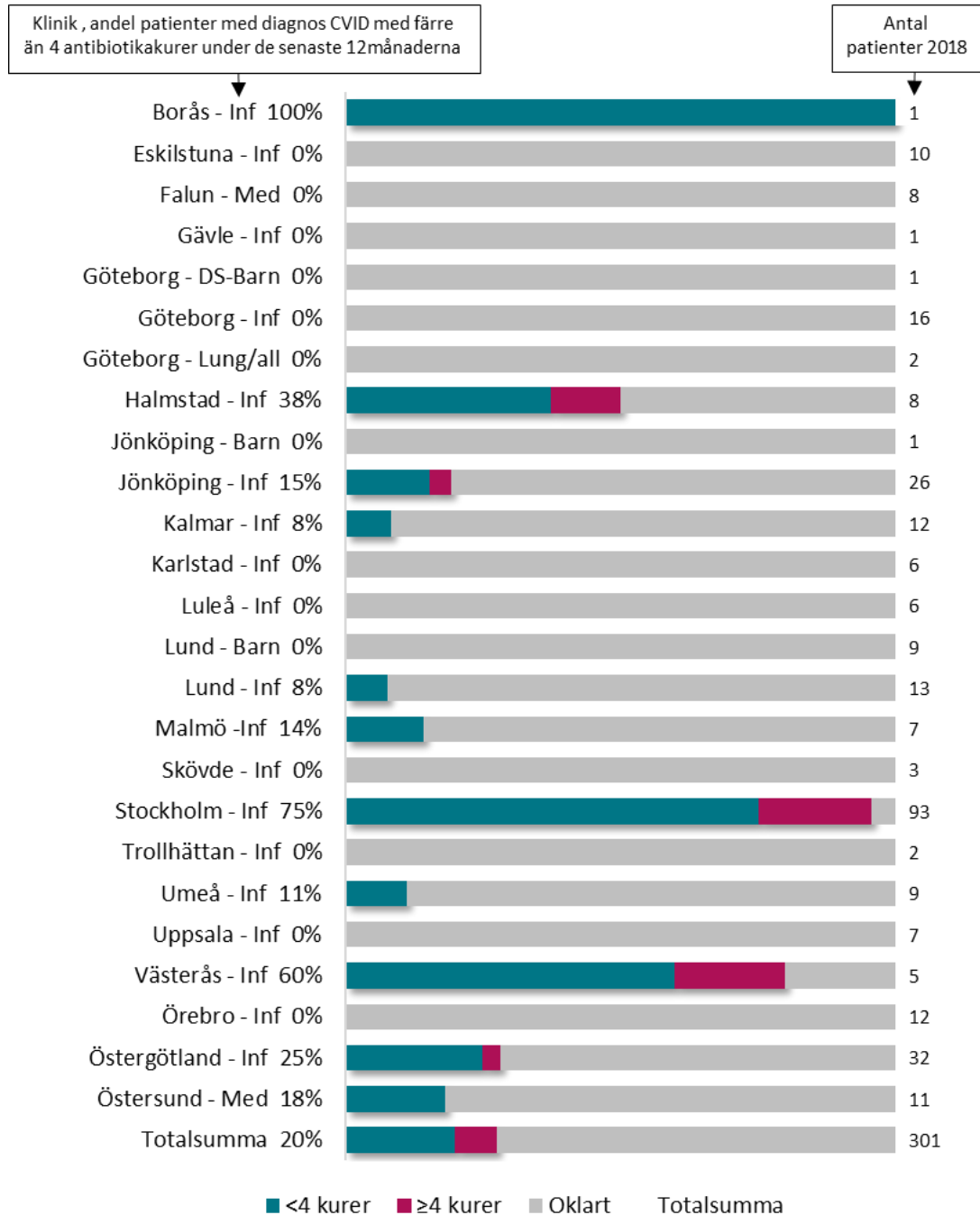
Målvärde: lågt. På grund av litet dataunderlag redovisas inte eventuella könsskillnader.



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 2017, ej heller någon jämförelse 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.