

Variabellista

Persondata	Registringsalternativ
Ansvarig läkare	
Ansvarig sjuksköterska	
Vårdenhet	
Kön	Man, Kvinna
Personnummer	
Förnamn	
Efternamn	
Reservnummer	
Landsting / regioner	Blekinge, Dalarna, Gotland, Gävleborg, Halland, Jämtland, Jönköping, Kalmar, Kronoberg, Norrbotten, Skåne, Stockholm, Södermanland, Uppsala, Värmland, Västerbotten, Västernorrland, Västmanland, Västra Götaland, Örebro, Östergötland
1:a vårdkontakt	Datum
Symtomdebut	Datum
Släktskap mellan föräldrar	Ingen (0%), Kusiner (25%), Far- och morföräldrar (25%), Föräldrars syskon (25%), Halvsyskon (25%), Föräldrar (50%), Syskon (50%)
Hereditet för immunbrist	Ja, Nej, Okänt
Inga symtom	Ja (eller blank)
Avliden datum	Datum
Avlidenorsak	Hjärtsjukdom, Infektion, Lunginsufficiens, Malignitet, Okänd, Övrigt

Diagnos Immunbrist (omarbetsas för närvarande)	Registringsalternativ
Datum	Startdatum, ev slutdatum
Diagnos	22q11 deletionssyndrom, Activated PI3K- δ -defekt (PASLI), APECED, Hereditär agranulocytos/ Svår medfödd neutropeni (Kostman = HAX1 mutation, ELANE-mutation m.fl), ALPS, Ataxia telangiectasia, Autoinflammatorisk sjukdom, Autoinflammatorisk sjukdom, ospecificerad, Autosomal agammaglobulinemi, Chediak-Higashis syndrom, CVID, DOCK8-brist, Familjär hemofagocyterande lymfocytos, FHL, Griscellis syndrom typ 2, HAE/AAE /ACEiAE, Hyper-IgE-syndromet, Hyper-IgM-syndromet (utom CD40L- och CD40-defekt), IgA brist, IgA- och IgG subclassbrist, IgA-sänkning, IgG subclassbrist, IgG-sänkning, Immunbristutredning, Immundefekt med ökad känslighet för mykobakterier, IRAK4/MyD88/ NEMO/IkappaBalfa-brist, Kombinerade immundefekter (CID), Komplementdefekt, andra specificerade, Kronisk granulomatös sjukdom, CGD, Kronisk mukokutan candidiasis med STAT1-mutation, Neutropeni ospecific, SCID, Sekundär immunbrist, Shwachmans syndrom, Specifik antikropsbrist, Syndrom med autoimmunitet (med specifikation i fritext), Transient hypogammaglobulinemia of infancy (THI), Wiskott-Aldrichs syndrom, WAS, WHIM, X-kromosombundet hyper-IgM-syndrom (CD40L-defekt) och AR hyper-IgM med CD40-defekt, XLA, XLP 1/XLP 2, Ökad infektionsbenägenhet, Övrigt (med specifikation i fritext)
Subdiagnos Specifik antikropsbrist	Pneumokock, Haemophilus influenzae, Tetanus, Övriga
Subdiagnos Autoinflammatorisk sjukdom	FMF, PFAPA, HIDS, TRAPS, FCAS/FCU, MWS, CINCA/NOMID
Subdiagnos Subklassbrist	IgG1, IgG2, IgG3, IgG1+IgG2, IgG1+IgG3, IgG2+IgG3, IgG1+IgG2+IgG3
Subdiagnos Komplementdefekt	C2, C3, C4, C6, C7, C8, C9, C1q, Properdin, MBL, Masp-2, Faktor B, Faktor D, Faktor H, Faktor I, Övrigt
Subdiagnos Syndrom med autoimmunitet	IPEX/IPEX-like,
Subdiagnos SCID	T-, B+, NK+-, T-, B-, NK+-, Annat
Subdiagnos Hyper-IgM-syndromet	AID defekt, UNG defekt

Diagnos Immunbrist (forts.)	Registringsalternativ
Subdiagnos IRAK4/MyD88/ NEMO/IkappaBalfa-brist	
Subdiagnos X-kromosombundet hyper-IgM-syndrom och AR hyper-IgM	CD40L defekt, CD40 defekt
Övrig diagnos	Fritext
ICD-10	D84.8A + E31.0, D82.1 + Q93.5, D70.9W, D72.8 + D89.8, G11.3, D80.0B, D82.8 + E70.3A, D83.0, D82.4W, D76.1, D82.8 + E70.3W, D84.1, D82.4, D80.5, D80.2 + D80.3, D80.2, D80.6, D80.3, D80.6, Z13.0, D82.8, D82.8, D81.8, D84.1, D84.8, D84.8A, D70.9C, D89.8, D81, D89.8, D70.9D, D80.8, D89.8, D80.7, D70.9W, D82.0, D80.0A, D82.3, D89.9, D89.8, med spec

Associerade diagnoser/komplikationer	Registringsalternativ
Datum	
Associerade tillstånd	Astma, Celiaki, Diabetes mellitus typ 1, Diabetes mellitus typ 2, Giardia, Granulom, Hemolytisk anemi, förvärvad, Hypotyreos, IBD, ITP, KLL, KOL, Lymfadenopati, Lymfom, Myelom, Neutropeni, Perniciös anemi, Respiratorisk insufficiens, Salmonella, Splenomegali, Struma, Ventrikelcancer, Vitiligo, Övrig autoimmunitet, Övrig cancer,
Organmanifestationer vid CVID	Inga organmanifestationer, Lung - Bronkiektasier, Lung - GLILD - Granulomatous-lymphocytic interstitial lung disease, Lung - Follikulär bronkiolit, Lung - Systemisk granulomatos/lymfoid infiltration, Tarm - Villusatrofi – celiakiliknande, Tarm - Kroniska tarminfektioner, Tarm - Lymfoid hyperplasi/granulom, Tarm - IBD, Tarm - Gastrit, Lever - Kronisk hepatopati med portahypertension, Lever - Nodulär regenerativ hyperplasi (NRH), Lever - Lymfoid infiltration och granulom, Autoimmunitet - Autoimmun cytopeni, Autoimmunitet - Vitiligo, Autoimmunitet - Tyreoidit, Autoimmunitet - Perniciös anemi, Autoimmunitet - Sjögrens syndrom, Malignitet - MALT-lymfom, Malignitet - Non Hodgkins lymfom, Malignitet - Hodgkins lymfom, Malignitet - Ventrikelcancer, Övrigt
Infektion	Pneumoni, Sinuit, Bronkit, Otit, PCR-verifierad virusinfektion, Sepsis, Meningit, Lungabscess, Ej luftvägsrelaterad infektion, Covid-19, verifierad,

Undersökningar	Registringsalternativ
Datum	
BMI	
Längd (cm)	
Vikt (kg)	
Rökning	Rökare, Icke-rökare, Ex-rökare,

Mikrobiologisk undersökning	Registringsalternativ
Datum	Datum för provtagning
Typ av diagnostik Bakterier	Nph, Sputum, BAL, Sterilt punktat, Svalg, Serologi, PCR, Övrigt, Kvantifierad sputumodling, Urin, Blod,
Resultat Bakterier	Negativ odling, Chlamydia pneumoniae, Haemophilus influenzae, Moraxella, Mycoplasma, Pneumokocker, Pseudomonas, Stafylokocker, Streptokocker, Annan bakterie, Ej representativt prov,
Typ av diagnostik Svamp	NPH, Sputum, BAL, Sterilt punktat, valg, Serologi, PCR, Mikroskopi, Övrigt
Resultat Svamp	Negativt, Aspergillus, Candida, Pneumocystis, Övrigt,
Resultat	RSV positivt, RSV negativt, Influensa positivt, Influensa negativt, Luftvägsblock positivt, Luftvägsblock negativt, Övrigt, SARS-CoV-2-ak positivt, SARS-CoV-2-ak negativt, SARS-CoV-2-RNA positivt, SARS-CoV-2-RNA negativt,

Fyslab/Röntgen/PatCyt/Genetik	Registringsalternativ
Spirometri	Värde för: FVC (%), FEV1 (%), Datum, FVC (L), VC (%), VC (L), FEV1 (L)
Röntgen: Typ av undersökning	Rtg pulm, CT pulm, Rtg sinus, CT sinus, PETCT
Röntgen: Resultat	Inget avvikande, Bronkiektasi, Infiltrat, Kronisk sinuit, Akut sinuit, Annat avvikande
Röntgen: Annat avvikande	Kommentar
Benmärgsundersökning	Kommentar
Genetisk undersökning	Påvisad mutation: Ja, Nej
Genetisk undersökning: Resultat	Gendefekt anges

Labvärden	Registringsalternativ
S-IgG	g/L
S-IgA	g/L
S-IgM	g/L
S-IgG1	g/L
S-IgG2	g/L
S-IgG3	g/L
S-IgG4	g/L
S-anti-IgA	Negativ, Svag positiv, Positiv, Stark positiv,
Sekretoriskt IgA	Påvisad, Ej påvisad,
B-Leukocyter	$\times 10^9/L$
B-Hb	g/L
B-TPK	$\times 10^9/L$
B-Neutrofila granulo	$\times 10^9/L$
B-Eosinofila granulo	$\times 10^9/L$
B-Basofila	$\times 10^9/L$
B-Lymfocyter	$\times 10^9/L$
B-Monocyter	$\times 10^9/L$
P-Natrium	mmol/L
P-Kalium	mmol/L
P-Calcium	mmol/L
S-kreatinin	mikromol/L
P-Bilirubin	mikromol/L
P-ASAT	mikrokat/L
P-ALAT	mikrokat/L
P-ALP	mikrokat/L
P-GT	mikrokat/L
LD	mikrokat/L
P-Albumin	g/L
Alfa-1-antitrypsin	g/L
P-Orosomuroid	g/L
P-Haptoglobin	g/L
CRP	mg/L
SR	mm
S-Calciumjon, fri	mmol/L
S-TSH	mE/L
S-T4	pmol/L
S-B12/Kobalamin	pmol/L
B-Folat	nmol/L
25-OH-VitaminD	nmol/L
Beta-2-mikroglobulin	mg/L
CD3	$\times 10^9/L$
CD4	$\times 10^9/L$

Labvärden (forts.)	Registringsalternativ
CD8	x10 ⁹ /
CD19	x10 ⁹ /L
CD56	x10 ⁹ /L
Switchade minnes B-celler, IgD- CD27+ (%)	%
Aktiverade B-celler, CD21-CD38-(CD21 low) (%)	%
Transitionella B-celler, IgM++ CD38++ (%)	%
Naiva CD4+ T-celler, CD4+naiva (CD45RA+ CCR7+) (%)	%
Regulatoriska CD4+ T-celler, CD4+CD25+CD127- (%)	%
S-IgE	g/L
S-IgD	mg/L
Serum Amyloid A (SAA)	mg/L
HBV	HBsAg positiv, HBsAg negativ, Pos PCR, Neg PCR,
HCV	anti HCV positiv, anti HCV negativ, Pos PCR, Neg PCR,
HIV	Positiv, Negativ, Pos PCR, Neg PCR,
Tetanustiter	Avsaknad, Sänkt, Normalt,
Difterititer	Avsaknad, Sänkt, Normalt,
Pneumokocktiter	Avsaknad, Sänkt, Normalt,
Haemophilustiter	Avsaknad, Sänkt, Normalt,

Behandlingar: Vaccinationer/SCT/Genterapi	Registringsalternativ
Vaccinationer	Vac. Hemophilus influenzae B, Vac. Meningokock, Vac. Mässling, rubella, Parotit, Vac. Pneumokock, poly., Vac. Pneumokock. konj., Vac. Varicella, HPV-vaccin, Influensavaccin, Kombinationsvaccin, Covid-19 Dos 1 – Pfizer-BioNTech, Covid-19 Dos 2 – Pfizer-BioNTech, Covid-19 Dos 1 – Moderna, Covid-19 Dos 2 – Moderna, Covid-19 Dos 1 – Astra Zeneca, Covid-19 Dos 2 – Astra Zeneca, Covid-19 Dos 1 – Annat vaccin, Covid-19 Dos 2 – Annat vaccin,
Hematopoetisk stamcellstransplantation	Hematopoetisk stamcellstransplantation
Genterapi	Kommentar

Behandling, Immunglobulin	Registreringsalternativ
Datum	Startdatum, ev slutdatum
Preparat	Gammanorm, Hizentra, Subcuvia, Octagam, Privigen, Kiovig, Gamunex, Vivaglobin, Beriglobin, HyQvia, Gammagard 50 mg/ml, Gammagard 100 mg/ml, Cuvitru
Enhet	g, mg, µg, ml, mg/ml, MIE/ml
Beredningsform	Subkutant, Intravenöst, Intramuskulärt, Rapid-push, fSCIG
Intervall	per dygn, per vecka, var 10:e dag, per två veckor, per tre veckor, per fyra veckor
Orsak till utsättning	Doshöjning, Dossänkning, Utsättningsförsök, Enligt program, Terapisvikt, Patientens önskemål, Biverkning, Annan orsak, Byte pga upphandling, Tillfälligt uppehåll

Behandling, Antibiotika	Registreringsalternativ
Datum	Startdatum, slutdatum
Preparat	Tetracykliner, Penicilliner med utvidgat spektrum, Trimetoprim och/eller sulfa, Makrolider, Fluorokinoloner, Antibakteriella i komb. (J01RA), Betalaktamaskänsliga penicilliner, Betalaktamasresistenta penicilliner, Betalaktamashämmare, Komb. av penicil., inkl komb. m. betalaktamashäm., Monobaktamer, Karbapenemer, Cefalosporiner, Medellångverkande sulfonamider, Långverkande sulfonamider, Sulfonamider och trimetoprim, kombinationer, Kortverkande sulfonamider, Linkosamider, Streptograminer, Kinoloner, Rimactan, Antibakteriella aminoglykosider, Antibiotika mot Tuberkulos, Glykopeptider, Polymyxiner, Antibakteriella steroider, Imidazolderivat, Nitrofuranderivat, Övriga antibakteriella medel
Indikation	Bihåleinflammation (Sinuit), Lunginflammation (Pneumoni), Luftrörskatarr (Bronkit), Halsfluss (Tonsillit), Öroninflammation (Otit), Annan luftvägsinfektion, Annat (Ej luftvägsinfektion), Profylax/långtidsbehandling, Inflammationsdämpande behandling

Övrig behandling	Registreringsalternativ
Datum	Startdatum, slutdatum
Preparat	Abatecept, Adalimumab, Anakinra, Azatioprin, Baricitinib, Budesonid, Dupilumab, Etanercept, Ibrutinib, Infiximab, Kolkicin, Mycophenolsyra, Palivizumab, Prednisolon, Rituximab, Ruoxitinib, Sirolimus, Tocilizumab, Tofacitinib, Ustekinumab, Vedulizumab, Ciklosporin, Dexametason, Everolimus, Filgrastim, Kolekalciferol, Omalizumab, Takrolimus
Indikation	Atopisk dermatit, Autoimmun cytopeni, Autoinflammation, GLILD, Hudabscesser, Inflammation, Kolit, Lymfoproliferation, PTLD, RSV profylax, Splenomegali, Vaskulit, Kronisk mucocutan candidiasis, Övrigt

Behandling, Immunglobulin hjälpmedel	Registreringsalternativ
Datum	Ordinationsdatum, utsättningsdatum
Antal pumpar	
Administrationsset	Freedom60 admset 8 ml/h, Freedom60 admset 10 ml/h, Freedom60 admset 30 ml/h, Freedom60 admset 45 ml/h, Freedom60 admset 60 ml/h, Freedom60 admset 120 ml/h, Freedom60 admset 180 ml/h, Freedom60 admset 275 ml/h, Freedom60 admset 600 ml/h, Freedom60 admset 900 ml/h, Freedom60 admset 1200 ml/h, Freedom60 admset 2400 ml/h, VersaRate 6 steg, VersaRate Plus 12 steg,
Infusionsset/nålar	Comfort short 1 nål, Cleo 29G 1 nål, Ecoflo 25G 1 nål, EMED SAFQ 27G 1 nål, EMED SAFQ 27G 2 nålar, EMED SAFQ 27G 3 nålar, EMED SAFQ 27G 4 nålar, EMED SAFQ 27G 5 nålar, High-Flo 26G 1 nål, High-Flo 26G 2 nålar, High-Flo 26G 3 nålar, High-Flo 26G 4 nålar, High-Flo 24G 1 nål, High-Flo 24G 2 nålar, High-Flo 24G 3 nålar, High-Flo 24G 4 nålar, Neria 27G 1 nål, Neria Multi 27G 2 nålar, Neria Multi 27G 3 nålar, Neria Multi 27G 4 nålar, Neria Soft 1 nål, Neria Soft45 27 G 1 nål, OrbitSoft 1 nål, SC90 28 G 1 nål, Venofix 25G 1 nål, Venofix 23G 1 nål,
Uppdragskanyler	Mini-Spike plus, Mini-Spike plus Micro, Uppdragningskanyl rosa, Uppdragningskanyl grön,
Sprutor	Crono 10 ml, Crono 20 ml, Crono 50 ml, BD 05 ml, BD 10 ml, BD 20 ml, BD 30 ml, BD 50/60 ml, Terumo 05 ml, Terumo 10 ml, Terumo 20 ml, Terumo 50/60 ml, PF 05 ml, PF 10 ml, PF 20 ml, PF 30 ml, PF 50/60 ml,

PROM	Registreringsalternativ
EQ5D5L	
RAND35	
Sjukskrivning	Datum från/till. Antal %. Infektionsrelaterat: Ja/nej. Yrkesverksam Ja/Nej/Delvis
Vård dagar på sjukhus	Datum från/till. Infektionsrelaterat: Ja/nej/Delvis
Symtomdagbok: Snuva	Veckonummer. Ja, (eller blank)
Symtomdagbok: Torrhosta	Veckonummer. Ja, (eller blank)
Symtomdagbok: Öronvärk	Veckonummer. Ja, (eller blank)
Symtomdagbok: Sjukdomskänsla	Veckonummer. Ja, (eller blank)
Symtomdagbok: Feber över 38 grader	Veckonummer. Ja, (eller blank)
Symtomdagbok: Slemhosta	Veckonummer. Ja, (eller blank)
Symtomdagbok: Värk över bihålor	Veckonummer. Ja, (eller blank)
Symtomdagbok: Magbesvär	Veckonummer. Ja, (eller blank)
Symtomdagbok: Halsont	Veckonummer. Ja, (eller blank)
Sjukdoms- och behandlingsbörda: Så här mycket påverkar behandlingen mitt dagliga liv	Datum. 1 = Ingen påverkan alls, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10 = Mitt liv styrs helt och hållet av behandlingen,
Sjukdoms- och behandlingsbörda: Så här mycket påverkar sjukdomen mitt dagliga liv	Datum. 0 = Ingen påverkan alls, 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10 = Mitt liv styrs helt och hållet av sjukdomen,
Immunglobulinregistrering	Datum, dos, batchnummer
Immunglobulinregistrering, biverkningar	Svullnad vid injektionsstället, Ömhet/smärta vid injektionsstället, Rodnad vid injektionsstället, Övergående förhårdnad vid injektionsstället, Värmekänsla vid injektionsstället, Klåda vid injektionsstället, Blåmärke vid injektionsstället, Utslag vid injektionsstället, Smärta som strålar ner i benet (efter intramuskulär injektion), Trötthet, Huvudvärk, Frossa, Sjukdomskänsla, Yrsel, Hjärtklappning, Andnöd, Illamående/kräkningar, Smärta i länd och/eller korsryggen, Generell klåda, Nässelutslag på andra delar av kroppen än injektionsstället, Övrigt,

Versionshistorik

Dokumentnamn			
Variabellista			
Version	Datum	Förändring och kommentar	Ansvarig
1.0	2021-05-03	Uppdatering av tidigare dokument	Susanne Hansen