

PIDcare

Nationellt kvalitetsregister
för primär immunbrist ●

Årsrapport

2024



Innehåll

Inledning.....	1
Styrgrupp och registerhållare	2
Verksamhet 2024.....	3
Internationella samarbeten	3
PROM - Hälsodagboken	4
Effekter av registrets insatser på vården	4
Forskningsaktivitet under året.....	6
Samverkan med patientorganisationen.....	6
Anslutningsgrad	6
Täckningsgrad	7
Kvalitetsmått: Process- och resultatmått.....	8
Resultat – Alla aktuella patienter i PIDcare.....	9
PROM – Självskattat hälsostatus EQ-5D.....	15
Resultat CVID	16
Avskrivna och avlidna	19
Datakvalitet.....	20
Hemsidan.....	20
Bilaga 1: Kvalitetsmått – Redovisning per klinik.....	21
Beskrivning av registrets process- och resultatmått	21
Processmått per klinik.....	22
Resultatmått per klinik.....	23
Bilaga 2: Certifieringsnivåer: Uppfyllelse av kriterier	24
Bilaga 3: Publikationslista	29

Inledning

PIDcare är ett nationellt kvalitetsregister för barn och vuxna med primär immunbrist, med möjlighet att även registrera vissa sekundära antikroppsbrister. Registret utgör ett centralt verktyg för nationell styrning och uppföljning av vården genom systematisk analys av data i relation till nationella riktlinjer för utredning, behandling och uppföljning.

Genom uppföljning på klinik- och riksnivå möjliggör PIDcare jämförelser, analys av variationer i vården samt riktade förbättringsinsatser. Registret kan därigenom ligga till grund för prioriteringar och resursfördelning i syfte att främja en mer jämlik och effektiv vård.

Data hämtas från journal- och laboratoriesystem och kompletteras med patientrapporterade uppgifter via Hälsodagboken. Diagnosmodulen, anpassad till internationell standard, omfattar drygt 500 primära immunbristtillstånd, varav många är sällsynta eller ultrasällsynta.

Under 2024 har de främsta satsningarna för PIDcare varit:

- Utvidgat samarbetet med NPO Infektion
- Genomgripande uppdatering hälsodagboken, planeras klart 2025
- Dynamisk statistik på registrets hemsida
- Samarbete med CPUA för att påbörja upphandling av registerplattformen

I denna rapport redovisas resultat från 2024. Baseras på datauttag september 2025.

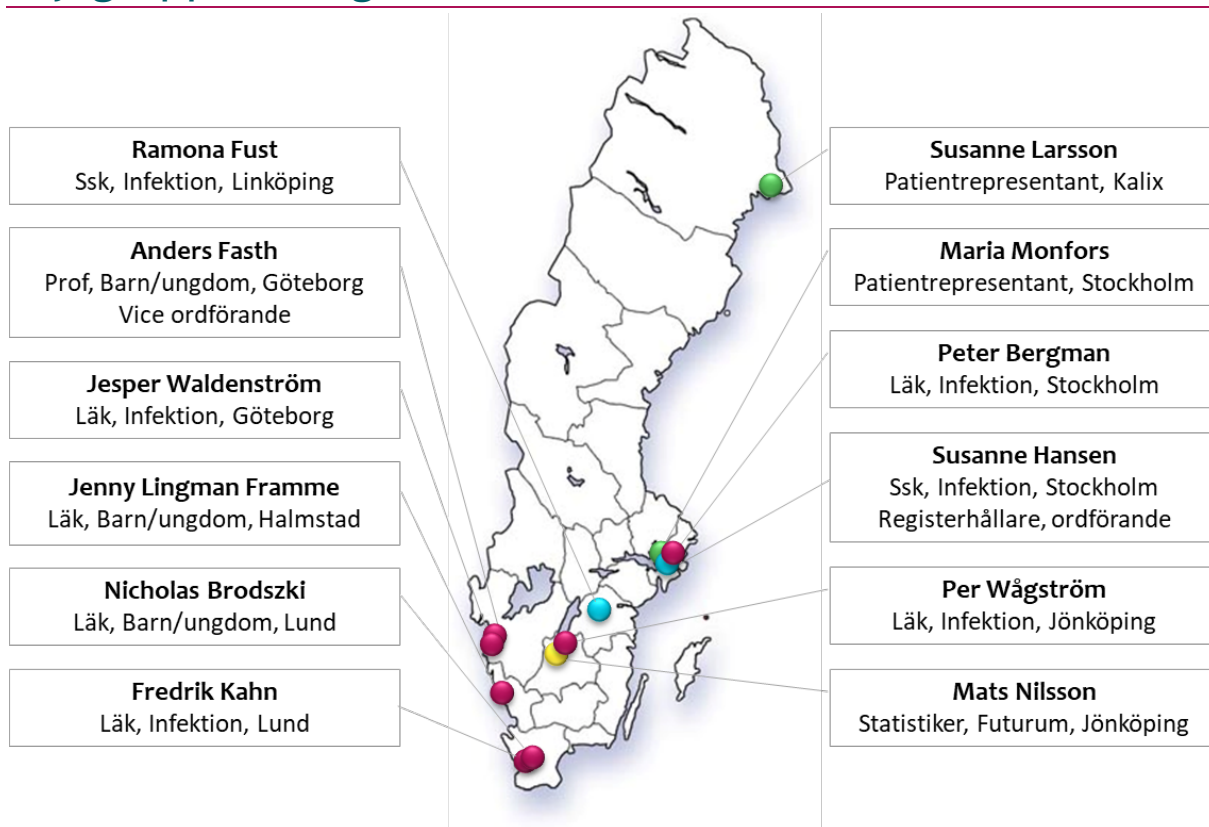
För PIDcare:s styrgrupp, oktober 2025

Susanne Hansen
Registerhållare

Fakta om PIDcare:

- *Registret är avgiftsfritt för klinikerna*
- *Plattform: RealQ, BCB Medical AB.*
- *CPUA: Region Jönköpings län*
- *Anslutet till Registercentrum SydOst*
- *NPO: Infektionssjukdomar*
- *Aktuell certifieringsnivå: 2*

Styrgrupp och registerhållare



Beskrivning av styrgruppen

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

Förändringar i styrgruppens sammansättning under 2024:

Namn, yrke, specialitet, arbetsplats	Förändring

¹ SLIPI, Sveriges Läkars Intresseförening för Primära Immunbrister

Verksamhet 2024

Styrgruppsmöten

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

Styrgruppsarbete

Arbetet har liksom tidigare fokuserat på:

- Insatser för att fortsätta uppfylla alla kriterier för certifieringsnivå 2 samt uppnå nivå 1
- Fortsatt arbete för ökad täckningsgrad för diagnosen CVID, XLA och SCID.
- Uppdatera data för presentations av kvalitetsindikatorer på VIS.
- Införandet av dynamisk statistikvisning på hemsidan
- Att underlätta för utomstående forskare att ta ut data från registret, främst genom att utveckla hemsidan. .

Registerutveckling

- **Utveckling av statistikrapporter**
Två rapporter har skapats för att underlätta statistikframställning. Baseras på registrets kvalitetsmått.
- **Hälsodagboken**
En genomgripande uppdatering av Hälsodagboken har pågått under hela året för implementering 2025. Se punkten PROM – Hälsodagboken, [sid 4](#).
- Diverse buggrättningar och mindre justeringar.

Övriga aktiviteter

- Fortsatt arbete för att ansluta till RUT. Anslutningsprojektet planeras att genomföras under 2025.

Internationella samarbeten

Europeiska register

Export av registerdata till det europeiska immunbristregistret ESID² när de it-tekniska och regulatoriska problemen löst. Projektet kommer förhoppningsvis att återupptas under 2024 eller 2025.

Inom ramen för EU:s nätverk ERN-RITA³ pågår ett projekt för att skapa ett "Metadatarregister för ERN-RITA – MeRITA. PIDcare har lämnat ett "Letter of support" och kommer framledes stödja detta och inleda samarbete förutsatt att de legala, etiska och finansiella aspekterna klarläggs. PIDcare bevakar detta och planerar att om möjligt ansluta 2025 då lansering av registret planeras.

² ESID, European Society for Immunodeficiencies, esid.org

³ European Reference Network – Rare Immunodeficiency, Autoinflammatory and Autoimmune Diseases

PROM - Hälsodagboken

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

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



Arbete med att underlätta för patienterna att registrera i Hälsodagboken pågick under 2024. Användandet av Hälsodagboken. Dagboken var i stort behov av en genomgripande uppdatering då den gamla versionen inte längre gick att uppdatera. Dessutom var det endast möjligt att logga in med BankID vilket uteslöt yngre personer som inte hade möjlighet att skaffa BankID.

Utveckling av den nya versionen Hälsodagboken 2.0 innebar bl. a:

- Förbättrade möjligheter att redigera felaktigt inmatade data
- Möjlighet att även logga in med Freja eID
- Byte från den tidigare underleverantören som utvecklat dagboken till BCB Medical som även är plattformslieferantör.

Effekter av registrets insatser på vården

Forskning

Registret har haft en central roll i den nationella COVAXID-studien, där det immunologiska svaret efter covid-19-vaccination har studerats hos bland annat patienter med primär immunbrist. Resultaten har tydliggjort vilka patientgrupper som uppnår ett adekvat vaccinsvar och vilka som, trots upprepade vaccindoser, uppvisar otillräckligt skydd.

Dessa kunskaper har bidragit till mer individualiserad vård, särskilt avseende vaccinationsstrategier samt till ökad grundläggande immunologisk förståelse av olika former av medfödda immunologiska sjukdomar. Sammantaget skapar detta förutsättningar för mer träffsäkra preventiva åtgärder och en förbättrad klinisk handläggning av patienter med primär immunbrist.

En aktuell studie har även identifierat diagnosgrupper inom primär immunbrist med ökad risk för svår sjukdom. Genom att kunna identifiera patienter med särskild risk skapas förutsättningar för riktad uppföljning och tidig behandlingsinsats, vilket kan minska risken för allvarliga sjukdomsförlopp.

Därutöver pågår studier med syfte att kartlägga cancerrisker hos patienter med immunbrist, vilket på sikt kan bidra till förbättrad riskbedömning, uppföljning och förebyggande vård.

Kvalitetsmått

Flertalet av de process- och resultatmått som redovisas i PIDcare uppvisar endast små variationer över tid. Detta bedöms som en styrka och indikerar att vårdens kvalitet på både nationell och lokal nivå är stabil och upprätthålls över tid. Registret utgör en central förutsättning för denna kontinuerliga uppföljning.

PIDcare möjliggör analys av geografiska variationer i kvalitetsutfall, vilket skapar förutsättningar för riktade förbättringsinsatser samt en mer jämlik vård. På sikt kan detta även bidra till ökad tillgänglighet till nya diagnostiska och terapeutiska metoder i hela landet.

Ett centralt resultatmått är andelen välbehandlade patienter med CVID, vilket definieras som andelen immunglobulinbehandlade patienter med CVID som uppnår ett tillfredsställande s-IgG-värde. I 2024 års uppföljning varierade måluppfyllelsen mellan klinikerna från 67 till 100 procent. Resultaten återförs till berörda enheter och används som stöd i det lokala förbättringsarbetet.

Sedan 2023 redovisas två kvalitetsmått från PIDcare på Vården i siffror, vilket möjliggör jämförelser och synliggör regionala skillnader.

Korrekt diagnosättning

Diagnosmodulen bidrar till en mer enhetlig och tillförlitlig diagnosregistrering genom att vara anpassad till internationell standard, med tydligt definierade kriterier och tillhörande diagnoskoder för respektive diagnos. Modulen uppdateras fortlöpande i takt med att IUIS⁴ reviderar sin klassifikation av medfödda immundefekter, vilket säkerställer att registret speglar aktuell internationell kunskap.

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

PIDcare bidrar till en mer jämlik vård genom att nationellt följa upp och återkoppla följsamhet till riktlinjer. Detta tydliggör viktiga kvalitetsvariabler och stödjer förbättringsarbete på klinisknivå.

Ett exempel är uppföljning av lungfunktion hos patienter med CVID, där ökad följsamhet till rekommenderad spirometri har setts vid flera kliniker. Registret bidrar även till uppföljning av genetisk diagnostik och precisionsmedicin, vilket skapar förutsättningar för mer individualiserad behandling och förbättrade patientutfall.

Registret har även bidragit till ökad uppföljning av användningen av genetisk diagnostik och precisionsmedicin inom immunbristområdet. En förbättrad kartläggning och återkoppling av dessa insatser skapar förutsättningar för mer individualiserad behandling och förbättrade patientutfall.

Patientmedverkan

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

Systematisk uppföljning av patientkohorter

I flera regioner genomförs regelbundna möten för kvalitetsuppföljning och genomgång av patient- och diagnosgrupper, där PIDcare används som underlag för utvärdering av behandlingsresultat och följsamhet till nationella riktlinjer.

⁴ IUIS: International Union of Immunological Societies. iuis.org

Forskningsaktivitet under året

Beviljade datautlämnanden för forskning

Två ansökningar om datauttag för forskning inkom och beviljades.

Vetenskapliga publikationer under 2024

- Under 2024 publicerades två vetenskapliga artiklar där PIDcare bidragit med data. Se publikationslista på sidan 29.

Examensarbeten

- Genomförda examensarbeten listas under publikationslistan på sidan. 31

Samverkan med patientorganisationen

PIDcare har ett fortsatt nära samarbete med PIO (Primär Immunbrist Organisationen), den nationella patientföreningen för barn och vuxna med immunbristtillstånd samt deras vårdnadshavare.

- Patientinflytande är integrerat i registerarbetet genom PIO:s representation med två ledamöter i styrgruppen, vilket säkerställer patientperspektivet i registerutveckling och prioriteringar.
- PIO medverkar aktivt i spridning av information om PIDcare och Hälsodagboken samt i utveckling och uppdatering av patientinformation och registrets webbplats.
- Den återkommande nationella konferensen för läkare och sjuksköterskor, där även patientföreningen deltar, samt årliga dialogmöten med PIO möjliggör kontinuerligt erfarenhetsutbyte och samskapande.

Anslutningsgrad

Anslutna kliniker

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

Patienterna följs huvudsakligen vid infektions- och barnkliniker på regions- och länssjukhus. Samtliga dessa kliniker är anslutna till PIDcare. Enstaka patienter följs även vid mindre kliniker, varav majoriteten också är anslutna till registret. Under 2024 har ingen förändring skett i anslutningsgrad.

För barnkliniker kan anslutningsgraden framstå som något missvisande, eftersom många barn följs parallellt vid både en regions- eller länsklínik och en lokal barnklínik. I dessa fall ansvarar den större kliniken för inkludering och registrering i PIDcare, då registerplattformen inte medger samtidig registrering vid flera kliniker.

Täckningsgrad

Definition av täckningsgrad för PIDcare

Täckningsgraden beräknas för diagnoserna CVID⁵, XLA⁶ och SCID⁷.

- 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

Under 2024 genomfördes ingen täckningsgradsundersökning. I tabellen nedan visas data från 2023-
Antal registrerade patienter per diagnos (aktuella patienter i registret)

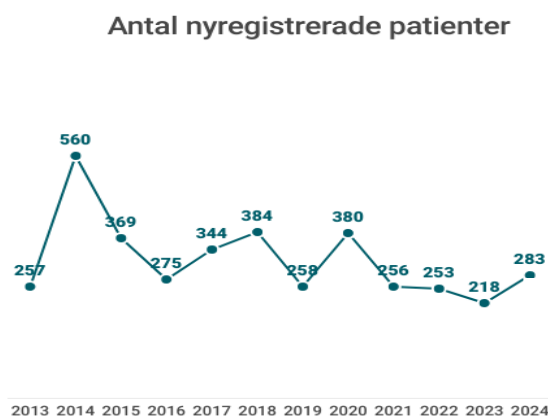
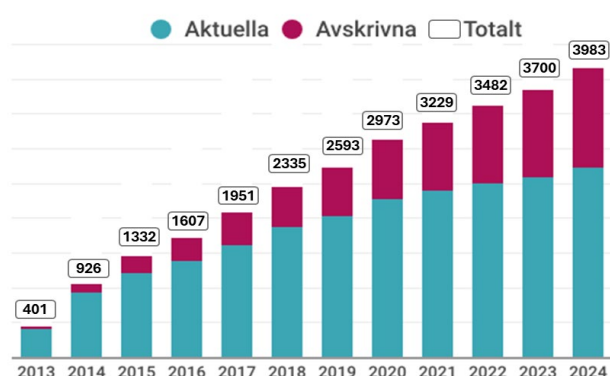
Diagnos	PIDcare antal	Aktuell täckningsgrad	Täckningsgrad 2022
CVID	427	98%	96%
XLA	34	92%	92%
SCID	25	62%	53%
Totalt	486	95%	91%

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).

Registrering av patienter med övriga immunbristdiagnoser är viktig för vårdutvecklingen, men täckningsgraden är svår att bedöma då diagnoserna varierar från ultrasällsynta till relativt vanliga och säkra prevalensdata saknas. Antalet patienter per klinik varierar därför avsevärt⁹.

Antal registrerade patienter i PIDcare – totalt, alla diagnoser



⁵ Common Variable Immunodeficiency, variabel immunbrist

⁶ X-Linked Agammaglobulinemia, könsbunden agammaglobulinemi

⁷ Severe Combined Immunodeficiency, svår kombinerad immunbrist

Kvalitetsmått: Process- och resultatmått

Måtten redovisas per klinik i bilaga 1 (sidan 21-21) och bilaga 2 (sidan **Fel! Bokmärket är inte definierat.**-21).

Processmått

Måtten avser andel patienter i respektive diagnosgrupp

2024	2023	Förändring
Registrerad diagnos (alla diagnoser)	91%	-2%
89 %		
Registerad Immunglobulinbehandling (CVID och XLA)	90%	+3%
93 %		
S-IgG-värde de senaste 15 månader (CVID och XLA)	53%	-2%
51 %		
Immunglobulinbehandling där S-IgG registrerats (ej CVID och XLA)	88%	-2%
86 %		
FEV1-värde de senaste 4 åren (CVID och XLA)	56%	+0%
56 %		
Registrering för organmanifestationer (CVID)	44%	-1%
43 %		
Provtagning för utökad lymfocytpopulation (CVID)	38%	+2%
40 %		
Utredning med HRCT/CT-thorax/buk (CVID och XLA)	47%	+0%
47 %		

Resultatmått

Måtten avser andel patienter i respektive diagnosgrupp

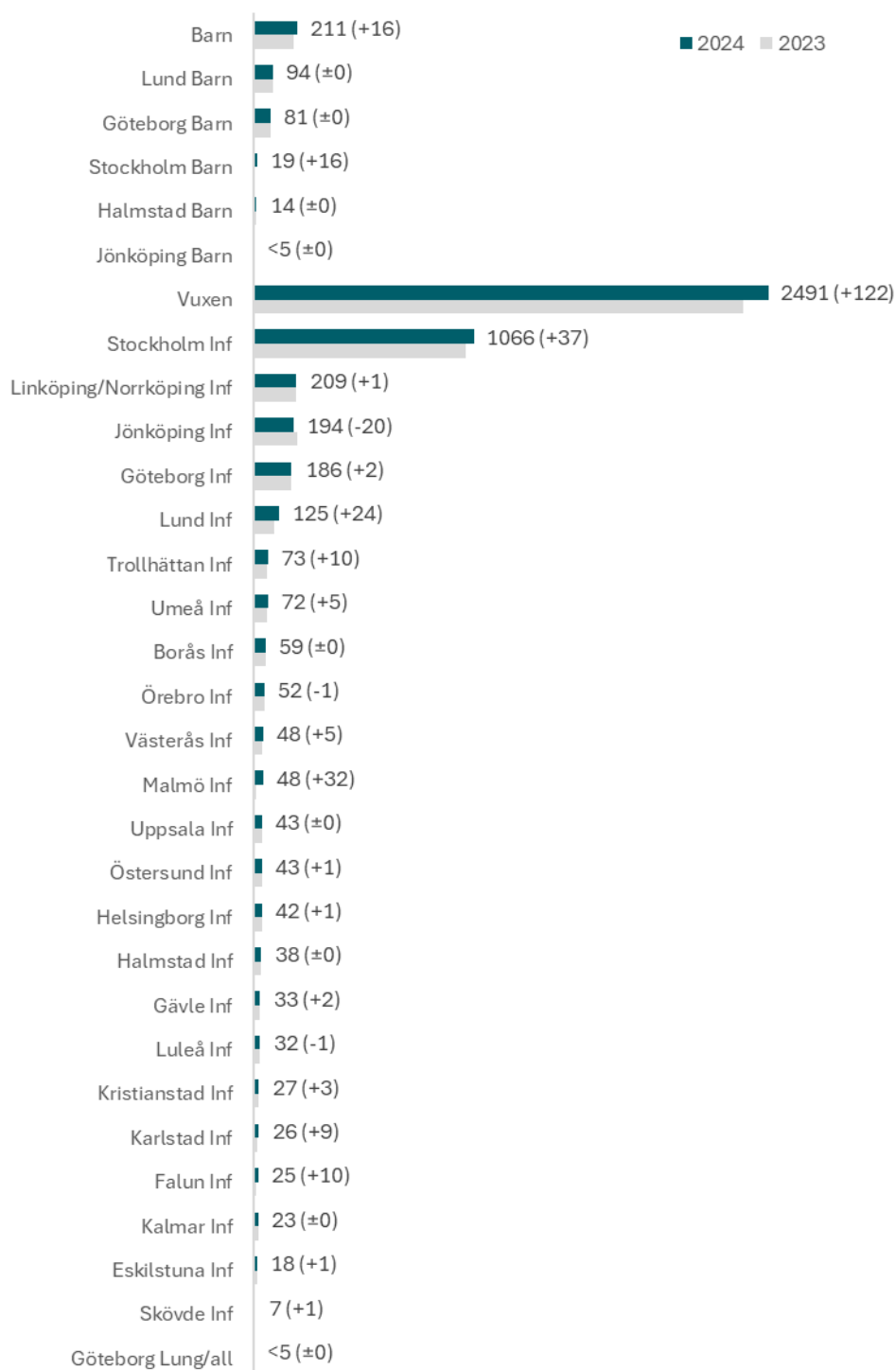
För S-IgG, FEV1 och EQ5D-VAS avses det senaste registrerade värdet

2024	2023	Förändring
S-IgG >6,7 g/l vid immunglobulinbehandling (CVID/XLA)	85%	+1%
86 %		
S-IgG >6,7 g/l vid immunglobulinbehandling (övriga diagnoser)	85%	-1%
84 %		
Tillfredsställande lungfunktion - FEV1-värde ≥ 70 (CVID/XLA)	83%	+2%
85 %		
Tillfredsställande lungfunktion - FEV1-värde ≥ 70 (övriga diagnoser)	78%	+1%
79 %		
Ej utvecklat bronkiektasier efter diagnos (CVID)	90%	+0%
90 %		
EQ5D-VAS >60 (Alla användare av Hälsodagboken)	57%	+1%
58 %		

Resultat – Alla aktuella patienter i PIDcare

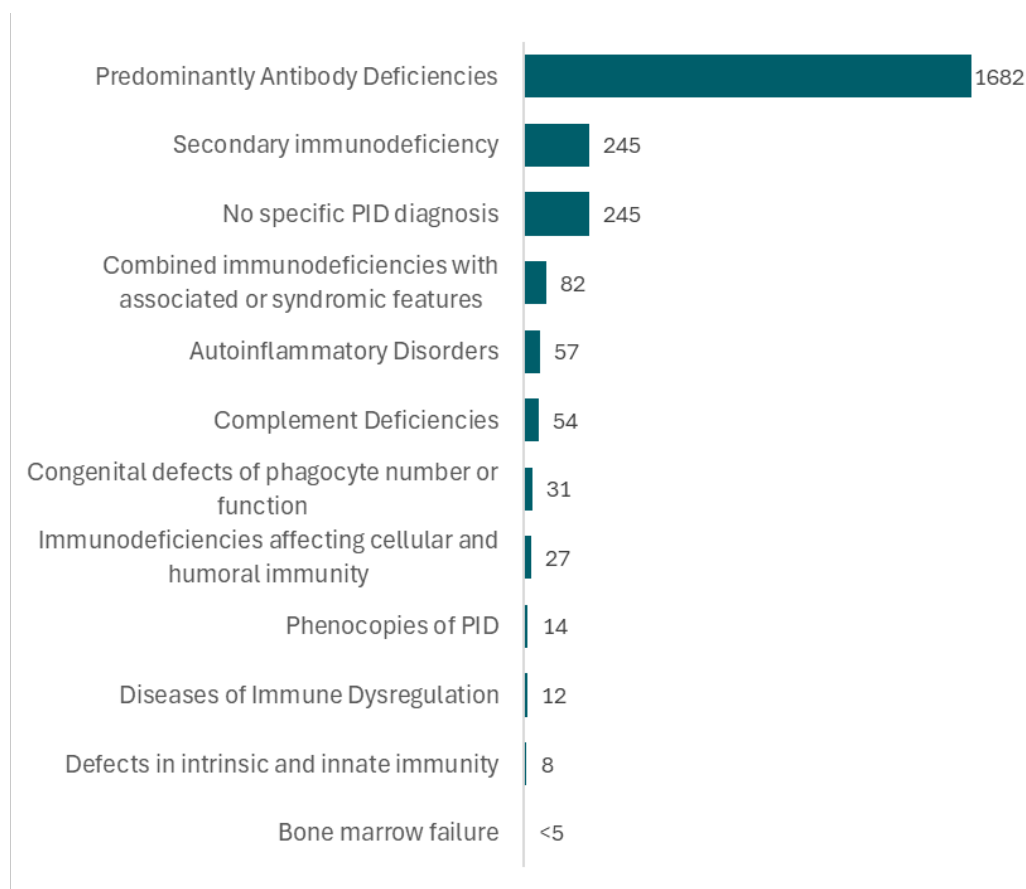
2024 - Antal aktuella patienter per klinik, alla diagnoser

Inom parentes anges förändring sedan 2023

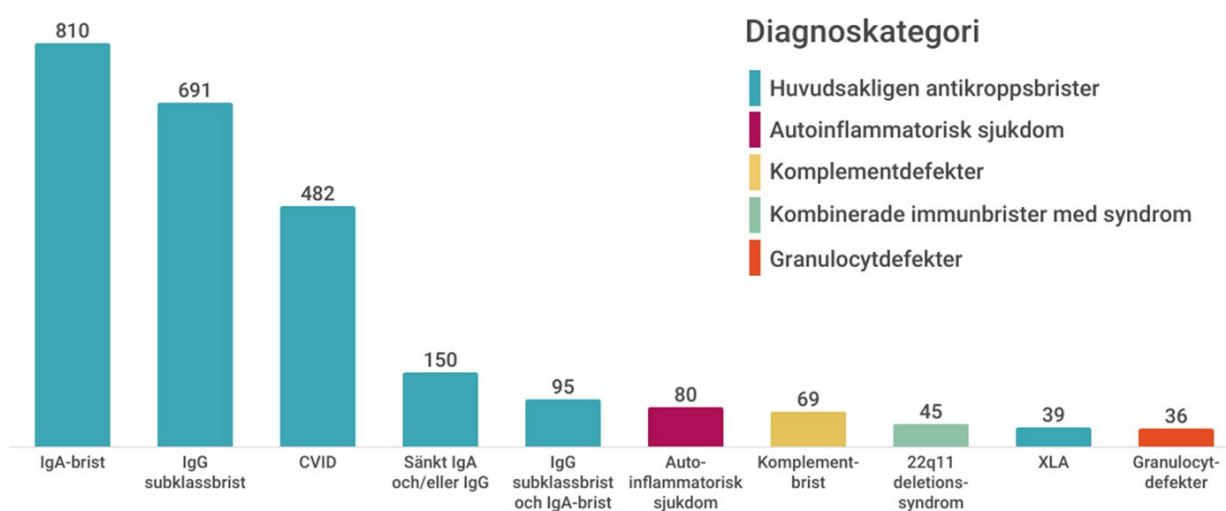


2024 - Diagnoser – aktuella patienter

Fördelning enligt IUIS klassifikation⁸. Diagrammet visa aktuella patienter per "Major Category".

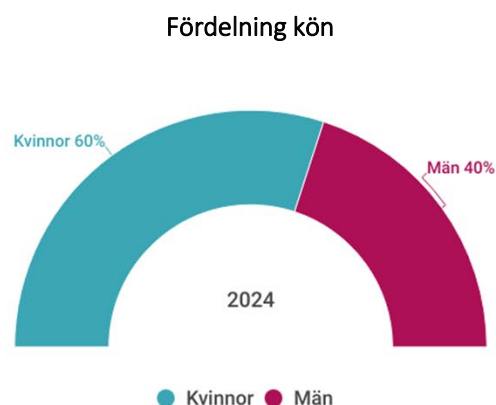
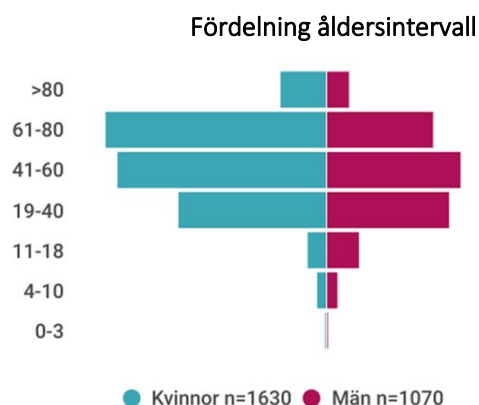


De 10 vanligaste diagnoserna 2024 – alla patienter i registret



⁸ IUIS: International Union of Immunological Societies

Ålder, kön – Aktuella patienter under 2024, alla diagnoser



Provtagningar

Immunologiska prover

Antal registrerade analyser per år.

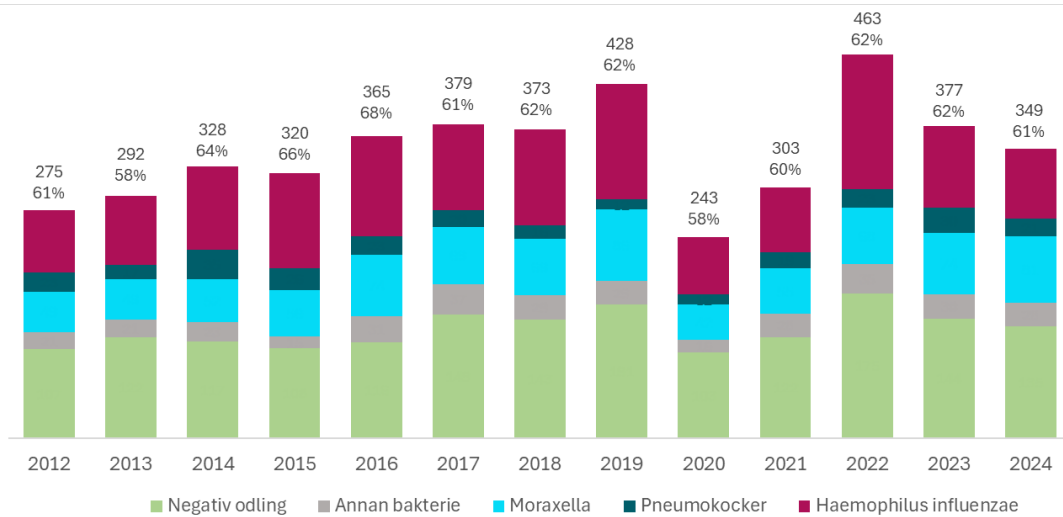
Analys	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024
S-IgA	1 478	1 425	1 678	1 685	1 758	1 641	1 838	1 947	1 549	1 620
S-IgM	1 466	1 412	1 672	1 678	1 745	1 643	1 829	1 945	1 542	1 606
S-IgG	1 714	1 658	1 880	1 962	2 031	1 900	2 128	2 166	1 779	1 866
S-IgG1	739	665	827	812	925	770	714	913	733	688
S-IgG2	749	666	841	811	924	770	713	912	735	689
S-IgG3	748	665	843	806	920	772	712	915	733	688
S-IgG4	506	492	634	647	785	672	648	859	706	672
S-IgD	0	0	0	3	7	3	7	4	2	0
CD3	181	237	209	221	234	226	228	214	180	154
CD4	175	227	191	206	240	222	228	216	186	155
CD8	174	226	184	203	225	217	221	209	180	154
CD19	176	235	203	215	233	265	259	219	253	181
CD56	167	210	191	206	218	254	251	209	243	180
Aktiverade B-celler	1	74	45	53	67	75	56	58	71	56
Switchade minnes B-celler	2	77	51	60	72	78	56	59	75	56
Transitionella B-celler	1	72	42	50	61	75	55	56	70	54
Naiva CD4+ T-celler	2	78	42	53	77	82	63	71	78	58
Regulatoriska CD4+ T-celler	0	77	38	50	61	75	60	68	72	58

Undersökningar

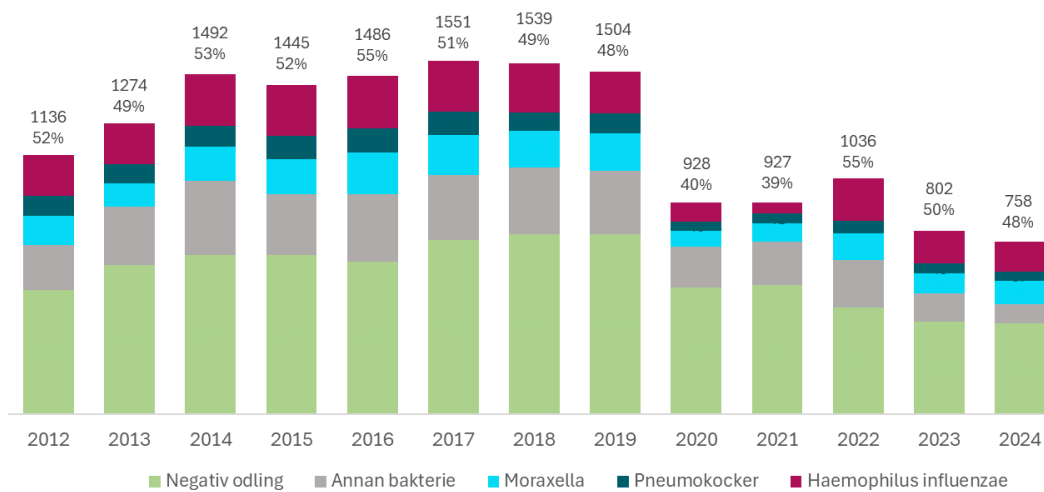
Bakterieodlingar

NPH- och sputumodlingar. Ovanför staplarna anges totalt antal registrerade odlingar samt andel positiva odlingar

Patienter med CVID och XLA:



Patienter med övriga diagnoser:

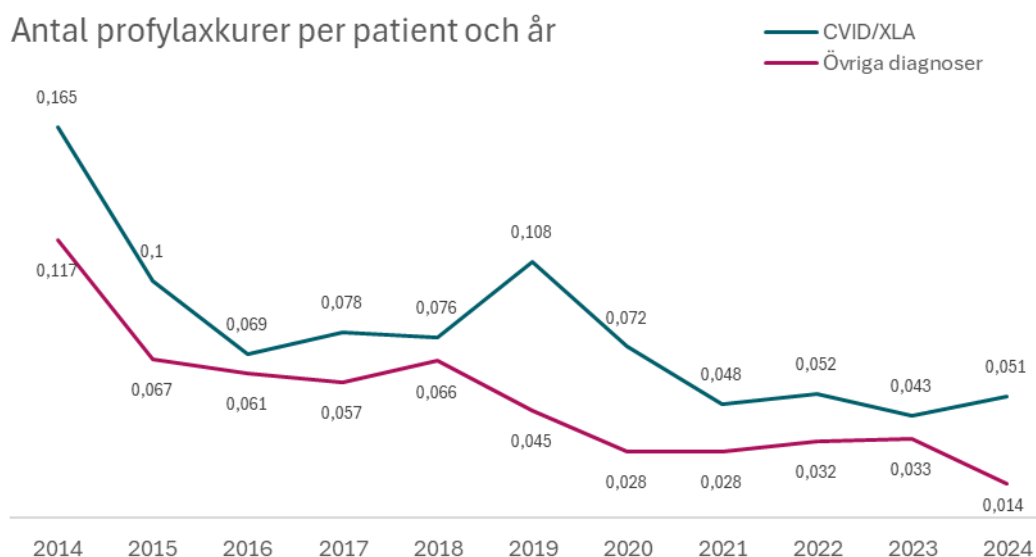
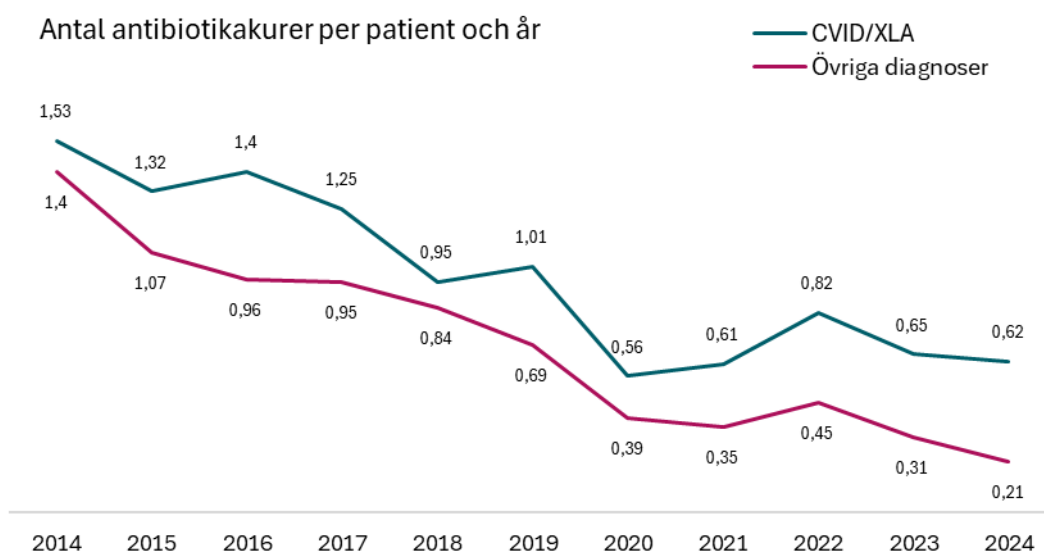


Behandling

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.



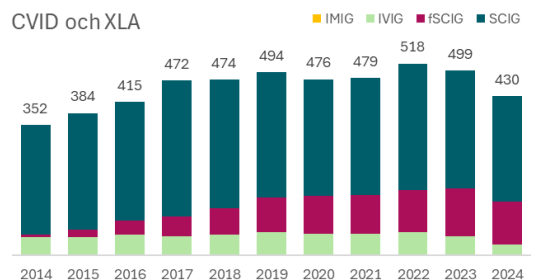
Immunglobulinbehandling

Antal behandlade patienter per år, CVID och XLA samt övriga diagnoser.

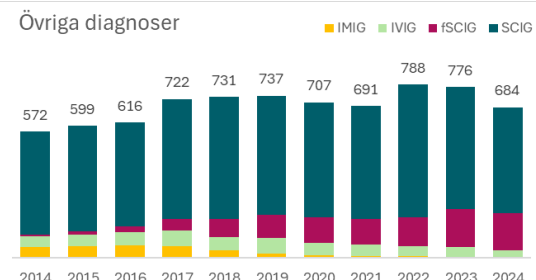
Andel som får behandlingen

- intramuskulärt (IMIG)
- intravenöst (IVIG)
- subkutant (SCIG)
- faciliterat subkutant (fSCIG).

CVID och XLA

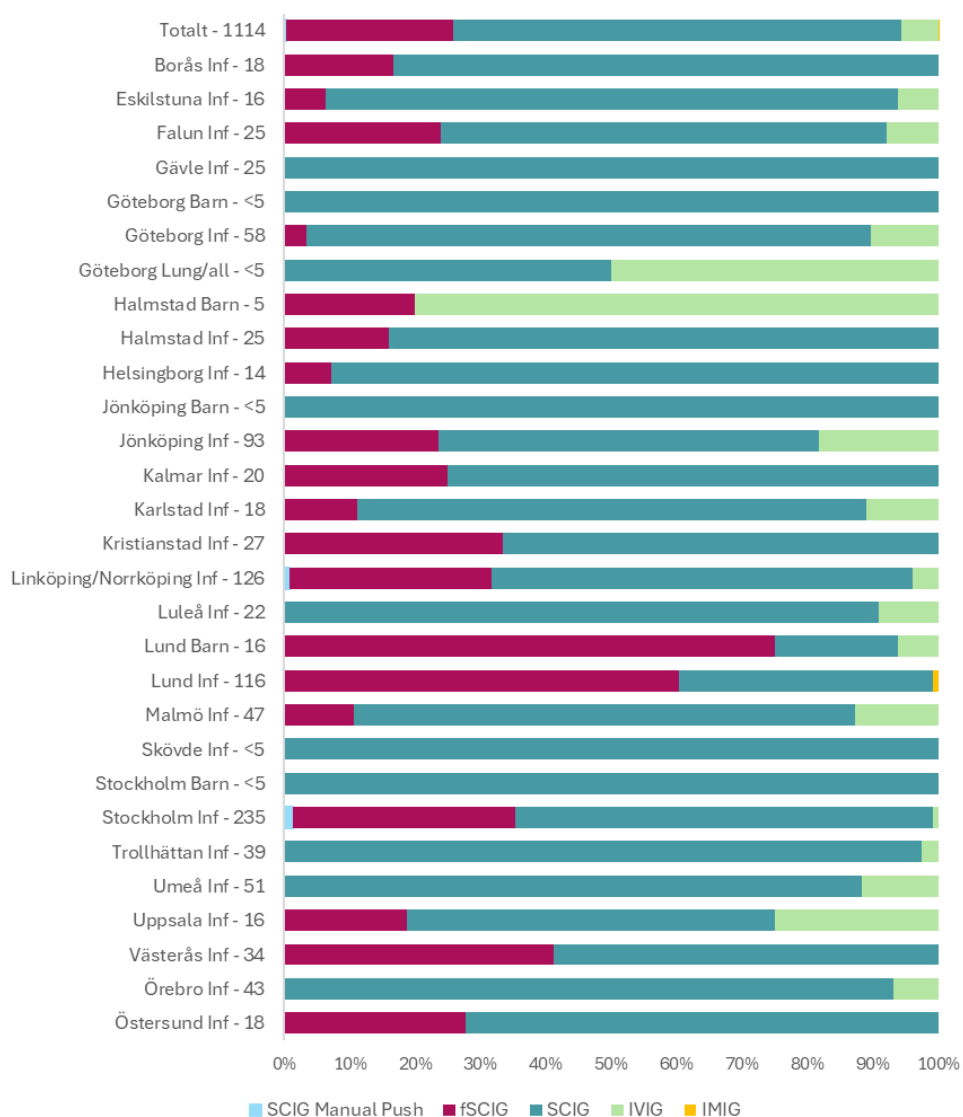


Övriga diagnoser



Antal immunglobulinbehandlade patienter per klinik samt fördelning per administrationssätt 2024, alla diagnoser.

Antal patienter per klinik anges efter kliniknamnet



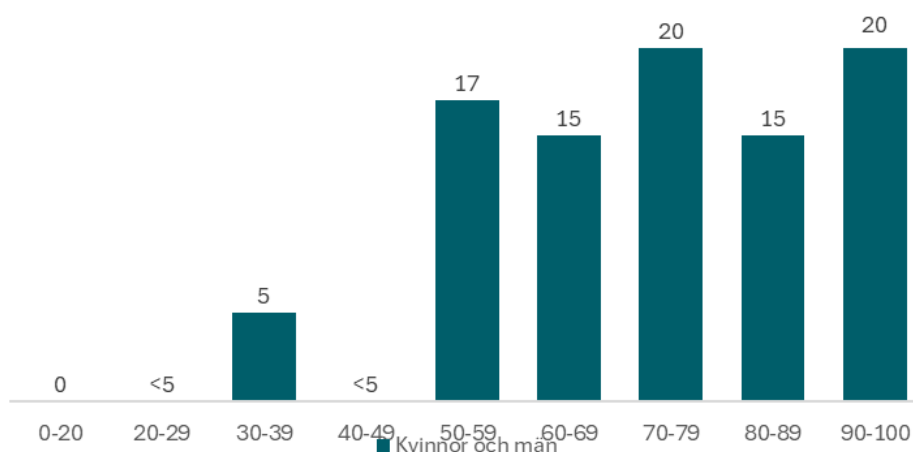
PROM – Självskattat hälsostatus EQ-5D

Totalt 510 patienter av de patienter som var aktuella i registret 2024 (98 med CVID/XLA) har registrerat EQ5D – Självskattat hälsostatus via Hälsodagboken. Ju högre poäng desto bättre självskattad hälsostatus. Maximalt värde: 100.

Redovisningen gäller patienternas senaste registrerade värden för patienter som varit aktuella 2024.

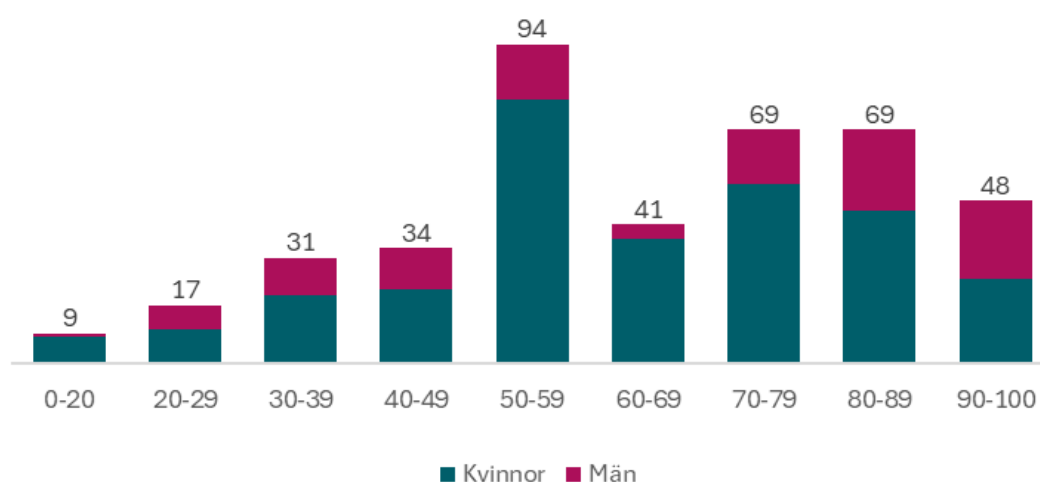
Senaste EQ5D-VAS, CVID och XLA

Antal patienter per VAS-intervall



Senaste EQ5D-VAS, Övriga diagnoser

Antal patienter per VAS-intervall



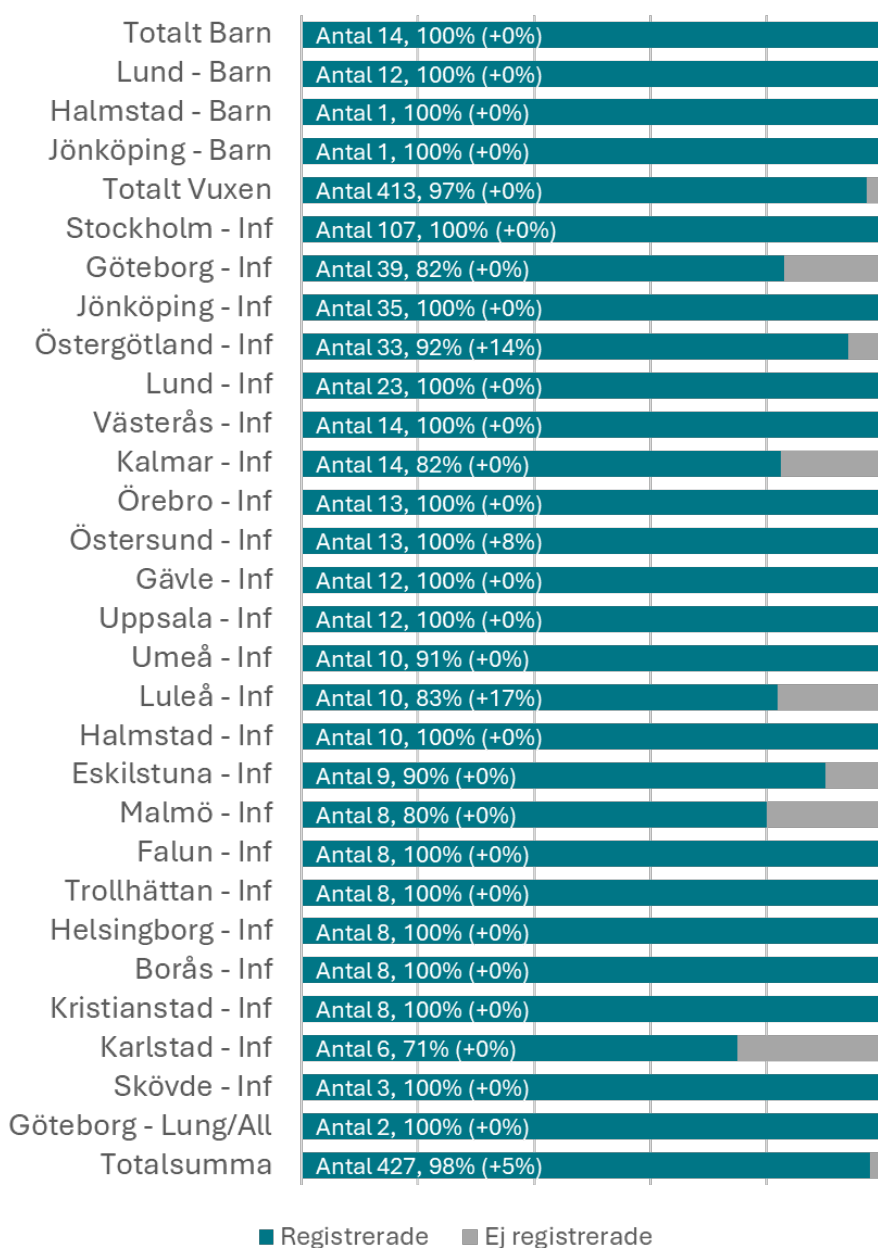
Resultat CVID

Täckningsgrad – CVID

Ingen täckningsgradsundersökning genomfördes under 2024. Nedanstående uppgifter avser täckningsgraden för 2023. Nästa täckningsgradsundersökning planeras till 2026 och kommer att redovisas i årsrapporten för 2025.

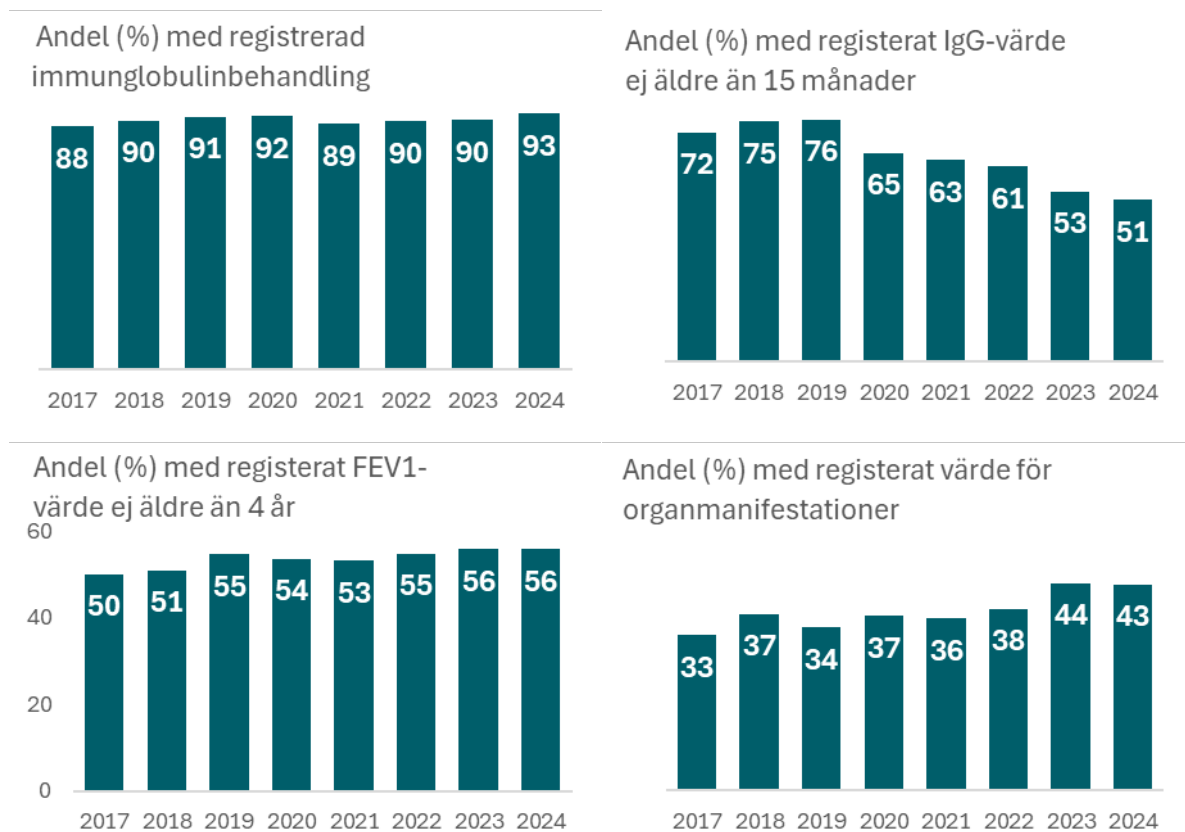
I figuren nedan visas antalet inkluderade patienter med CVID per klinik, uppgivet antal som ej inkluderats på kliniken (grå stapel). I de fall där kliniken tidigare ej lämnat uppgift om täckningsgrad har data hämtats från Socialstyrelsens statistikdatabas.

Täckningsgraden nationellt beräknas till nu till 98% (2023).



Registreringsgrad – CVID

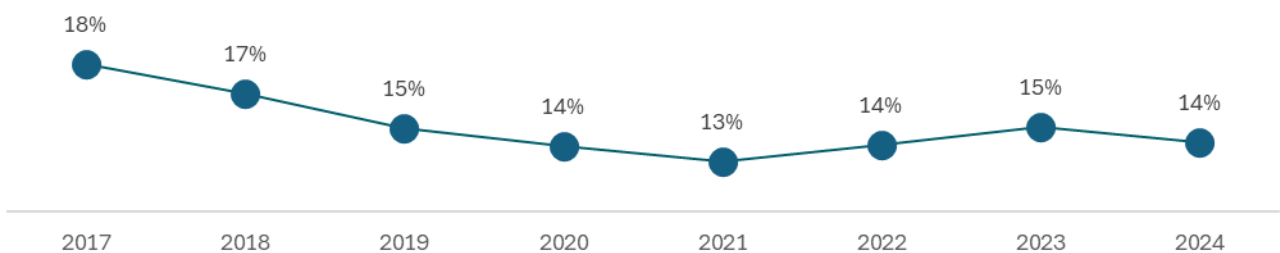
För samtliga variabler är målvärdet högt (95–100%)



S-IgG-värde – CVID

IgG-värde är ett indirekt mått relativt starkt kopplat till infektionsfrihet. Det bör för patienter med CVID ligga över 6,7 g/L. I nedanstående diagram har värden som tagits vid nybesök innan immunglobulinbehandling satts in exkluderats.

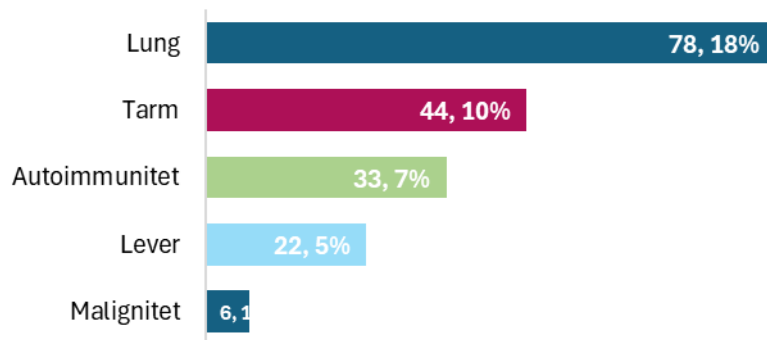
Andel (%) av patienter med CVID med senaste värde för S-IgG <6,7 g/L
Avser immunglobulinbehandlade patienter



Organmanifestationer vid CVID

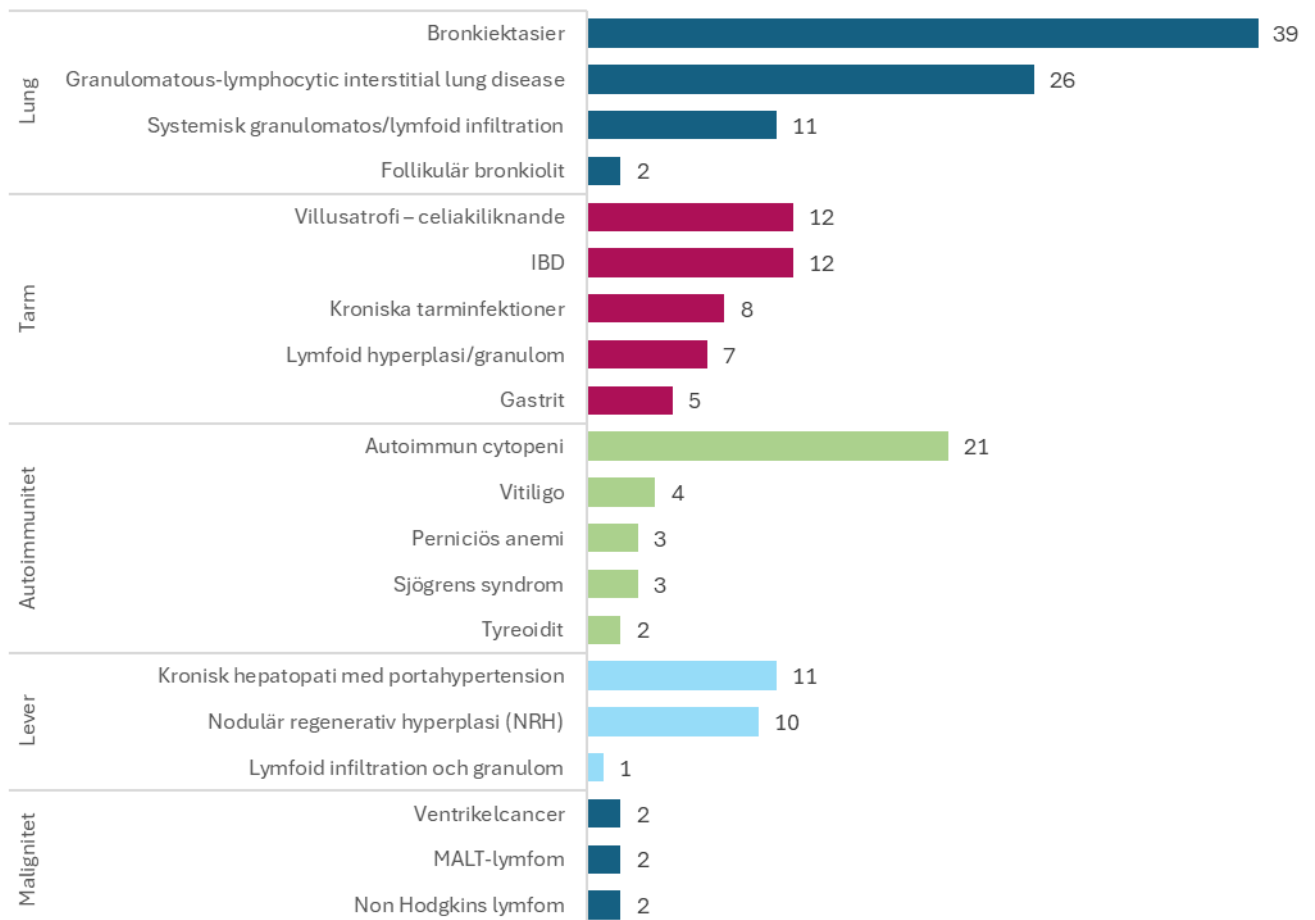
Drabbade organsystem. Antal patienter samt andel som drabbats av komplikation i respektive organsystem redovisas. Totalt 193 unika patienter. Enskilda patienter kan ha flera organmanifestationer.

Drabbade organsystem, Antal och andel av aktuella patienter



Uppdelat i diagnoser

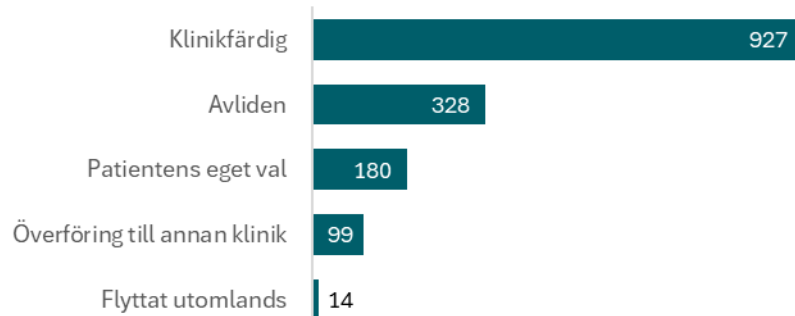
Organmanifestationer - antal patienter



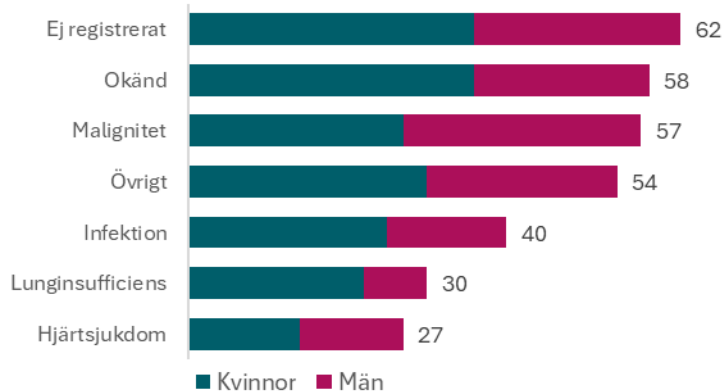
Avskrivna och avlidna

Totalt 15485 patienter (alla diagnoser) är inaktiva i registret.

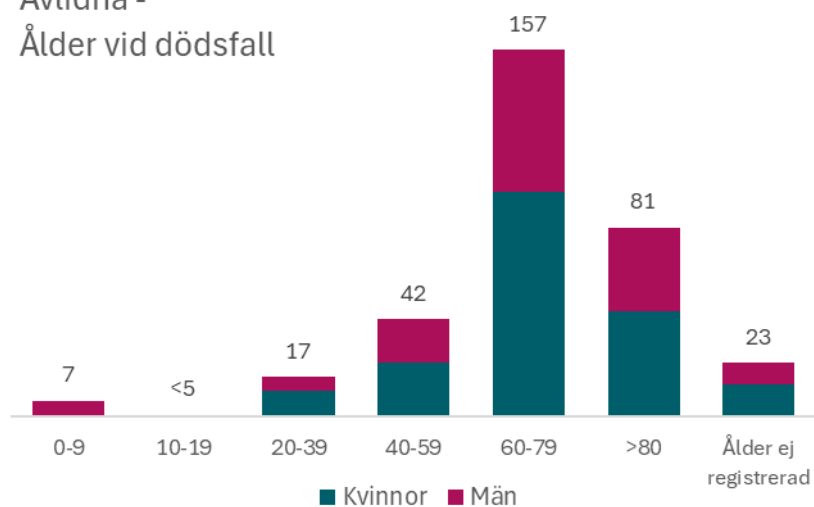
Antal avskrivna - Orsak



Dödsorsak



Avlidna - Ålder vid dödsfall



Datakvalitet

PIDcare omfattar många diagnoser, vilket innebär att variabler anpassas till relevanta patientgrupper.

- Logiska kontroller används vid registrering för att säkerställa korrekt format, rimliga värden och konsekvent datainmatning.
- Datakvaliteten följs löpande via kvalitetsmodulen, som identifierar saknade, felaktiga och avvikande uppgifter.
- Manuella kontroller genomförs för att upptäcka orimliga värden och dubletter samt inför datauttag för rapporter och forskningsstudier.
- Nya funktioner och variabler valideras före införande.
- Kvalitetssidorna visar datakvalitet samt uppfyllelse av process- och resultatmått på klinisknivå i jämförelse med nationella resultat.
- Utvecklingen av kvalitetssidorna fortsätter.

Validering

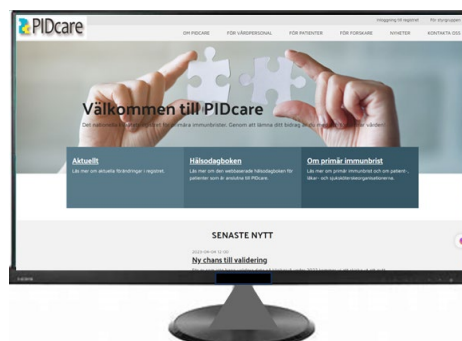
- Valideringsplan finns.

Hemsidan

PIDcare.se

Arbetet med att vidareutveckla registerinnehållet har fortsatt under året, med särskilt fokus på att underlätta för användarna att ta fram statistik och data som belyser uppfyllelse av kvalitetsmått.

Nya sidor med dynamisk presentation av kvalitetsmått har införts, där resultaten kan följas över tid och jämföras mellan kliniker, inklusive utvecklingen av måluppfyllelse över tid..



Bilaga 1: Kvalitetsmått – Redovisning per klinik

Beskrivning av registrets process- och resultatmått

Processmått:

- **Andel med diagnos registrerad (alla patienter i registret)**
Korrekt diagnossättning är en förutsättning för optimalt omhändertagande och behandling. Målvärde: 100%
- **Andel med registrerad immunglobulinbehandling (CVID, XLA)**
Insättning av immunglobulinbehandling är den enskilt viktigaste åtgärden vid CVID och XLA. Dock finns enstaka patienter med CVID som där behandling ej är nödvändigt. Målvärde: högt
- **Andel med S-IgG-värde ej äldre än 15 mån (CVID, XLA)**
Vid behandlingskrävande antikropsbrist följs IgG-värdet för att säkerställa att behandlingsdosen är optimal. Målvärde: högt (CVID, XLA 95%)
- **Andel med registrerat S-IgG-värde (övriga diagnoser)**
Vid behandlingskrävande antikropsbrist följs IgG-värdet för att säkerställa att behandlingsdosen är optimal. Målvärde: högt
- **Andel med registrerat FEV₁-värde ej äldre än 4 år (CVID, XLA)**
Lungfunktionsmätningar är ett av de viktigaste måtten för kontroll av sjukdomsförlopp och behandlingseffekt. Målvärde: högt.
- **Andel med registrering av organmanifestationer (CVID)**
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
- **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. ***OBS:** alla immunologlaboratorier svarar inte ut analyserna på samma sätt vilket gör att vissa kliniker inte kan registrera dessa värden.*
- **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.
- **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

Resultatmått:

- **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
- **Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV₁-värde ≥70% (CVID, XLA)**
Målsättningen är bibehållen eller förbättrad lungfunktion. Målvärde: högt.
- **Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV₁-värde ≥70% (övriga dg)**
Målsättningen är bibehållen eller förbättrad lungfunktion. Målvärde: högt.
- **Andel som ej utvecklat bronkiektasier efter fastställd immunbristdiagnos (CVID)**
Målvärde: högt
- **Andel med EQ5D-vas >60**
Senaste uppmätt värde för patienter >18 års ålder. Målvärde: högt. Redovisas för kliniker där fler än 10 patienter rapporterat.

Processmått per klinik

Mer detaljerade resultat för kvalitetsmåten, inklusive utveckling över tid och per klinik, finns tillgängliga på pidcare.se/om-pidcare/resultat-och-statistik/.

Andel (%) som uppfyller måttet på kliniken

0	1-19	20-39	40-59	60-79	80-99	100
---	------	-------	-------	-------	-------	-----

||||| : Inga registrerade patienter som uppfyller kriteriet för måttet

Förändring sedan föregående år:

→ Ingen förändring (+/-5%)

↑ Förbättring >5%

↓ Försämring >5%

Processmått - Vuxenkliniker

	Borås	Eskilstuna	Falun	Gävle	Göteborg	Göteborg LA	Halmstad	Helsingborg	Jönköping	Kalmar	Karlstad	Kristianstad	Lin-Norrköping	Luleå	Lund	Malmö	Skövde	Stockholm	Trollhättan	Umeå	Uppsala	Västerås	Örebro	Östersund
Registrerad diagnos (alla diagnoser)	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	↓	↓	→	↓	↓	→	→	→	→
Registrerad Immunglobulinbehandling (CVID och XLA)	→	→	→	↑	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	↑	↓	→	→
S-IgG-värde de senaste 15 månader (CVID och XLA)	↓	↑	→	↑	↑	→	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↓	↑	↓	↑	→	→	→	↓	→	↓	↓	→
Immunglobulinbehandling där S-IgG registrerats (ej CVID och XLA)	→	↑	→	↓	↑		→	→	→	→	→	→	→	→	→	→		→	→	→	→	→	→	→
FEV1-värde de senaste 4 åren (CVID och XLA)	→	↑	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→
Registrering för organmanifestationer (CVID)	→	↑	→	→	→	→	→	→	→	→	↑	→	→	↓	→	→	→	↓	→	→	→	→	↑	→
Provtagning för utökad lymfocytpopulation (CVID)	→	↑	→	→	→	→	→	→	→	→	↓	→	→	↓	→	↑	→	→	→	→	→	→	→	→
Utredning med HRCT/CT-thorax/buk (CVID och XLA)	→	↑	→	↑	→	→	→	→	→	→	↓	→	→	↓	→	→	→	→	→	↓	→	→	→	→

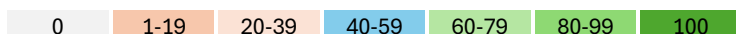
Processmått - Barnkliniker

	Göteborg	Halmstad	Jönköping	Lund	Stockholm
Registrerad Immunglobulinbehandling (CVID och XLA)	→	→	↑	→	→
S-IgG-värde de senaste 15 månader (CVID och XLA)	→	→	→	→	
Immunglobulinbehandling där S-IgG registrerats (ej CVID och XLA)	→	→	→	→	
FEV1-värde de senaste 4 åren (CVID och XLA)		↑		→	→
Registrering för organmanifestationer (CVID)	→	→	→	→	
Provtagning för utökad lymfocytpopulation (CVID)		→	→	→	
Utredning med HRCT/CT-thorax/buk (CVID och XLA)		→	→	→	

Resultatmätt per klinik

Mer detaljerade resultat för kvalitetsmåten, inklusive utveckling över tid och per klinik, finns tillgängliga på pidcare.se/om-pidcare/resultat-och-statistik/.

Andel (%) som uppfyller måttet på kliniken



 : Inga registrerade patienter som uppfyller kriteriet för måttet

Förändring sedan föregående år:

→ Ingen förändring (+/-5%)

↑ Förbättring >5%

↓ Försämring >5%

Resultatmätt - Vuxenkliniker

	Borås	Skellefteå	Falun	Gävle	Göteborg	Göteborg	Halmstad	Helsingborg	Jönköping	Kalmar	Karlstad	Kristianstad	Linn-/Norrböping	Luleå	Lund	Malmö	Skövde	Stockholm	Trollhättan	Umeå	Uppsala	Västerås	Örebro	Östersund
S-IgG >6,7 g/l vid immunglobulin-behandling (CVID/XLA)	→	→		↓	→		→	→	→	→	→	→	→	→	→	↓		→	→	↓	→	↓	→	→
S-IgG >6,7 g/l vid immunglobulinbehandling (övriga diagnoser)	→	→	→	↑	↓		↑	→		↓	→	→	→	→	→	↑		↓	→	→	→	↑	→	→
Tillfredsställande lungfunktion - FEV1-värde ≥70 (CVID/XLA)	→	→			→		→	→	→	→	→	→	→	→	→	↑		→	→		→	→	→	→
Tillfredsställande lungfunktion - FEV1-värde ≥70 (övriga diagnoser)	→				→		→	→	→	→	→	→	→	→	→		→	→	→		→	↑	→	→
Ej utvecklat bronkiektasier efter diagnos (CVID)	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	↑	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	→	↓	→
EQ5D-VAS >60 (Alla användare av Hälsodagboken)	→	→			↓		→	→	→	→	→	→	→	↓	→	→	→	→	↑	↓	→	↓	→	→

Resultatmätt - Barnkliniker

	Göteborg	Halmstad	Jönköping	Lund	Stockholm
S-IgG >6,7 g/l vid immunglobulinbehandling (CVID/XLA)	→	→	→	→	
S-IgG >6,7 g/l vid immunglobulinbehandling (övriga diagnoser)	→	→	→	↑	↑
Tillfredsställande lungfunktion - FEV1-värde ≥70 (CVID/XLA)					
Tillfredsställande lungfunktion - FEV1-värde ≥70 (övriga diagnoser)	→				
Ej utvecklat bronkiektasier efter diagnos (CVID)	→	→	→	→	
EQ5D-VAS >60 (Alla användare av Hälsodagboken)					

Bilaga 2: 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, Registercentrum Sydost
e. Förankrat i vård- och omsorgssektorn med god geografisk spridning, till exempel via professionsföreningar och nationella nätverk	Ja	Primära immunbrister handhas primärt på universitetssjukhusens infektions- och barnkliniker. 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 vården 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. - Under 2022 och 2023 (eventuellt även 2024) pågår validering mot källdata på klinikinivå. 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 klinikinivå 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. - En gång per 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 variabellista finns publicerad hos Registercentrum, på egen webb, RUT eller liknande.	Ja	Publicerad 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 2023. 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 uppnåts. 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 vårderna i siffror.	Ja	Redovisas på picare.se. Indikatorerna visas totalt för registret och per klinik. Även utveckling över tid visas. I årsrapporten som publiceras på hemsidan. För redovisning av indikationerna, se bilaga 1 och 2 i årsrapporten. Två indikatorer redovisas på "Vårderna i siffror".
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 spiometriundersökningar vart 4:e år. PIDcare har lagt stort fokus på att följa upp följsamheten och återkoppla resultatet till kliniker. 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 kliniker 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. Måten 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 och i hemsidans statistikvisning i de fall där det är möjligt, dvs tillräckligt antal registreringar finns.
g. Etablerad samverkan för att belysa patientperspektivet	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.

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. • PIDcare en kvalitetsmodul för datakvalitet. Här visas orimliga data, saknade data etc. • Validering på klinisk nivå (genomfördes 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 kvalitetsmåten. 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 omvårdningsriktlinjerna utarbetade av SISSI (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	Registerbeskrivning för PIDcare finns publicerad på RUT:S hemsida. Anslutningsprocessen pågår.
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	2023: Täckningsgrad 91%, anslutningsgrad 98%.
b. Registret bidrar med data till öppna jämförelser/Vården i siffror.	Ja	Två kvalitetsindikatorer redovisas.
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. Inför valet av vilken statistik som ska redovisas har patientföreningen PIO tillfrågats.
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 kvalitetsmåten. 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. 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: • PIDcare:s kvalitetsmodul för datakvalitet visar 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. • 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	Anslutningsprocessen pågår . Avtal med Vetenskapsrådet är skrivet. Registerbeskrivning för PIDcare finns publicerad på RUT:S hemsida. Arbetet med anslutning pågår.

Bilaga 3: Publikationslista

Publikationer 2024

Memory T cells effectively recognize the SARS-CoV-2 hypermutated BA.2.86 variant.

Müller TR, Gao Y, Wu J, Ribeiro O, Chen P, Bergman P, Blennow O, Hansson L, Mielke S, Nowak P, Vesterbacka J, Akber M, Söderdahl G, Smith CIE, Loré K, Chen MS, Ljungman P, Ingelman-Sundberg HM, Ljunggren HG, Österborg A, Sette A, Grifoni A, Aleman S, Buggert M. Cell Host Microbe. 2024 Feb 14;32(2):156-161.e3. doi: 10.1016/j.chom.2023.12.010. Epub 2024 Jan 10. PMID: 38211584

Evaluation of Genetic or Cellular Impairments in Type I IFN Immunity in a Cohort of Young Adults with Critical COVID-19.

Covill LE, Sendel A, Campbell TM, Piironen I, Enoksson SL, Borgström EW, Hansen S, Ma K, Marits P, Norlin AC, Smith CIE, Kählin J, Eriksson LI, Bergman P, Bryceson YT. J Clin Immunol. 2024 Jan 17;44(2):50. doi: 10.1007/s10875-023-01641-1. PMID: 38231281

Publikationer 2023

SARS-CoV-2 vaccination enhances the effector qualities of spike-specific T cells induced by COVID-19.

Cai C, Gao Y, Adamo S, Rivera-Ballesteros O, Hansson L, Österborg A, Bergman P, Sandberg JK, Ljunggren HG, Björkstöm NK, Strålin K, Llewellyn-Lacey S, Price DA, Qin C, Grifoni A, Weiskopf D, Wherry EJ, Sette A, Aleman S, Buggert M. Sci Immunol. 2023 Dec 8;8(90):eadh0687. doi: 10.1126/sciimmunol.adh0687. Epub 2023 Dec 8. PMID: 38064569

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.