

PIDcare

Nationellt kvalitetsregister
för primär immunbrist ●

Årsrapport

2023



Innehåll

Inledning.....	1
Styrgrupp och registerhållare	2
Verksamhet 2023.....	3
PROM - Hälsodagboken	4
Internationella samarbeten	4
Effekter av registrets insatser på vården	4
Forskningsaktivitet under året.....	6
Samverkan med patientorganisationen.....	7
Anslutningsgrad	7
Täckningsgrad.....	8
Kvalitetsmått: Process- och resultatmått.....	9
Resultat – Alla aktuella patienter i PIDcare.....	10
PROM – Självs kattat hälsostatus EQ-5D.....	16
Resultat CVID	17
Avskrivna och avlidna	20
Datakvalitet.....	21
Hemsidan.....	22
Bilaga 1: Processmått – Redovisning per klinik	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 – Redovisning per klinik	32
Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (CVID, XLA med immunglobulinbehandling).....	32
Andel med S-IgG-värde > 6,7 mg/ml (övr immgl-behandlade patienter)	33
Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV1-värde ≥70% (CVID, XLA).....	34
Andel med tillfredsställande lungfunktion, FEV1-värde ≥70% (övriga dg).....	35
Andel som ej utvecklat bronkiektasier efter fastställd immunbristdiagnos (CVID)	36
Andel med EQ5D-vas >60	37
Bilaga 3: Certifieringsnivåer: Uppfyllelse av kriterier	38
Bilaga 4: Publikationslista	43

Inledning

PIDcare är ett kvalitetsregister för vuxna och barn med primär immunbrist, PID. Syftet är att förbättra vården för personer med primär immunbrist genom analys av insamlade data. Målet är att alla skall få lika vård i hela landet i enlighet med de nationella riktlinjer för utredning, behandling och uppföljning som finns framtagna för personer med primära immunbrister. I registret finns också möjlighet att föra in vissa sekundära antikroppsbrister.

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

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

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

Under 2023 har de främsta satsningarna för PIDcare varit:

Slutförandet av flera registerutvecklingsprojekt, t ex

- *Ny metod att ta fram den faktiska dosen för immunglobulinbehandling beräknat på mg/kg kroppsvikt/vecka.*
- *Genomgripande utveckling av kvalitetsverktyget dels med möjlighet att identifiera felregistreringar, dels förenklade sätt att ta fram data om hur den egna kliniken uppfyller kvalitetsmåten jämfört med nationella resultat.*

I denna rapport redovisas resultat från 2023.

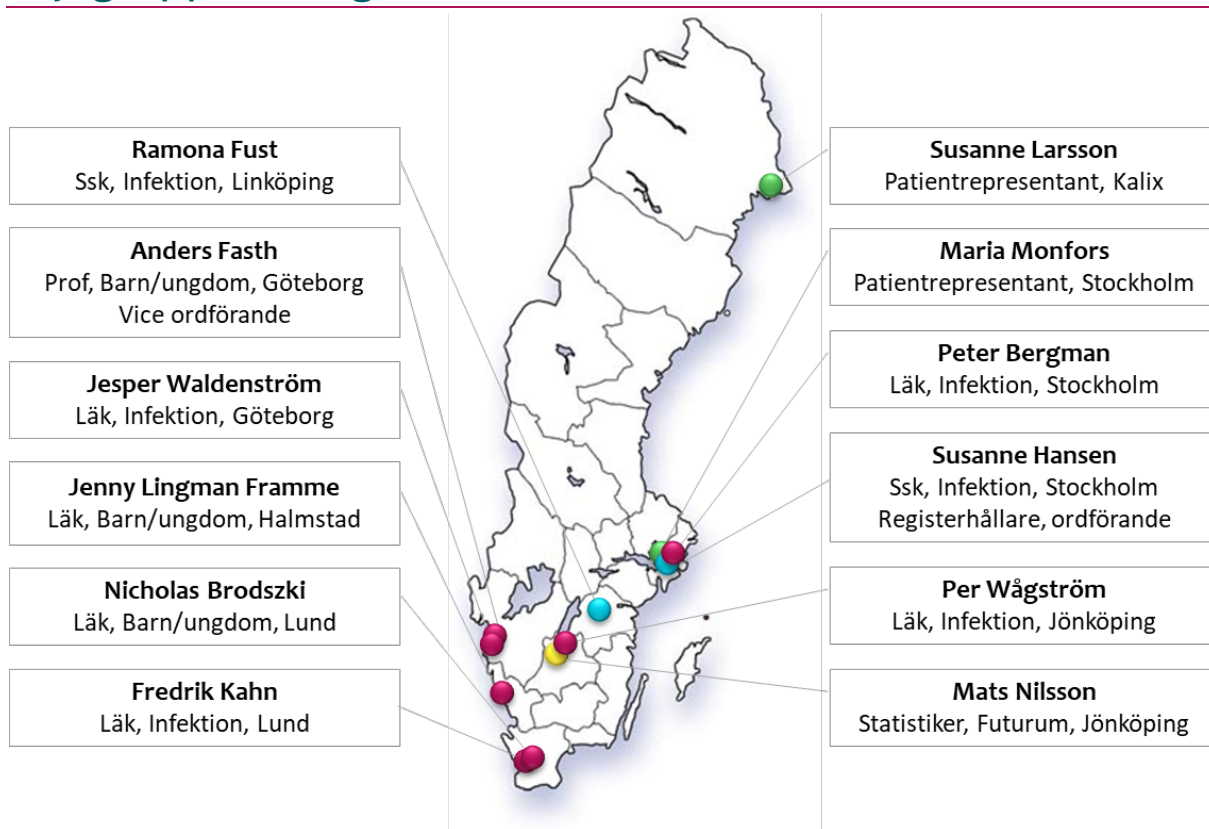
För PIDcare:s styrgrupp, september 2024

Susanne Hansen
Registerhållare

Fakta om PIDcare:

- *Registret är avgiftsfritt för klinikerna*
- *Plattform: RealQ, BCB Medical AB.*
- *CPUA: Region Jönköpings län*
- *Anslutet till Registercentrum SydOst*
- *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 2021:

Namn, yrke, specialitet, arbetsplats	Förändring
Ramona Fust , sjuksköterska, Infektion, Universitetssjukhuset i Linköping	Avgick mars 2022, återinträdde september 2023.
Jesper Waldenström , infektionsläkare, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg	Tillträdde december 2023

¹ SLIPI, Sveriges Läkares Intresseförening för Primära Immunbrister

Verksamhet 2023

Styrgruppsmöten

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

Styrgruppsarbete

Arbetet har liksom tidigare fokuserat på:

- Insatser för att uppfylla alla kriterier för certifieringsnivå 2. Nivån uppnåddes under 2023.
- Fortsatt arbete för ökad täckningsgrad för diagnosen CVID, XLA och SCID.
- Definition av kvalitetsindikatorer för presentation på VIS.
- Att underlätta för utomstående forskare att ta ut data från registret, främst genom att utveckla hemsidan.
- Registerutveckling, framför allt arbete med fortsatt utveckling av kvalitetsmodulen, se nedan.
- Validering, se sidan 21.
- Hemsidan: Uppdatering/förtydligande angående GDPR.

Registerutveckling

Under året har flera av de projekt som tidigare påbörjats slutförts:

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

Övriga aktiviteter

- Två användarmöten genomfördes, ett online och ett fysiskt i Stockholm
- Inledande arbete för RUT-anslutning

PROM - Hälsodagboken

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

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



Arbete med att underlätta för patienterna att registrera i Hälsodagboken planerades 2023 för påbörjan 2024. Användandet av Hälsodagboken har minskat under de senaste åren vilket troligen beror på att dagboken är i stort behov av revidering och uppdatering. Arbetet med uppdatering av dagboken pausades i avvaktan på beslut angående hur PROM ska hanteras i nationella kvalitetsregister.

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.

Effekter av registrets insatser på vården

Forskning

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

En aktuell studie visar vilka sjukdomsgrupper inom PID som har en ökad risk för svår sjukdom. Genom kunna identifiera grupper med särskild risk för svår sjukdom kan dessa patienter följas med särskild uppmärksamhet på detta och därmed kan tidig behandling sättas in.

² ESID, European Society for Immunodeficiencies, esid.org

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

Det pågår även studier att identifiera cancerrisker hos immunbristpatienter.

Kvalitetsmått

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

PIDcare gör det möjligt att se hur resultaten av kvalitetsmåten varierar över landet, vilket kommer leda till en bättre vård och öka tillgängligheten till nya diagnostiska och terapeutiska metoder över hela landet.

Ett viktigt resultatmått är andelen immunglobulinbehandlade COVID-patienter med tillfredsställande s-IgG-värde. I 2023 års resultatet varierar klinikernas måluppfyllnaden mellan 100% och 75%. Resultatet förs tillbaka till klinikerna som underlag till förbättringar.

Från och med 2023 visas två kvalitetsmått på Vården i Siffror där regionala skillnader kan ses.

Korrekt diagnosättning

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

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

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

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

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

Ett annat exempel är kartläggning och återförande av resultat till klinikerna gällande användandet av genetisk diagnostik och hur "precisionsmedicin" används över landet för diagnostik och behandling av immunbristsjukdomar. En genetisk diagnos kan leda till individualiserad och riktad behandling och ett bättre utfall.

Patientmedverkan

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

Systematisk uppföljning av patientkohorter

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

Forskningsaktivitet under året

Beviljade datautlämnanden för forskning

En ansöknings om datauttag för forskning inkom och beviljades.

Pågående forskningsprojekt

- **Infektioner hos patienter med medfödd immunbrist: en retrospektiv registerstudie.**
P Bergman, Karolinska Institutet
 - Planerad register-studie med godkänd etisk ansökan där PIDcare har en central del.
- **Incidens och risk för COVID-19, allvarlig COVID-19 och död av COVID-19 hos individer med och utan immunsättning i Sverige.** P Bergman et al. Karolinska institutet.
 - Status: Analys och databearbetning pågår.
 - Aktuella publikationer: ett manus kommer skrivas klart under 2023.
- **Funktionella och genetiska studier av immunförsvaret hos patienter med ökad infektionsbenägenhet.** P Bergman et al. Karolinska institutet.
 - Status: insamling av biologiskt material pågår fortlöpande
- **Safety and efficacy of the mRNA BNT162b2 vaccine against SARS-CoV-2 in five groups of immunocompromised patients and healthy controls in a prospective open-label clinical trial.**
P Bergman et al. Karolinska institutet.
 - Status: studien pågår
- **Hälsodagbok som ett instrument för ökad samproduktion av hälsa vid immunbristsjukdom,**
C Pettersson et al., Futurum, Region Jönköpings län. Projektet pågår sedan 2019 men har försenats pga. COVID-19.
 - Status: bearbetning av data pågår
- Under 2019 bildades ett **nordiskt CVID-nätverk** med syfte att bland annat bedriva forskning kring komplikationer av CVID. För Sveriges del kommer data att hämtas från PIDcare. Representant från PIDcare i nätverket är Peter Bergman, Immunbristenheten, Stockholm.

Vetenskapliga publikationer under 2023

- Under 2023 publicerades fem vetenskapliga artiklar där PIDcare bidragit med data. Se publikationslista på sidan 43.

Examensarbeten

- Genomförda examensarbeten listas under publikationslistan på sidan. 45

Samverkan med patientorganisationen

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

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

Anslutningsgrad

Anslutna kliniker

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

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

Sammanfattning anslutningsgrad

Det främst regions- och länsjukhusens infektions- och barnkliniker som följer patienter med primär immunbrist. Alla dessa kliniker är nu anslutna till PIDcare. Dessutom följs enstaka patienter på mindre kliniker, flertalet av dessa kliniker är också anslutna. Ingen förändring har skett under 2023.

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

Täckningsgrad

Definition av täckningsgrad för PIDcare

Täckningsgraden beräknas för diagnoserna CVID⁴, XLA⁵ och SCID⁶.

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

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

Täckningsgrad per diagnos

Antal registrerade patienter per diagnos (aktuella patienter i registret)

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

Beskrivning av täckningsgraden

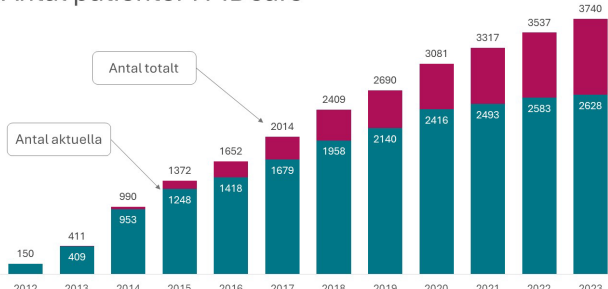
Inom PIDcare har beslut tagits att fokusera på täckningsgrad för de diagnosgrupper som är mest väldefinierade och som har störst vårdbehov. Inom vuxensjukvården gäller detta diagnoserna CVID och XLA och inom barnsjukvården XLA och SCID. SCID ingår även i neonatalscreeningen (PKU-provet).

Det är också av stort värde för immunbristvården att registrera patienter med övriga diagnoser men det är svårt att få någon klar bild av täckningsgraden då sjukdomarna till största delen är ultrasällsynta, andra relativt vanliga och det finns inga säkra siffror för prevalens.

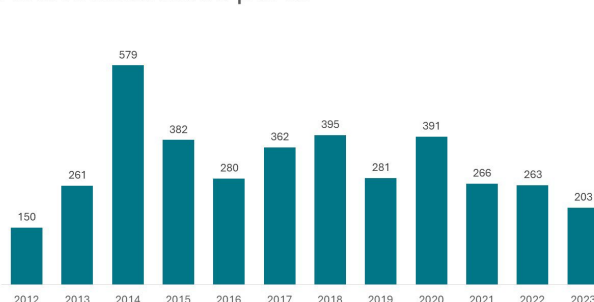
Det finns en stor variation när det gäller antalet patienter som följs per klinik, se sidan 10.

Antal registrerade patienter i PIDcare – totalt, alla diagnoser

Antal patienter i PIDcare



Antal inkluderade per år



⁴ Common Variable Immunodeficiency, *variabel immunbrist*

⁵ X-Linked Agammaglobulinemia, *könsbunden agammaglobulinemi*

⁶ Severe Combined Immunodeficiency, *svår kombinerad immunbrist*

Kvalitetsmått: Process- och resultatmått

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

Processmått

Måtten avser andel patienter i respektive diagnosgrupp

2023	2022	Förändring
Registrerad diagnos (alla diagnoser) 91%	93%	-2%
Registerad Immunglobulinbehandling (CVID och XLA) 90%	89%	+1%
S-IgG-värde de senaste 15 månader (CVID och XLA) 87%	88%	-1%
Immunglobulinbehandling där S-IgG registrerats (ej CVID och XLA) 53%	59%	-6%
FEV1-värde de senaste 4 åren (CVID och XLA) 56%	35%	+21%
Registrering för organmanifestationer (CVID) 44%	42%	+2%
Provtagning för utökad lymfocytpopulation (CVID) 38%	35%	+3%
Utredning med HRCT/CT-thorax/buk (CVID och XLA) 46%	45%	+1%
Registrering i symtomdagboken (alla immunglobulinbehandlade) 12%	18%	-6%

Resultatmått

Måtten avser andel patienter i respektive diagnosgrupp

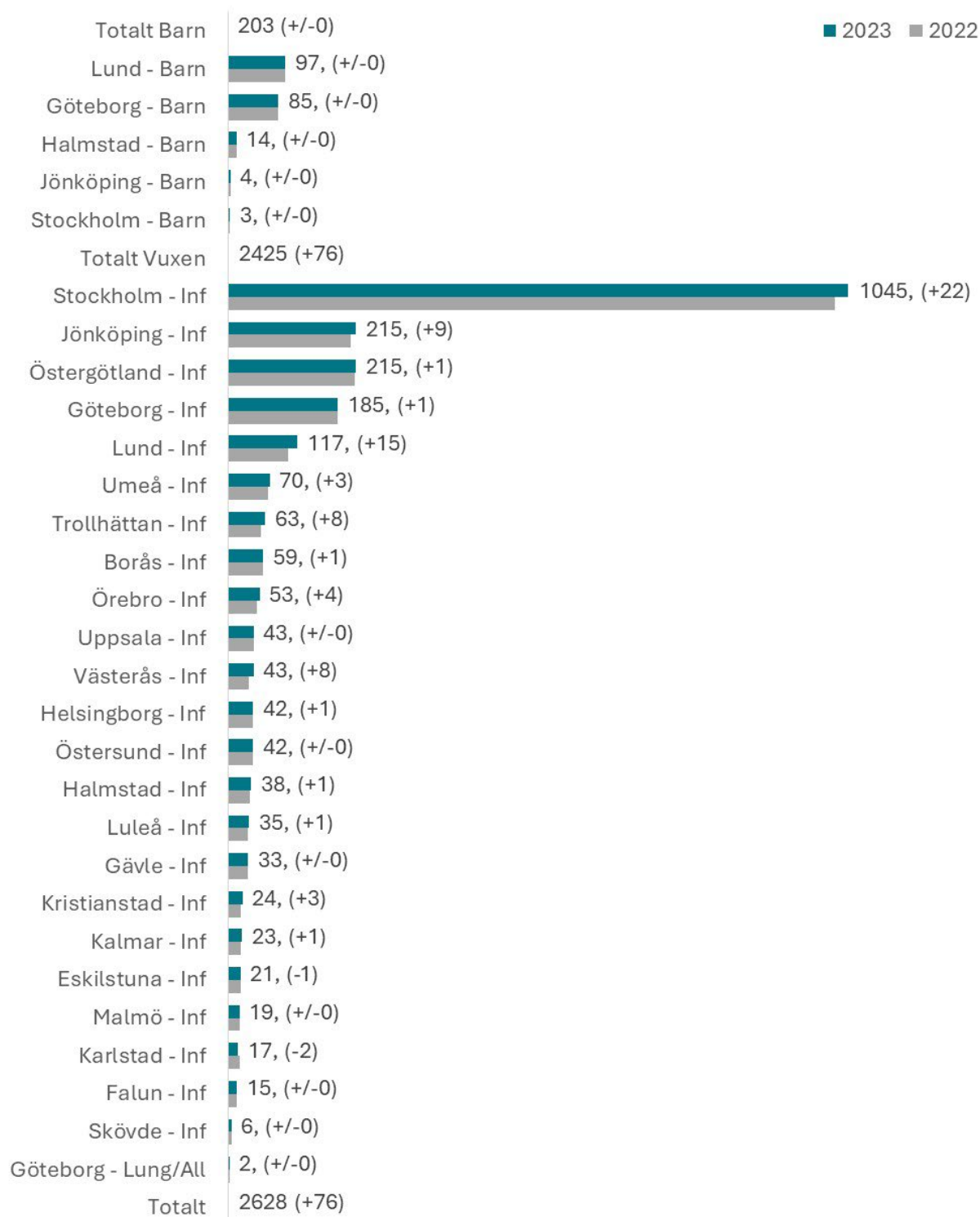
För S-IgG, FEV1 avses det senaste registrerade värdet

2023	2022	Förändring
S-IgG >6,7 g/l (CVID/XLA med immunglobulinbehandling) 85%	85%	0%
S-IgG >6,7 g/l (övriga immunglobulinbehandlade pat) 86%	87%	-1%
Tillfredsställande lungfunktion - FEV1-värde ≥ 70 (CVID/XLA) 83%	84%	-1%
Tillfredsställande lungfunktion - FEV1-värde ≥ 70 (övriga diagnoser) 78%	76%	+2%
Ej utvecklat bronkiektasier efter diagnos (CVID) 90%	92%	-2%
<4 antibiotikakurer/år (CVID/XLA) 78%	95%	-17%
EQ5D-VAS >60 (Alla användare av Hälsodagboken) 90%	84%	+6%

Resultat – Alla aktuella patienter i PIDcare

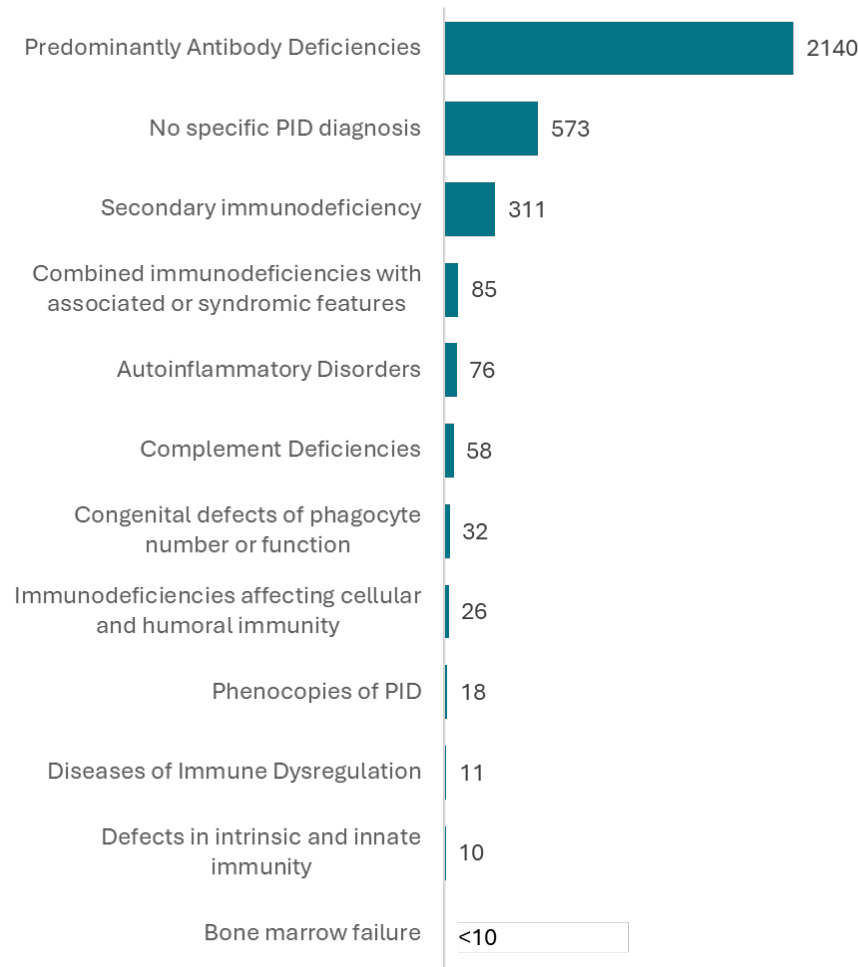
Antal aktuella patienter per klinik, alla diagnoser

Inom parentes anges förändring sedan 2022

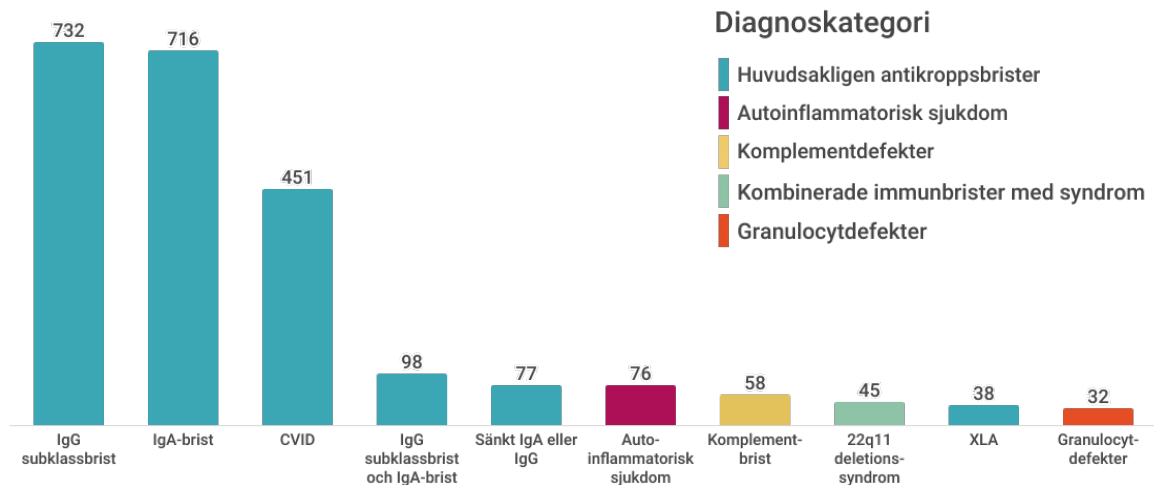


Diagnoser

Fördelning enligt IUIS klassifikation⁷. Diagrammet visa aktuella patienter per "Major Category".

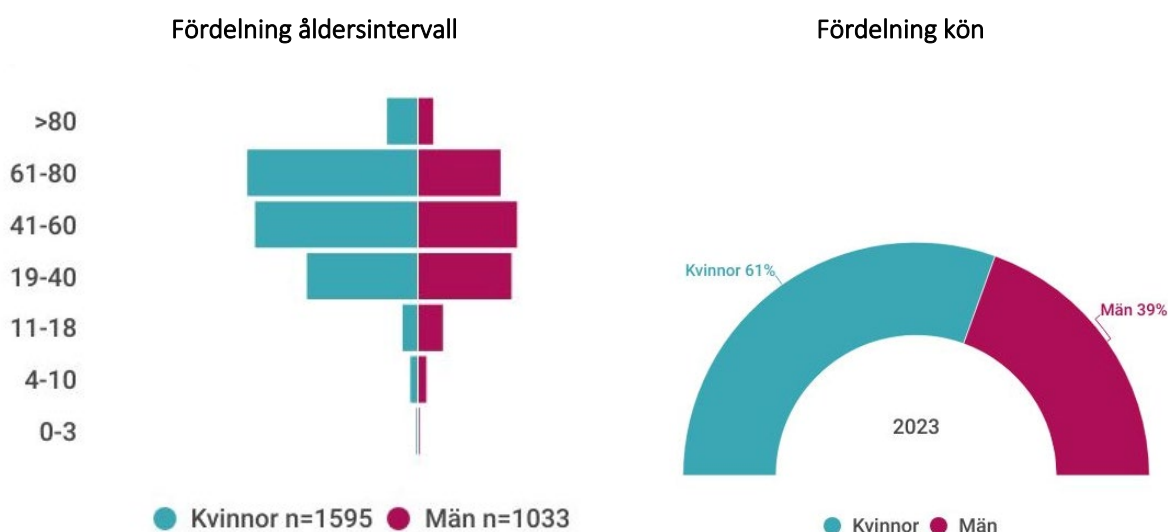


De 10 vanligaste diagnoserna 2023



⁷ IUIS: International Union of Immunological Societies

Ålder, kön – Aktuella patienter under 2023, alla diagnoser



Provtagningar

Immunologiska prover

Antal registrerade analyser per år.

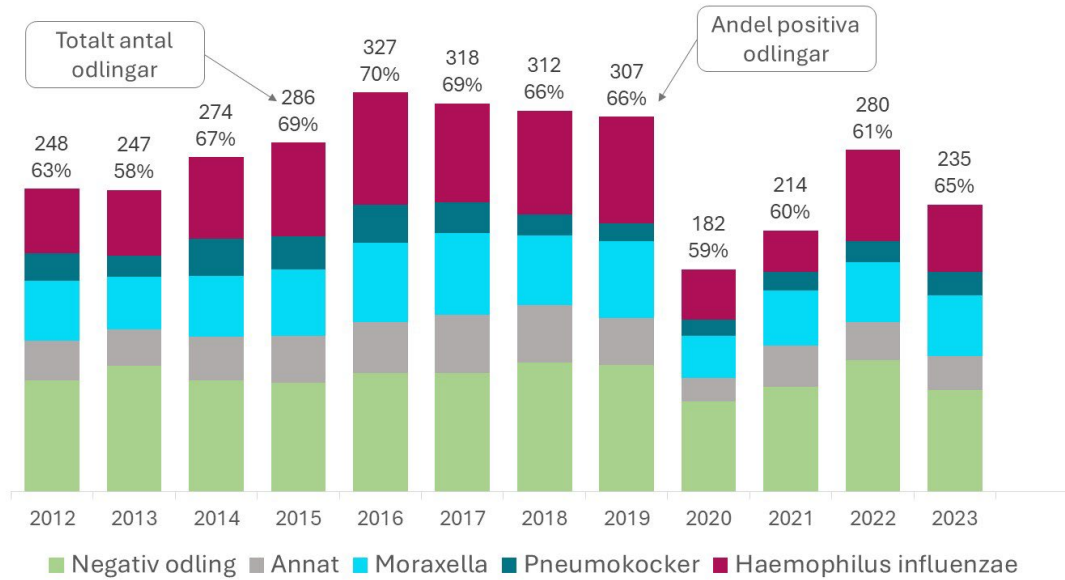
Analys	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023
S-IgA	1 492	1 425	1 387	1 570	1 654	1 575	1 421	1 639	1 636	1 224
S-IgG	1 619	1 653	1 617	1 775	1 917	1 825	1 662	1 907	1 828	1 405
S-IgM	1 474	1 413	1 378	1 564	1 645	1 566	1 424	1 619	1 635	1 225
S-IgG1	753	712	647	776	788	754	574	547	636	465
S-IgG2	753	721	647	776	788	753	574	546	635	466
S-IgG3	755	720	646	775	784	751	576	545	637	466
S-IgG4	482	481	477	578	627	614	478	483	583	442
CD3	161	174	236	201	216	232	224	223	213	178
CD4	153	169	226	184	201	237	219	223	213	180
CD8	151	169	225	177	199	224	216	217	207	176
CD19	158	169	233	195	209	230	251	253	216	248
CD56	147	159	208	183	202	216	241	246	208	239
Aktiverade B-celler		1	74	45	52	66	74	55	58	68
Switchade minnes B-celler		2	77	51	59	71	77	55	59	71
Transitionella B-celler		1	72	42	49	60	74	54	56	66
Naiva CD4+ T-celler		2	78	42	52	75	81	62	71	75
Regulatoriska CD4+ T-celler			77	38	49	58	74	59	68	69

Undersökningar

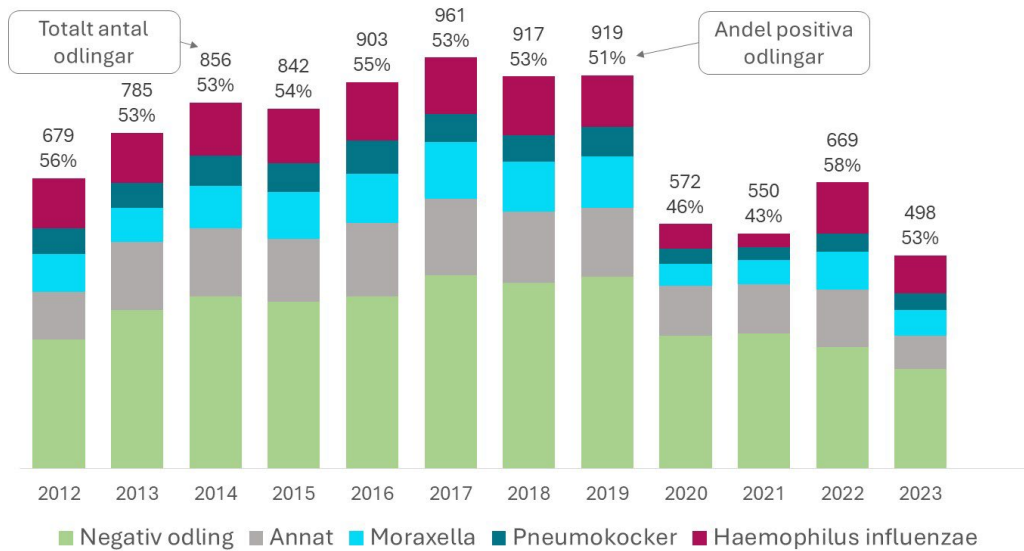
Bakterieodlingar

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

Luftvägsodlingar COVID och XLA



Luftvägsodlingar övriga patienter



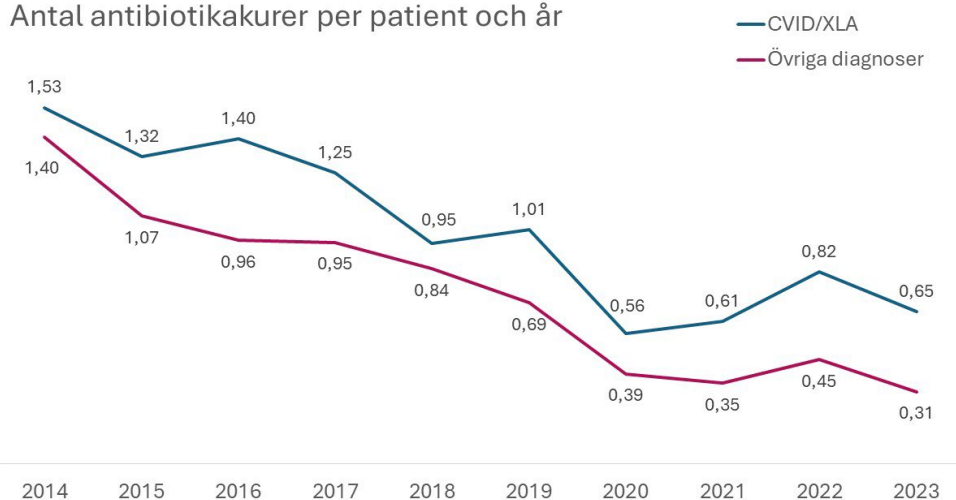
Behandling

Antibiotikabehandling

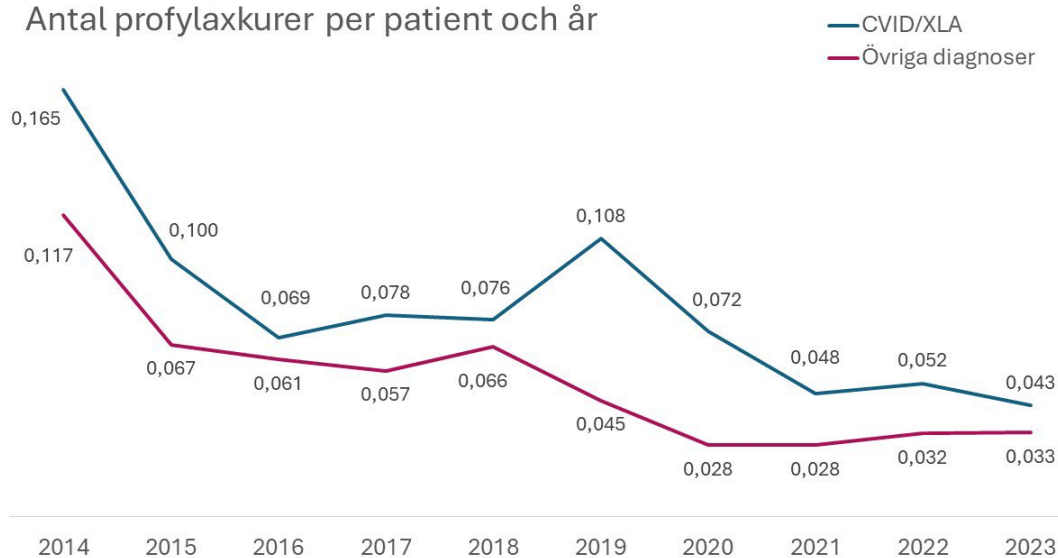
Diagram 1: Antal insatta antibiotikakurer med indikation luftvägsinfektion per patient och år. En kur definieras som ett datum för insättning under året. Långtids-/profylaxbehandlingar samt andra indikationer är exkluderade.

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

Antal antibiotikakurer per patient och år



Antal profylaxkurer per patient och år



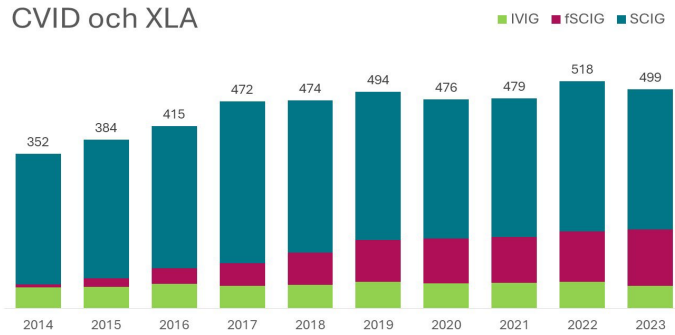
Immunglobulinbehandling

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

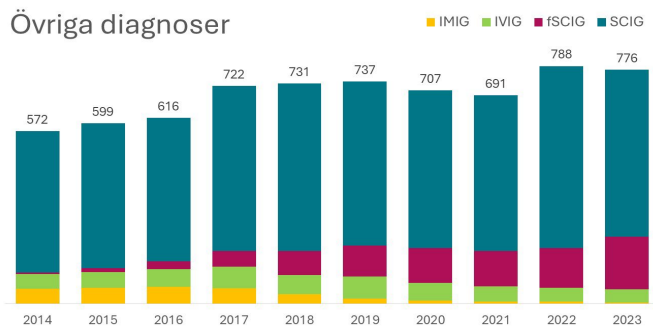
Andel som får behandlingen

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

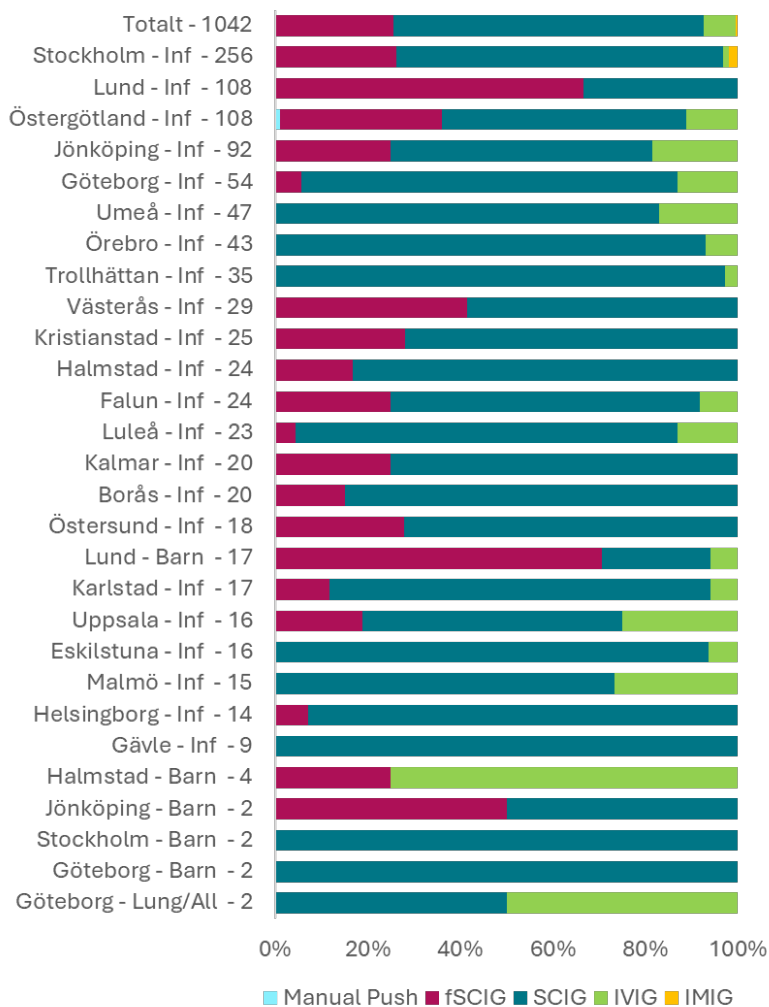
CVID och XLA



Övriga diagnoser



Antal immunglobulinbehandlade patienter per klinik samt fördelning per administrationssätt 2023, alla diagnoser.

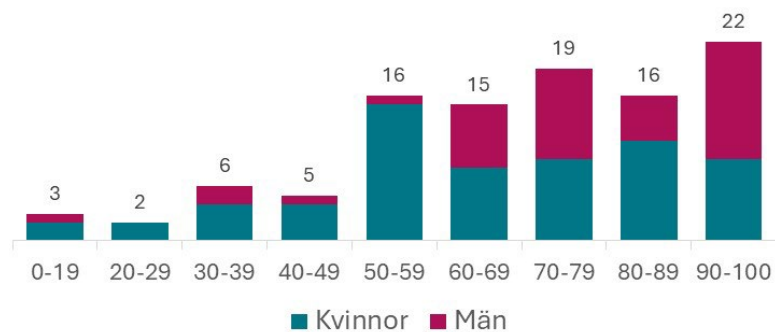


PROM – Självskattat hälsostatus EQ-5D

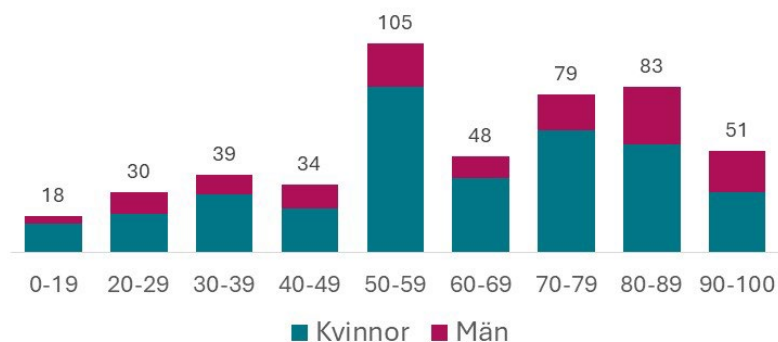
Totalt 487 patienter (104 med CVID/XLA) har registrerat EQ5D – Självskattat hälsostatus via Hälsodagboken. Ju högre poäng desto bättre självskattad hälsostatus. Maximalt värde: 100.

Redovisningen gäller patienternas senaste registrerade värden under 2023.

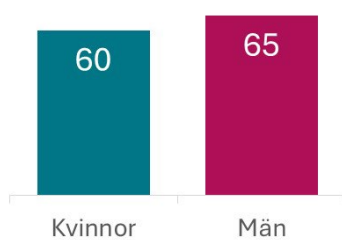
Senaste EQ5D-VAS, CVID och XLA
Antal patienter per VAS-intervall



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



EQ5D-VAS, medelvärde, CVID och XLA
Senaste värdet



EQ5D-VAS, medelvärde, Övriga diagnoser
Senaste värdet

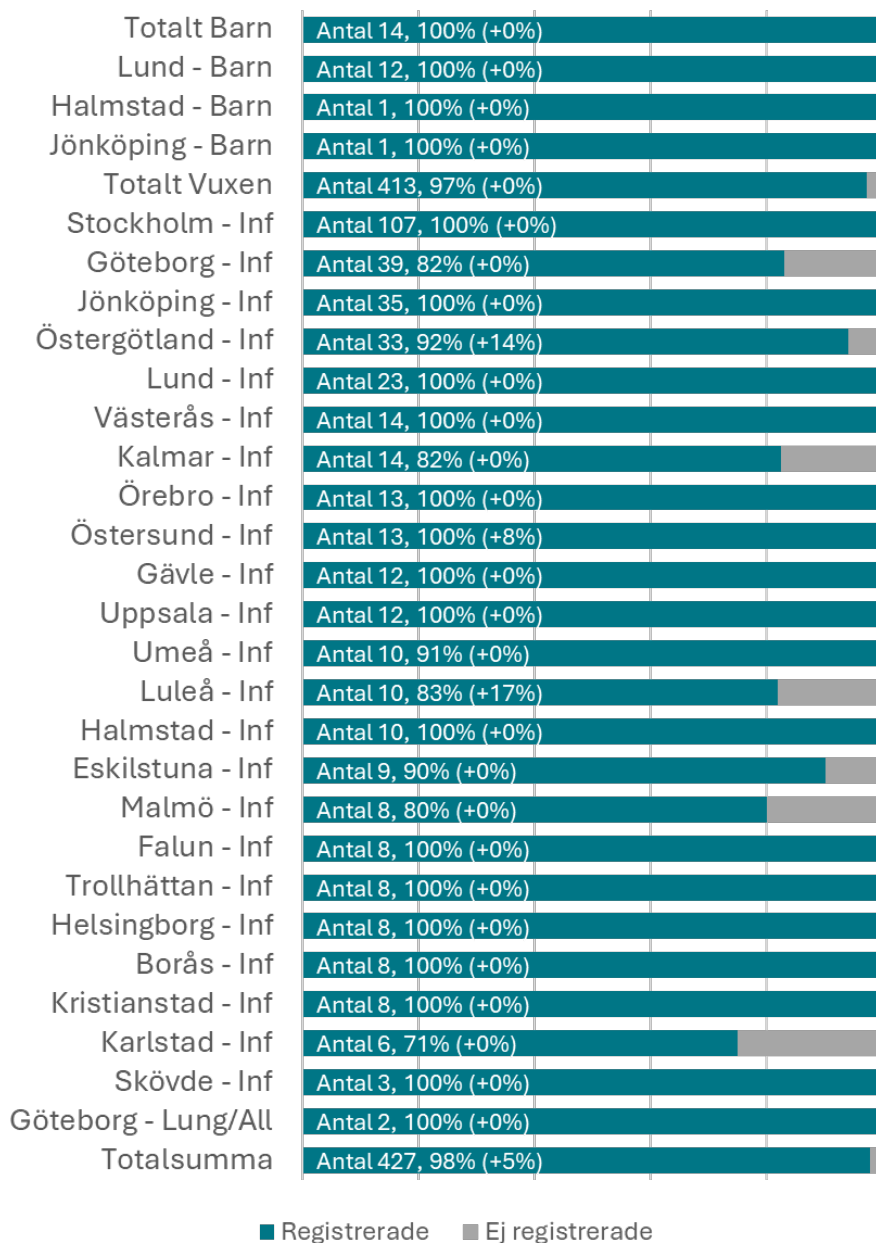


Resultat CVID

Täckningsgrad – CVID

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.

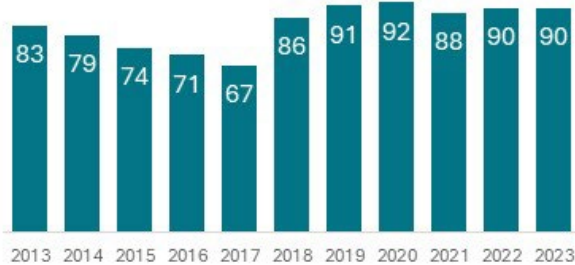
Täckningsgraden nationellt beräknas till nu till 98%.



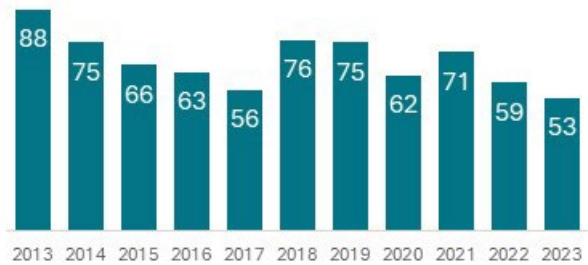
Registreringsgrad – CVID

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

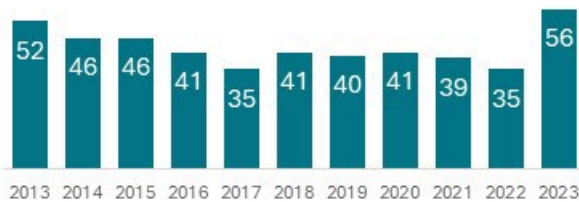
Andel (%) med registrerad immunglobulinbehandling



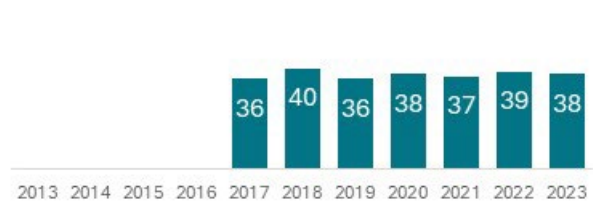
Andel (%) med registrerat S-IgG-värde ej äldre än 15 månader



Andel (%) med registrerat FEV1-värde ej äldre än 4 år



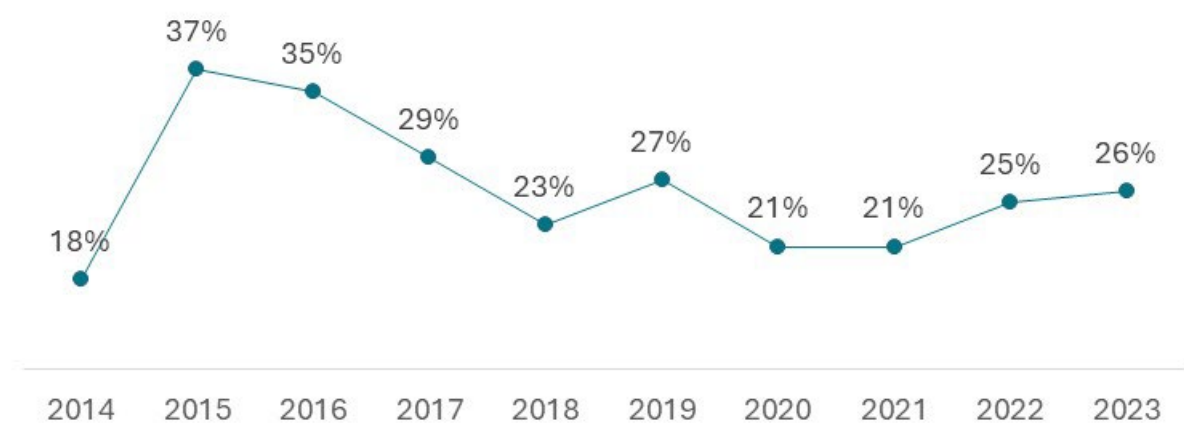
Andel (%) med registrerat värde för organmanifestationer



S-IgG-värde – CVID

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

Andel av CVID med senaste värde för S-IgG <6,7 g/L

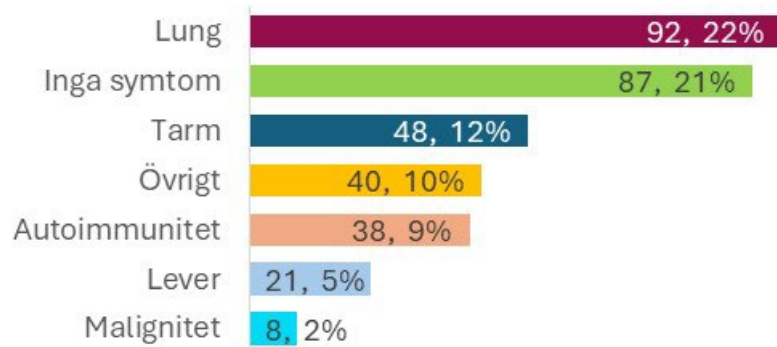


Organmanifestationer vid COVID

Drabbade organsystem. Antal patienter samt andel som drabbats av komplikation i respektive organsystem redovisas. Totalt 184 unika patienter. Enskilda patienter kan ha flera organmanifestationer.

Drabbade organsystem

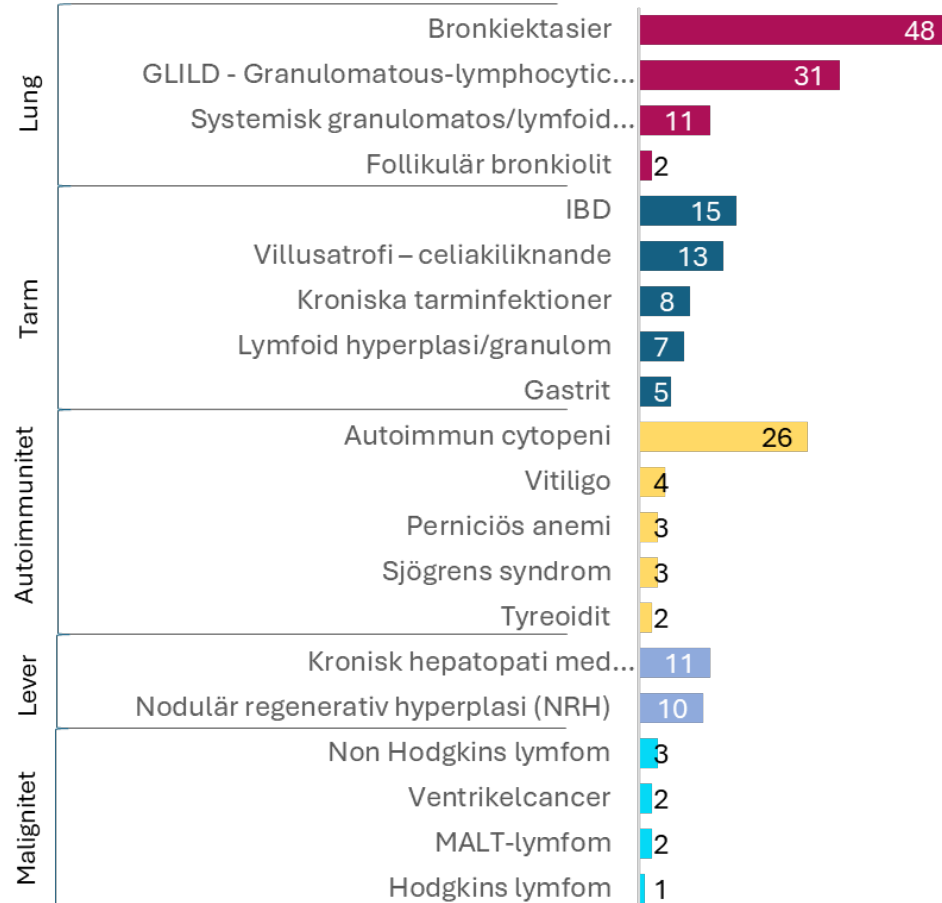
Antal och andel av aktuella patienter



Uppdelat i diagnoser

Antal patienter.

Organmanifestationer – Antal patienter



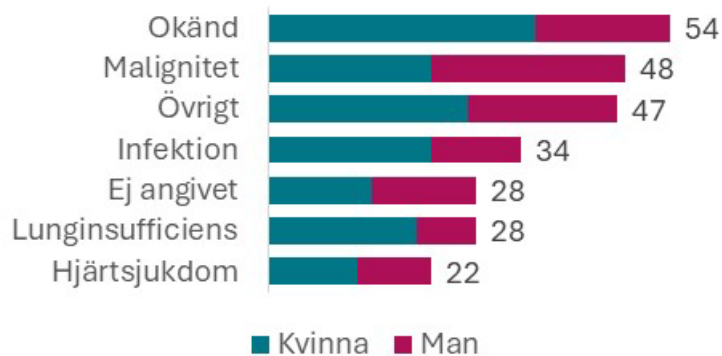
Avskrivna och avlidna

Totalt 1245 patienter (alla diagnoser) är inaktiva i registret.

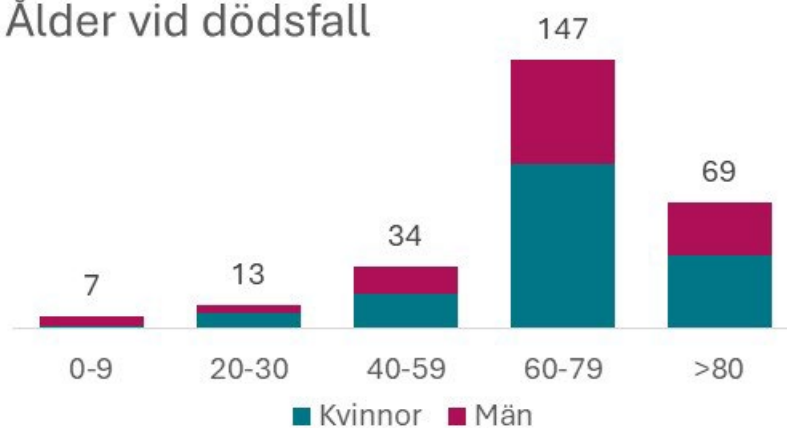
Antal avskrivna - Orsak



Dödsorsak



Avlidna – Ålder vid dödsfall



Datakvalitet

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

- Logiska kontroller i samband med inmatning, t ex:
 - Variabeln är angiven med rätt format, typ och längd
 - Det inmatade värdet ligger inom bestämda gränser
 - Vid införande av nya variabler undersöks om dessa kan ha logiska kontroller kopplade
- Kontroll av datakvalitet via kvalitetsmodulen som visar
 - Saknade data
 - Felaktigt registrerade data
 - Data som bör kontrolleras
- Manuell sökning av orimliga värden
 - T ex orimligt hög behandlingsdos i relation till vikt, registrering av fler liknande diagnoser för samma patient etc. Sökning efter dubletter. Manuell kvalitetskontroll inför datauttag
 - Innan datauttag sker för forskningsstudier eller rapporter görs kvalitetskontroll av data för de valda variablerna.
 - Sökning efter dubletter
- Innan nya funktioner tillkommer valideras dessa.
- Kvalitetssidorna är kompletterade med en sida för redovisning av datakvalitet:
 - Saknade data
 - Felaktiga registreringar
 - Data som bör kontrolleras. Möjlighet att flagga värden som är kontrollerade och korrekta.
- Nya sidor under kvalitet som visar i vilken omfattning resultat- och processmått uppfylls för kliniken jämfört med nationella resultat.
 - Resultat kan väljas utifrån datum.
 - Jämförelse kan göras med nationella resultat.
- Kvalitetssidorna kommer att fortsätta utvecklas.

Validering

- Valideringsplan finns.
- Under 2022 och 2023 pågick validering mot källdata på kliniknivå. Klinikerna fick i uppdrag att genomföra validering enligt ett protokoll med redovisning till registret. Rapport ska skrivas.

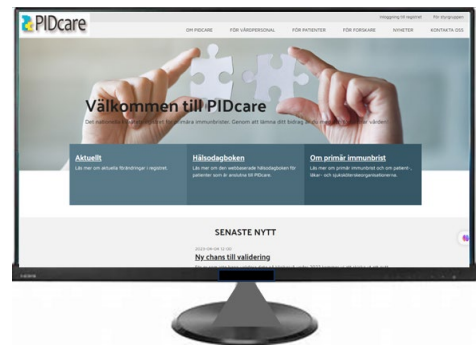
Hemsidan

PIDcare.se

Vi har fortsatt arbeta med att förbättra innehållet, i år främst vad gäller att förenkla för användarna att ta fram statistik och data som visar uppfyllelse av kvalitetsmåten.

För forskare har det tillkommit en sektion där ansökningsprocessen beskrivs. Här finns även variabelista samt ansökningsblanketter för datauttag.

Informationen om GDPR har uppdaterats.

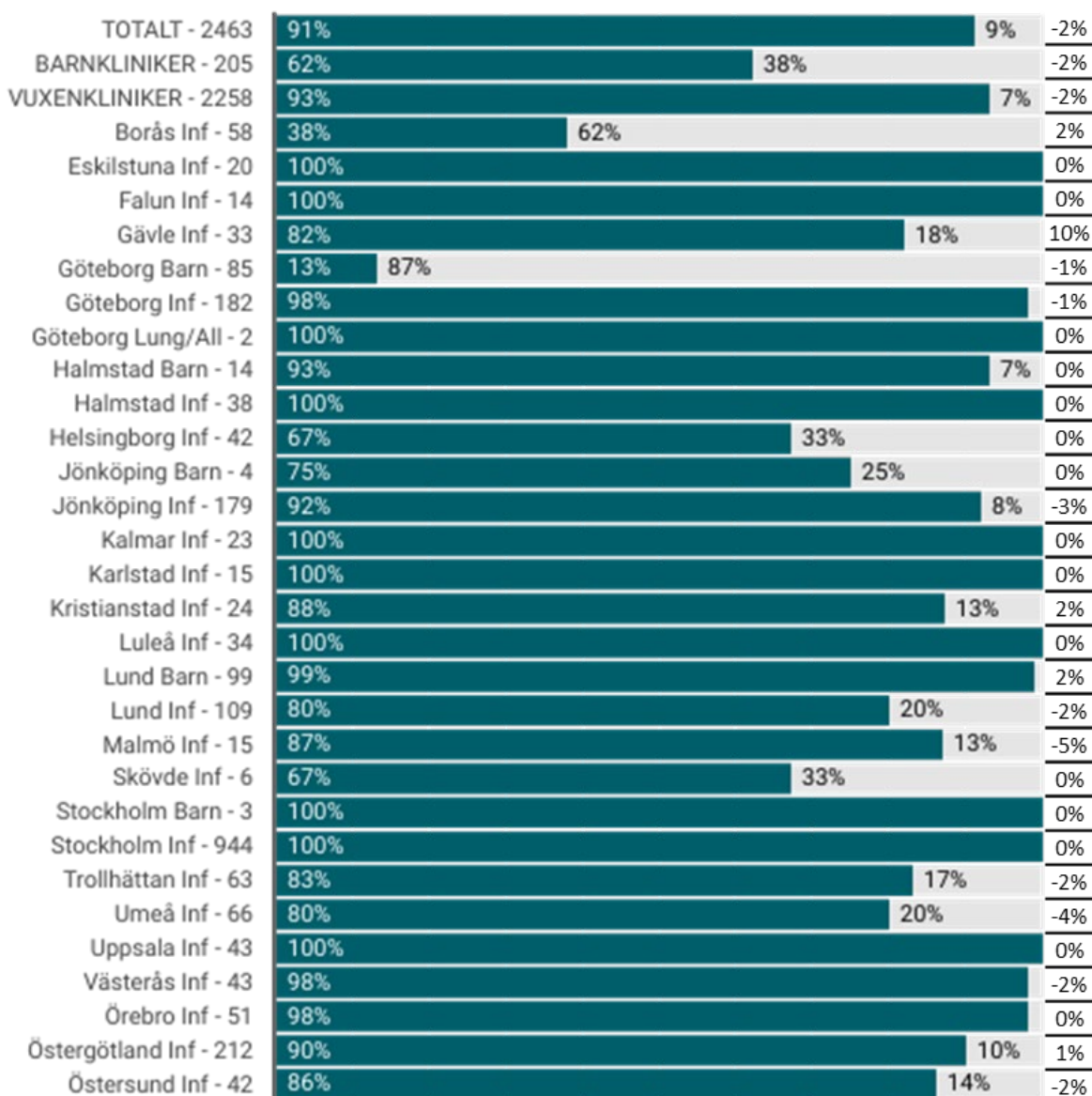


Bilaga 1: Processmått – Redovisning per klinik

Andel patienter i PIDcare där diagnos är registrerad

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

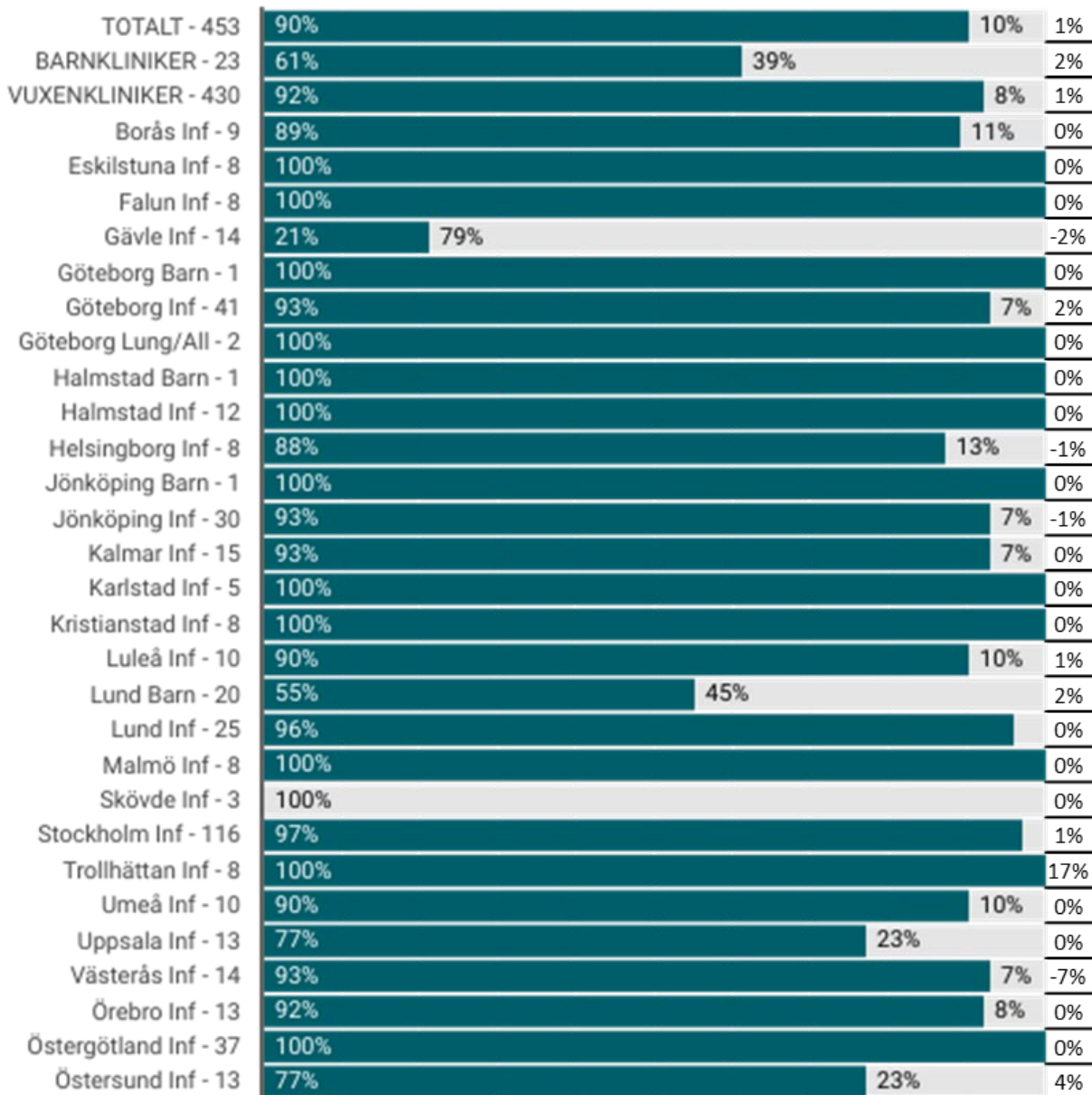
I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



Andel med registrerad immunglobulinbehandling

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

I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.

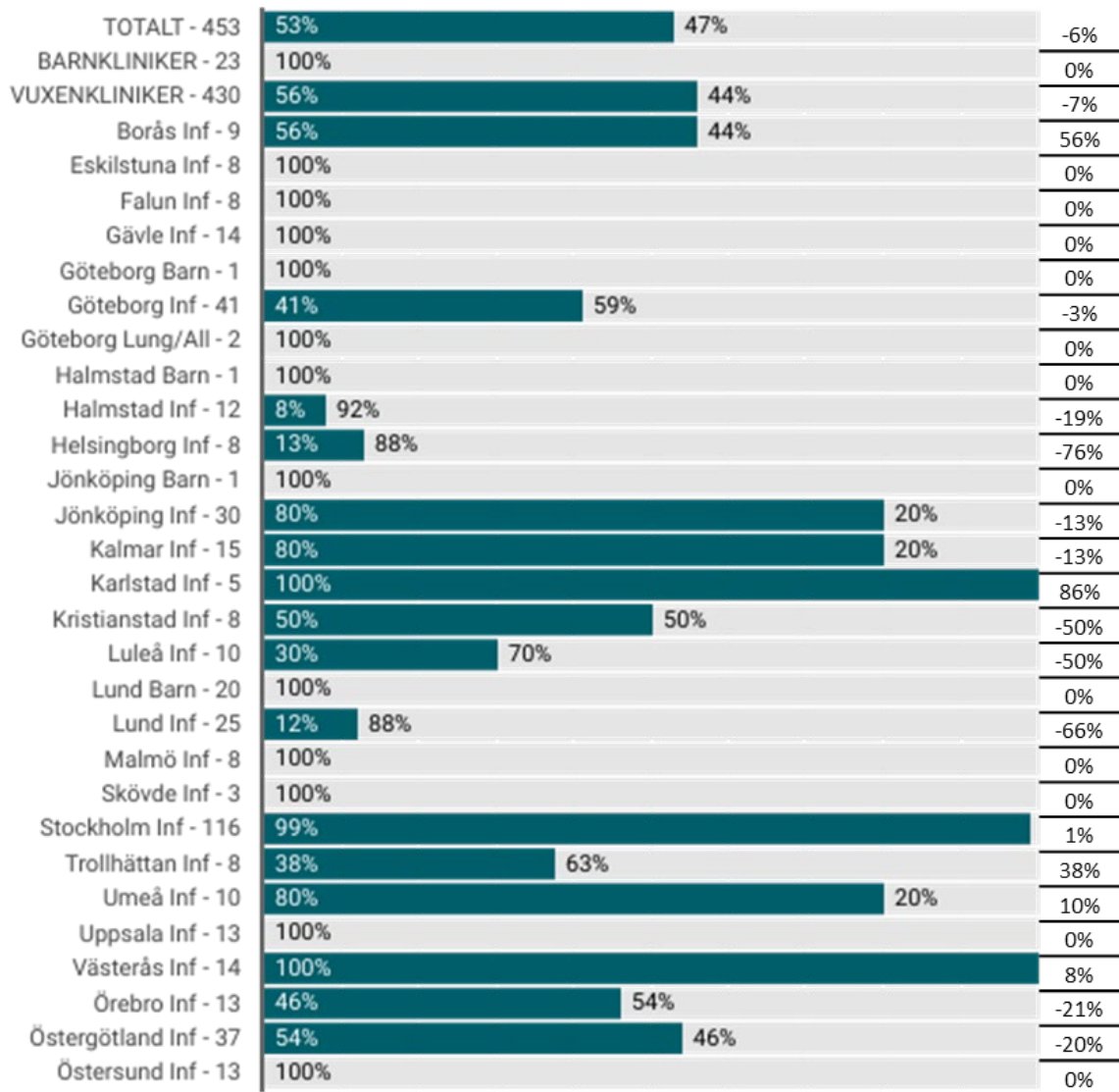


Andel med S-IgG-värde ej äldre än 15 mån (CVID, XLA)

Andel patienter med CVID eller XLA där senaste IgG-värde inte är äldre än 15 månader. Vid behandlingskrävande antikropsbrist följs IgG-värdet för att säkerställa att behandlingsdosen är optimal.

Målvärde: högt (CVID, XLA 95%)

I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.

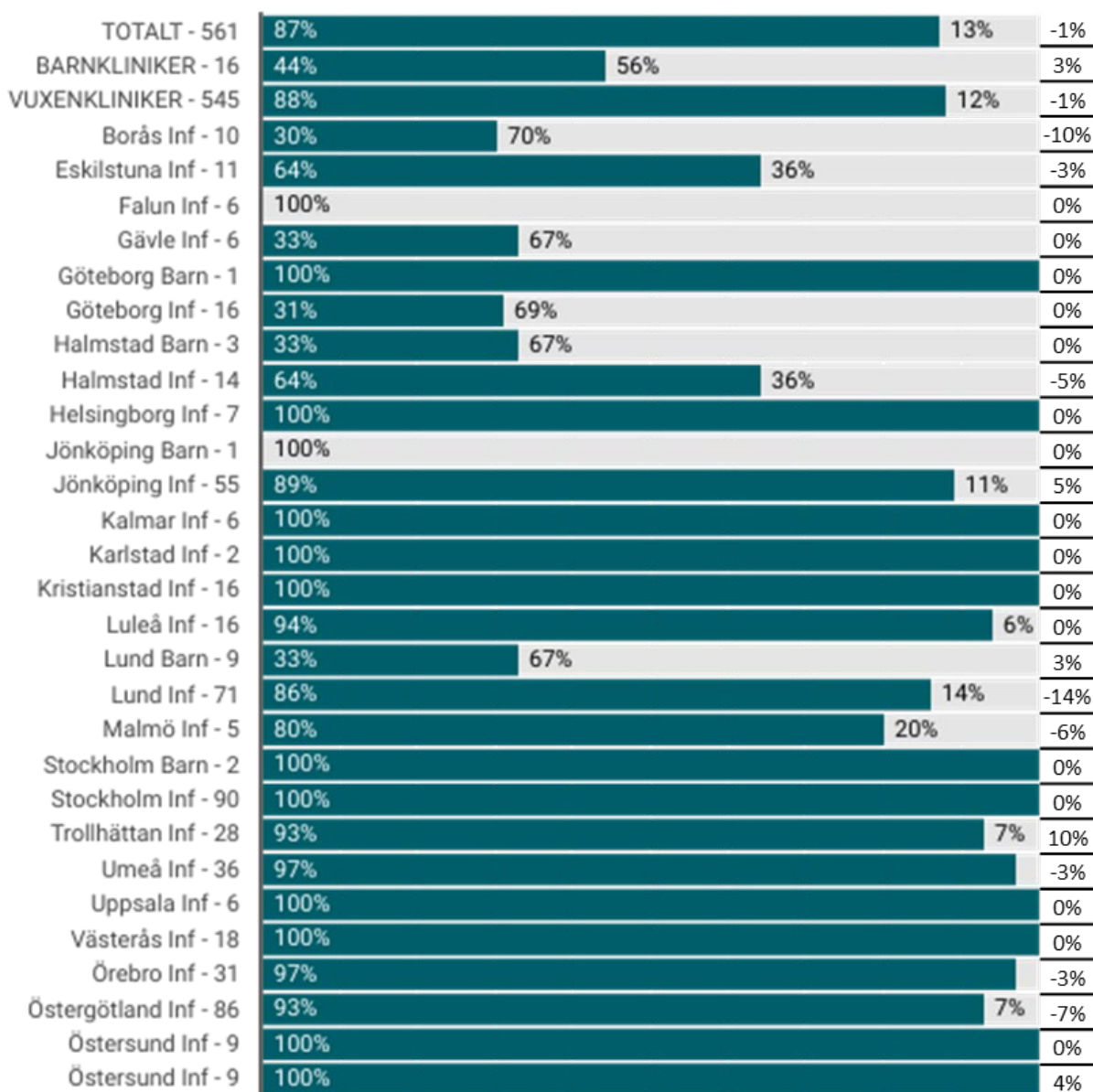


Andel med registrerat S-IgG-värde (övriga diagnoser)

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

Målvärde: högt

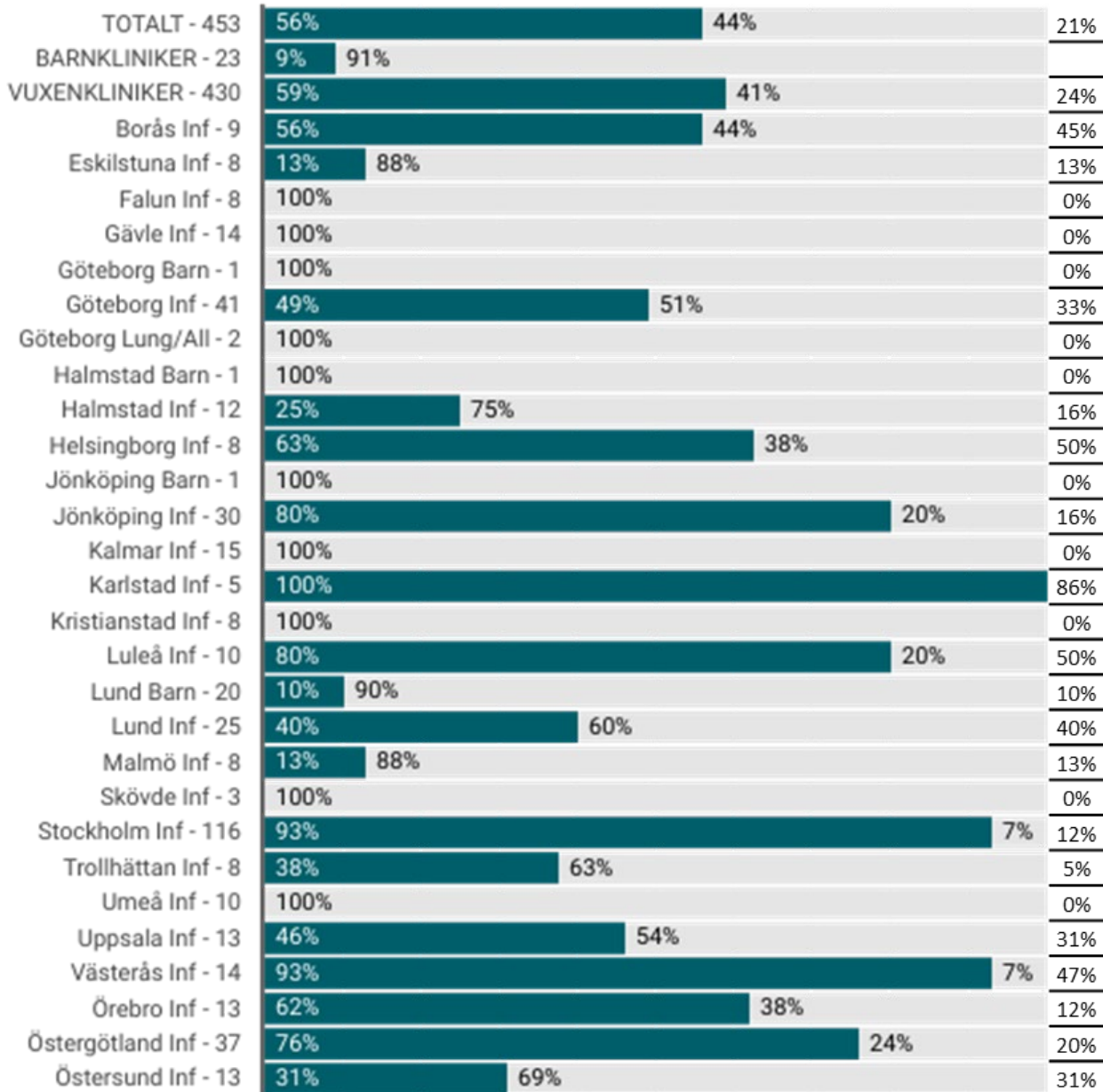
I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



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

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

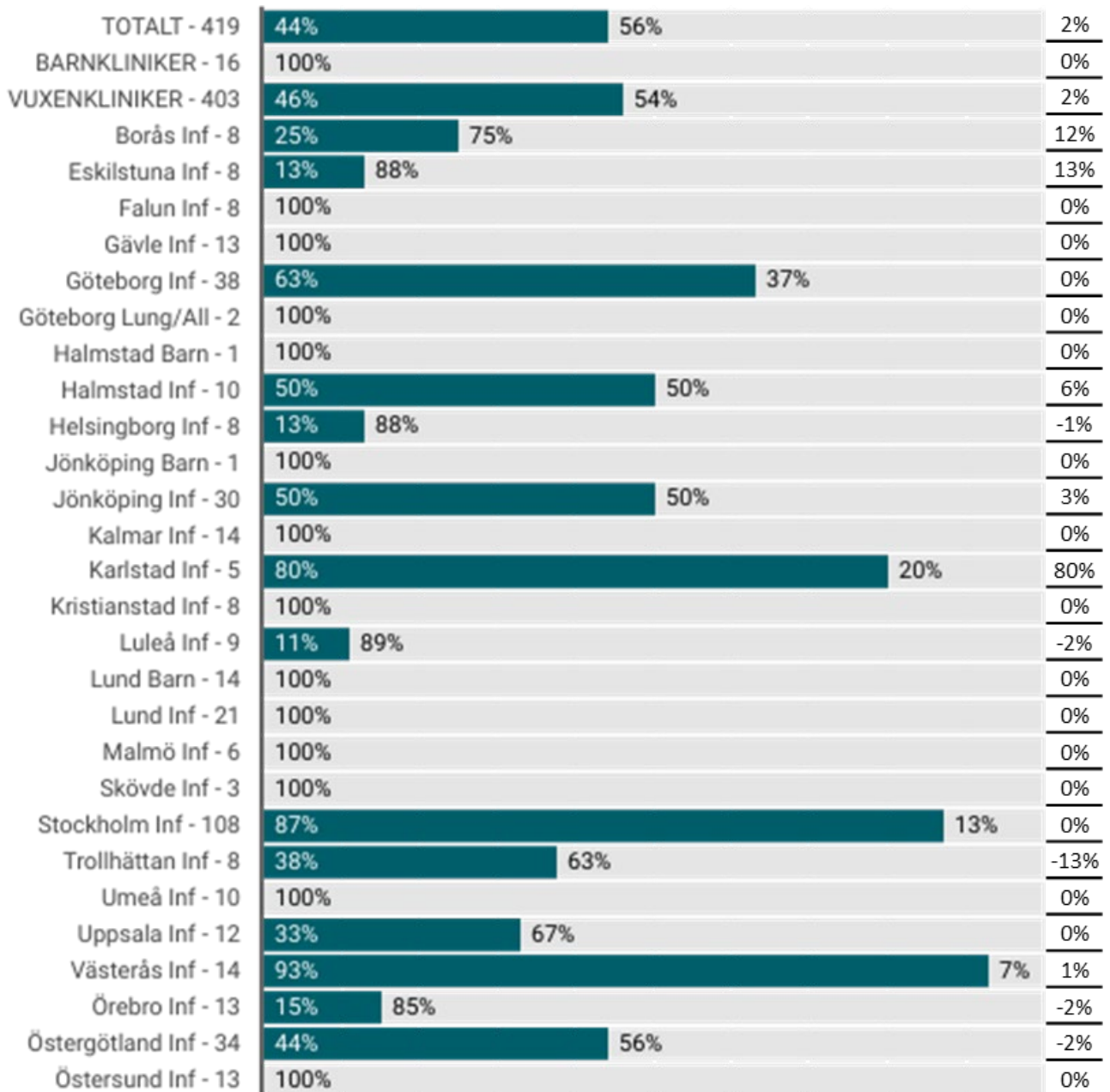
I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



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

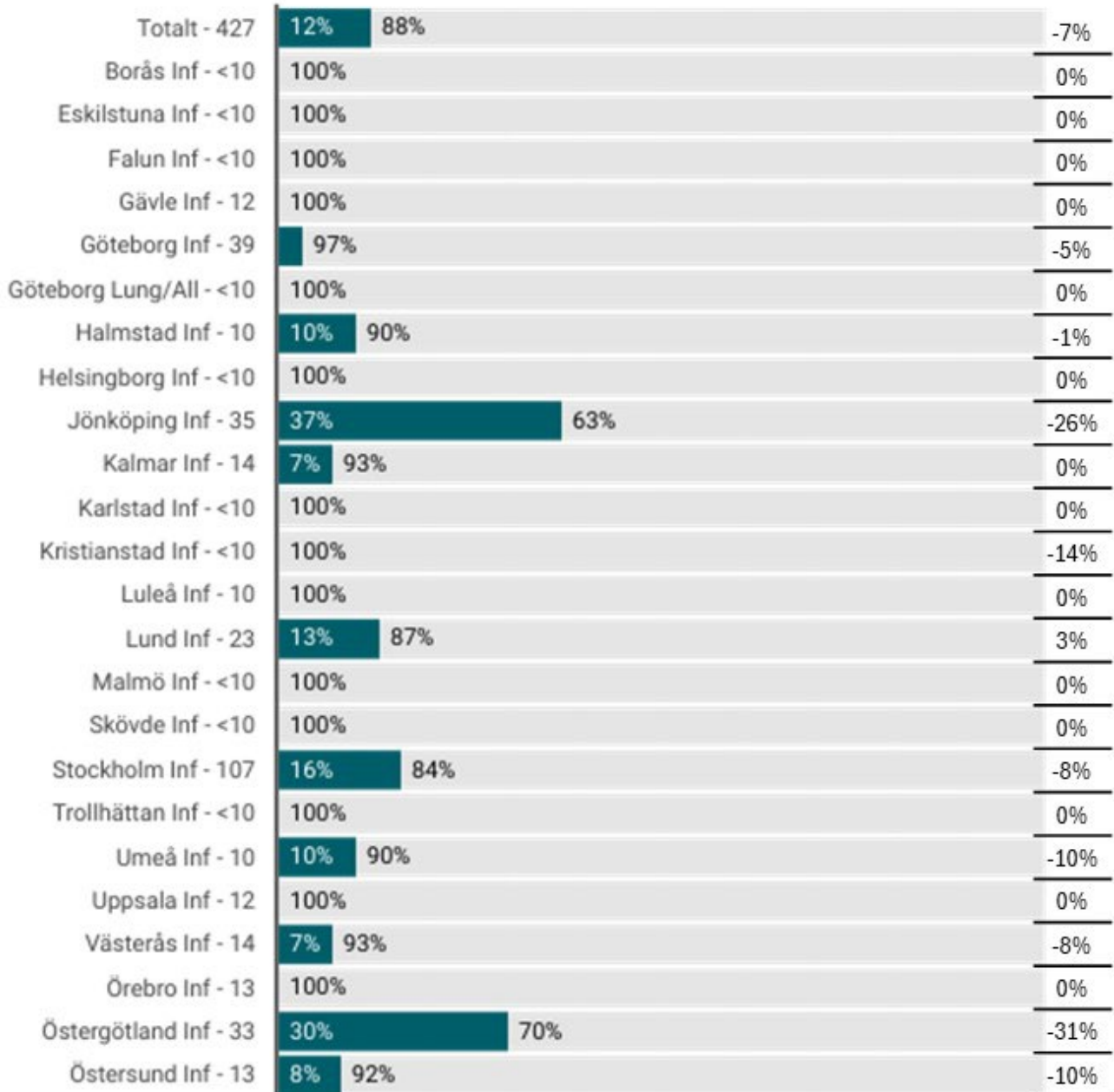
I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



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.

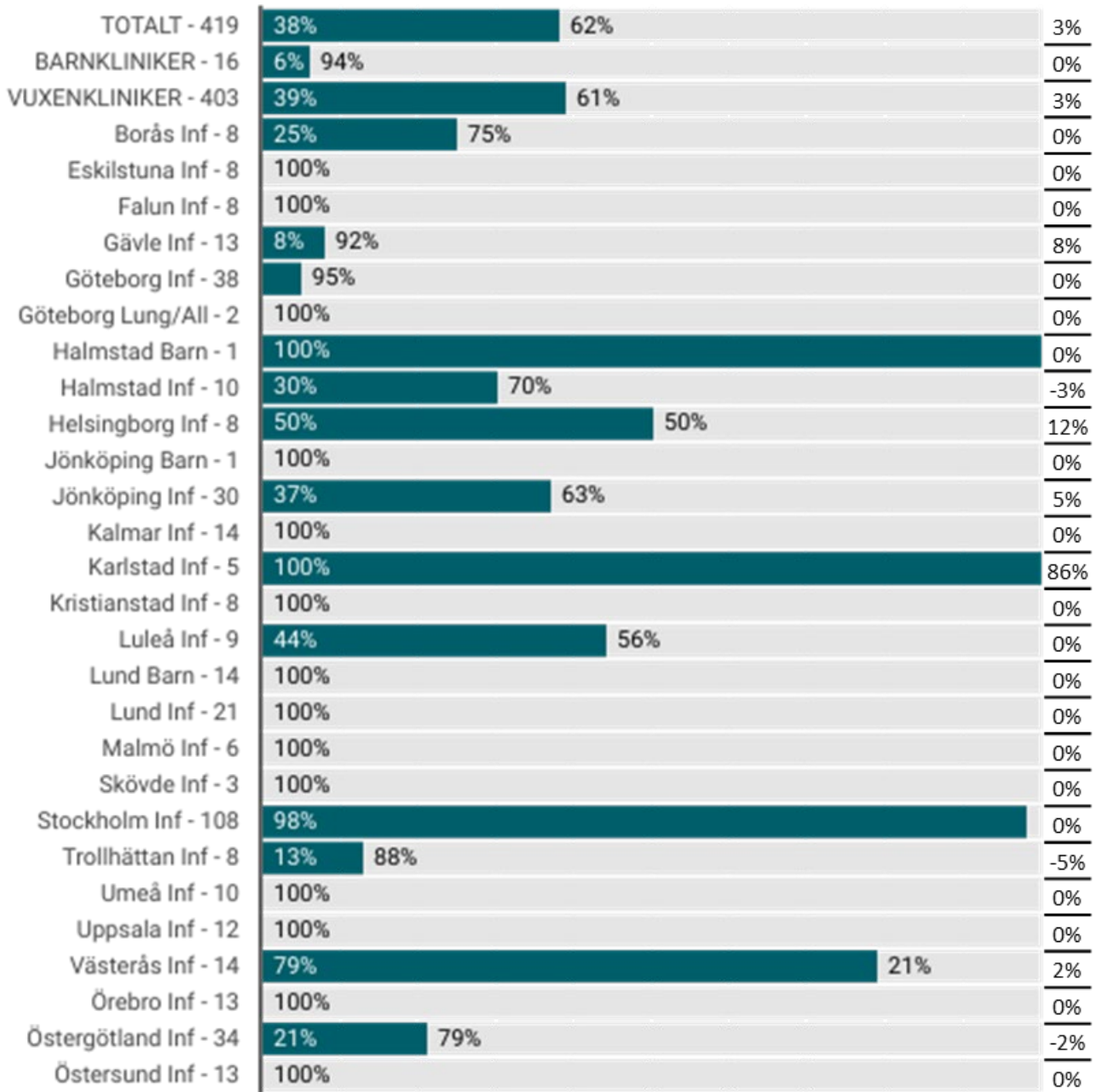
I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



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:** denna redovisning är inte helt korrekt då inte alla immunologlaboratorier svarar ut analyserna på samma sätt vilket gör att vissa kliniker inte kan registrera dessa värden. Arbete att standardisera svaren från olika laboratorier pågår.

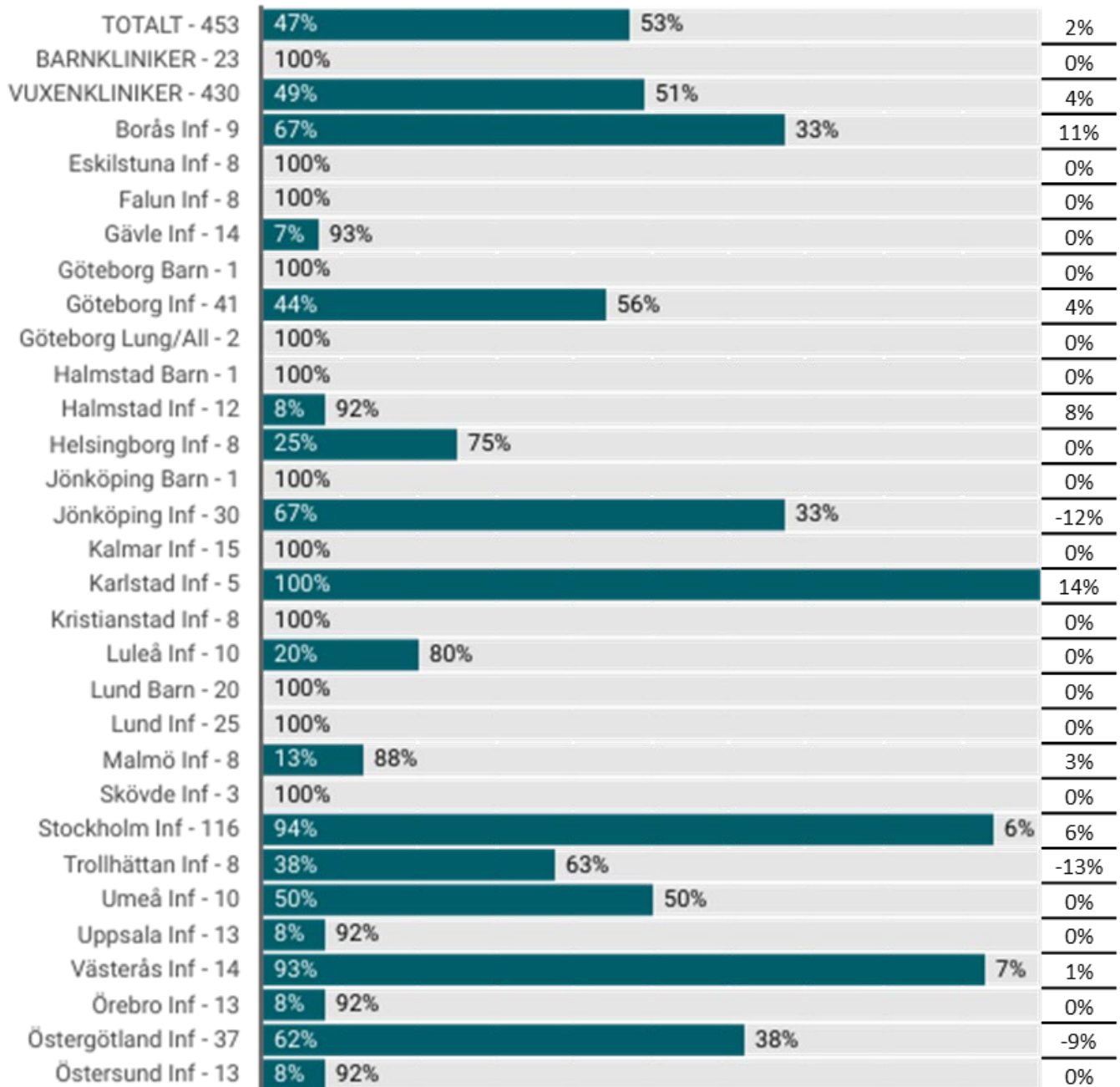
I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



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.

I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.

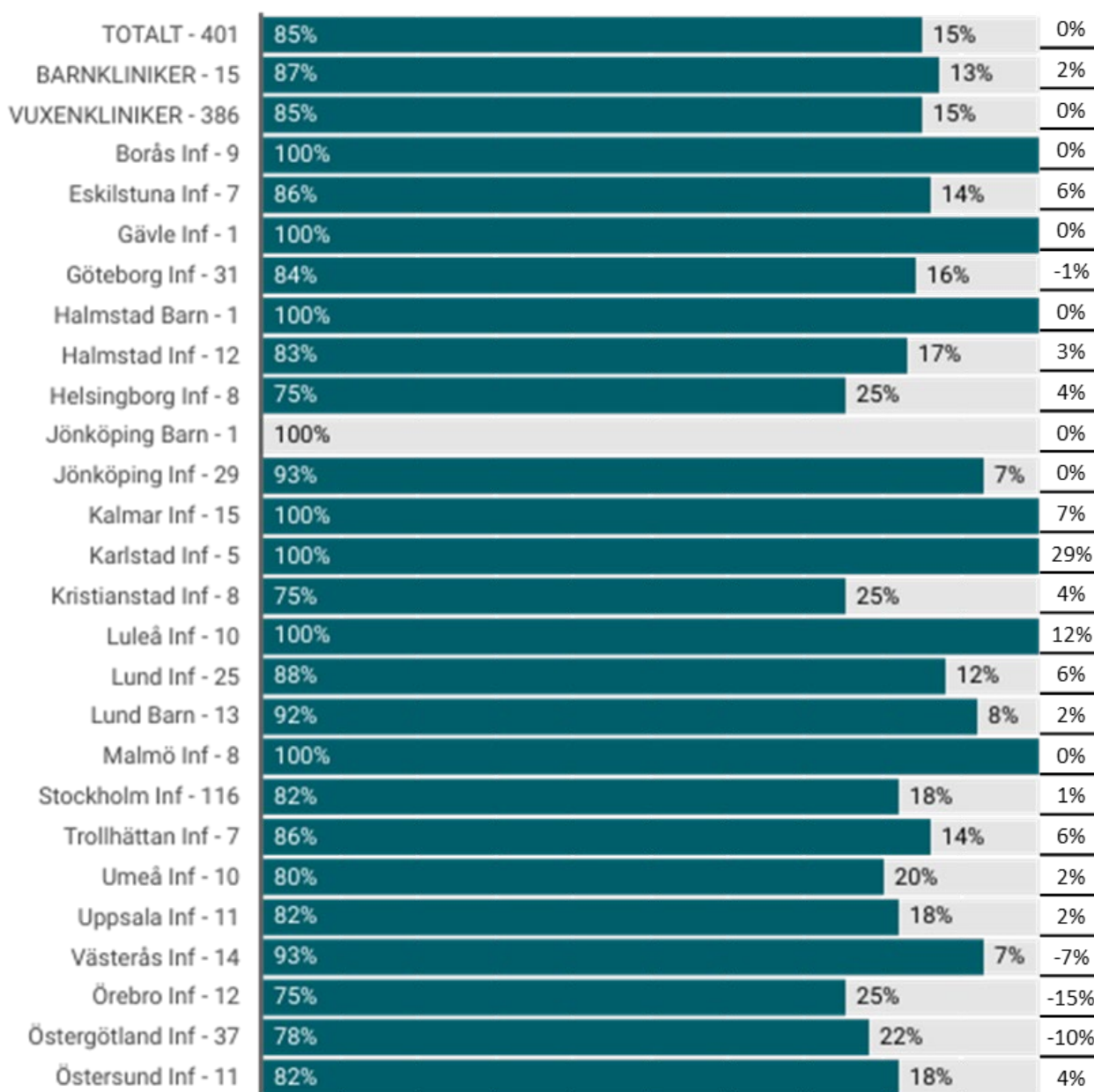


Bilaga 2: Resultatmått – Redovisning per klinik

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

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

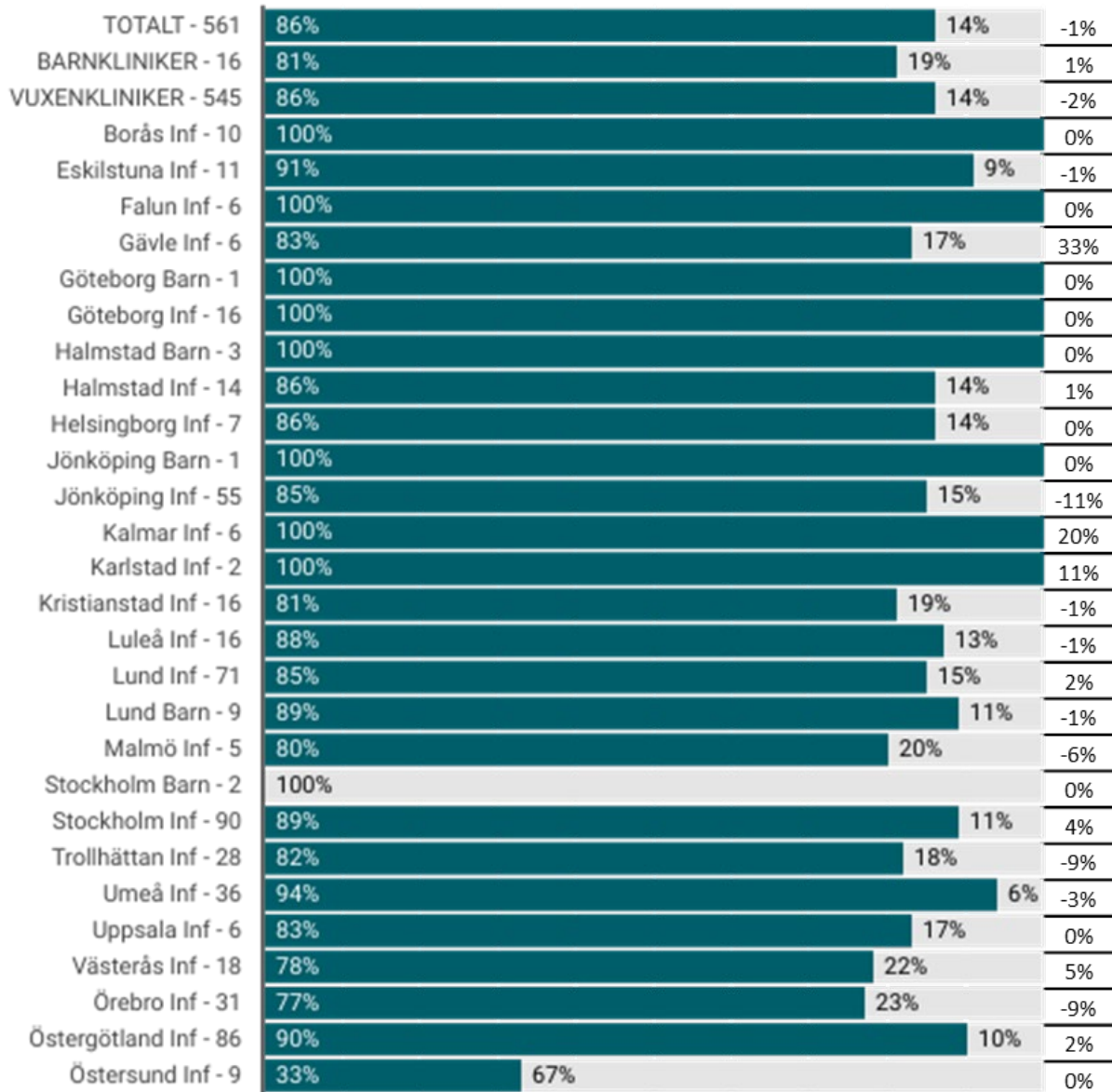
I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



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

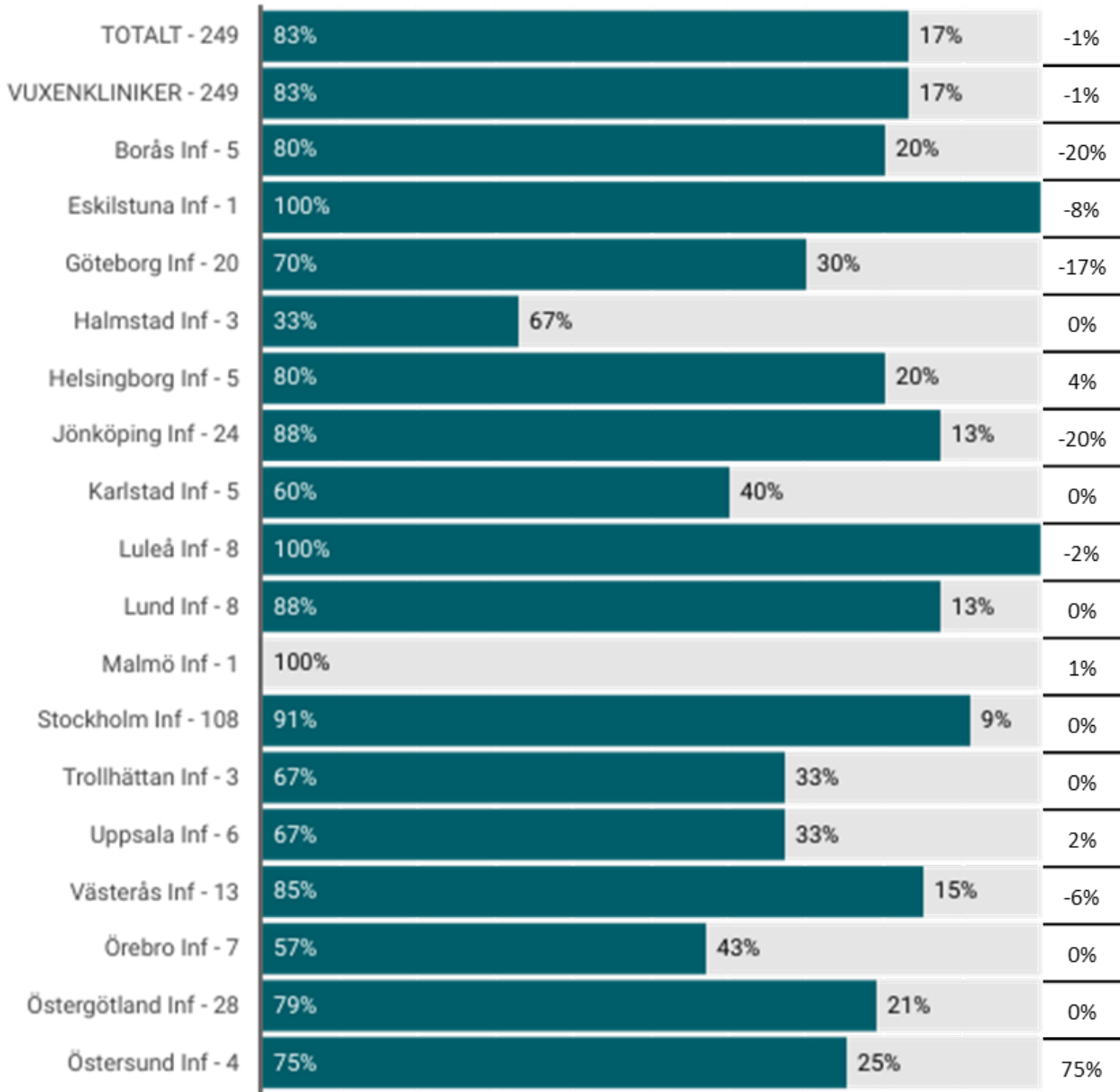
I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



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

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

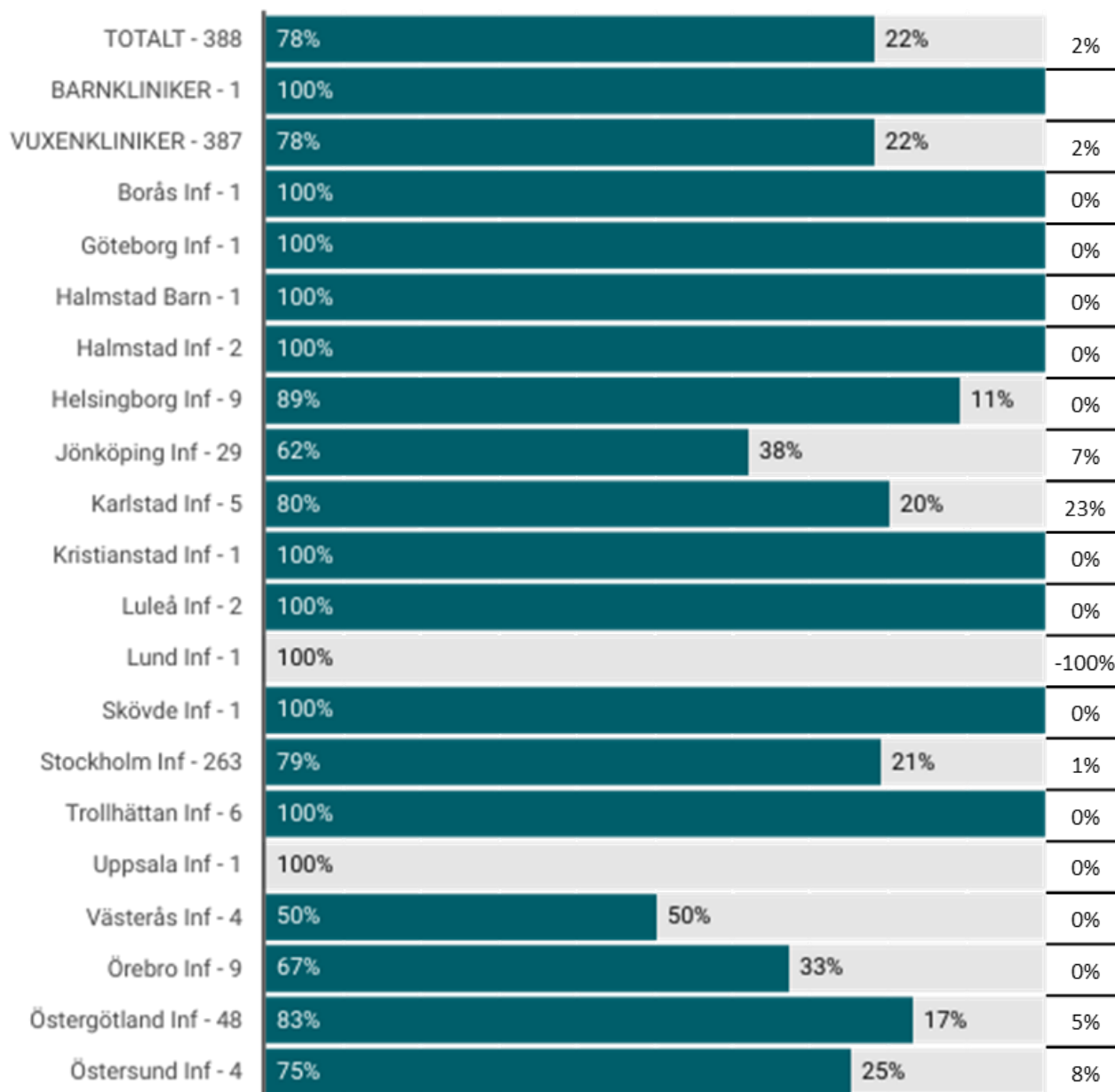
I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



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

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

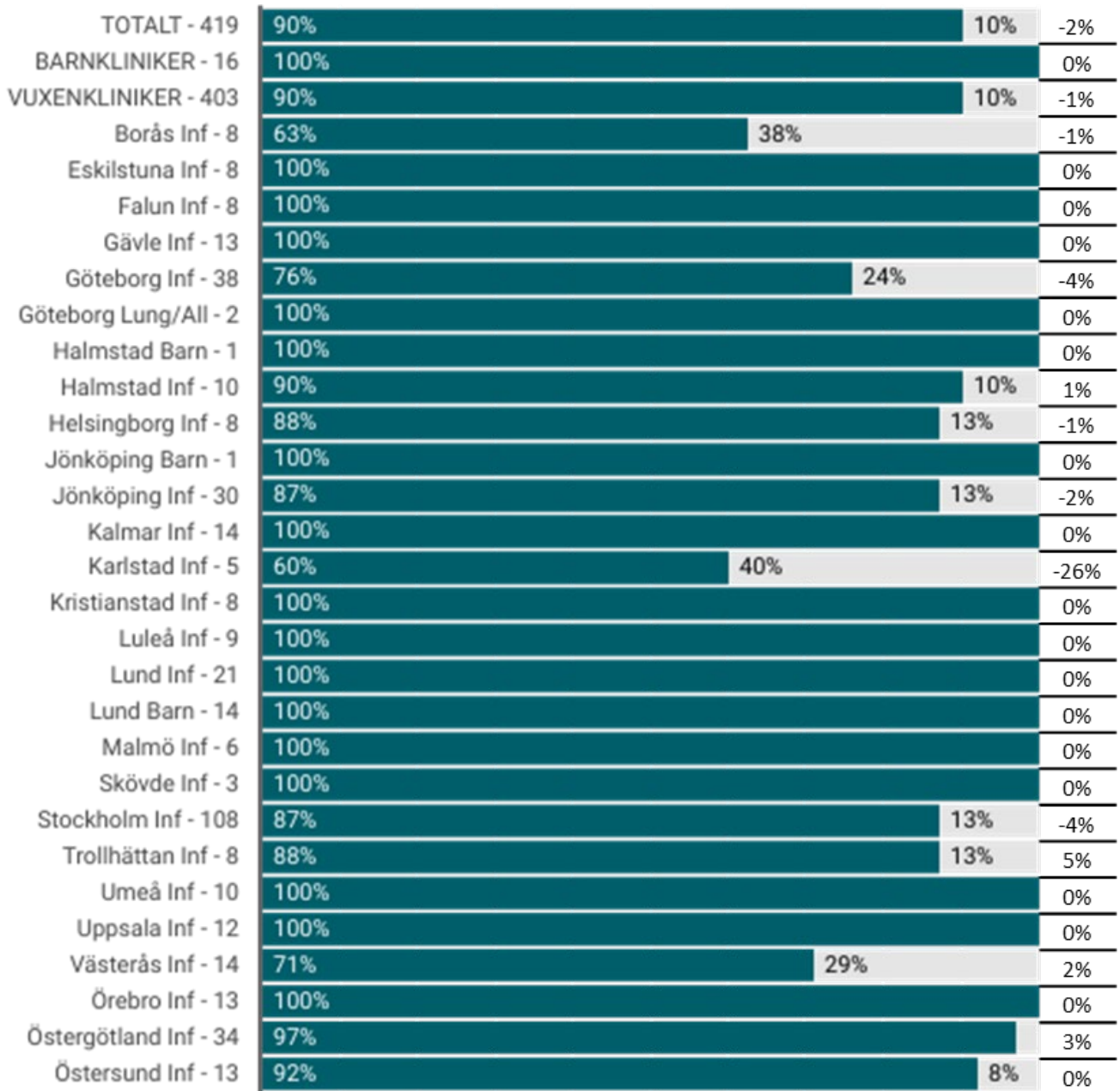
I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



Andel som ej utvecklat bronkiektasier efter fastställd immunbristdiagnos (CVID)

Målvärde: högt

I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.

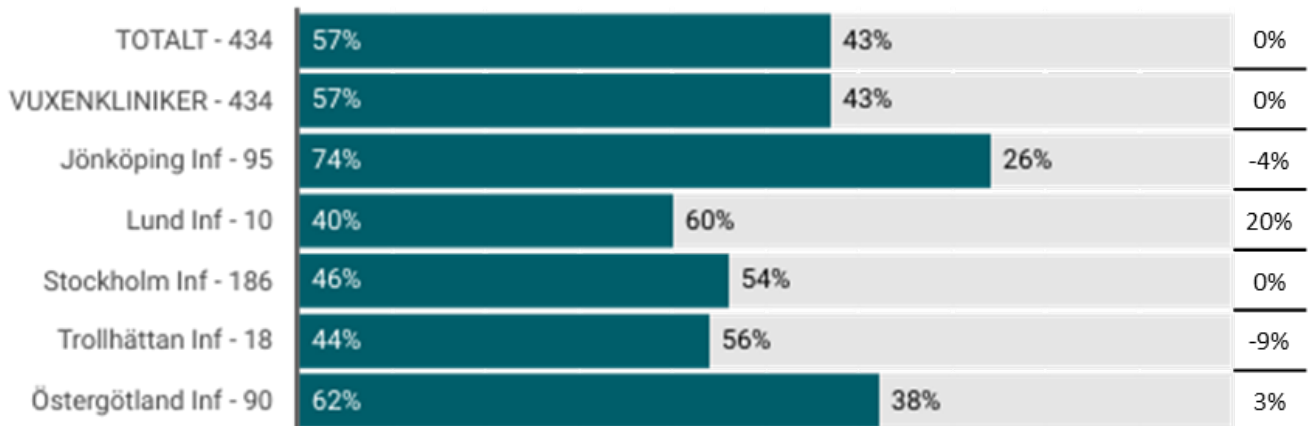


Andel med EQ5D-vas >60

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

Redovisas för kliniker där fler än 10 patienter rapporterat.

I diagrammet anges kliniknamn, det totala antalet patienter på kliniken som ingår i kvalitetsmättet, andel som uppfyller kvalitetsmättet samt förändring sedan föregående år.



Bilaga 3: Certifieringsnivåer: Uppfyllelse av kriterier

Kandidatnivå

Kriterium	Upp- fylls	Kommentar
a. Hög relevans som nationellt kvalitetsregister.	Ja	
b. Godkännande av en centralt personuppgiftsansvarig myndighet, CPUA.	Ja	CPUA: Region Jönköping län
c. Registerhållare och styrgrupp är utsedda tillsammans med CPUA	Ja	
d. Etablerad samverkan med Regionalt registercentrum eller Regionalt cancercentrum	Ja	RCSO, 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 COVID, XLA och SCID. Täljare: Antalet patienter med ovanstående diagnoser som finns registrerade i PIDcare och har varit aktuella under året. Tidigare avlidna/avskrivna ingår inte i beräkningen. Nämnare: Det faktiska antalet patienter med respektive diagnos som följts under året på de specialistkliniker som har hand om patienter med primär immunbrist i respektive region.
i. Beskrivning finns framtagen för beräkning av process- och resultatmått	Ja	Registret har definierat åtta processmått och fem resultatmått. Beräkning gör på olika patientgrupper. Beskrivning av detta finns i registerprofilen samt i årsrapporten.
j. Kartläggning av andra närliggande register så att överlappning kan undvikas och samverkan etableras	Ja	De register som kan betecknas som närliggande är registret för infektionssjukdomar samt InfCare Hepatit/Hiv och Barnreumaregistret. Ingen av dessa register innehåller variabler som är specifika för primära immunbristsjukdomar.
k. Registret skriver verksamhetsberättelse för varje kalenderår där det framgår hur registret utvecklas	Ja	
l. Plan finns framtagen för hur registret inom två år ska uppfylla kriterierna för certifieringsnivå 3. Gäller ej register med högre certifieringsnivå.		

Certifieringsnivå 3

Kriterium	Upp- fylls	Kommentar
a. Registrering/datainsamling har påbörjats	Ja	Testat och driftsatt 2012. I grunden färdigutvecklat men eftersom värden av PID ständigt utvecklas krävs kontinuerlig utveckling av olika delar av registret för att kunna utvärdera vårdens kvalitet.
b. Mängden registreringar är tillräcklig för att verifiera funktionalitet, göra preliminära analyser, testa indikatorer och för att utveckla registret vidare	Ja	
c. Redovisning av pågående arbete med utveckling av funktioner för statistikvisningar till deltagande enheter samt öppen redovisning av resultat.	Ja	Pågående och planerat utvecklingsarbete beskrivs på PIDcare:s hemsida. https://pidcare.se/for-varbperson/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: <ul style="list-style-type: none"> • 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 kliniknivå. Varje klinik får i uppdrag att genomföra validering enligt ett protokoll med redovisning till registret. Arbete med att sammanställa rapporten pågår. • Logiska kontroller vid inmatning för vissa variabler: obligatoriska fält, variabeln är ifylld med rätt format (t ex datum, och decimaltal), det inmatade värdet ligger inom bestämda gränser (vissa lab-värden), för diagnos och behandling måste slutdatum infalla efter startdatum m m. • Manuell sökning av orimliga värden som ej fångas upp automatiskt. • Manuell kvalitetskontroll inför datauttag. • Plan finns även att validera mot externa data dvs mot Socialstyrelsens register och specialbeställda utdrag från Registerservice vid Socialstyrelsen. Detta ska påbörjas efter valideringen på kliniknivå genomförts.
e. Redovisning av hur registrets design och logiska system underlättar hög datakvalitet.	Ja	<ul style="list-style-type: none"> • 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 Organisationen, PIO, t ex: <ul style="list-style-type: none"> • 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	Uppfylls	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: <ul style="list-style-type: none"> • hur kriterierna i riktlinjerna kring utredning, uppföljning och behandling uppnåtts. Kvalitetsdata kan följas över tid. • hur kliniken i realtid (och över tid) uppfyller kvalitetsmåten. Detta ger möjlighet att identifiera förbättringsområden och bedriva kvalitetsarbeten lokalt samt följa upp resultatet av eventuella insatser. Kliniken kan även via sökverktyget ta fram resultat för alla variabler.
c. Öppen redovisning av indikatorer på registrets hemsida, i årsrapporten och värden i siffror.	Ja	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 "Värden 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 spirometriundersökningar vart 4:e år. PIDcare har lagt stort fokus på att följa upp följsamheten och återkoppla resultatet till klinikerna. Exempelvis har Stockholm, Infektionskliniken ökat andelen som kontrolleras från 58% till 81% och Örebro, Infektionskliniken från 8% till 50% på tre år. Registret har bidragit med att tydliggöra vad som ingår i riktlinjerna för utredning av patientgruppen samt hur väl klinikerna följer dessa. PIDcare:s diagnosmodul som implementerades under gör att diagnostiken blir säkrare då den är anpassad till internationell standard med kriterier för de enskilda diagnoserna med tillhörande diagnoskoder. Ett resultat som förbättrades påtagligt under 2020 och 2021 är antalet antibiotikakurer som förskrivits per patient. Antalet minskade kraftigt beroende på Covid-19 som medförde att patienter med primär immunbrist isolerade sig och att den allmänna infektionsbördan i samhället minskade. Utan registrering i PIDcare hade vi dock inte kunnat visa detta och denna kunskap kan komma att ha betydelse framöver för att studera hur beteendet påverkar sjukdomsbördan hos immunbristpatienter.
e. Identifiering av vilka mått och målvärden som är särskilt viktiga för att indikera god kvalitet inom området.	Ja	Finns definierat i process- och resultatmått, se årsrapporten eller registerprofilen. Måtten revideras i takt med att nya diagnosiska och terapeutiska metoder tillkommer. T ex kan PIDcare kartlägga hur genetisk diagnostik används (tillgången till detta varierar sannolikt stort) samt kartlägga hur övrig "precisionsmedicin" används över landet för diagnostik och behandling av immunbristsjukdomar.
f. Öppen och tillgänglig redovisning av patientrapporterade mått, om det är relevant	Ja	Redovisas i årsrapporten 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: <ul style="list-style-type: none"> • 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	<p>Se även certifieringsnivå 3d.</p> <p>Systematiskt arbete:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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	<p>Data ligger till grund för kvalitetsuppföljning såväl på lokal som nationell nivå.</p> <p>Kvalitetsuppföljningen underlättas av registrets kvalitetsmodul med realtidsredovisning av de fastställda kvalitetsmåten. Dessa kan även följas över tid.</p> <p>Även årsrapporten kan ligga till grund för kvalitetsuppföljning.</p> <p>Information till forskare finns på pidcare.se. Rutin för datauttag finns med beskrivning av hur processen går till.</p> <p>Flera datauttag för forskning har begärts och godkänts. Flera publicerade och pågående studier.</p> <p>T ex Covaxid-studien som studerar covid-vaccination hos patienter med primär immunbrist och som resulterat i ett 20-tal vetenskapliga artiklar sedan 2021.</p> <p>Se publikationslista i årsrapporten för sammanställning.</p>
j. Registret kopplar till relevanta evidensbaserade riktlinjer och deltar i riktlinjearbete och uppföljning av dessa, tex med NPO	Ja	<p>PIDcare kopplar till de riktlinjer som SLIPI (Sveriges läkares intresseförening för primära immunbrister) har utvecklat för utredning, behandling och uppföljning av PID-patienter.</p> <p>Riktlinjerna baseras på rådande evidensläge men bygger oftast på "best practice"-konceptet då det handlar om ovanliga sjukdomar.</p> <p>Flera i styrgruppen deltar i SLIPI:s arbetsgrupp för riktlinjerna. Detsamma gäller för omvårdnadsriktlinjerna utarbetade av SISSI (Sveriges immunbristsjuksköterskors intresseförening).</p> <p>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).</p>
k. Plan finns framtaget för anslutning till Vetenskapsrådets verktyg RUT	Ja	<p>Registerbeskrivning för PIDcare finns publicerad på RUT:S hemsida.</p> <p>Anslutningsprocessen pågår.</p>
l. Uppföljningsindikatorer av vårdförlopp finns tillgänglig	NA	<p>Gäller Nationella Kvalitetsregister som utpekats som källa till uppföljning av vårdförlopp. PIDcare är inte utpekad som källa till uppföljning av vårdförlopp.</p>

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: <ul style="list-style-type: none"> • 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 påbörjas under hösten 2024.

Bilaga 4: 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, Björkström 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.

Lindah 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.