



Nationellt kvalitetsregister
för primär immunbrist ●

Susanne Hansen

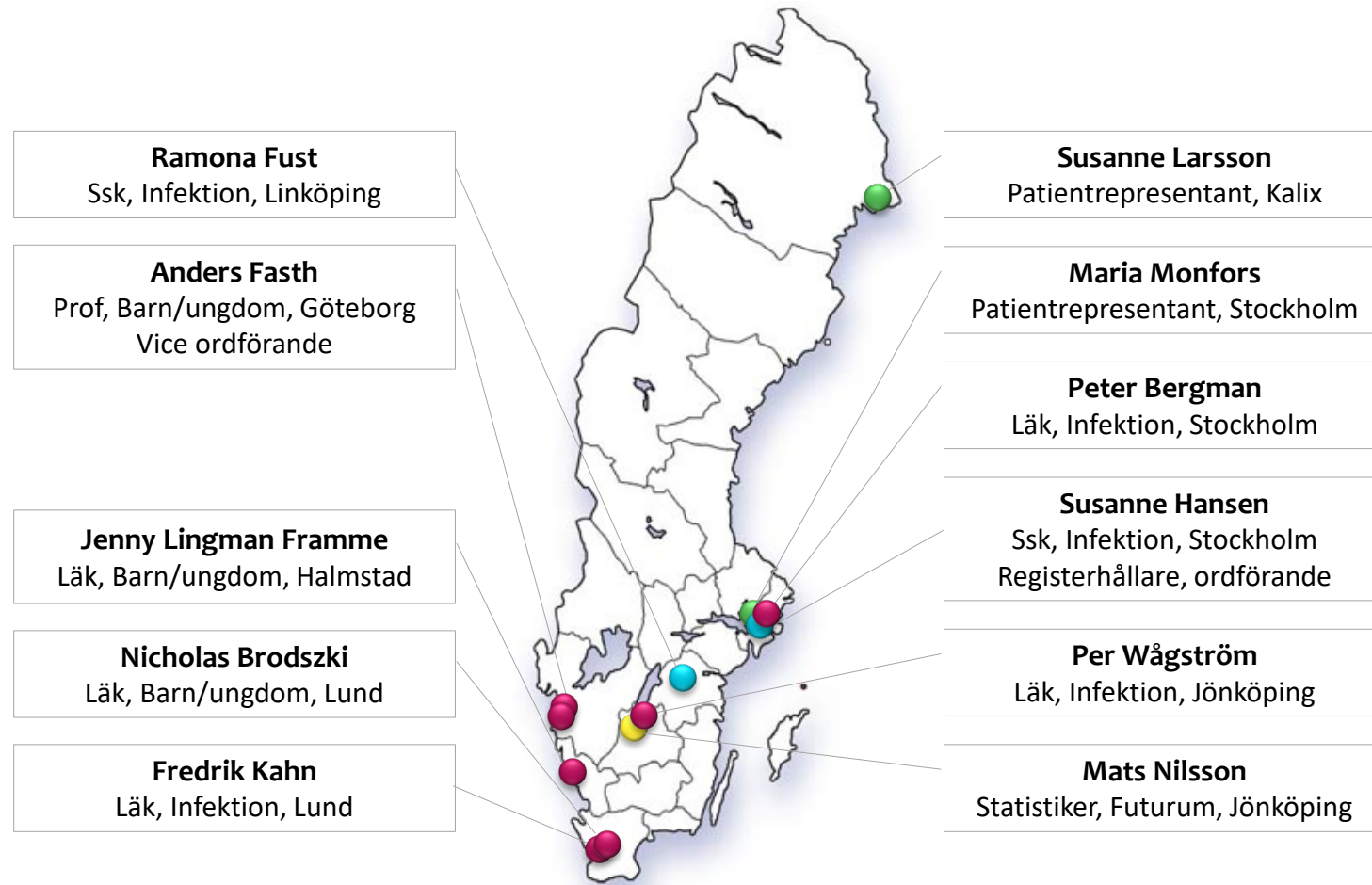
Registerhållare

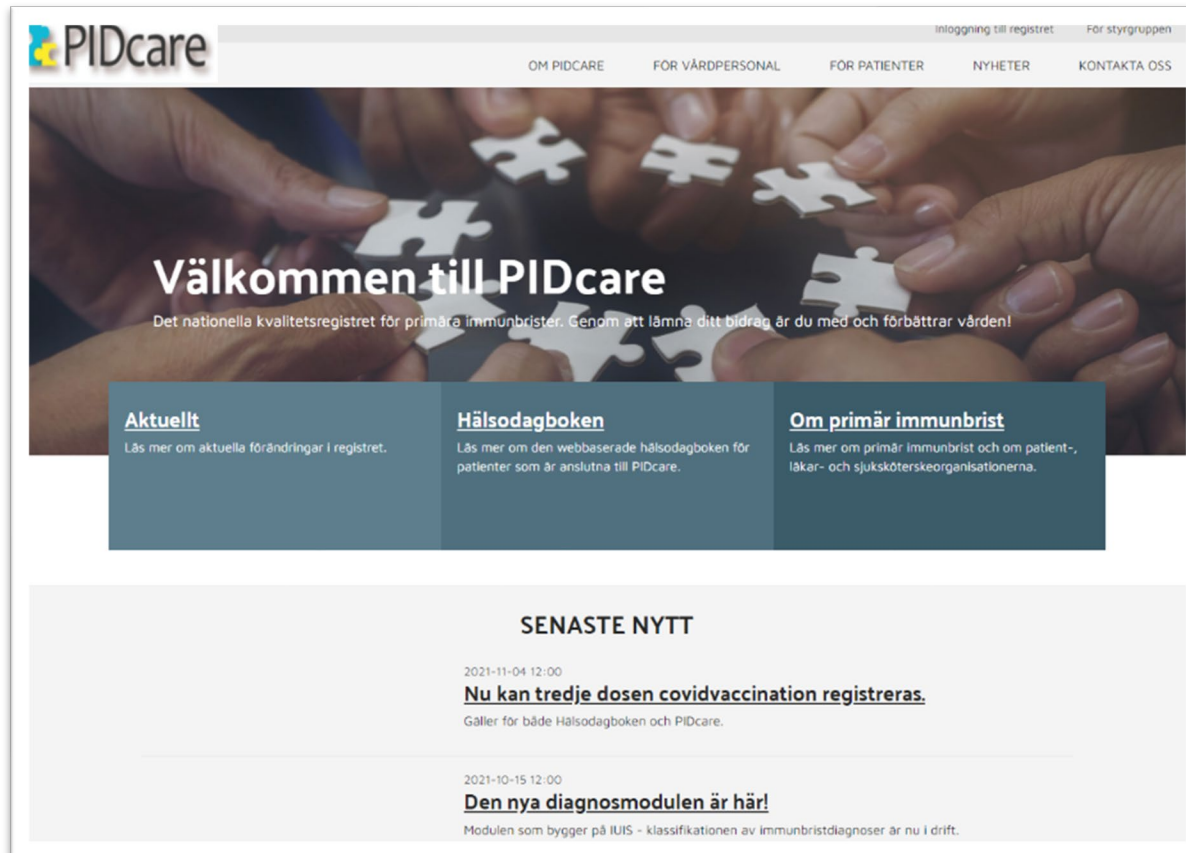
Jenny Lingman Framme

Styrgruppen

PIDcare

Styrgruppen





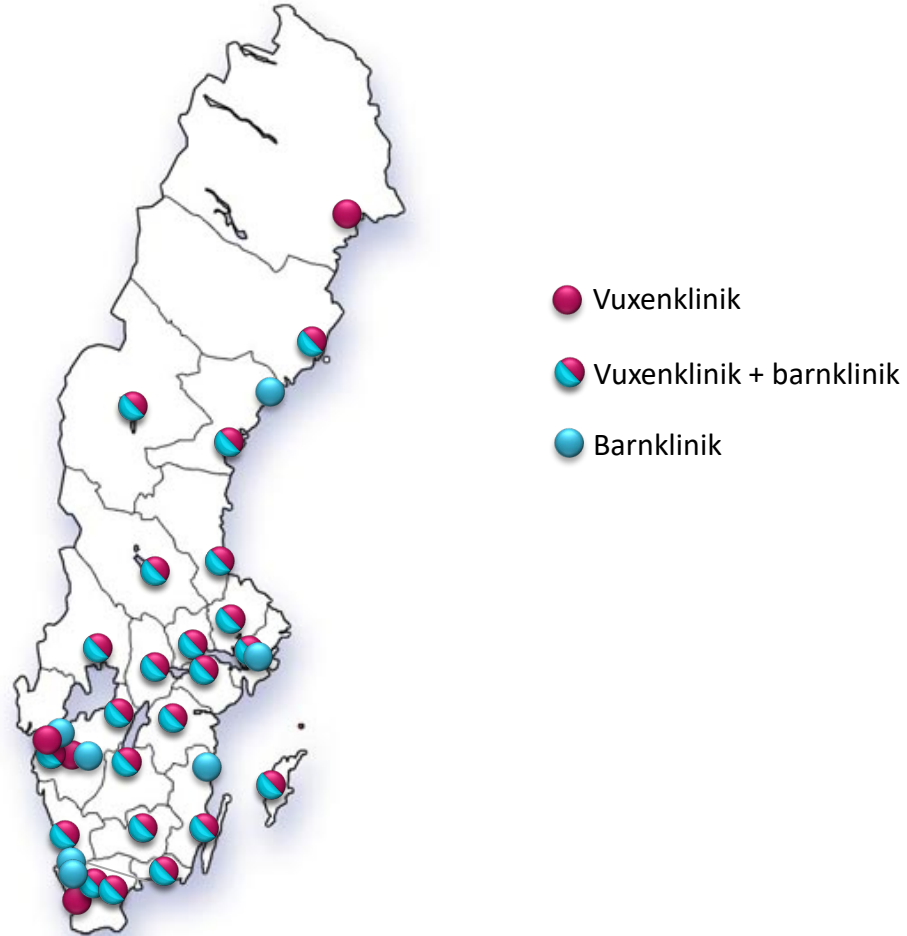
PIDcare.se

Ny hemsida:

- Gemensam hemsida-plattform för register som tillhör CPUA Region Jönköping
- Anpassad till EU:s tillgänglighetsdirektiv
- Innehållet uppdaterat och omstrukturerat



56 deltagande kliniker



Kvalitetsmått

Processmått

Speglar de aktiviteter som genomförs och hur de genomförs, det vill säga kvaliteten i utförandet.

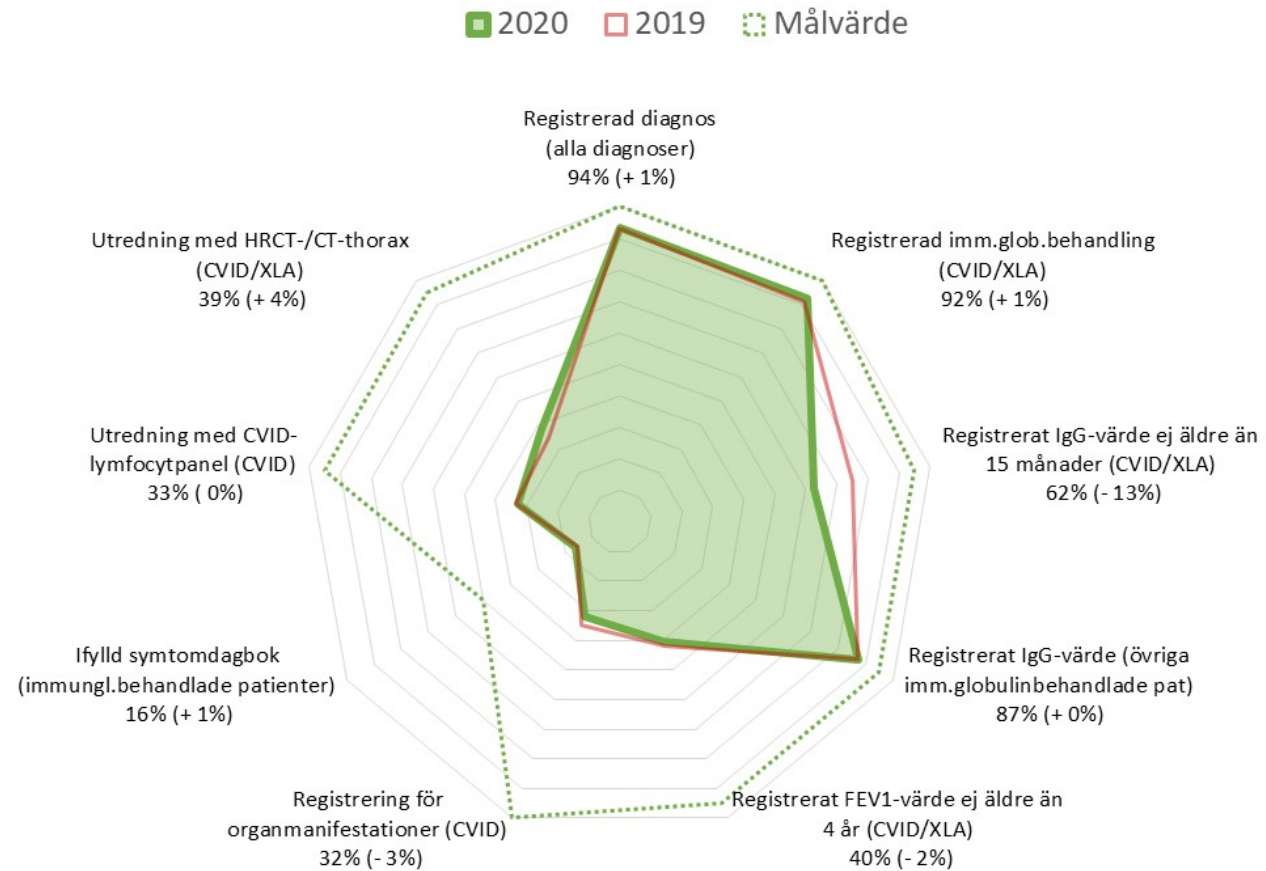
Exempel: Andel patienter som provtagits med S-IgG.

Resultatmått

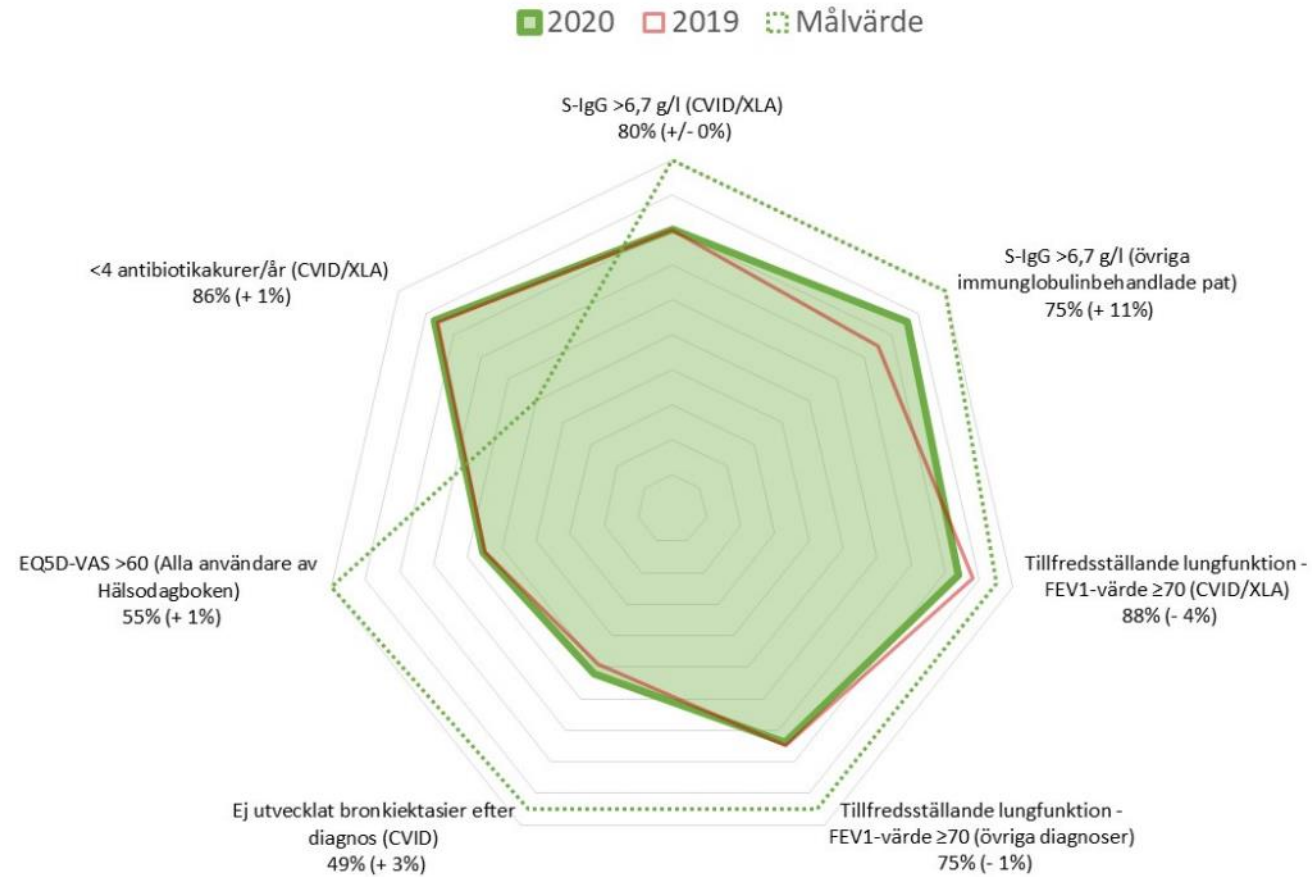
Speglar olika typer av resultat kopplade till någon form av mål eller önskvärd riktning av utfallet för den aktuella målgruppen.

Exempel: Andel personer med CVID som har tillfredsställande IgG-värden.

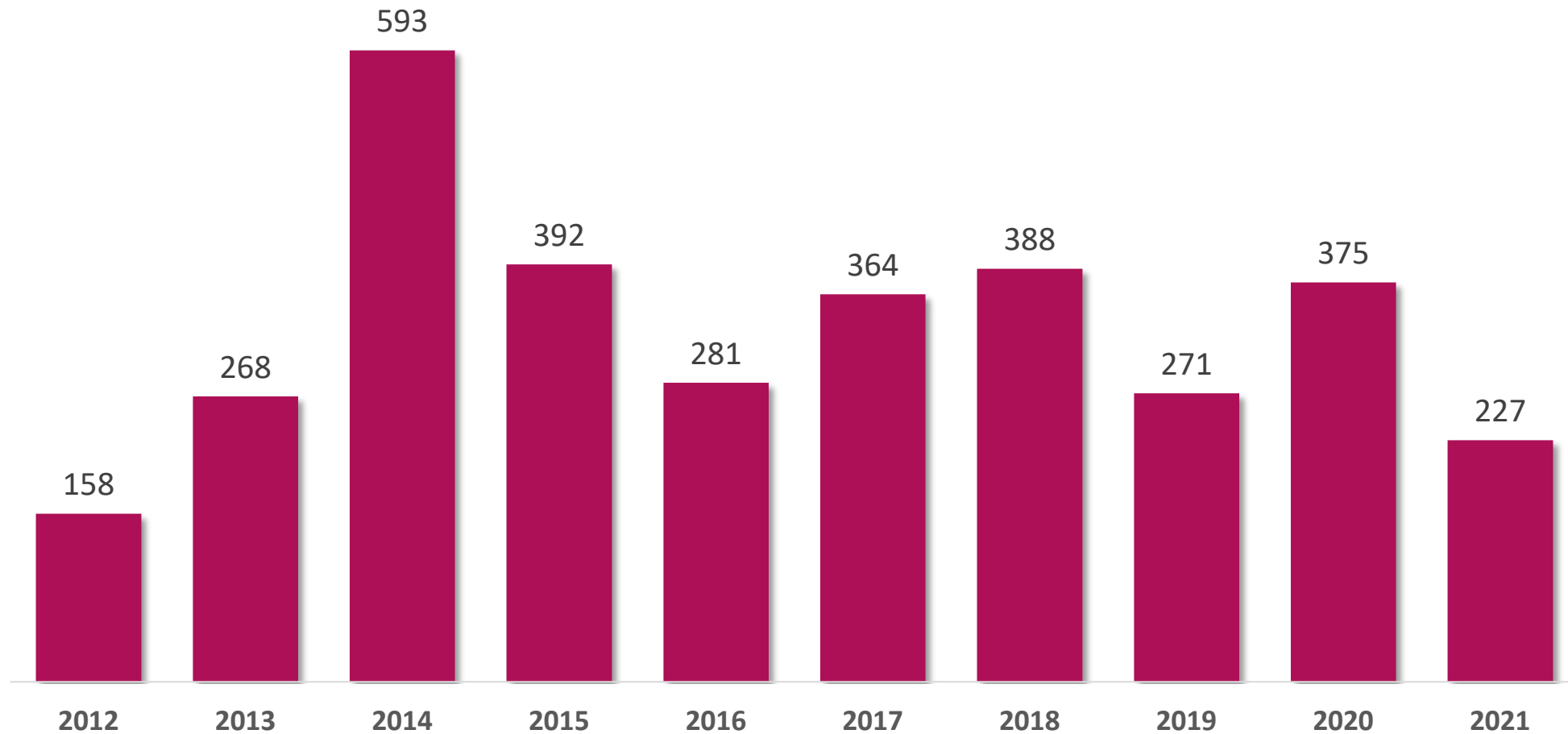
Processmått



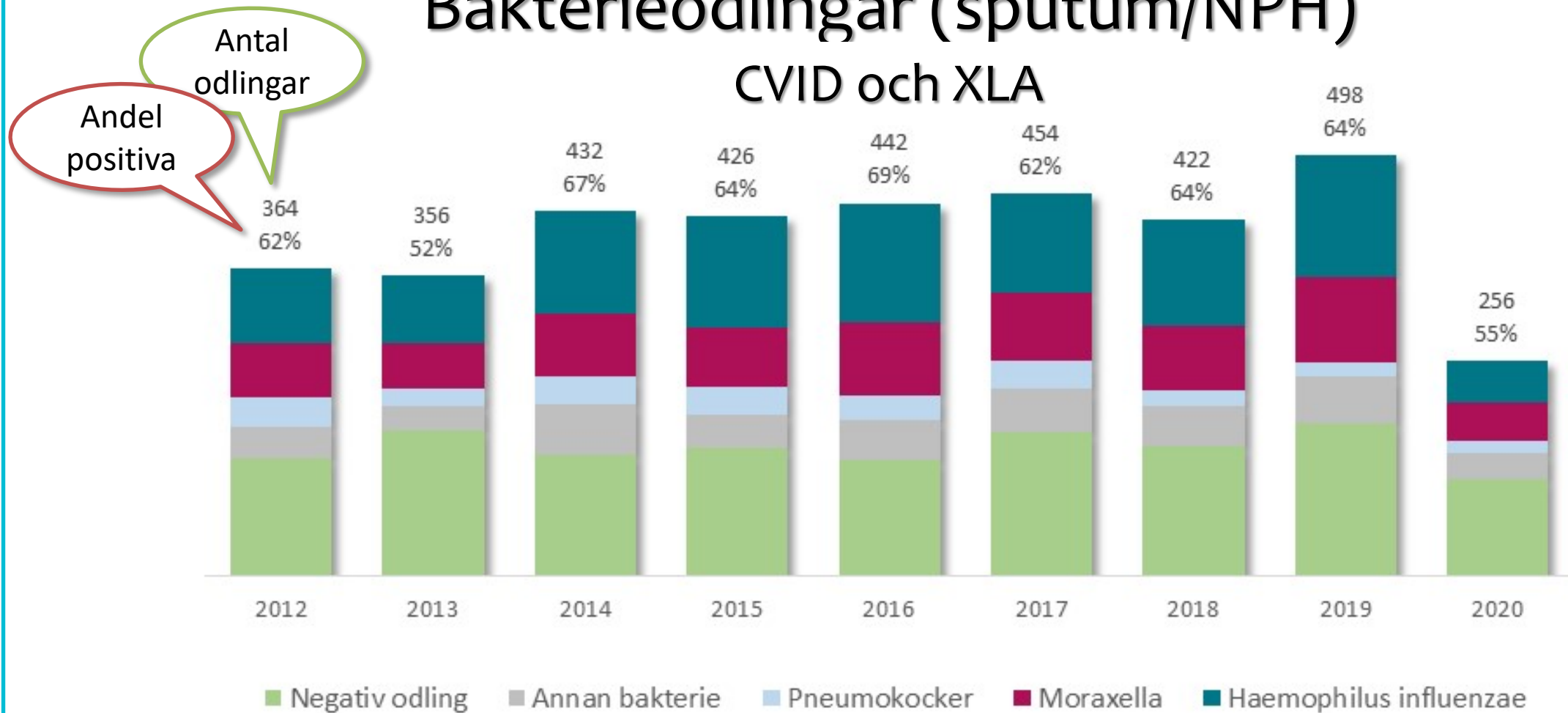
Resultatmått



Antal nyregisterade patienter per år. Totalt 3317

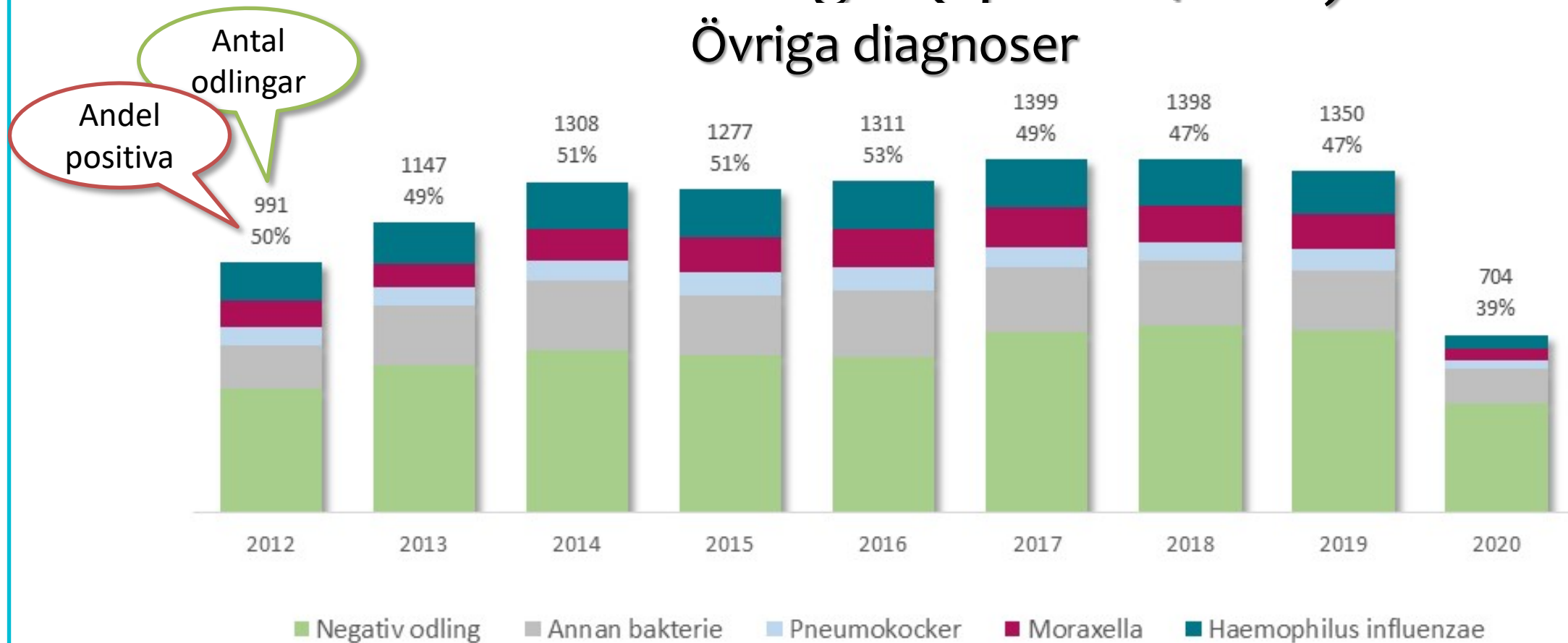


Bakterieodlingar (sputum/NPH) CVID och XLA



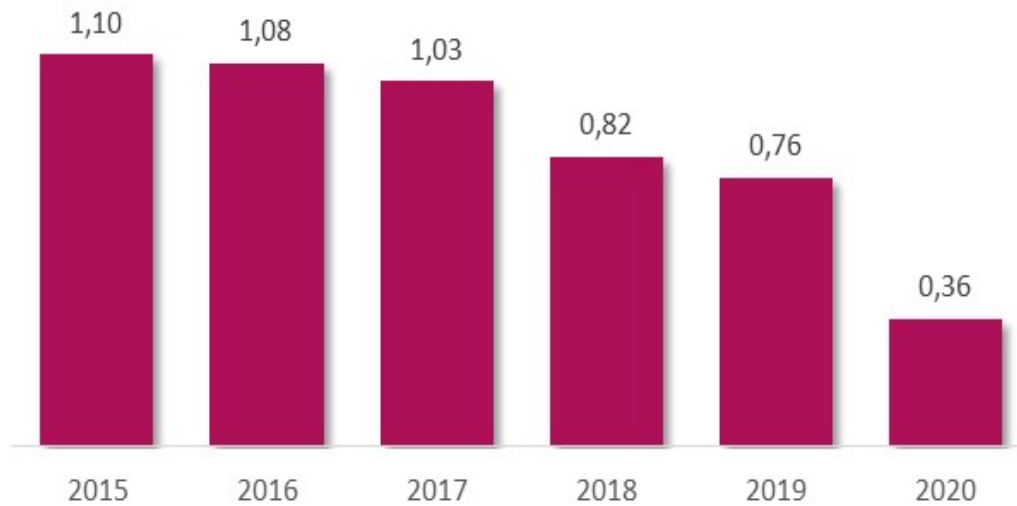
Bakterieodlingar (sputum/NPH)

Övriga diagnoser

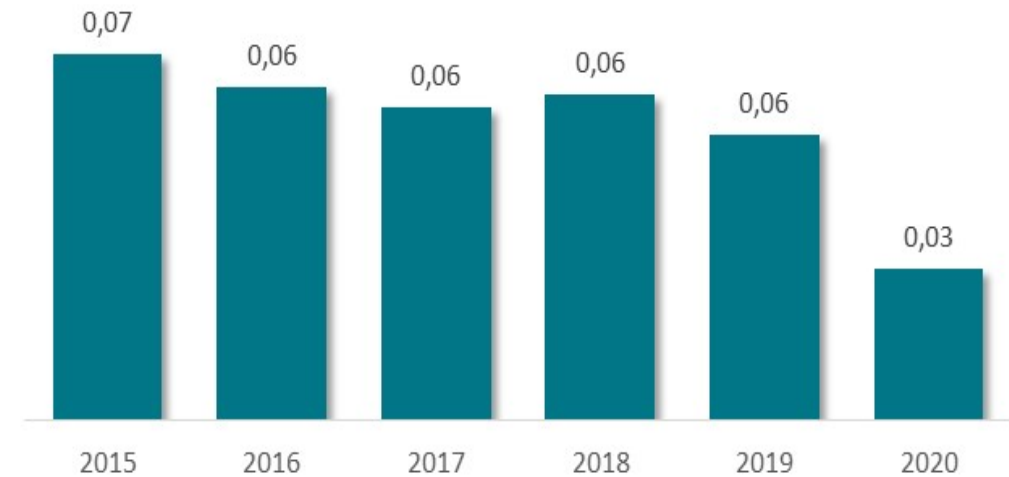


Antibiotikakurer – Alla diagnoser

Antal insatta antibiotikakurer per patient



Antal insatta antibiotikaprofylaxkurer per patient



Tidigare diagnoser i PIDcare



- DOCK-8 brist
- 22q11 deletionssyndrom
- Ataxia telangiectasia
- Wiscott-Aldrichs syndrom
- Activated PI3K- δ - defect (PASLI)
- CVID
- IgA-brist
- IgA- och IgG-subklassbrist *
- IgG subklassbrist *
- Specifik antikroppsbrist *
- Transient hypogammaglobulinemia of infancy THI
- XLA
- APECED
- Chediak-Higashis syndrom
- Griscellis syndrom typ 2
- Shwachmans syndrom
- WHIM
- Kronisk mukokutan candidiasis med *STAT1* mutation
- Hyper-IgE-Syndromet
- Kombinerade immundefekter (CID)
- SCID*
- ALPS
- Familjär hemofagocyterande lymfhistiocytos, FHL
- XLP1/2
- Hereditär agranulocytos/Svår medfödd neutropeni
- Kronisk granulomatös sjukdom (CGD)
- Immundefekt med ökad känslighet för mykobakterier
- IRAK4/MyD88/NEMO/IkappaBalfabrist
- Autoinflammatorisk sjukdom *
- Autoinflammatorisk sjukdom, ospecificerad
- HAE/AAE/ACEiAE *
- Komplementdefekt, andra specificerade*
- Autosomal agammaglobulinemi
- Hyper-IgM-syndromet (utom CD40L- och CD40 defect) *
- Sekundär immunbrist
- Syndrom med autoimmunitet (specificeras i text) *
- X-kromosombundet hyper-IgM-syndrom (CD40L-defekt) och AR hyper-IgM med CD40 defekt
- Ökad infektionsbenägenhet
- IgG sänkning Immunbristutredning
- Neutropeni ospecifik
- Övrigt (med specifikation i text) *
- + CHH och GATA2 def i finska PIDCare

Anpassning av PIDcares diagnoslista till IUIS klassifikationen

ORIGINAL ARTICLE



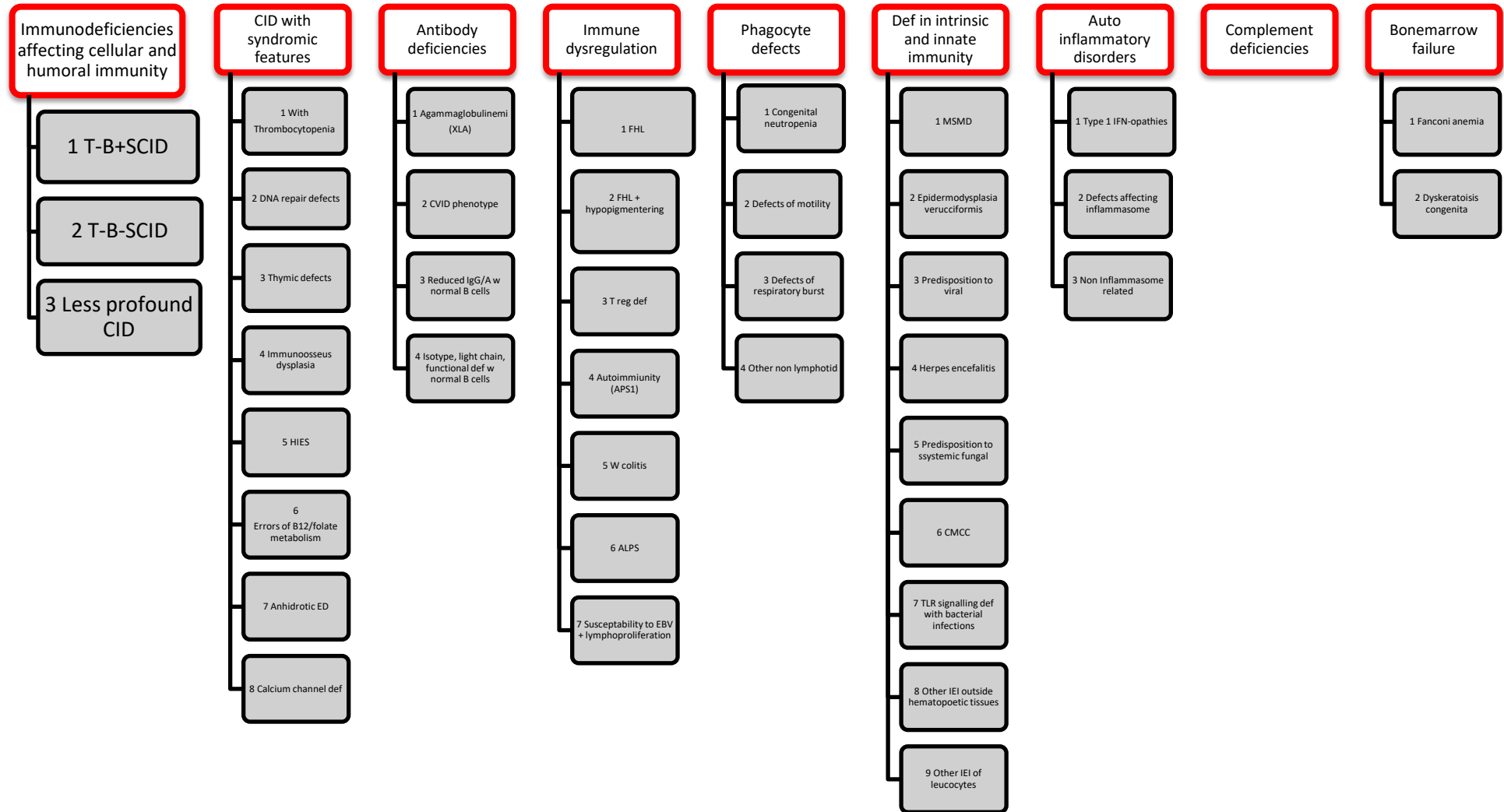
Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee

Stuart G. Tangye^{1,2}  · Waleed Al-Herz³ · Aziz Bousfiha⁴ · Talal Chatila⁵ · Charlotte Cunningham-Rundles⁶ · Amos Etzioni⁷ · Jose Luis Franco⁸ · Steven M. Holland⁹ · Christoph Klein¹⁰ · Tomohiro Morio¹¹ · Hans D. Ochs¹² · Eric Oksenhendler¹³ · Capucine Picard^{14,15} · Jennifer Puck¹⁶ · Troy R. Torgerson¹² · Jean-Laurent Casanova^{17,18,19,20} · Kathleen E. Sullivan²¹

Received: 4 November 2019 / Accepted: 18 December 2019

© The Author(s) 2020

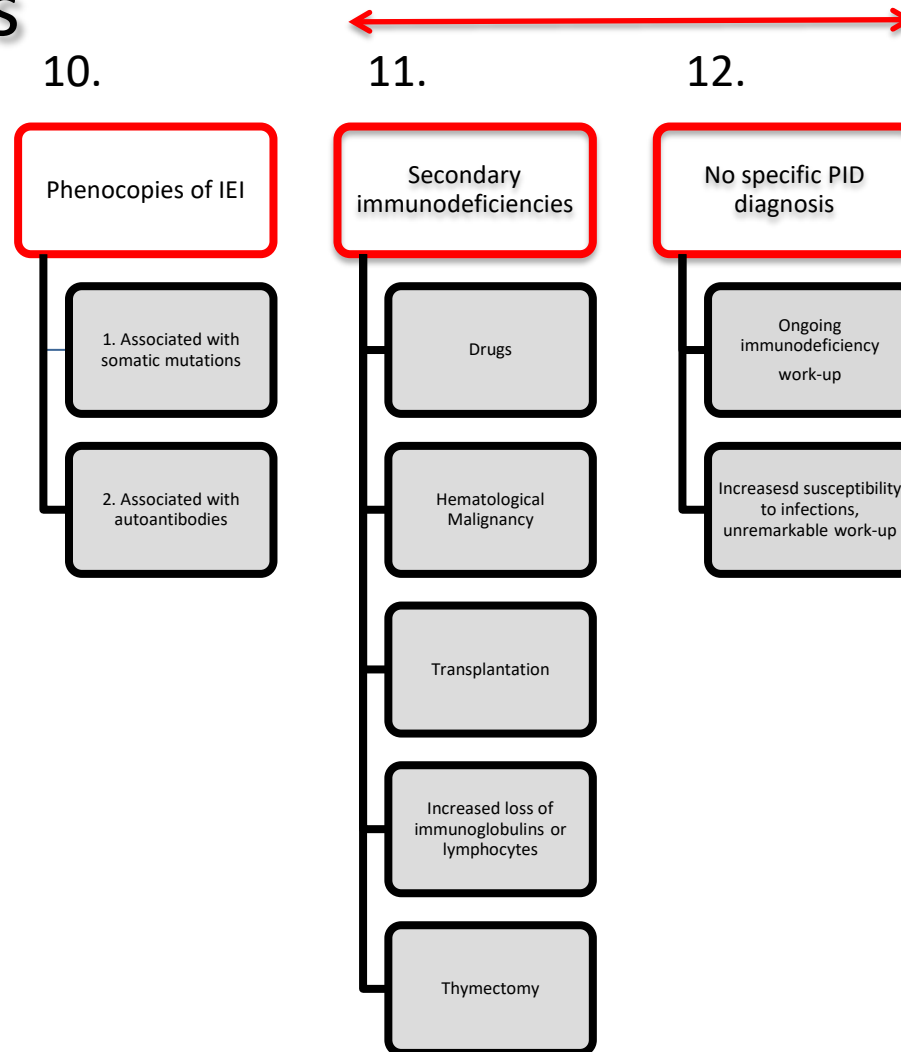
IUIS Major Categories and Subtables



IUIS Major Categories and Subtables



Categories created for PIDCare



PIDcare Diagnosmodulen

DIAGNOS

All registrering och redigering av diagnosdata görs i detta formulär. Om patienten har mer än en diagnos ska respektive diagnos registreras separat.

Diagnosis						
Diagnosis start date	Major category	Sub category	Diagnosis	ICD-10	Genetic defect	Diagnosis end date
2001-06-19	3 Predominantly Antibody Deficiencies	Subtable 2 CVID Phenotype	TACI deficiency	D83.9	TNFRSF13B	

Ny 

ASSOCIERADE TILLSTÅND

Associerade tillstånd		
Datum	Associerade tillstånd	ICD-10
2019-05-31	Splenomegali	D73.8
2009-01-01	IBD	K50.9/K51.9
2000-01-01	Övrig autoimmunitet	M35.9
1975-01-01	Astma	J45.9

Ny 

INFEKTIONSDIAGNOSER

Infektionsdiagnos	
Datum	Infektion
2021-03-29	Covid-19, verifierad

Ny 

ORGANMANIFESTATIONER VID CVID

Organmanifestationer vid CVID			
Datum	Organmanifestationer vid CVID	Kommentarsfält	ICD-10
2009-01-01	Tarm - IBD		K50.9/K51.9

Ny 

Ny post 

Diagnosis start date:

Major category:

Sub category:

Diagnosis:

ICD-10:

Genetic defect:

Diagnosis end date:

Spara och stäng 

Radera 

Ny 

Stäng 

Välkommen

Demonstration – frågor – synpunkter

Tider:

Torsdag: *fikapausen* 10.15-10.45

Torsdag: *fikapausen* 14.50-15.20