

ALPI-studien Att Leva med Primär Immunbrist Vuxenrapport

Ann Gardulf
Susanne Hansen
Kristina Elnersson
Eva Ericson
Ramona Fust
Carina Hagstedt
Lena Johansson
Birgitta Persson
Bengt Steger
Britt-Marie Svensson



**Karolinska
Institutet**

Att Leva med Primär Immunbrist (ALPI)
Rapportserie
1/2007

Karolinska Institutet, Stockholm
<http://ki.se/ki/jsp/polopoly.jsp?d=16775&l=en>

FÖRORD

Denna rapport är en del av den svenska rapportserien med resultat från ALPI-studien (Att Leva med Primär Immunbrist). Det övergripande syftet med ALPI-studien är att undersöka hur barn och tonåringar och deras föräldrar samt vuxna patienter med primär immunbrist eller ökad infektionsbenägenhet och gammaglobulinbehandling upplever sjukdomen och behandlingen samt hur livskvaliteten och livssituationen påverkas i relation till sjukdom och behandling. Dessutom har undersökts hur nöjda barn, tonåringar, föräldrar och vuxna patienter är med immunbristvården i Sverige.

Denna rapport redovisar resultaten från 841 vuxna med primär immunbrist eller ökad infektionsbenägenhet och gammaglobulinbehandling.

Som komplement till den svenska rapportserien kommer ett antal vetenskapliga artiklar med mer ingående och jämförande analyser att sändas till internationella tidskrifter för publicering.

ALPI-studien har genomförts av en forskningsgrupp som består av legitimerade sjuksköterskorna Susanne Hansen, Stockholm, Kristina Elnersson, Uppsala, Eva Ericson, Östersund, Ramona Fust, Linköping, Carina Hagstedt, Jönköping, Lena Johansson, Göteborg, Birgitta Persson, Halmstad, Bengt Steger, Falun och Britt-Marie Svensson, Göteborg. Gruppen har samarbetat med sammanlagt 52 barn- och vuxenkliniker i Sverige. Jag vill rikta mitt varma tack till forskningsgruppen och till de kontaktpersoner och verksamhetschefer vid varje klinik som bistått oss i studien med praktisk hjälp och stöd.

Inom forskningsgruppen vill jag särskilt nämna Susanne Hansen utan vars insatser, uthållighet och datortekniska kunskaper denna studie inte hade kunnat genomföras. Varmt tack riktas även till Med dr Uwe Nicolay för aldrig sviktande stöd, kunskap, entusiasm och snabbhet avseende statistiska analyser, Milla Hansson för hennes hjälp i databearbetningen samt till mina föräldrar Rune och Beth Gardulf för praktisk hjälp och stöd.

ALPI-studien har fått ekonomiskt stöd i form av ALF-medel från Stockholms läns landsting och stöd genom generöst bidrag från Baxter Medical AB. Vi har även fått bidrag från Karolinska Institutet, Primär Immunbrist Organisationen (PIO) och Svensk sjuksköterskeförening (SSF) för vilket vi är mycket tacksamma. Tack gå även till ledning och arbetskamrater vid Immunbristenheten, Karolinska Universitetssjukhuset, Huddinge respektive Röda Korsets Högskola, Stockholm.



Baxter



Mitt och forskningsgruppens allra varmaste tack går till alla de patienter och familjer som så generöst delat med sig av sin kunskap om hur det är att leva med en primär immunbrist.

Stockholm i augusti 2007

Ann Gardulf, leg sjuksköterska
Docent

SAMMANFATTNING

Totalt 841 vuxna patienter varav 587 kvinnor (70%) med gammaglobulinbehandling sedan minst sex månader från 33 sjukhuskliniker i Sverige har deltagit i studien genom att svara på två enkäter. Åldern på de svarande varierade mellan 18-90 år med en medelålder av 55 år. Bland de sammanlagt 17 diagnoser som klinikerna angivit för sina patienter dominerade common variable immunodeficiency/vanlig varierande immunbrist (CVID) (23% av patienterna) och IgA- och/eller subklassbrister (61%). Av övriga diagnoser som rapporterades kan nämnas selektiv IgA-brist (5%) och X-linked agammaglobulinemia/könsbunden agammaglobulinemia (XLA) (1%). Det fanns också en stor andel patienter (12,5%) som inte fått en specifik diagnos men som hade så frekventa infektioner att läkare bedömt att gammaglobulinbehandling var nödvändig ("ökad infektionsbenägenhet").

Med hjälp av längd och viktuppgifter har s k Body Mass Index (BMI) kunnat beräknas. Endast 44 patienter var underviktiga (5%) medan 371 patienter (39%) var överviktiga eller led av fetma.

Tvåhundrasextioen (31%) patienter arbetade hel- eller deltid utanför hemmet. Sammanlagt 265 patienter var sjukskrivna, hade sjukbidrag eller var sjukpensionerade – i 75% av fallen uppgav patienterna att detta berodde helt eller delvis på den primära immunbristsjukdomen/ ökade infektionsbenägenheten.

Av de svarande hade 64% en gymnasie-, högskole- eller universitetsutbildning. En majoritet av de svarande (92%) var födda i Sverige. En tredjedel (31%) var ensamboende.

Tretton procent av patienterna var rökare trots vilket gör rökning lika vanligt i denna infektionskänsliga grupp som andelen rökare i befolkningen i sin helhet.

Vägen till diagnos och behandling

Trettioåtta procent av patienterna hade själva misstänkt att något "var fel" med deras immunförsvar p g a ökad infektionsbenägenhet och frekventa och långdragna infektioner och själva en gång i tiden sökt hjälp och försökt initierat en utredning. Cirka hälften av patienterna (47%), dvs skalsteg 6 och 7 på en skala med 7=bästa tänkbara bemötande, tyckte att de blev mycket bra bemötta av läkare när de själva förde fram att de misstänkte ett nedsatt immunförvar, men det var även en fjärdedel av patienterna (25%) som hade upplevt att de fick ett mycket dåligt eller sämsta tänkbara bemötande. Kvinnorna rapporterade ett signifikant sämre upplevt bemötande jämfört med männen ($p=0,002$).

På en 7-gradig skala med 1=med ingen förtvivlan och 7=med största förtvivlan rapporterade patienterna ett medelvärde på 3,2 (median 3,0, spridning 1-7). De flesta mottog alltså beskedet utan att känna alltför stor förtvivlan men det fanns individer totalt (107 stycken, 14%) som rapporterade att de reagerade med största förtvivlan eller näst intill.

Motsvarande fråga om eventuellt upplevd lättnad vid beskedet om en primär immunbrist sjukdom (1=med största lättnad, 7=med ingen lättnad) visade ett medeltal av 3,2 (median 3,0, spridning 1-7). De patienter som själva misstänkt att de hade ett nedsatt immunförsvar innan de fick diagnosen upplevde en mer uttalad lättnad när väl beskedet kom än de som inte innan diagnos hade misstänkt att något var "fel" med deras immunförsvar ($p=0,0017$). Kvinnor upplevde en större lättnad än män att få en diagnos ($p=0,0001$).

Gammaglobulinbehandling

Sexhundra nittiosju patienter (83%) hade subkutan gammaglobulinbehandling av vilka 617 (73%) som hembehandling. Sextiosju patienter (8%) hade intravenös behandling på mottagning och sju patienter hade intravenös hembehandling. Sjuttio patienter (8%) hade intramuskulär gammaglobulinbehandling på mottagning. Sextio procent av alla patienter hade haft någon form av gammaglobulinbehandling i 5 år eller mer. Av patienterna som idag behandlades på mottagning ville närmare 15% övergå till hembehandling.

De patienter som hade subkutan gammaglobulinbehandling i hemmet ansåg att den behandlingsformen minskar beroendet av andra ($p < 0.001$), i lägre grad stör arbete/skola ($p < 0.001$) och i lägre utsträckning begränsar friheten att t ex flytta eller resa ($p < 0.001$).

Patienterna i studien hade sammanlagt fått mer än 300 000 behandlingar.

Subkutan behandling

Cirka en tredjedel (35-36%) av de patienter som hade subkutan gammaglobulinbehandling hemma eller på mottagning hade *någon gång* upplevt någon typ av *systemreaktion*. De tre mest frekvent rapporterade symtomen var huvudvärk, lätt yrsel och muskelvärk. Hälften av patienterna (50%) rapporterade att dessa systemreaktioner inträffat i samband med någon enstaka behandling. Dock rapporterade 20% av patienterna med subkutan eller intravenös behandling vid mottagning att de upplevde systemreaktioner i samband med varje behandling. En majoritet av patienterna som rapporterade systemreaktioner upplevde dem som ”lite” eller ”inte besvärande alls”.

När det gällde *lokala vävnadsreaktioner* rapporterade cirka en femtedel av patienterna (18-22%) att de aldrig upplevde några lokala vävnadsreaktioner efter sin subkutana behandling. Cirka en tredjedel av patienterna (20-30%) rapporterade att de upplevde sådana reaktioner (svullnad, rodnad, ömhet, klåda och/eller värmekänsla) efter varje behandlingstillfälle. Av de patienter med subkutan behandling som rapporterade vävnadsreaktioner (alltid, oftast, ibland) uppgav majoriteten (65-75%) att vävnadsreaktionerna försvann inom 12 timmar och att reaktioner var ”lite” eller ”inte besvärande alls”. Fyrtio procent uppgav att de lokala reaktionerna var mindre uttalade nu jämfört med de två första månaderna med subkutan gammaglobulinbehandling.

Intravenös behandling

Cirka två tredjedelar (61%) av de patienter som hade *intravenös* gammaglobulinbehandling vid mottagning hade *någon gång* upplevt någon typ av *systemreaktion*. De tre mest frekvent rapporterade systemen var huvudvärk, kallsvett, lätt yrsel och muskelvärk. Fyrtiotvå patienter rapporterade att dessa systemreaktioner inträffat i samband med någon enstaka behandling. Dock rapporterade även här 20% av patienterna att de upplevde systemreaktioner i samband med varje behandling. Liksom patienterna med subkutan gammaglobulinbehandling upplevde även patienterna med intravenös behandling de systemreaktioner som inträffade som ”lite” eller ”inte besvärande alls”. När det gällde *lokala reaktioner* gällde frågan till patienterna med intravenös behandling om de brukade känna obehag/ha ont på det ställe där infartskanylen suttit. Majoriteten patienter hade inga problem med detta (81%) medan resterande 19% rapporterade att de oftast eller ibland brukade känna obehag/ha ont. Femtiotre procent av dessa 17 patienter rapporterade detta problem kunde kvarstå i 13 timmar eller mer och att de upplevde obehaget som ”ganska” eller ”mycket besvärande”.

Intramuskulär behandling

Trettionio procent av patienterna som hade *intramuskulär* gammaglobulinbehandling hade någon gång upplevt någon typ av *systemreaktion*. Det mest frekvent rapporterade systemreaktion var muskelsmärta. Fyrtioen procent av patienterna rapporterade att dessa systemreaktioner inträffat i samband med någon enskild behandling. Dock rapporterade 15% av patienterna med intramuskulär behandling att de upplevde systemreaktioner i samband med varje behandling. En majoritet av patienterna som rapporterade systemreaktioner upplevde dem som ”lite” eller ”inte besvärande alls”. När det gällde *lokala reaktioner* rapporterade 35 (50%) av patienterna att de aldrig upplevde några lokala vävnadsreaktioner efter sin intramuskulära behandling. Femton procent av patienterna rapporterade att de upplevde spänningar eller smärta i den muskel/de muskler under där de intramuskulära injektionerna gavs. Av dessa patienter uppgav 89% att problemen försvann inom 12 timmar och lika stor andel att problemen var ”lite” eller ”inte besvärande alls”.

Säkerhetskontroller

Patienter med subkutan behandling i hemmet eller vid mottagning tillfrågades om de själva, alternativt sjuksköterskan vid mottagningsbehandling, genomförde några säkerhetskontroller, och i så fall vilka, innan infusionen startades. Vid subkutan hembehandling genomförde cirka en fjärdedel (26%) av patienterna en korrekt kontroll (aspiration och koppla isär) medan motsvarande siffra när sjuksköterskor genomförde kontroller var 3%. Av patienter i hembehandling uppgav hälften (313 stycken) att de alltid eller oftast någon annan vuxen hos sig här de tog sin behandling. Förvånansvärt många patienter hade använt adrenalin i hemmet. Om alla dessa verkligen relaterade till svåra systemreaktioner eller om patienterna har fått bristande undervisning när adrenalin ska användas går ej att säga utifrån studiens resultat men är en fråga som borde undersökas närmare.

Patienter som behandlades subkutant eller intravenöst vid mottagning stannade inte kvar vid mottagningen efter avslutad behandling i samma utsträckning som patienter med intramuskulära injektioner. Det är väl känt att risken för systemreaktioner (biverkningar) är låg vid subkutan gammaglobulinbehandling men risk för systemreaktioner kan aldrig uteslutas – särskilt inte om inte korrekta säkerhetskontroller genomförs innan start av infusionen. Det är därför viktigt att inte sjuksköterskor vid specialistmottagningar tummar på säkerheten och låter patienter gå hem för tidigt. Att låta patienterna gå hem direkt efter avslutad behandling riskerar även sända signaler till de patienter som är under träning för hembehandling att säkerhetsfrågorna inte är så viktiga som sägs.

Tillfredsställelse med behandling

Patienterna var över lag inte särskilt oroade vad gällde sin gammaglobulinbehandling. Det som dock oroade patienterna mest var tanken på att det kan finnas smittämnen i gammaglobulinet ($p < 0,001$).

Patienterna var mycket nöjda med sin gammaglobulinbehandling. På frågan hur nöjd/missnöjd de var med nuvarande behandling varierade medelvärdet mellan 6,3-6,9 poäng med 7=mycket nöjd. På frågan om hur övertygade patienterna var att fördelarna med gammaglobulinbehandlingen de hade övervägda nackdelarna varierade medelvärdet mellan 6,4-6,9 poäng (7=helt övertygad). Kvinnorna var mer nöjda än männen med sin behandling ($p = 0,0033$).

Symtom före och efter insatt gammaglobulinbehandling

Patienterna tillfrågades om förekomst av 46 olika symtom/sjukdomar/problem före och efter insatt gammaglobulinbehandling. Trötthet (68% av patienterna), luftvägsinfektioner (cirka 60% av patienterna), sjukdomskänsla (52%) och astma (36%) var de vanligaste symtomen/sjukdomarna/problemen som patienterna rapporterade före insatt gammaglobulinbehandling. Tarminfektioner rapporterades av 7% av patienterna. Utöver de redan angivna problemen rapporterades följande symtom/sjukdomar/problem av mer än 10% av patienterna före insatt gammaglobulinbehandling:

‣ Muskelvärk	28%
‣ Ledvärk (ej ledgångsreumatism)	26%
‣ Gastrit/ulcus (magkatarr/magsår)	21%
‣ Pollenallergi	18%
‣ Antibiotikaallergi	17%
‣ Tarmbesvär	16%
‣ Födoämnesallergi	13%
‣ Pälsdjursallergi	12%
‣ Reumatoid artrit (ledgångsreumatism)	12%
‣ Eksem	12%
‣ Urtikaria	11%
‣ Colon irritabile	11%
‣ B12-brist	11%

Mellan 79-93% av patienterna rapporterade att infektionerna minskade i frekvens efter insatt gammaglobulinbehandlingen. Trettioåtta procent av patienterna som tidigare haft otiter och 32% av patienterna med tidigare pneumonier sa sig nu vara helt bra. Trötthet och sjukdomskänsla minskade hos 67% respektive 82% av patienterna efter insatt behandling. Förbättringseffekten av gammaglobulinbehandlingen var mindre uttalad vid astma (43%).

Diabetes typ 1 rapporterades i lägre utsträckning (2%) i patientgruppen än i befolkningen (5,5%). Mb Chron rapporterades av 2% av patienterna medan förekomsten i befolkningen har beräknats till 0,002%. Även astma verkar förekomma i högre utsträckning hos de patienter som ingått i studien (36%) jämfört med befolkningen i övrigt (9%).

Majoriteten patienter (82%) hade inte behövt vårdas på sjukhus under de senaste 12 månaderna. När så skett var det i första hand p g a pneumonier/lunginflammationer eller andra luftvägsinfektioner.

Av totala antalet patienter bedömde 64% sitt allmänna hälsotillstånd som ganska eller mycket bra. Ingen signifikant skillnad i egenrapporterad hälsa kunde ses som relaterade till vilken typ av gammaglobulinbehandling man hade.

Under de senaste 12 månaderna hade 20% av patienterna använt hälsokostpreparat/naturläkemedel för egenbehandling av sin immunbrist/ökade infektionsbenägenhet och 8%

hade av samma skäl anlitat integrativ medicinsk behandling (t ex akupunktur, zonterapi, homeopatisk behandling). Kvinnor rapporterade att de i större utsträckning än män att de sökte dessa alternativa behandlingar ($p=0,001$).

Undersökningen visade att patienterna som grupp inte i någon större utsträckning lät tankar på sjukdom och behandling påverka det dagliga livet. Det man var mest oroad över var att immunbristen/ökade infektionsbenägenheten skulle vara ärftlig och föras vidare till barn och/eller barnbarn. Det som de flesta angivit som jobbigast med att ha en primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet var att ständigt vara trött, att vara beroende av en behandling vilket påverkar självständigheten, rädsla för att bli sjuk och social isolering till följd av detta samt att inte få/kunna träffa sina små barnbarn i den utsträckning man egentligen önskar.

Den övergripande frågan om patienterna kände oro p g a sin primära immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet resulterade i ett medelvärde på 3,5 poäng (7=känner mycket stark oro). Kvinnor rapporterade en ökad oro jämfört med männen ($p=0,0017$).

Den hälsorelaterade livskvaliteten mätt med hjälp av SF-36 visade att de svenska "ALPI-patienterna" med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet skattar sin hälsorelaterade livskvalitet som sämre jämfört med ett europeiskt/brasilianskt urval av patienter (6). Detta beror troligtvis på att den sistnämnda gruppen valdes ut för en läkemedelsstudie och därför inte fick ha några andra sjukdomar än sin primära immunbrist. Kvinnorna i ALPI-studien skattade sin hälsorelaterade livskvalitet som signifikant sämre jämfört med männen inom sju av åtta livskvalitetsområden ($p < 0.01$ - $p < 0.0001$). Det enda delområde som kvinnor och män skattade lika var "Social förmåga".

Patienterna kallades som regel 1-2 gånger per år på ordinarie återbesök till sin mottagning. De rapporterade över lag en hög tillfredsställelse med det bemötande och med den vård och behandling som de fick även om patientbedömda kvalitetsvariationer fanns mellan de 33 deltagande kliniker.

Patienterna bedömde att kunskapen om primära immunbristsjukdomar hos personal vid vårdcentraler/motsvarande som bristfällig.

Patienterna sa sig sakna, trots den information och undervisning de fått, kunskap om sjukdomarnas orsak, senaste forskningsrönen och möjligheten att få diskutera hur det är att leva med en immunbrist/ökad infektionsbenägenhet. Patienternas kunskapsbehov hade ökat hos en stor andel patienter (43%). Det är alltså viktigt att tänka på att information och undervisning behöver upprepas och uppdateras även till de patienter som gått länge på en mottagning och som länge haft gammaglobulinbehandling. Ytterligare ett förbättringsområde inom immunbristvården är information och undervisning till anhöriga/närstående. Det var endast en femtedel av patienterna (21%) som rapporterade att anhöriga/närstående deltagit och fått information eller undervisning om sjukdomen, behandling, prognos etc.

Sammanfattning och kliniska implikationer

Denna studie är så vitt känt såväl nationellt som internationellt den hittills största inom immunbristområdet sett till antal deltagare. Över 800 vuxna patienter från 52 kliniker deltog och mer än 300 000 behandlingar har utvärderats av patienterna. Liksom bland barn och tonåringar med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet dominerar den subkutana

gammaglobulinbehandlingen och den ges i de allra flesta fall som hembehandling. Studien visade att de patienter som hade subkutan hembehandling upplevde att hembehandlingen underlättade livssituationen och gjorde dem mindre beroende av andra (hälso- och sjukvårdspersonal). En femtedel av de patienter som nu behandlades på mottagning rapporterade att de ville övergå till hembehandling. Det är sannolikt så att fler patienter skulle kunna ha hembehandling (i praktiken subkutan eller intravenös hembehandling) om de bara fick denna möjlighet och gavs en god utbildning och stöd.

Patienterna var över lag nöjda med den gammaglobulinbehandling de hade (subkutan, intravenös, intramuskulär) och de upplevde att den gav ett gott skydd mot infektioner och kände sig trygga med den. Det som bekymrar patienterna mest är tanken på att det ska finnas smittämnen i gammaglobulinpreparaten.

ALPI-studien visade att det finns signifikanta skillnader mellan män och kvinnor i deras upplevelse och hantering av sin sjukdoms- och behandlingssituation vilket är viktig kunskap i mötet med patienterna. Kvinnorna i studien upplevde en sämre hälsorelaterad livskvalitet och en ökad oro på grund av sin sjukdom. De upplevde i högre grad än män att de hade blivit dåligt bemötta i sina första kontakter med hälso- och sjukvården och kanske kan det vara en bidragande faktor till att kvinnorna upplevde en större lättnad än männen att äntligen få en diagnos. När kvinnorna väl fått behandling var de mer nöjda än männen med sin behandlingssituation. Kvinnor sökte dock i högre utsträckning än män alternativa behandlingar. Vad det sistnämnda beror på vet vi ännu inte utan ytterligare analyser krävs. Vi har t ex inte tittat på om det är så att valet att söka alternativa behandlingsmetoder relaterar till vilken klinik man behandlas vid.

Studien identifierade säkerhetsbrister. Vid subkutan hembehandling genomförde endast cirka en fjärdedel av patienterna en korrekt kontroll innan start av infusion. Enligt patienterna var kontrollerna vid subkutan behandling på mottagning i ännu högre grad bristfälliga. Endast hälften av patienterna i hembehandling (subkutant, intravenöst) rapporterade att de hade någon annan hos sig under infusionen. Patienter som behandlades subkutant eller intravenöst vid mottagning stannade inte kvar efter avslutad behandling för observation. Inga enhetliga rutiner finns på nationell nivå om adrenalin ska skrivas ut till patienter i hembehandling eller ej. Om adrenalin ska skrivas ut behöver riktlinjer för patientutbildning utformas.

Inom ramen för ALPI-studien har för första gången patientrapporterade uppgifter hämtats från patienter med intramuskulär substitutionsbehandling. Deras rapporterade upplevelser av sjukdoms-, behandlings- och livssituation avvek inte signifikant från patienter med andra behandlingsmetoder. Intramuskulär behandling kan alltså vara en metod att överväga i vissa sammanhang och vid vissa diagnoser, t ex om patienter inte kan beredas plats direkt i ett subkutant eller intravenös behandlingsprogram.

Rutiner för uppföljning efter besked om att man lider av en immunbrist är mycket viktiga att utveckla. Läkare vid vårdinrättningar måste bli bättre i mötet med patienter som söker för att patienterna själva misstänker att de har en immunbrist. Människor ska behöva uppleva sig så kränkta som vissa gör i denna studie många år efter sin första kontakt med hälso- och sjukvården. Detta pekar på att det finns ett stort behov av utbildning av sjukvårdspersonal över lag och att nå ut med budskapet att primära immunbrister är vanliga och vilka symtomen på dessa sjukdomar är. Studien visar också att det finns ett utbildningsbehov av apotekspersonal.

Patienterna är i huvudsak nöjda med bemötandet vid de kliniker där uppföljningar/behandlingar sker. Studien identifierar dock att läkare och sjuksköterskor inom immunbristvården behöver vidareutveckla utbildningsprogram och rutiner för kontinuerligt stöd till patienterna. Som ett exempel måste personal bli bättre på att aktivt informera om och kanske bjuda in PIO.

Det vore även av stor betydelse att på nationell nivå enas om åtminstone några standardiserade frågor, eller instrument, för en enhetlig uppföljning av vuxna med primär immunbristsjukdom. En nationell databas kopplad till den europeiska ESID databasen vore önskvärt.

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

INTRODUKTION.....	1
Primära immunbristsjukdomar	1
Bakgrund till studien	2
Övergripande syfte	2
MATERIAL, METODER OCH GENOMFÖRANDE.....	3
Inklusionsprocessen – vuxna patienter	3
Antal deltagare och bortfall	3
Metoder.....	5
<i>Utvärdering av gammaglobulinbehandling, samt tillfredsställelse med immunbristvården</i>	5
<i>Utvärdering av livskvalitet</i>	6
Utskick av enkäterna.....	6
Ytterligare resultatredovisning	6
Etisk ansökan	6
Statistiska analyser	7
RESULTAT OCH KOMMENTARER.....	8
1. BAKGRUNDSDATA	8
<i>Demografiska och sociala data</i>	8
<i>Rökning</i>	10
<i>Body Mass Index</i>	11
<i>Sammanfattning och kommentarer</i>	11
2. VÄGEN TILL DIAGNOS OCH BEHANDLING.....	12
Misstänkte själv ett nedsatt immunförsvar	12
Misstänkte inte själv ett nedsatt immunförsvar utan informerades av läkare	14
Hur kändes det att få veta att man har en primär immunbristsjukdom?	14
Sammanfattning och kommentarer	16
3. GAMMAGLOBULINBEHANDLING.....	17
Diagnoser	17
Gammaglobulinbehandling.....	18
<i>Gammaglobulinpreparat</i>	20
<i>Tidigare gammaglobulinpreparat och skäl till byte</i>	21
<i>Dosering</i>	22
<i>Behandlingsintervall</i>	22
<i>Tidsåtgång</i>	22
<i>Behandlingsteknik - subkutan behandling</i>	23
<i>Subkutan hembehandling</i>	26
<i>Subkutan behandling på mottagning</i>	27
<i>Behandlingsteknik - intravenös behandling</i>	28
<i>Behandlingsteknik - intramuskulär behandling</i>	30
<i>Säkerhet vid gammaglobulinbehandling</i>	33
Patientupplevda fördelar med de tre behandlingsmetoderna	35
<i>Fördelar med hembehandling</i>	35
<i>Fördelar med behandling på sjukhus</i>	36
Sammanfattning och kommentarer	36
4. BIVERKNINGAR, EVENTUELL ORO OCH TILLFREDSSTÄLLELSE MED GAMMAGLOBULINBEHANDLINGEN	38
Systemreaktioner	38
<i>Adrenalin hemma</i>	40
Lokala reaktioner vid insticksställena.....	41
Oro i samband med gammaglobulinbehandling	43
Tillfredsställelse med gammaglobulinbehandling	46

<i>LQI</i>	46
<i>TSQM</i>	47
Sammanfattning och kommentarer	47
5. EFFEKT AV GAMMAGLOBULINBEHANDLINGEN	50
Infektioner innan insatt gammaglobulinbehandling	50
<i>Hjälpte gammaglobulinbehandlingen mot infektionerna?</i>	51
Autoimmuna och allergiska sjukdomar samt muskel- och ledbesvär innan insatt gammaglobulinbehandling	52
<i>Hjälpte gammaglobulinbehandlingen mot astma, muskel- och ledvärk?</i>	52
Mag- och tarminfektioner/-besvär innan insatt gammaglobulinbehandling	53
<i>Hjälpte gammaglobulinbehandlingen mot mag- och tarminfektionerna/-besvären?</i>	53
Hudbesvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling	54
Övriga symtom/sjukdomar/besvär inklusive sjukdomskänsla och trötthet före och efter insatt gammaglobulinbehandling	55
Sjukhusvård	56
Egenvård och integrativ medicin	57
Egenrapporterad hälsa	58
Sammanfattning och kommentarer	59
6. SJUKDOMENS OCH BEHANDLINGENS PÅVERKAN PÅ LIVSSITUATION OCH LIVSKVALITET	62
<i>Sammantagen oro</i>	63
<i>Vad är jobbigast med att ha en immunbristsjukdom/ökad infektionsbenägenhet?</i>	63
Livskvalitet	65
<i>Hälsorelaterad livskvalitet enligt SF-36</i>	65
Sammanfattning och kommentarer	67
7. KONTAKTER MED IMMUNBRISTVÅRDEN	68
Sammanfattning och kommentarer	70
8. INFORMATION OCH UNDERVISNING	71
9. PATIENTBEDÖMD KVALITET AV IMMUNBRISTVÅRDEN	77
Tillfredsställelse	78
<i>Viktighet</i>	90
Sammanfattning och kommentarer	90
SLUTKOMMENTARER	92
Urval och bortfall	92
Sammanfattning och konklusioner/slutsatser	92
FIGURFÖRTECKNING	95
TABELLFÖRTECKNING	99
REFERENSER	100
FÖRFATTARE	103

INTRODUKTION

Primära immunbristsjukdomar

Idag har mer än 100 s k primära immunbristsjukdomar identifierats varav många även har beskrivits genetiskt. Primära immunbristsjukdomar (primary immunodeficiency diseases, PID) uppträder både hos barn och vuxna (1). En primär immunbrist innebär att immunförsvaret inte kan försvara individen mot infektioner på ett normalt sätt och att detta nedsatta immunförsvaret inte beror på någon annan sjukdom eller behandling med läkemedel (t ex cellgifter). I Sverige brukar anges att det finns cirka 30 000 barn och vuxna med en primär immunbrist (2) men denna siffra kan vara så hög som 40-45 000 individer.

Den vanligaste formen av primär immunbrist är brist på eller för låga nivåer av antikropparna IgG, IgM och/eller IgA. För låga antikropps-nivåer leder som regel till en ökad frekvens och svårighetsgrad av bakteriella infektioner. Infektionerna uppträder främst i luftvägarna i form av öroninflammationer (otiter), bihåleinflammationer (sinuiter), luftrörskatarr (bronkiter) eller lunginflammationer (pneumonier), men även tarminfektioner kan ses.

Den ökade infektionsfrekvensen och svårighetsgraden av infektioner vid primär antikroppsbrist leder till en nedsatt livskvalitet (3,4). Vuxna patienter som ännu inte har fått behandling rapporterar en uttalad trötthet och att de upprepade infektionerna gör det svårt att orka med ett arbete eller studier och därtill familje- och sociala aktiviteter. Ofta måste man även avstå från olika fritidsaktiviteter. Obehandlade vuxna rapporterar även att de är rädda för att drabbas av infektioner vilket leder till att man undviker att vistas i grupper med människor vilket får sociala och praktiska konsekvenser (3).

För att förebygga infektioner måste de saknade antikropparna ersättas vilket görs genom att ge gammaglobulin. Gammaglobulin är ett koncentrat av i huvudsak IgG antikroppar. Gammaglobulin kan ges som subkutana infusioner med hjälp av en liten bärbar pump (dropp i underhudsfettet), som intravenösa infusioner (dropp i blodbanan) eller som intramuskulära injektioner (injektioner i muskel).

Den subkutana och den intravenösa gammaglobulinbehandlingen kan ges på sjukhus eller annan sjukvårdsinrättning alternativt av barnet eller den vuxne själv i hemmet (hembehandling). Intramuskulära injektioner av gammaglobulin ges vid sjukvårdsinrättning av säkerhetsskäl (större risk för biverkningar jämfört med de två andra behandlingsalternativen).

Gammaglobulinbehandlingen är oftast livslång. Gammaglobulinbehandlingen leder till en signifikant förbättrad livskvalitet (3). Att kunna genomföra behandlingen själv i hemmet har visat sig vara av allra största vikt för vuxna patienter och barnfamiljer för att underlätta och förbättra livssituationen (3-9). Andra viktiga faktorer som påverkar vuxna individers livskvalitet är bl a ålder, samtidiga led- eller muskelsjukdomar, IgG nivåer och om man har ett arbete eller ej (9,10).

En oupptäckt immunbrist leder inte enbart till ett lidande för den enskilda individen utan också till ökade kostnader för samhället för sjukskrivningar, sjukbidrag och förtidspensioneringar. Det är alltså viktigt att öka medvetenheten och kunskanden om primära immunbrister bland sjukvårdspersonal och allmänheten. Just detta är målet för ett pågående EU projekt (11).

Bakgrund till studien

Trots att primära immunbristsjukdomar är kroniska sjukdomstillstånd och livslång behandling som regel krävs har relativt få studier presenterats där patienters egen beskrivning om sin livssituation i relation till sjukdom och behandling har efterfrågats (3-10,12).

En grupp immunbristsjuksköterskor engagerade i den svenska immunbristvården uppmärksammade att grundläggande kunskaper om svenska patienternas behandlings- och livssituation saknas och beslöt att genomföra den undersökning som fick namnet ALPI-studien (Att Leva med en Primär Immunbrist).

Övergripande syfte

Det övergripande syftet med ALPI-studien var att undersöka hur barn och tonåringar och deras föräldrar samt vuxna patienter med primär immunbrist eller ökad infektionsbenägenhet och gammaglobulinbehandling upplever sjukdom och behandling samt hur livskvalitet och livssituation påverkas i relation till sjukdom och behandling. Dessutom efterfrågades hur nöjda dessa grupper är med immunbristvården i Sverige.

I denna delstudie beskrivs de *vuxna patienternas*

- ▶ väg för att få en diagnos och behandling och bemötandet innan och vid diagnos
- ▶ erfarenheter av gammaglobulinbehandlingen: praktiska aspekter med behandlingen, biverkningar och gammaglobulinets effekt på infektioner och andra symtom och sjukdomar
- ▶ upplevelser i relation till gammaglobulinbehandlingen (eventuell oro men även tillfredsställelse med behandlingen)
- ▶ uppfattning om hur sjukdom och behandling påverkar livssituation och livskvalitet
- ▶ kontakter med immunbristvården och grad av tillfredsställelse med läkarnas och sjuksköterskornas bemötande och engagemang i den fortsatta vården
- ▶ uppfattning om vilken information och undervisning de fått om sjukdom och behandling av läkarna och sjuksköterskorna samt grad av tillfredsställelse med informationen och undervisningen
- ▶ kvarstående informations och undervisningsbehov

MATERIAL, METODER OCH GENOMFÖRANDE

Inklusionsprocessen – vuxna patienter

Studien startade med att kliniker där vuxna (≥ 18 år) med primär immunbristsjukdom behandlas och vårdas identifierades – totalt 35 stycken. Verksamhetschefen vid varje klinik kontaktades och gavs information om studiens syfte och upplägg. Två verksamhetschefer tackade nej till att låta kliniken ingå i studien, övriga 33 tackade ja. Verksamhetschefen ombads att utse en lokal kontaktperson för ALPI-studien, vilket kunde vara en sjuksköterska eller en läkare.

Patienterna skulle vara 18 år eller äldre och ha en diagnostiserad primär immunbristsjukdom eller ökad infektionsbenägenhet där läkare bedömt att patienten var i behov av gammaglobulinbehandling. För att tillfrågas om deltagande i studien skulle gammaglobulinbehandlingen, oavsett på vilket sätt det gavs, ha skett regelbundet under minimum sex månader närmast före studien.

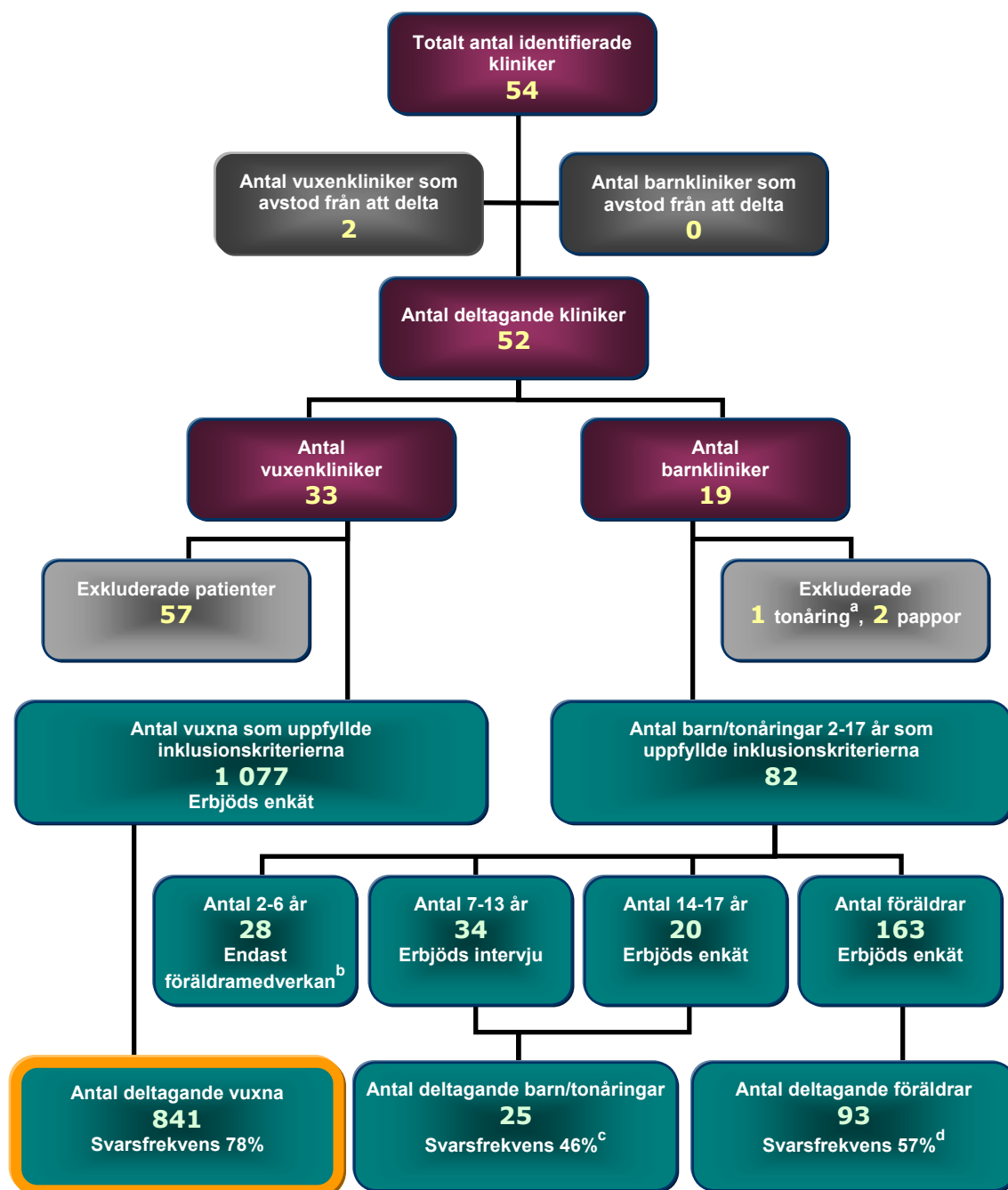
Patienterna skulle ha förmåga att läsa, förstå och skriva svenska samt ha övrig kognitiv förmåga för att tillfrågas om att ingå i studien och kunna besvara en enkät.

Urvalet av patienter enligt uppställda kriterier gjordes av patientansvarig läkare och sjuksköterska vid varje deltagande klinik. Vuxna patienter som uppfyllde inklusionskriterierna kontaktades via sin klinik och tillfrågades om deltagande i studien. Sammanlagt tre utskick genomfördes: det första utskicket inkluderade skriftlig information om studien tillsammans med enkäten, det andra utskicket en påminnelse, den skriftliga informationen och en ny enkät och det tredje utskicket en påminnelse. I den skriftliga informationen till patienterna lades stor vikt vid att betona frivilligheten att delta i studien.

Antal deltagare och bortfall

Bortfall och slutligt antal vuxna visas i figur 1 som visar hela ALPI-studiens material. Totalt uppfyllde 1 077 vuxna patienter inklusionskriterierna varav 841 svarade på enkäten (svarsfrekvens 78%).

Figur 1. Deltagande kliniker och patient-/föräldragrupper, barn- och tonårsgrupper.



^{a)} Tonåringen kunde ej klara av att fylla i en enkät och exkluderades av kliniken. Tonåringens föräldrar ingick dock i studien.

^{b)} Barnen, 2-6 år, deltog ej själva i studien. Däremot erbjöds deras föräldrar att besvara enkäterna.

^{c)} Antal deltagande barn 7-13 år (intervju): 17 av 34 (50%), tonåringar 14-17 år (enkät) 8 av 20 (40%).

^{d)} Antal deltagande mammor: 49 av 83 (59%), pappor: 44 av 80 (55%).

Metoder

Utvärdering av gammaglobulinbehandling, samt tillfredsställelse med immunbristvården

En grupp sjuksköterskor med lång erfarenhet av immunbristvård utvecklade en studiespecifik enkät (ALPI-enkäten) som består av följande avsnitt:

- bakgrundsfrågor om patienterna
- sjukdomssymtom
- frågor om nuvarande och tidigare gammaglobulinbehandling
- lätthet/svårigheter att förbereda och att genomföra substitutionsbehandlingen
- noterade biverkningar
- frågor om eventuell oro i relation till gammaglobulinbehandlingen
- upplevd effekt av gammaglobulinbehandlingen
- frågor om bemötandet vid den klinik där behandlingen och uppföljningar sker
- frågor om den eventuella undervisning som patienterna fått om sjukdom och behandling
- frågor om hur patienterna ser på sin livssituation och livskvalitet i relation till sjukdom och behandling.

Vuxenenkäten togs fram för följande behandlingssituationer:

- Intramuskulär gammaglobulinbehandling på mottagning/sjukhus
- Intravenös gammaglobulinbehandling på mottagning/sjukhus
- Subkutan gammaglobulinbehandling på mottagning/sjukhus
- Intravenös gammaglobulinbehandling i hemmet
- Subkutan gammaglobulinbehandling i hemmet

Frågorna till patienterna är lika för de fem versionerna av enkäten med undantag av frågeavsnittet om gammaglobulinbehandlingen (teknik, doser, tidsåtgång, etc) som utformats för att passa in på varje behandlingsform. Forskningsgruppen har dock även avseende detta frågeavsnitt strävat efter att frågorna ska vara så lika som möjligt för att möjliggöra jämförelser mellan metoderna.

Enkäten inkluderar delar av andra enkäter för att möjliggöra jämförelser med andra immunbriststudier eller andra sjukdomsgrupper. Avsnittet om patienternas uppfattning om sin livssituation i relation till sjukdom och behandling utgörs av ett urval frågor ur den svenska versionen av Life Quality Index (LQI). Detta är en enkät som utvecklades av Daly m fl i USA (13) och som har använts till vuxna patienter och till föräldrar med barn med primär immunbrist i USA (7,9,13) och i Europa (6,9). LQI är utvärderat och validerat för användning till vuxna (patienter, föräldrar) (14).

Två frågor om tillfredsställelse med aktuell gammaglobulinbehandling är modifierade efter Atkinsons TSQM formulär (Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication, TSQM) (15)

och inkluderade i ALPI-studien. ALPI-enkäten innehåller även frågor om infektionsfrekvens och oro för infektioner. Dessa frågor kommer från en sjukdomsspecifik enkät utvecklad av Gardulf (3).

Frågorna avseende patienternas tillfredsställelse med vården kommer från instrumentet Nöjd-Patient-Index (NPI) utvecklat av Grönholdt, Gardulf och Nordström (16). NPI har hittills använts till cirka 5000 patienter inom sjukhusvård.

Olika svarsskalor används i enkäten: fasta svarsalternativ, lickertliknande skalor, visuella analoga skalor (VAS) och öppna svar.

En grupp läkare tog del av förslaget till enkät och gav synpunkter. Enkäterna diskuterades även med vuxna immunbristpatienter och en pilottest av enkäten som inkluderade 10 patienter genomfördes vid ett av sjukhusen. Undersökningsledaren mätte hur lång tid det tog att svara på enkäten. Individuella samtal genomfördes efter varje pilottest då enkätens innehåll och tydlighet diskuterades. Patienterna hade även synpunkter på kompletterande frågor. Den studiespecifika enkäten reviderades, gick igenom igen av gruppen sjuksköterskor och testades på ytterligare 5 stycken patienter. Efter denna testomgång gjordes endast smärre språkliga korrigeringar.

Enkäten och dess skalor kommer att presenteras ytterligare i anslutning till resultaten för att underlätta för läsaren.

Utvärdering av livskvalitet

De vuxnas egenrapporterade livskvalitet efterfrågades genom att använda det standardiserade instrumentet Short Form 36 (SF-36). SF-36 är ett väl testat livskvalitetsinstrument som är utvecklat av Ware m fl och som kan användas till individer 14 år och äldre (17). I den nu aktuella studien användes en svensk version av instrumentet. Instrumentet består av 36 frågor där svaren ges på graderade skalor som går från t ex ”instämmer helt” till ”instämmer inte alls”. Ju högre poäng desto bättre livskvalitet (17). SF-36 har tidigare använts till vuxna med primär immunbrist (6,7,9,10,12).

Utskick av enkäterna

Den studiespecifika enkäten och SF-36 sattes samman till *en* enkät, dock uppdelad i två tydliga avsnitt. Patienterna besvarade enkäten anonymt, dvs inga uppgifter som gör det möjligt att identifiera en enskild individ har efterfrågats och matats in i databas.

Ytterligare resultatredovisning

ALPI-studien omfattar en stor mängd insamlade data. Denna rapport ger en överblick av studiens resultat. Alla frågeområden i ALPI-studien kommer att bli föremål för ytterligare analyser och resultaten kommer att presenteras som separata vetenskapliga artiklar.

Etisk ansökan

Ansökan till etikprövningsnämnd sändes in för granskning innan studiestart. Klinikchefernas skriftliga godkännande att genomföra studien vid respektive klinik bifogades ansökan. Etikprövningsnämnden hade inga invändningar mot studiens upplägg och genomförande.

Statistiska analyser

För vissa av frågeställningarna har jämförelser gjorts mellan t ex kvinnor och män. För samtliga analysresultat sattes dock en gräns för att t ex en skillnad skulle anses vara statistiskt säkerställd. I vuxenrapporten sattes denna till 1%, d v s när det i rapporten står att det är en säkerställd skillnad mellan t ex kvinnors och mäns uppfattning i en fråga innebär det att det med minst 99-procentig säkerhet verkligen är en skillnad. En statistiskt säkerställd skillnad anges med ett s k p-värde där p står för ”probability”, d v s sannolikhet (för t ex en skillnad mellan två grupper).

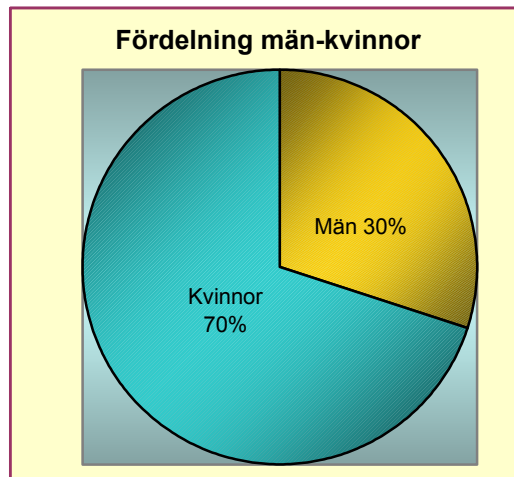
RESULTAT OCH KOMMENTARER

1. Bakgrundsdata

Demografiska och sociala data

En majoritet av de 841 svarande var kvinnor (587 stycken, 70%) (Figur 2).

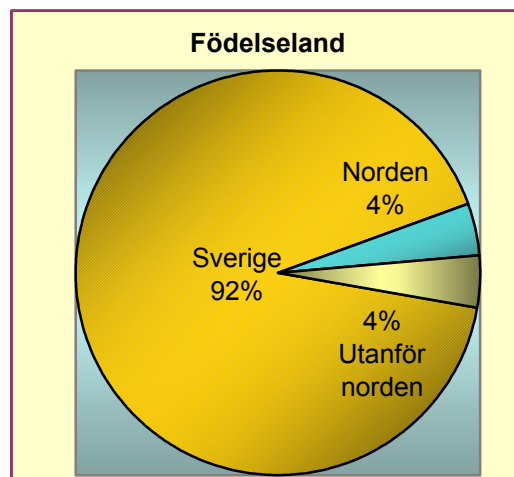
Figur 2. Fördelning män-kvinnor.



Medelåldern bland de svarande var 55,4 år (medianålder 57 år) med en spridning mellan 18 och upp till och med 90 år.

En majoritet av patienterna var födda i Sverige (92%). Fyra procent var födda i annat nordiskt land och 4% utanför Norden (Figur 3).

Figur 3. Patienternas födelseland.

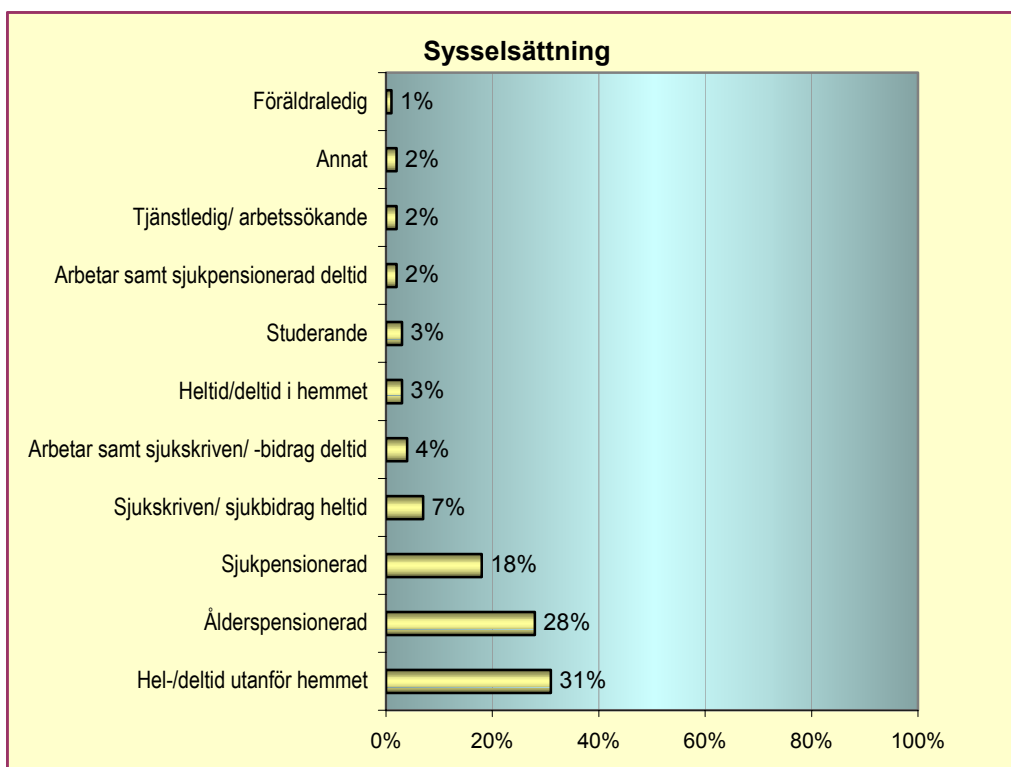


Majoriteten (69%) bodde tillsammans med annan vuxen (hustru, man, partner, vuxet barn etc), resterande 31% var ensamboende.

Över hälften av patienterna (468 stycken, 57%) sa sig ha nära kontakt med små barn, barnbarn, syskonbarn, etc.

En tredjedel av patienterna (261 patienter, 31%) arbetade vid tidpunkten för studien hel- eller deltid utanför hemmet. Nästan lika många var ålderspensionärer (28%) (Figur 4).

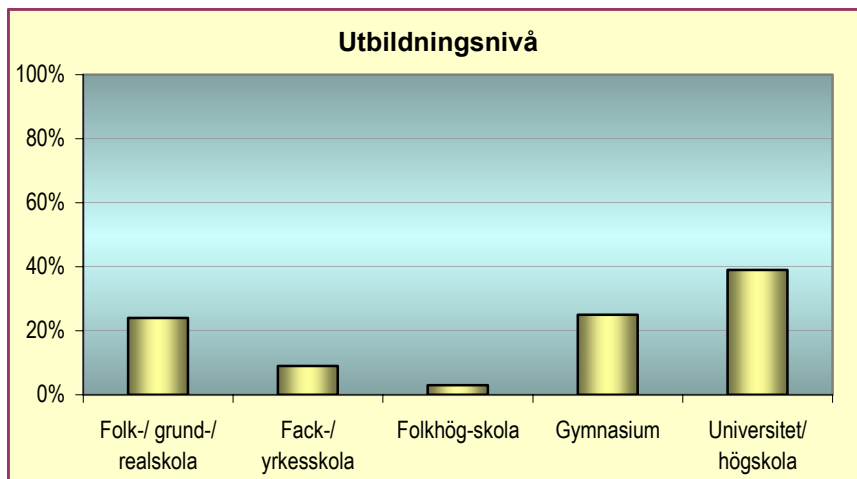
Figur 4. Patienternas sysselsättning.



Av de 265 patienter som, när de besvarade enkäten, var sjukskrivna, sjukpensionerade eller hade sjukbidrag var 24% (63 patienter) det p g a sin primära immunbristsjukdom. För 51% (134 patienter) bidrog den primära immunbristsjukdomen till sjukskrivningen, sjukpensioneringen eller sjukbidraget medan 26% (68 patienter) svarade att deras sjukskrivning/sjukpensionering/sjukbidrag inte hade med denna sjukdom att göra.

Sammanlagt 520 (64%) av patienterna hade en gymnasie- (25%), högskole- eller universitetsutbildning (39%) (Figur 5).

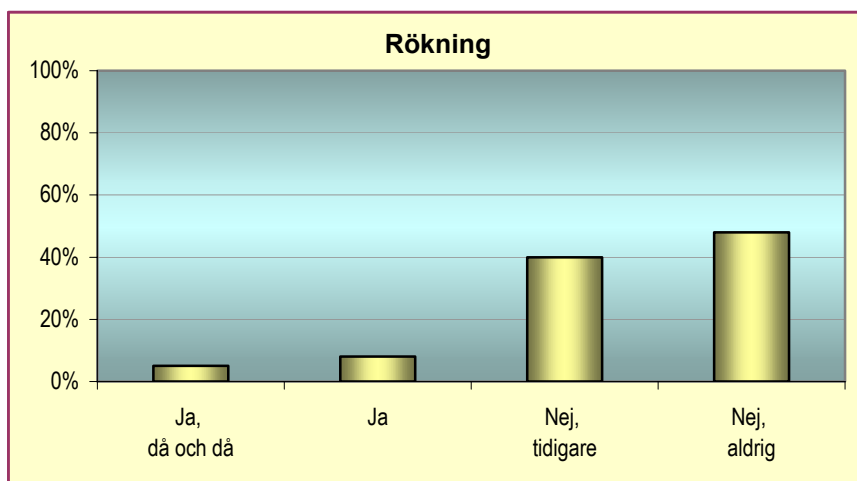
Figur 5. Utbildningsnivå.



Rökning

Fem procent av patienterna var rökare och ytterligare 8% rökte då och då. Fyrtioåtta procent av patienterna hade aldrig varit rökare (Figur 6).

Figur 6. Rökning.



Lika många kvinnor som män rökte. Ökad sannolikhet för rökning. Ju yngre patienterna var desto större sannolikhet att de var rökare (logistisk regressionsanalys, $p=0,0039$).

Body Mass Index

Patienterna omgavs uppge längd och vikt och baserat på dessa uppgifter har det varit möjligt att räkna fram ett s k Body Mass Index för varje individ (18). Som framgår av tabell 1 var endast 5% (44 patienter) underviktiga medan sammanlagt 39% (371 patienter) var överviktiga eller led av fetma.

Tabell 1. Body Mass Index (BMI)^a bland svenska kvinnor och män med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet

	Antal patienter	%
Undervikt <18,5	44	5
Normalvikt 19 - 24,9	453	56
Övervikt 25 - 29,9	231	28
Fetma >30	86	11

a) Enligt Världshälsoorganisationen (WHOs) definition (18)

Sammanfattning och kommentarer

Som även andra studier visat var också i ALPI-studien en majoritet av patienterna kvinnor. Studien omfattar individer allt från 18 upp till 90 år. Även äldre individer klarar alltså väl av att besvara en enkät.

En tredjedel var ensamboende vilket är viktigt att tänka på vid utformning av utbildnings- och träningsprogram.

Trettionio procent av patienterna var överviktiga och därutöver vilket stämmer med den nationella bilden med 34% överviktiga år 2006 (män 42% och kvinnor 26% av befolkningen) (19). Ur ett internationellt perspektiv kan nog detta resultat te sig lite oväntat. I internationella sammanhang framförs ofta nutritionsproblem/undervikt som ett problem för denna patientgrupp.

Väldigt få patienter var födda i annat land än Sverige. Vad detta beror på är inte känt och vi kan endast spekulera om det kan finna genetiska förklaringar till detta eller det kan vara så att individer födda utanför Norden inte söker sjukvård trots besvär eller inte tas på allvar när de väl söker. Hälso- och sjukvårdspersonal bör vara observant på detta så att dessa grupper i samhället får den hjälp de är i behov av.

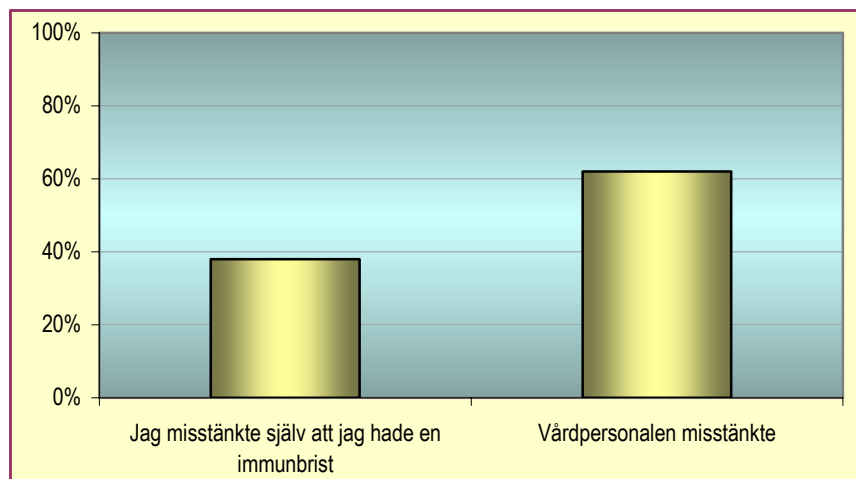
Tretton procent av patienterna var rökare trots den höga utbildningsnivån. Andelen rökare bland vuxna med immunbrist/ökad infektionsbenägenhet är alltså lika hög som befolkningen i sin helhet (13 % män, 15% kvinnor) (19). Det är mycket viktigt med aktiva insatser för att motivera dessa patienter att sluta röka.

2. Vägen till diagnos och behandling

Misstänkte själv ett nedsatt immunförsvar

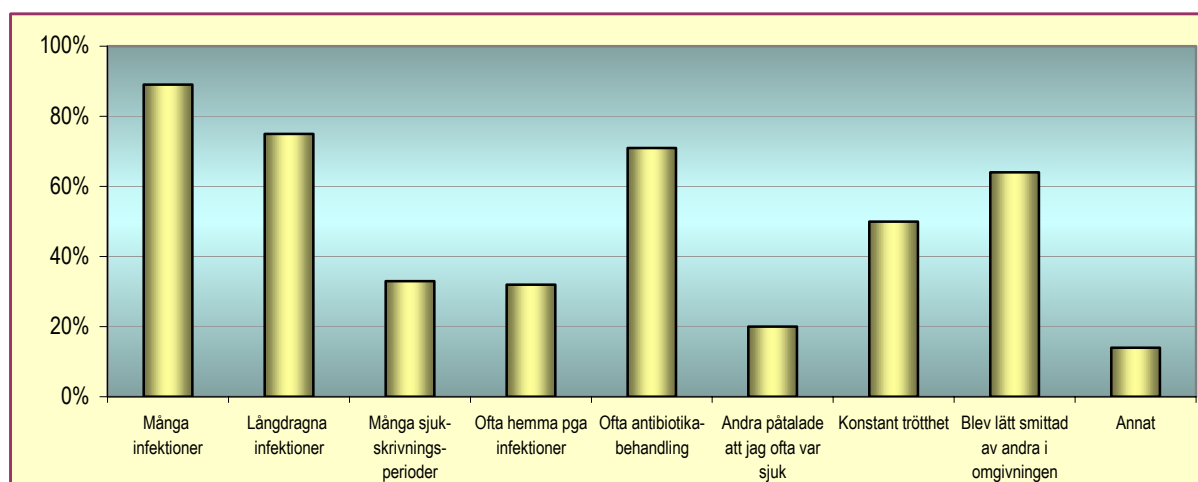
Drygt en tredjedel av patienterna (306 stycken, 38%) hade själva en gång i tiden börjat misstänka att de kunde ha ett nedsatt immunförsvar (Figur 7).

Figur 7. Initial misstanke om nedsatt immunbrist.



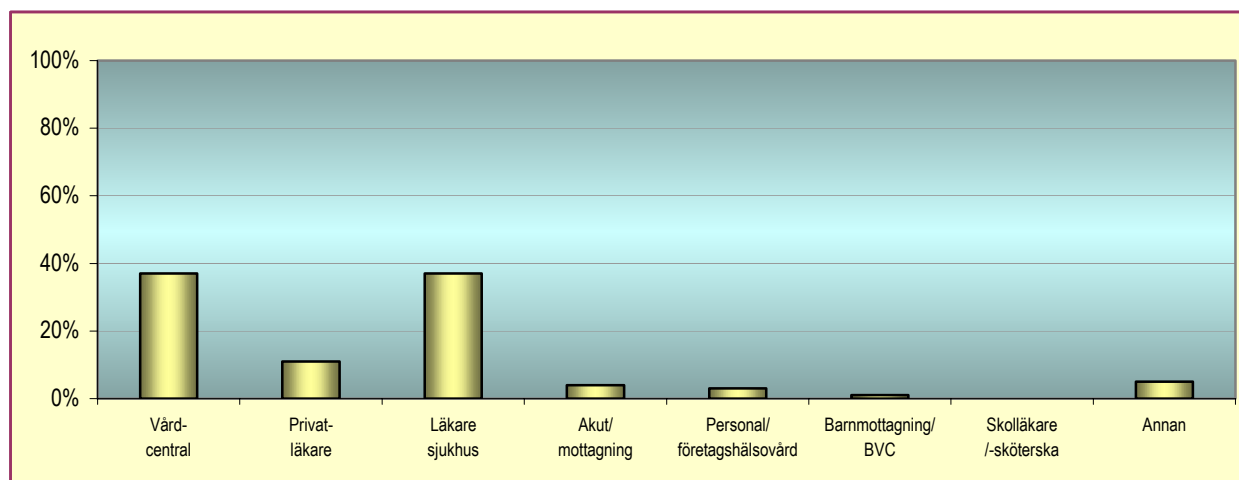
Skälen till att de började misstänka att de hade "ett fel" på sitt immunförsvar var framför allt att de hade många infektioner, långdragna infektioner, ofta fick behandling med antibiotika p g a infektioner, att de upplevde att de lättare än andra blev smittad när någon i omgivningen var infekterad och att de var konstant trötta (Figur 8).

Figur 8. Skälen till misstanke om nedsatt immunförsvar.



Patienterna hade haft sin ökade infektionsbenägenhet i medeltal 24 år (median 20, spridning 1-84 år) innan de själva började misstänka att de hade ett nedsatt infektionsförsvar. När de väl sökte för sin misstanke var det i första hand till vårdcentral eller sjukhusklinik som de vände sig (Figur 9).

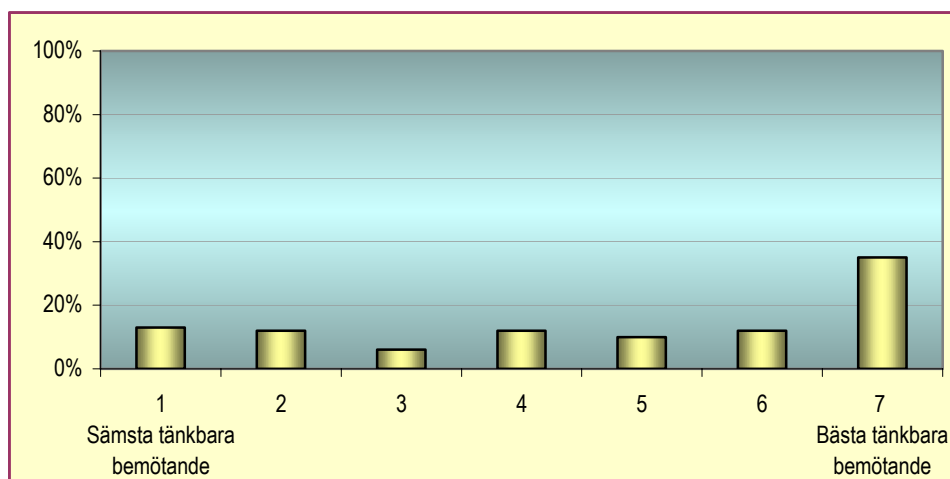
Figur 9. Initial vårdinstans vid misstanke om nedsatt immunförsvar.



Tillfrågade hur de blev bemötta när de själva förde fram sin misstanke att deras besvär kunde bero på ett nedsatt immunförsvar skattade patienterna ett medelvärde av 4,7 (median 5) på en 7-gradig skala med 1=sämsta tänkbara bemötande och 7=bästa tänkbara bemötande. Många patienter upplevde sig alltså väl bemötta med det är värt att notera att fjärdedel av patienterna skattade (25%, 99 patienter) 1 eller 2 på skalan, d v s sämsta tänkbara bemötande eller näst intill (figur 10).

Kvinnorna rapporterade ett signifikant sämre upplevt bemötande jämfört med männen ($p=0,002$).

Figur 10. Bemötandet när patienten förde fram sin misstanke om nedsatt immunförsvar.



Exempel på vad de patienter som skattade ett dåligt bemötande varit med om framgår av följande patientcitat:

"Artigt, men fick intrycket av att läkaren egentligen inte tog det på allvar – såg frisk ut." (CVID)

"Man tog mig inte på allvar och man fortsatte skriva ut antibiotika." (IgA-brist)

"Bagatelliserade det och skrev ut penicillin i mängder." (IgA-, IgG-brist)

"Fick svaret att det är så sällsynt att det inte var troligt att det var så, fick frågan om jag var hypokondriker." (IgG1-brist)

"Jag fick tjata mig till att prov skulle tas, fick veta att proven sällan visade på immunbrist, jag hade antibiotika i stort sett kontinuerligt det sista året." (IgG2-brist)

"Jag hostade hela tiden. Läkaren menade att så kan man ha ibland. Jag förklarade att jag hade infektioner som varade i månader. Fick utskriven Bricanyl med orden: astma är det då inte." (Kombinerad IgG subklassbrist)

"Man trodde ej på mig då jag såg så frisk och vältränad ut." (Ökad infektionsbenägenhet)

"Ingen trodde på mig." (IgG-brist)

"Negligerande, ifrågasättande. Ansågs vara inbillat, psykiskt." (IgG1-brist)

"Ganska så nedlåtande – jag som patient skulle inte komma och tala om vad det var för fel på mig." (CVID)

"I 15 år sa läkarna att jag skull äta Calciopen och att det skulle hjälpa och de lyssnade inte och jag fick äta penicillin, värkmedicin och febernedsättande i 15 år. Ibland fick jag utskrivet penicillin för år framåt." (IgG-brist)

"Läkaren på vårdcentralen påpekade flera gånger att det var väldigt dyra behandlingar hos specialistläkare. Fick stå på mig väldigt mkt för att få en remiss. Hade då gått 2 år på vårdcentralen och i stort sett varit sjuk hela tiden." (IgG1-brist)

"Min allergiläkare ville ej remittera mig vidare till xx-mottagningen – skulle ej hjälpa." (Ökad infektionsbenägenhet)

För de patienter som själva misstänkte att de hade en immunbrist tog det i medeltal 4,5 år (median 1 år, spridning 0-46 år) från det patienterna själva sökte vård till dess att de fick en diagnos.

Misstänkte inte själv ett nedsatt immunförsvar utan informerades av läkare

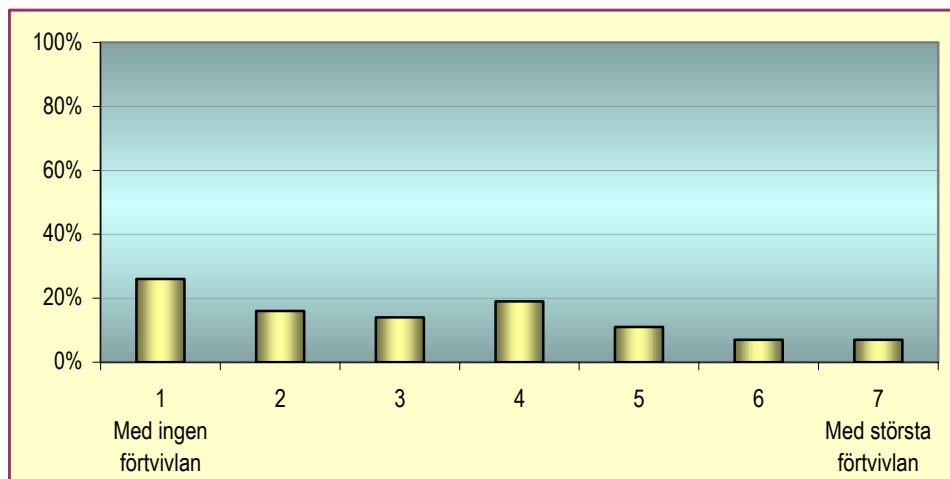
Majoriteten patienter (62%) blev informerade av läkare att de hade en primär immunbrist utan att de dessförinnan misstänkt en sådan sjukdom.

Hur kändes det att få veta att man har en primär immunbristsjukdom?

Samtliga patienter, d v s både de som själva misstänkt att de hade ett nedsatt immunförsvar och de som fått besked via läkare utan att själva misstänka någon sjukdom, tillfrågades hur de reagerade när de fick beskedet om en primär immunbrist.

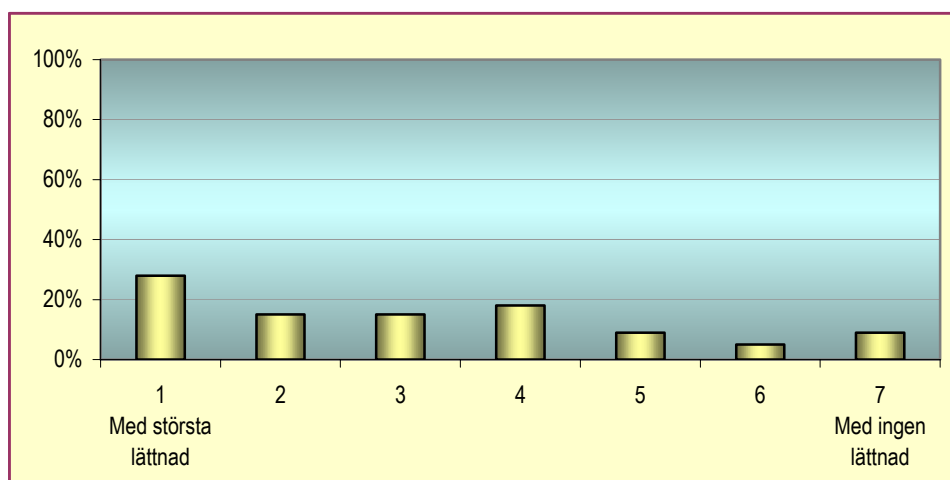
På en 7-gradig skala med 1=med ingen förtvivlan och 7=med största förtvivlan rapporterade patienterna ett medelvärde på 3,2 (median 3,0, spridning 1-7). De flesta mottog alltså beskedet utan att känna alltför stor förtvivlan men det fanns individer totalt (107 patienter, 14%) som rapporterade att de reagerade med största förtvivlan eller näst intill (skalsteg 6 och 7 nedan). Ingen statistisk skillnad i upplevelse av förtvivlan kunde ses beroende på om patienterna själva hade misstänkt att de hade ett nedsatt immunförsvar innan de fick diagnosen eller om de inte hade misstänkt detta. Ingen skillnad i upplevd förtvivlan kunde ses mellan kvinnor och män (Figur 11).

Figur 11. Förtvivlan vid besked om nedsatt immunförsvar.



Motsvarande rapport om eventuellt upplevd lättnad vid beskedet om en primär immunbrist sjukdom (1=med största lättnad, 7=med ingen lättnad) visade ett medeltal av 3,2 (median 3,0, spridning 1-7). De patienter som själva misstänkt att de hade ett nedsatt immunförsvar innan de fick diagnosen upplevde en mer uttalad lättnad när väl beskedet kom än de som inte innan diagnos hade misstänkt att något var "fel" med deras immunförsvar ($p=0,0017$). Kvinnor upplevde en större lättnad än män att få en diagnos ($p=0,0001$) (Figur 12).

Figur 12. Lättnad vid besked om nedsatt immunförsvar.



Sammanfattning och kommentarer

Drygt en tredjedel av patienterna hade själva misstänkt att det var ”något fel” med deras immunförsvar och själva försökt initiera en utredning. Det tog dock i medeltal mycket lång tid (24 år) innan patienterna började söka hjälp trots infektionssymtom/-besvär som de upplevde avvek från det ”normala”. Varför det dröjde så länge innan de sökte hjälp är inte känt men kanske kan det vara så att individer vänjer sig vid ett ohälsotillstånd och inte längre tycker att det är konstigt att ha så mycket infektioner. Man kan också spekulera om det kan vara så att vissa individer i detta läge drar sig för att söka hjälp eftersom det kan finnas en rädsla för vilket besked man ska få, d v s det kan finnas en rädsla att den ökade infektionsbenägenheten ska vara ett tecken på något mycket allvarligt som t ex en cancersjukdom. Enligt patienterna tog det sedan ytterligare 4,5 antal år från det att de sökte till dess att de fick en diagnos. Tidigare studier (1980-tal, början 1990-tal) har visat att vuxna svenska individer med en primär immunbristsjukdom har haft symtom på en sådan sjukdom i medeltal 10-11 år (20,21). Resultatet från denna studie tyder på att det trots allt går snabbare nu för patienter att få en diagnos.

När patienterna som själva misstänkte att något ”var fel” med deras immunförsvar vände sig till sjukvården var det nästan uteslutande till vårdcentraler/motsvarande eller direkt till sjukhus man sökte. Det är alltså viktigt att diskutera hur kunskap om primära immunbristsjukdomar ska öka bland läkare och sjuksköterskor inte minst inom primärvården eftersom en så stor andel patienter (37%) sökte sig dit. Det finns risk att patienterna inte tas på allvar p g a bristande kunskap hos hälso- och sjukvårdspersonalen eller att man inte vet vilka prover som ska tas för en inledande utredning. Som redovisas längre fram i rapporten (kapitlet ”Patientbedömd kvalitet av immunbristvården”) så visar ALPI-studien att patienterna inte tycker att personal vid vårdcentraler/motsvarande har det kunnande om primära immunbristssjukdomar som de borde ha.

Så mycket om en fjärdedel av patienterna upplevde att de ha de fått sämsta tänkbara eller mycket dåligt bemötande när de själva hade fört fram att de misstänkte att något ”var fel” med deras immunförsvar. Patienternas nedskrivna berättelser om hur de hade blivit bemötta andas mycket bitterhet och besvikelse och det känns tråkigt att behöva ta del av den här typen av berättelser. Dessa patienter som blev så illa behandlade har ju visat sig ha rätt, d v s de har nu en diagnos (alternativt ”diagnosen” ökad infektionsbenägenhet) och får behandling med gammaglobulin. Knappt hälften av patienter rapporterade att de hade fått det bästa tänkbara bemötande eller ett mycket bra bemötande när de berättade om sina besvär och egna misstankar.

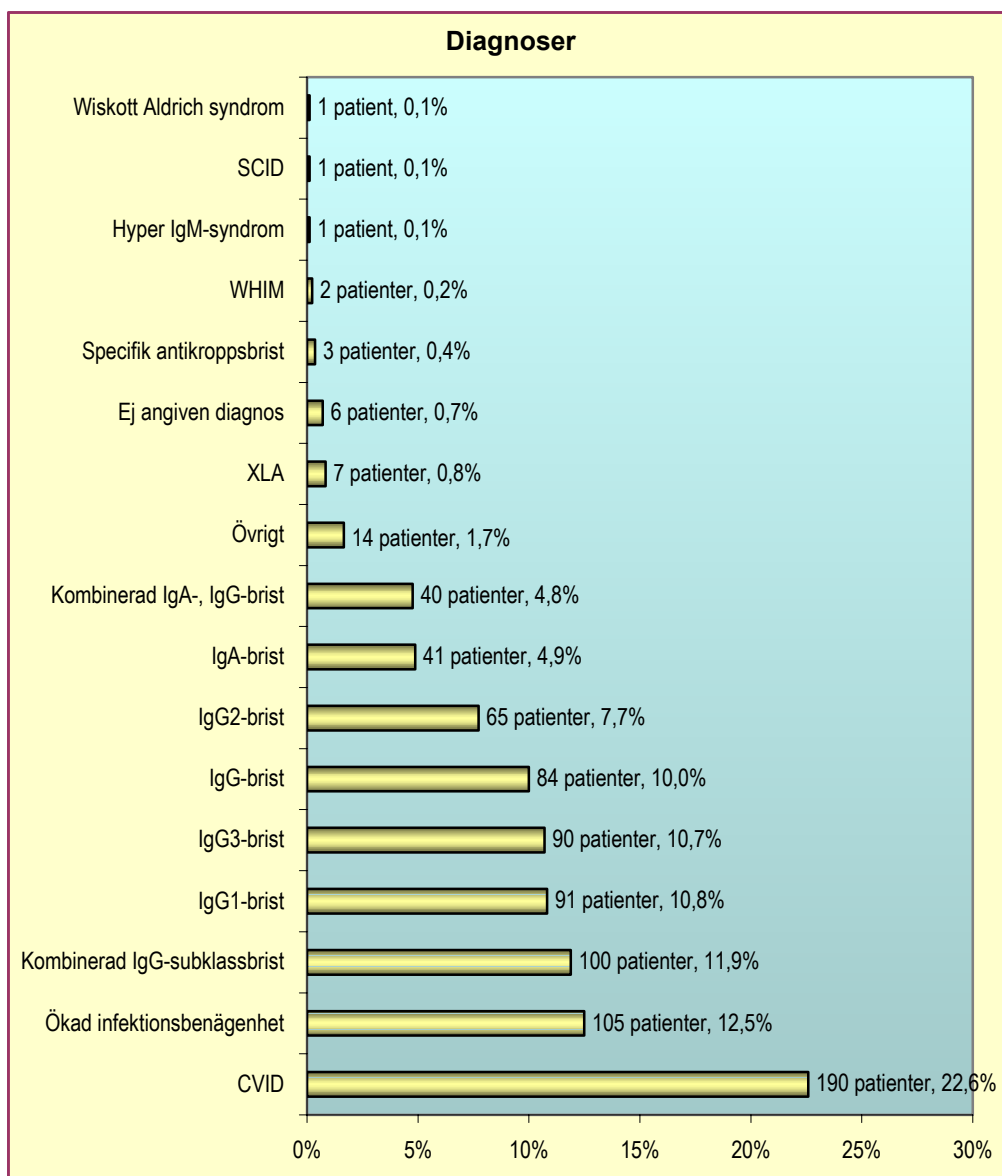
ALPI-studien visade att de patienter som själva misstänkt att de hade ett nedsatt immunförsvar innan de fick diagnosen upplevde en mer uttalad lättnad när väl beskedet kom än de som inte innan diagnos hade misstänkt att något var ”fel” med deras immunförsvar. Många patienter hade sökt hjälp i många år innan de blev lyssnade till och tagna på allvar och det är inte förvånande att dessa patienter trots besked om en kronisk sjukdom och troligtvis livslång behandling kände en lättnad att äntligen ”komma vidare”. Kvinnorna i studien upplevde en större lättnad än männen att få en diagnos. Liksom det spekuleras om att det faktum att män som regel bedömer sin hälsorelaterade livskvalitet som bättre jämfört med kvinnor (17) kan bero på att män har svårt att tillstå en ”svaghet” skulle man här kunna spekulera i att män kanske upplever det svårare än kvinnor att få bekräftat att ”något är fel med dem”, i detta fall deras immunförsvar.

3. Gammaglobulinbehandling

Diagnoser

Patienternas diagnoser enligt uppgift från klinikerna framgår av Figur 13. De vanligaste diagnoserna var CVID (22,6%), olika kombinationer av IgA- och/eller subklassbrister (61,1%) samt ökad infektionsbenägenhet UNS (12,5%).

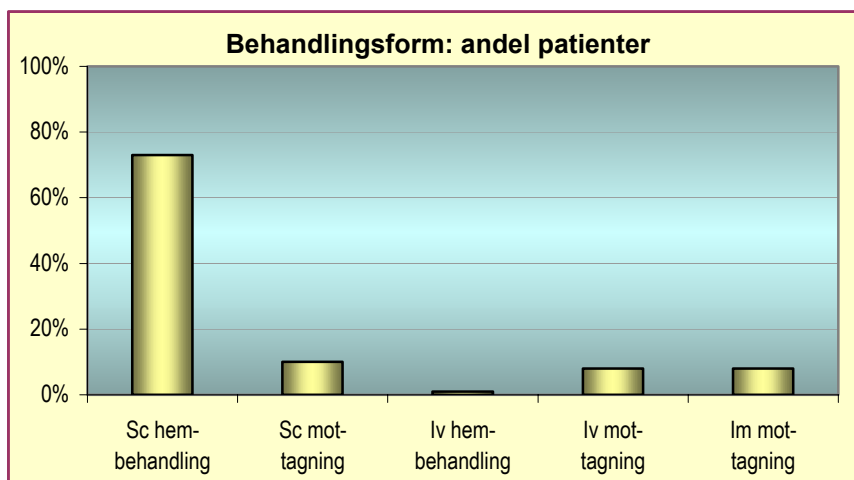
Figur 13. Klinikrapporterade diagnoser.



Gammaglobulinbehandling

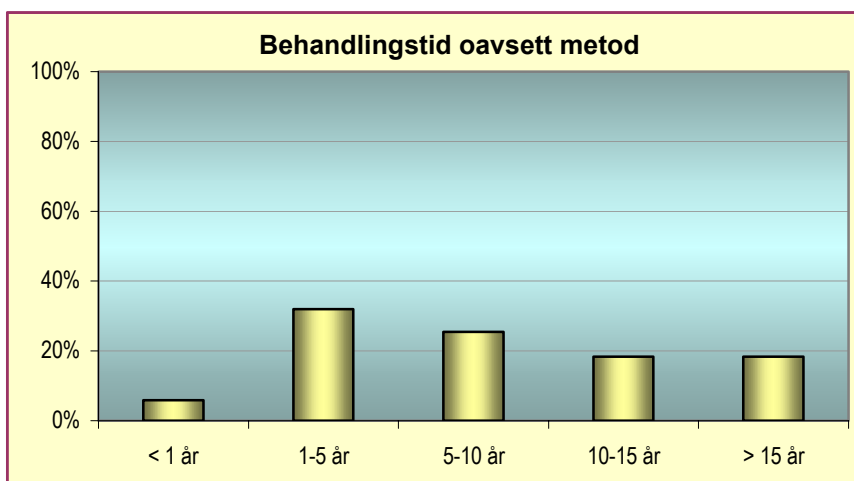
Majoriteten (697 patienter, 83%) hade när de svarade på enkäten subkutan gammaglobulinbehandling. Av dessa hade 617 patienter (73%) hembehandling och 80 (10%) behandling på mottagning. Sju patienter (1%) hade intravenös egenbehandling i hemmet, 67 patienter (8%) hade intravenös behandling på mottagning, och 70 patienter (8%) behandlades med intramuskulära injektioner på mottagning (Figur 14). Tre av de 617 patienterna med subkutan hembehandling tog infusionerna på sin arbetsplats.

Figur 14. Andelen patienter per behandlingsform.



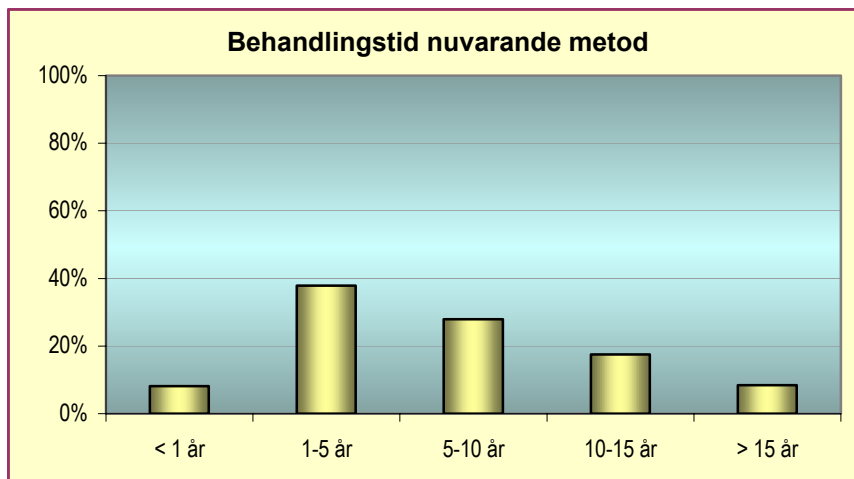
Sammantaget hade mer än 60% av (515 stycken) patienterna haft någon form av gammaglobulinbehandling (subkutan, intravenös och/eller intramuskulär) i 5 år eller mer. Etthundrafemtioåtta patienter (18%) hade haft gammaglobulin i mer än 15 år (Figur 15).

Figur 15. Sammantagen behandlingstid oavsett metod.

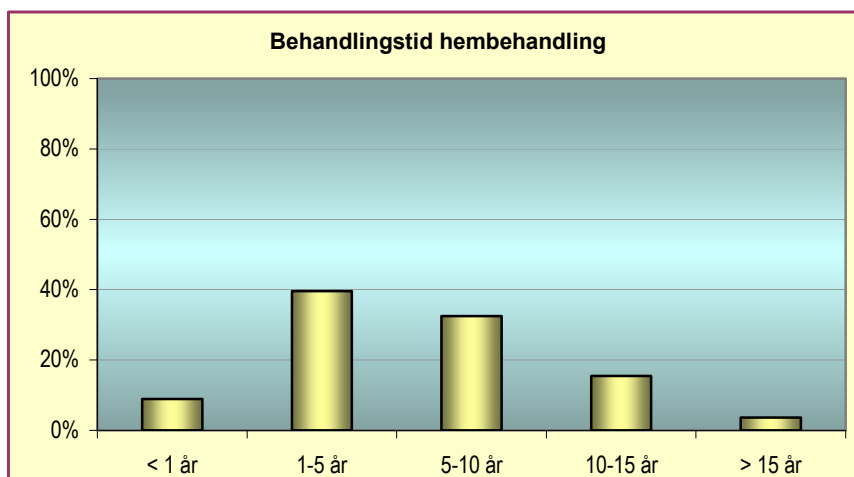


Cirka hälften av patienterna (54%) hade stått på det administrationssätt man hade vid studiens genomförande i mer än 5 år (Figur 16). Av patienter i hembehandling hade cirka hälften (313, stycken, 62%) av patienterna haft egenbehandling i hemmet 5 år eller mer (Figur 17).

Figur 16. Behandlingstid nuvarande metod, samtliga patienter.



Figur 17. Behandlingstid hembehandling.



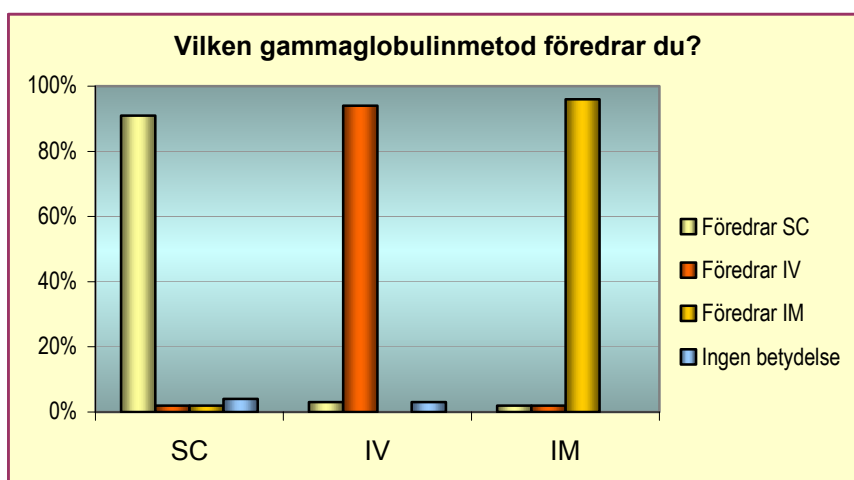
Av de 697 patienter som nu hade subkutan behandling (mottagning eller i hemmet) hade 191 stycken (28%) tidigare haft intramuskulär och 101 stycken (15%) intravenös behandling.

Av de 74 patienter som nu hade intravenös behandling (mottagning eller i hemmet) hade 38 stycken (53%) tidigare haft subkutan och 23 stycken (32%) intramuskulär behandling.

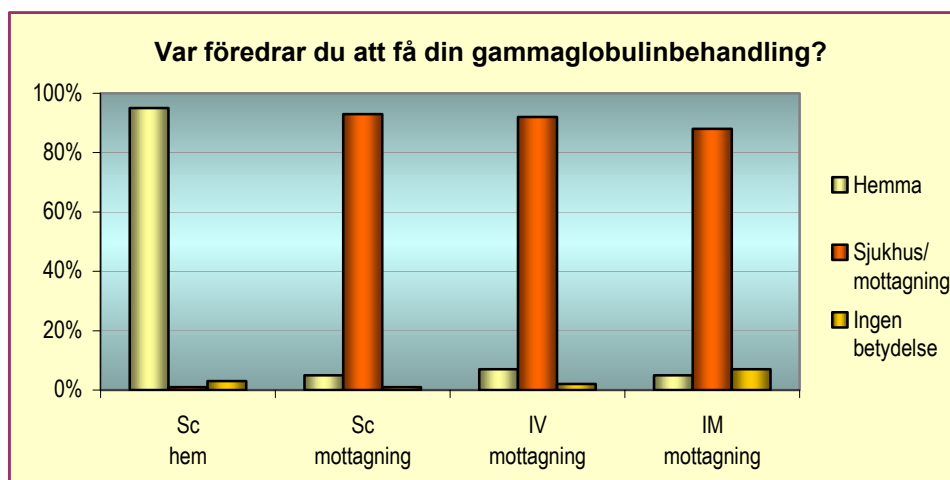
Slutligen, av de 70 patienter som nu hade intramuskulär behandling (mottagning) hade 3 stycken (4%) tidigare haft subkutan och 2 stycken (3%) intravenös behandling.

Inte helt förvånande så en klar majoritet av patienterna att de föredrog den behandlingsmetod de hade just nu (Figur 18) och de som behandlades i hemmet ville fortsätta med hembehandling liksom de som behandlades på mottagning ville fortsätta sin behandling där (Figur 19). Det var dock sammantaget närmare 15%, d v s 32 patienter, av de som nu hade gammaglobulinbehandling på mottagning som skulle föredra hembehandling istället.

Figur 18. Preferens av behandlingsmetod.



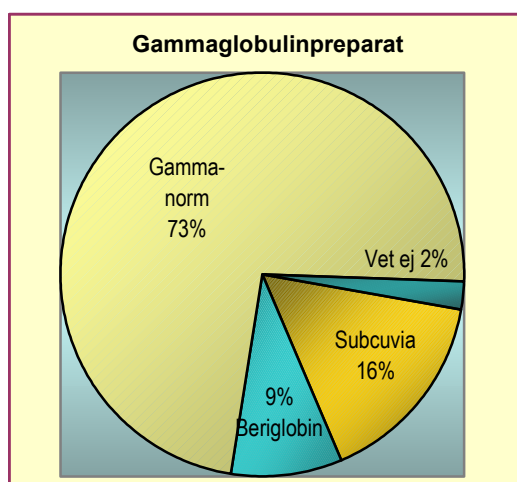
Figur 19. Preferens hemmet/sjukhus.



Gammaglobulinpreparat

Av de totalt 767 patienter som nu hade subkutan eller intramuskulär tillförsel av gammaglobulin dominerade Gammanorm[®] som behandlingsval följt av Subcuvia[®] (Figur 20). De 2% (17 patienter) som inte visste vilket preparat de behandlades med fick samtliga sin behandling på mottagning.

Figur 20. Gammaglobulinpreparat.

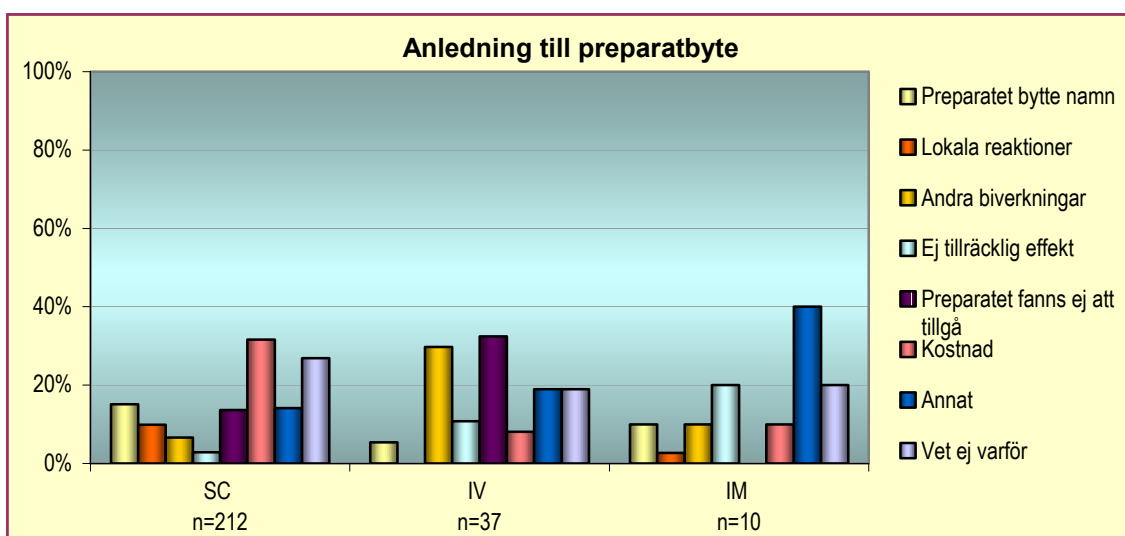


Ungefär hälften av de 33 patienterna (52%) med intravenös behandling på mottagning fick Octagam[®]. Knappt 20% av mottagningspatienterna fick Endobulin[®] eller Gammagard[®]. Även här var det en andel mottagningspatienter som inte visste vilket preparat de behandlades med (11%). De sju patienter som hade intravenös egenbehandling i hemmet stod alla på Octagam[®].

Tidigare gammaglobulinpreparat och skäl till byte

Sammanlagt 238 patienter (30%) hade tidigare behandlats med något annat gammaglobulinpreparat men med samma metod som nu. Patienter som stod på subkutan behandling angav att det vanligaste skälet till att de hade behövt byta preparat var att behandlande läkare uppgivit att byte skulle ske av kostnadsskäl. För patienter med intravenös behandling var de två vanligaste skälen till byte av preparat att det initiala preparatet inte fanns att tillgå respektive biverkningar. För patienter på intramuskulär behandling dominerade svaret att det var läkaren som bytte preparat och att patienterna inte blev informerade om skälet till detta (Figur 21).

Figur 21. Anledning till preparatbyte.



Dosering

Patienterna med intravenös behandling hemma hade i medeltal en gammaglobulindos på 1061 mg/kg/månad.

Patienter med subkutan behandling i hemmet eller på mottagning och patienter med intravenös behandling på mottagning hade en medeldos per månad som ligger nära den rekommenderade månadsdosen (400 mg/kg/månad).

Vissa patienter med intramuskulär behandling fick mycket små doser per månad.

Tabell 2. Dosering - data ges i mg/kg kroppsvikt och månad.

	Subkutan i hemmet n=546	Subkutan på mottagning n=50	Intravenöst i hemmet n=6	Intravenöst på mottagning n=54	Intramuskulärt på mottagning n=64
Medelvärde	391	376	1061	656	150
Median	394	647	1188	569	146
Spridning min-max	118-900	172-880	566-1379	159-1852	33-319

Behandlingsintervall

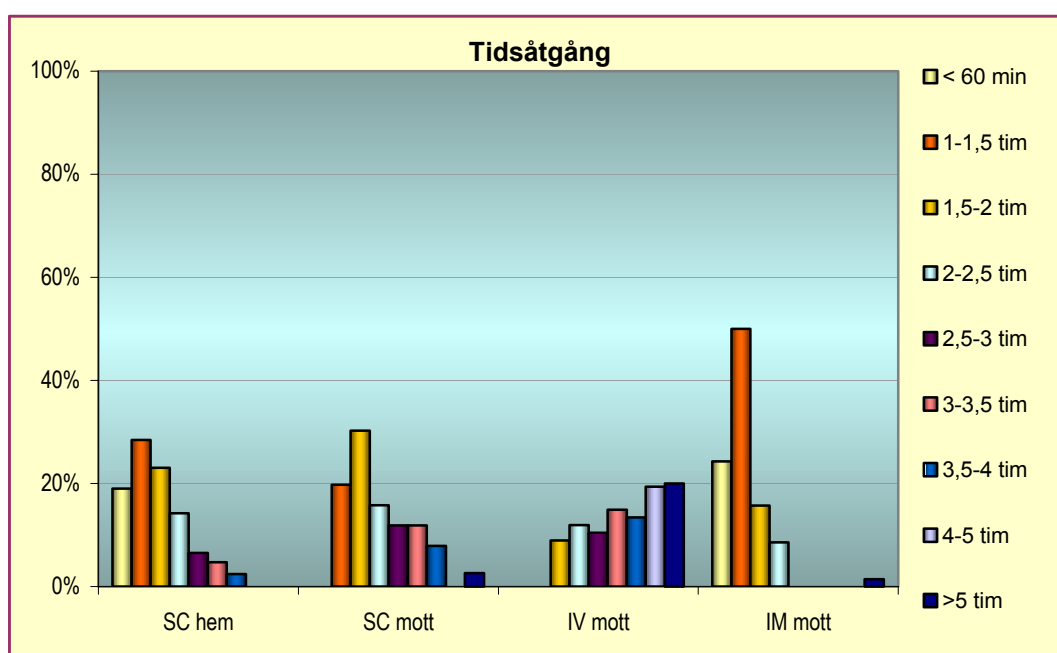
De vanligaste behandlingsintervallen var:

- ▶ Subkutan hembehandling: 1 gång/vecka (65%)
- ▶ Subkutan behandling på mottagning: 1 gång varannan vecka (48%)
1 gång/vecka (32%)
- ▶ Intravenös behandling i hemmet: 1 gång varannan vecka (6 av 7 patienter)
- ▶ Intravenös behandling på mottagning: 1 gång var tredje vecka (45%)
1 gång varannan vecka (28%)
- ▶ Intramuskulär behandling på mottagning 1 gång varannan vecka (82%)

Tidsåtgång

Figur 22 visar tidsåtgång för de fyra vanligast förekommande behandlingsmetoderna. De två snabbaste var subkutan hembehandling (47% maximalt 1,5 timme) och intramuskulära injektioner på mottagning (74% maximalt 1,5 timme) följt av subkutan behandling på mottagning (20% maximalt 1,5 timme). Den behandlingsmetod som tog längst tid var intravenösa infusioner där 20% av patienterna måste avsätta 5 timmar eller mer för varje behandling.

Figur 22. Tidsåtgång vid gammaglobulinbehandling.



Behandlingsteknik - subkutan behandling

Fler infusionspumpar används vid subkutan gammaglobulinbehandling vid mottagning än vid subkutan hembehandling (Tabell 3). Graseby MS16A är den pump som dominerar vid hembehandling följt av Medis Infusa T1. En majoritet av patienterna med subkutan behandling vid sjukhus visste inte vilken pumpmodell som används för deras behandling (Tabell 4).

Tabell 3. Antal pumpar vid behandlingen. Data ges som procent.

	Subkutan hembehandling	Subkutan behandling mottagning
1 st	67	5
2 st	29	57
3 st	2	16
4 st	1	21
5 st eller fler	0	0

Tabell 4. Typ av pump som används. Data ges som procent.

	Subkutan hembehandling	Subkutan behandling mottagning
Graseby MS16A	41	20
Medis Infusa T1	32	7
CronoPID/Super CronoPID	24	7
Annan pump	3	13
Vet ej	0	53
Ej svar	1	14

En klar majoritet av patienterna var nöjda med den pump de använde. I de fall det var problem var det framför allt att pumpen/pumparna stannar ofta (Tabell 5). Sju patienter hade svårt att montera sprutan på pumpen och sju patienter rapporterade annat problem med pumpen (frekventa batteribyen, svag pump, tillbehören till pumpen går sönder).

Tabell 5. Tillfredsställelse med den pump som används. Data ges som procent.

	Medis Infusa T1 n=167	Graseby MS 16A n=271	CronoPID/Super CronoPID n=154
Fungerar tillfredsställande	84	74	93
Fungerar inte tillfredsställande	16	26	7
Stannar ofta	52	31	30
Går ofta sönder	11	3	20
Är för stor	11	1	0
Är för liten	0	8	0
Är svår att hantera	4	8	0
Svårt montera sprutan	15	10	1
Annat	52	18	5

Infusionshastigheten var densamma vid hem- respektive mottagningsbehandling (Tabell 6). De vanligaste sprutstorlekarna både vid hem- och mottagningsbehandling var 10 eller 20 ml sprutor (sammantaget nästan 100% av patienterna). Till 3% av patienterna vid mottagningarna användes 30 ml sprutor.

Tabell 6. Infusionshastighet vid subkutan behandling. Data ges som ml/timme.

	Subkutan hembehandling n=492	Subkutan behandling mottagning n=21
Medelhastighet	26	23
Medianhastighet	20	20
Spriding	2-40	9-40

Det var vanligare att skinkorna användes som infusionsplats vid behandling vid mottagning jämfört med egenbehandling i hemmet (Tabell 7)

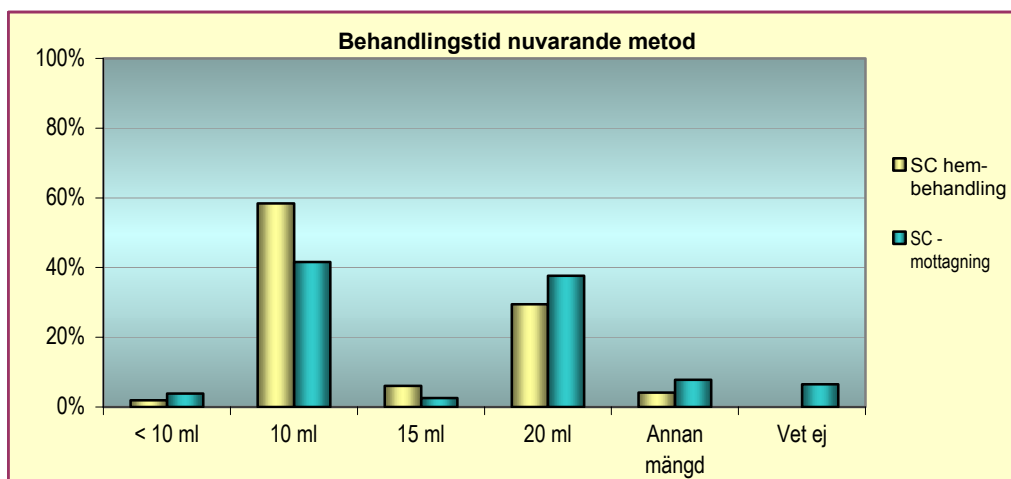
Tabell 7. Infusionsplats. Data ges som procent. Mer än en infusionsplats kunde anges.

	Subkutan hembehandling n=613	Subkutan behandling mottagning n=78
Buken	74	63
Låren	30	28
Skinkorna	8	27
Annan plats		4 ¹⁾

¹⁾Höfter, underarm angivna

Nästan 60% av patienterna i hembehandling gav sig 10 ml gammaglobulin per insticksställe. Motsvarande siffra för mottagningspatienterna var 42%. På mottagningarna fick 38% av patienterna 20 ml gammaglobulin per insticksställe. Vid hembehandling var det 29% som gav 20 ml per insticksställe (Figur 23).

Figur 23. Mängd per insticksställe vid subkutan gammaglobulinbehandling.



En majoritet av alla patienter med subkutan behandling använde en rak nål/fjärilsnål till sina infusioner (Tabell (8)).

Tabell 8. Infusionsset som används vid subkutan behandling. Data ges i procent.

	Subkutan hembehandling	Subkutan behandling mottagning
Färdigbörd nål	8	22
Disetronic Rapid/"Thumbneedle"	2	2
Rak nål/Fjärilsnål	87	70
Annat	2	6

Av de patienter som använde rak nål/fjärilsnål var det 493 (92%) i hembehandling som böjde nålen. Av dessa patienter var det 92% som upplevde att det var lätt att böja nålen. Av de patienter som behandlades på mottagning var det 73 % (40 patienter) som använde rak nål som böjdes innan insticket.

Få vuxna använde EMLA[®] kräm inför nålsticken (Tabell 9).

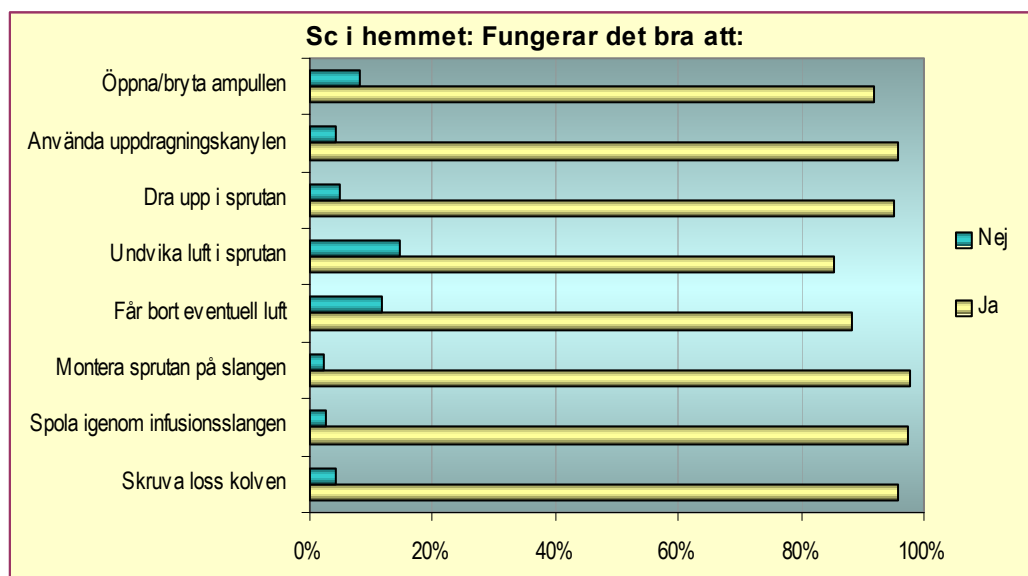
Tabell 9. Användning av EMLA vid subkutana infusioner. Data ges som procent.

	Subkutan hembehandling n=611	Subkutan behandling mottagning n=76
Ja	3	1
Ibland	2	0
Nej	94	99

Subkutan hembehandling

Patienterna med subkutan hembehandling tillfrågades om det fungerade bra för dem att förbereda sin gammaglobulinbehandling. Samtliga moment fungera bra för en klar majoritet av patienterna, dock tyckte närmare 15% att det var svårt att undvika att få luft och/eller bubblor i sprutan och nästan lika många (12%) att det var svårt att få bort luft och/eller bubblor ur infusionsslangen (Figur 24).

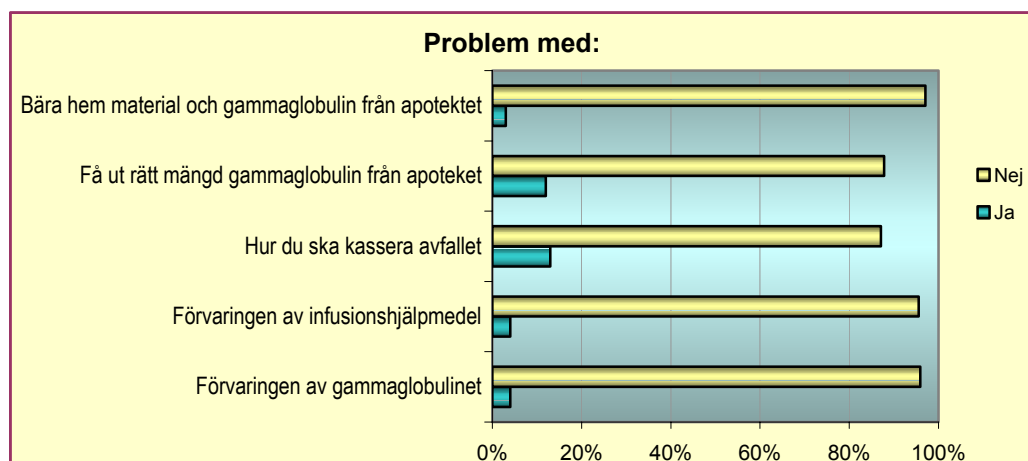
Figur 24. Praktisk förberedelse subkutan gammaglobulinbehandling i hemmet.



Drygt 90% av patienterna i hembehandling (93%) klarade den subkutana behandling helt på egen hand, 4% behövde hjälp till viss del (i första hand av anhörig) och 2% som behövde hjälp med allt (i första hand anhöriga till 78%, resterande andel behövde hjälp av sjukvårdspersonal i hemmet).

De två moment med den subkutana behandlingen som skapade mest problem var att veta hur sprutor, kanyler och förbrukningsmaterial skulle kasseras (13%) och att få ut rätt mängd gammaglobulin från apoteket (12%) (Figur 25).

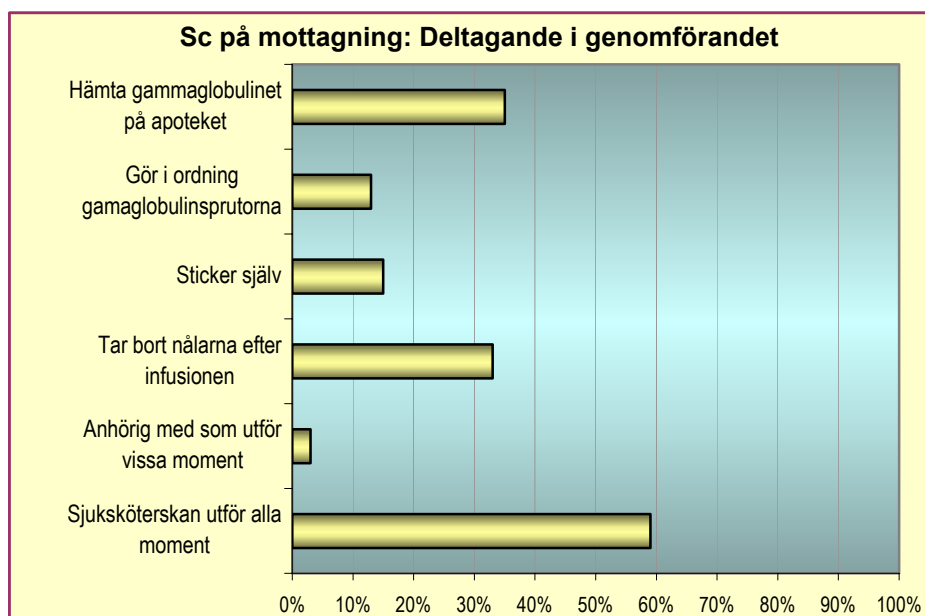
Figur 25. Problem med transport, förvaring och kassering av gammaglobulin och hjälpmedel.



Subkutan behandling på mottagning

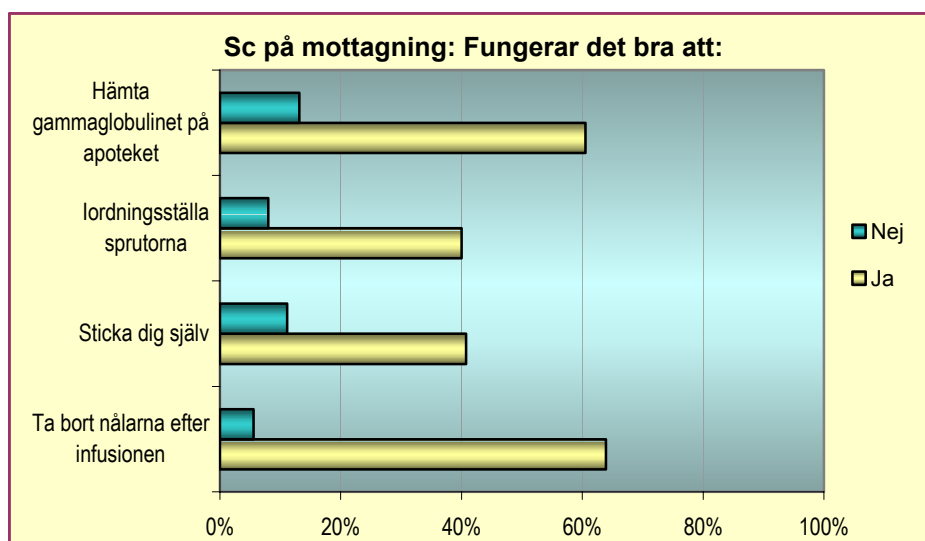
De 80 patienter som behandlades på mottagning tillfrågades om de genomförde vissa förberedande moment själva. I de fall de gjorde det var det vanligaste var att patienterna hämtade gammaglobulinet på apoteket (27 stycken, 35%) och att de själva tog bort nålarna efter avslutat infusion (26 stycken, 33%). För 59% (46 patienter) utförde sjuksköterskan alla moment (Figur 26).

Figur 26. Patienternas praktiska deltagande i den subkutana behandlingen på mottagning.



Som följdfråga tillfrågades mottagningspatienterna dels hur bra det fungerade för dem att förbereda vissa moment (de som gjorde det) (Figur 27), dels om de upplevde att de blev lyssnade till vad gällde deras önskemål om insticksställe, infusionshastighet, mm. Samtliga patienter upplevde att de blev lyssnade till.

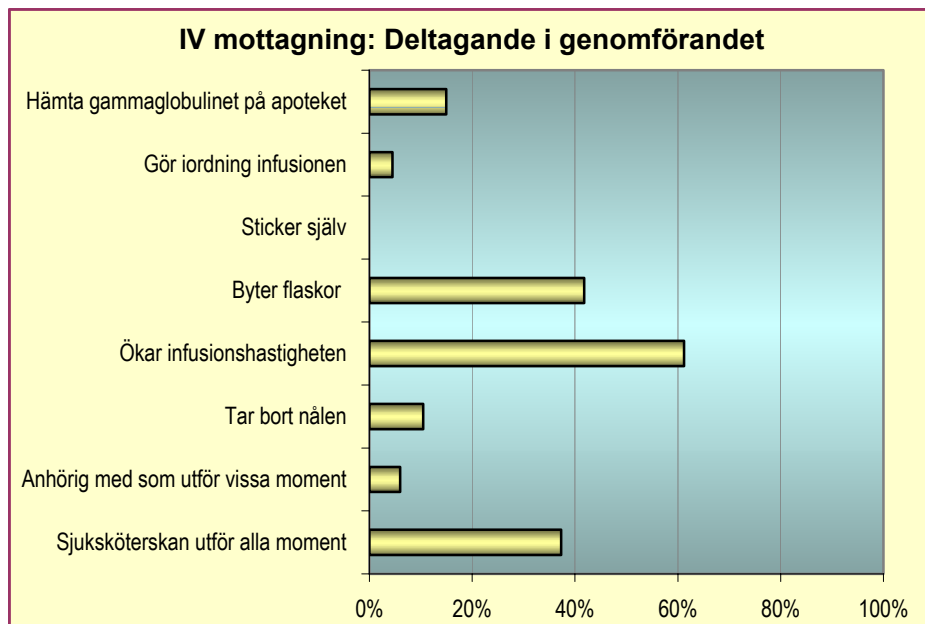
Figur 27. Praktiskt genomförande av subkutan gammaglobulinbehandling på mottagning.



Behandlingsteknik - intravenös behandling

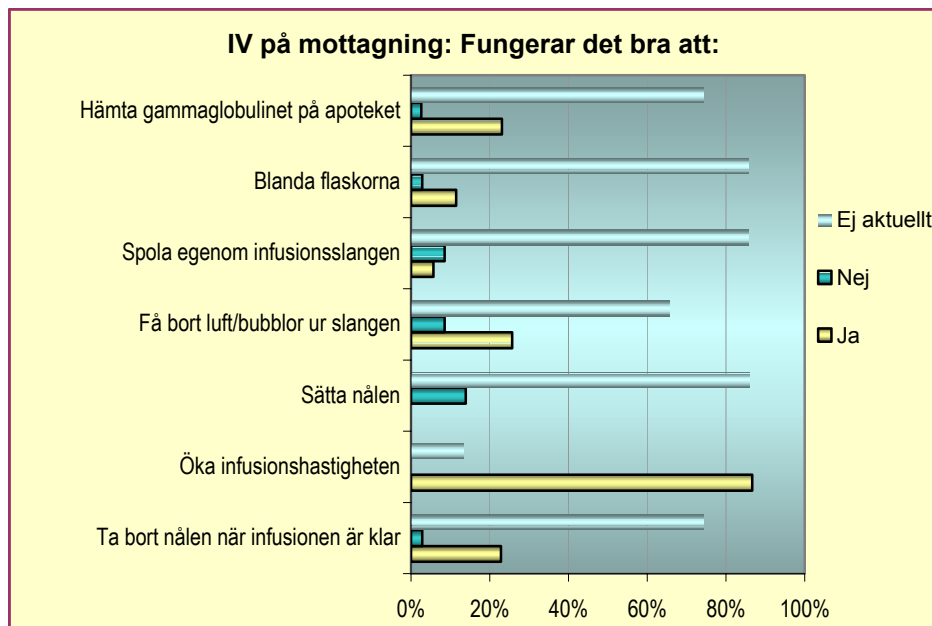
De patienter som hade intravenös behandling vid mottagning deltog i sin behandling i första hand genom att justera infusionshastigheten och genom att byta flaskor (Tabell 28).

Figur 28. Patienternas praktiska deltagande i den intravenösa behandlingen på mottagning.



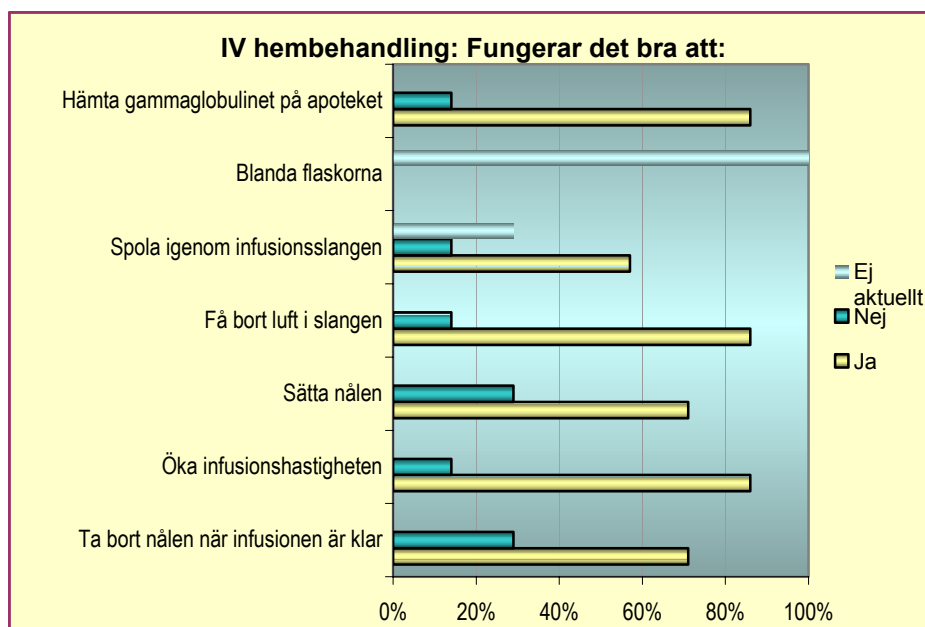
Det som flest patienter med intravenös behandling vid mottagning rapporterade inte fungerade bra var att "få nålen satt" (Tabell 29).

Figur 29. Praktiskt genomförande av intravenös gammaglobulinbehandling på mottagning.



De behandlingsmoment som de sju patienterna med intravenös hembehandling i störst utsträckning inte tyckte fungerade bra var att sätta nålen och, lite förvånande, att ta bort den (Figur 30).

Figur 30. Praktiskt genomförande av intravenös gammaglobulinbehandling i hemmet.



Två av de sju patienterna i hembehandling klarade den intravenösa behandlingen helt på egen hand, fem behövde hjälp till viss del av anhörig. Sex av patienterna hade alltid någon vuxen närvarande under behandlingen, en hade det oftast.

Nästan inga patienter rapporterade att de använde EMLA[®] kräm innan den intravenösa nålen sattes (Tabell 10).

Tabell 10. Användning av EMLA[®] före intravenösa infusioner. Data ges som antal.

	Intravenös hembehandling n=7	Intravenös behandling n=63
Ja	0	4
Ibland	1	0
Nej	6	59

De patienter som stack sig själva i samband med intravenös hembehandling placerade oftast nålen på handryggen medan de patienter som fick hjälp av sjuksköterska vid mottagning rapporterade att nålen då oftast sattes i armvecket (Tabell 11).

Tabell 11. Nålens placering vid intravenös behandling. Data ges som antal och (procent) för mottagningspatienter när andelen är 20% eller högre.

	Intravenös hembehandling n=7	Intravenös behandling mottagning n=66
Handen	5	12
Underarmen	1	13 (20%)
Armvecklet	0	29 (44%)
Annat ställe	0	1
Port-à-Cath	1	11

Patienterna som fick sin intravenösa behandling vid mottagning var dock nöjda med nålens placering (Tabell 12). Nittioåtta procent (55 patienter) upplevde att de blev lyssnade till vad gäller nålens placering, infusionshastighet m m.

Tabell 12. Är du nöjd med nålens placering vid intravenös behandling? Data ges som antal och (procent) när andelen är 20% eller högre.

	Intravenös behandling mottagning n=54
Ja	51 (94%)
Nej	3

Ingen av patienterna med intravenös hembehandling använde infusionspump. Vid mottagningsbehandling gällde det omvända (Tabell 13).

Tabell 13. Används infusionspump vid dina intravenösa infusioner. Data ges som antal och (procent) för mottagningspatienter när andelen är 20% eller högre.

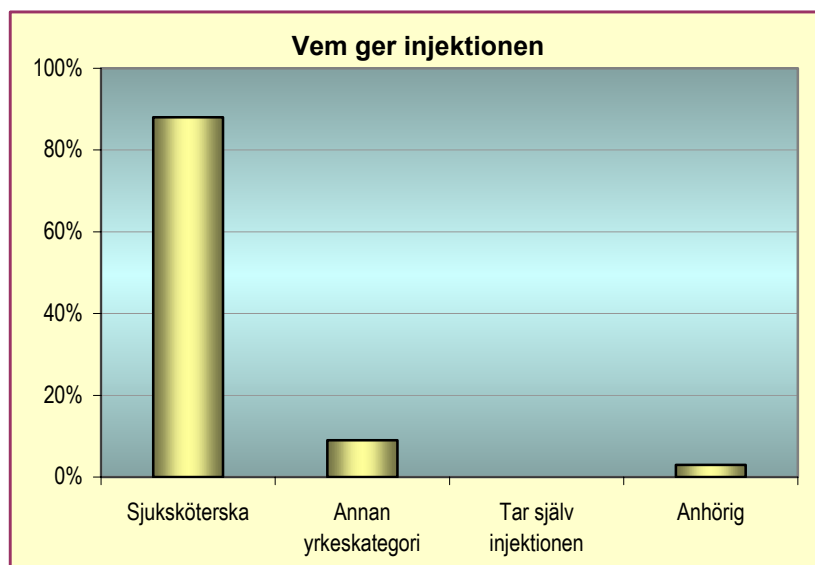
	Intravenös Hem behandling n=7	Intravenös behandling mottagning n=65
Ja	0	62 (95%)
Nej	100	3

Ingen av patienterna med intravenös behandling i hemmet uppgav att de hade problem med att få ut rätt mängd gammaglobulin från apoteket, förvaringen, kasseringen eller transport av gammaglobulin och hjälpmedel.

Behandlingsteknik - intramuskulär behandling

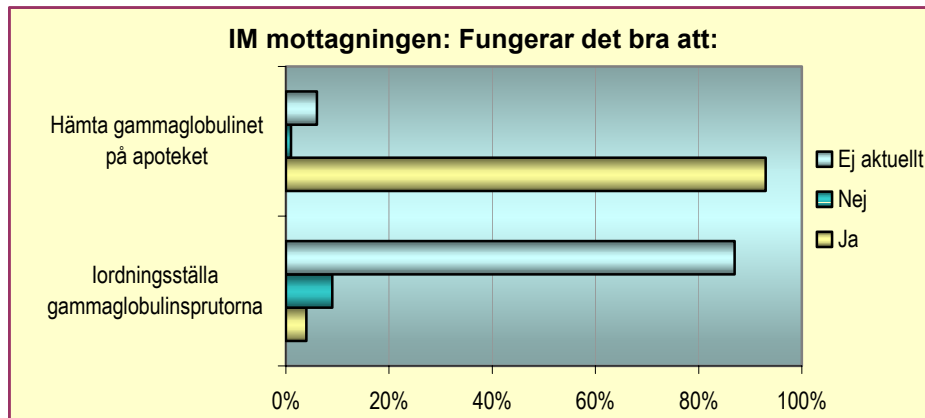
Av de 68 patienterna med intramuskulär gammaglobulinbehandling fick 63 av dem (93%) sina injektioner på vårdcentral/distriktssköterskemottagning. Det var som regel sjuksköterskor som gav injektionerna. Tre patienter (4%) hade hembehandling där anhörig gav injektionerna (Figur 31).

Figur 31. Vem ger de intramuskulära injektionerna?



Tre patienter (4%) med behandling vid vårdcentral/distriktssköterskemottagning uppgav att de deltog i förberedelserna inför gammaglobulinbehandlingen, t ex genom att dra upp gammaglobulinet i sprutorna (Figur 32).

Figur 32. Patienternas praktiska deltagande i den intramuskulära behandlingen på mottagning.



Det vanligaste var att de intramuskulära injektionerna gavs i skinkan med 15 ml/insticksställe (Tabell 14, Figur 33) och att två ”stick” användes för att ge gammaglobulindosen (Tabell 15).

Tabell 14. Injektionsplats. Data ges som procent.

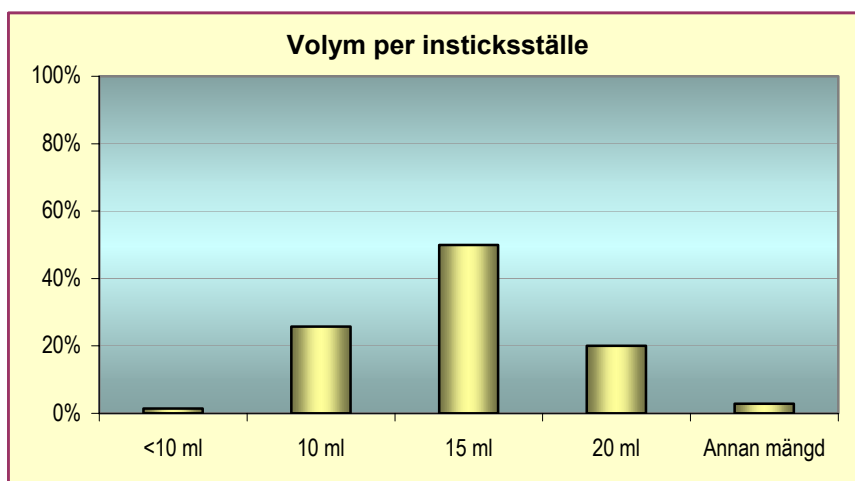
	Intramuskulär behandling mottagning n=70
Skinkorna	94
Låren	3
Annat	3 ¹⁾

¹⁾Höften angivet som injektionsplats.

Tabell 15. Antal stick per behandlingstillfälle. Data ges som procent.

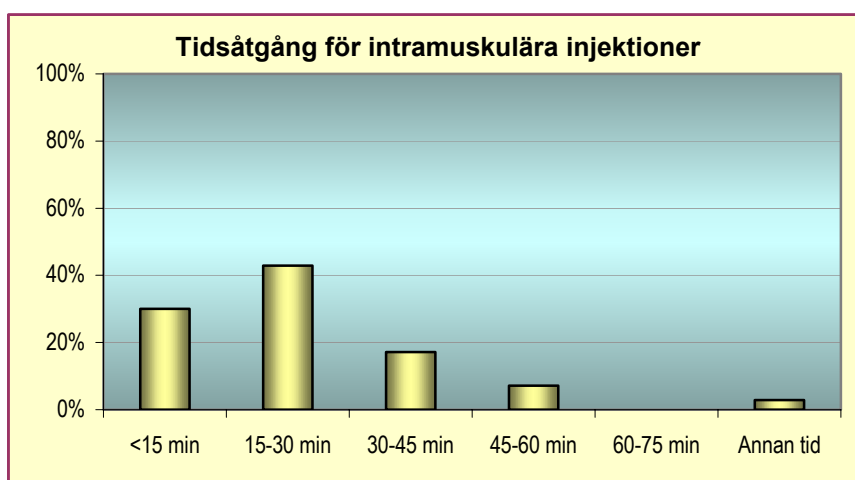
	Intramuskulär behandling mottagning n=79
1 stick	9
2 stick	87
3 stick	1
4 stick	3

Figur 33. Volym gammaglobulin per insticksställe vid intramuskulär behandling.



Majoriteten patienter med intramuskulär behandling rapporterade att behandling tog maximalt 30 minuter (Figur 34).

Figur 34. Hur lång tid tar den intramuskulära injektionen, hela dosen?



Behandling med EMLA kräm innan intramuskulär behandling förekommer i princip inte (Tabell 16).

Tabell 16. Användning av EMLA® vid intramuskulära injektioner. Data ges som procent.

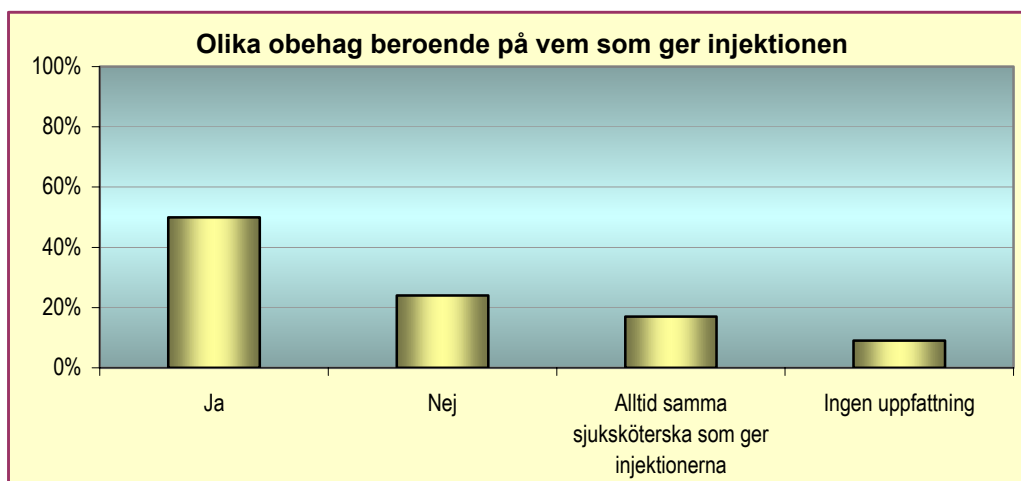
	Intramuskulär behandling mottagning n=69
Ja	3
Ibland	0
Nej	97

Cirka två tredjedelar hade alltid samma sjuksköterska som gav injektionerna (Tabell 17). Hälften av patienterna upplevde att det gör mer eller mindre ont/eller var mer eller mindre obehagligt att få injektionerna beroende på vilken sjuksköterska som gav injektionerna (Figur 35).

Tabell 17. Är det oftast samma sjuksköterska som ger de intramuskulära injektionerna? Data ges som procent.

	Intramuskulär behandling mottagning n=70
Ja	76
Nej	24

Figur 35. Olika obehag beroende på vilken sjuksköterska som ger injektionen?



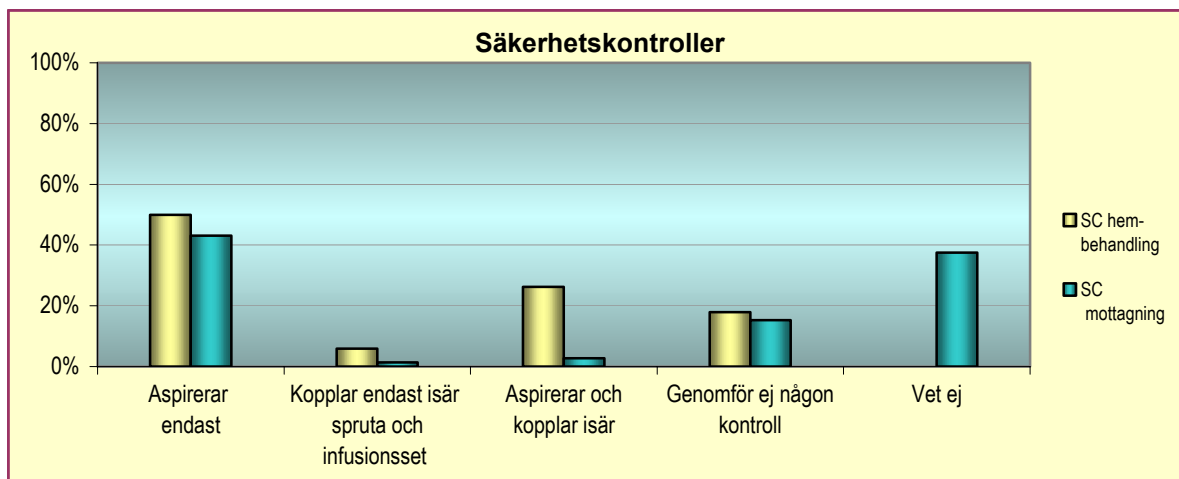
Majoriteten patienter (93%, 64 patienter) upplevde att de blev lyssnade till vad gällde önskemål om injektionsställe, injektionsteknik, injektionshastighet m m.

Säkerhet vid gammaglobulinbehandling

Patienter med subkutan behandling tillfrågades om de själva, alternativt sjuksköterskan vid mottagningsbehandling, genomförde några säkerhetskontroller, och i så fall vilka, innan infusionen startades (Figur 36). Vid subkutan hembehandling genomförde cirka en fjärdedel

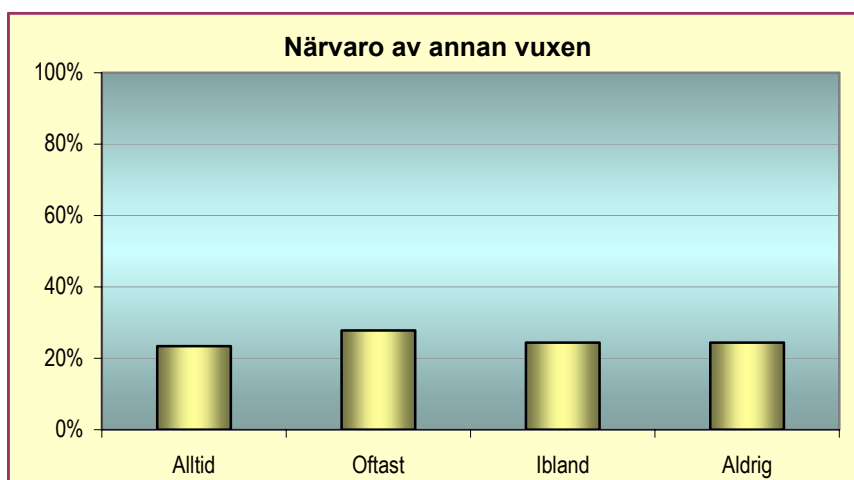
(26%) av patienterna en korrekt kontroll (aspiration och koppla isär) medan motsvarande siffra när sjuksköterskor genomförde kontroller var 3%.

Figur 36. Kontroller vid subkutan behandling för att säkerställa att infusionsnålen inte ligger i ett blodkärl.



Hälften (313 stycken) av patienterna hade alltid eller oftast någon annan vuxen hos sig här de tog sin behandling (Figur 37).

Figur 37. Närvaro av annan vuxen vid behandling



En majoritet av patienterna med subkutan eller intravenös behandling vid mottagning stannade inte kvar vid mottagningen efter avslutad behandling för övervakning (Tabell 18).

Tabell 18. Observationstid på mottagningen efter gammaglobulinbehandling. Data ges i procent.

	Subkutan på mottagning n=76	Intravenöst på mottagning n=66	Intramuskulärt på mottagning n=68
Ja, ca 15 min	22	15	43
Ja, ca 30 min eller mer	13	9	24
Nej	64	76	34

Patientupplevda fördelar med de tre behandlingsmetoderna

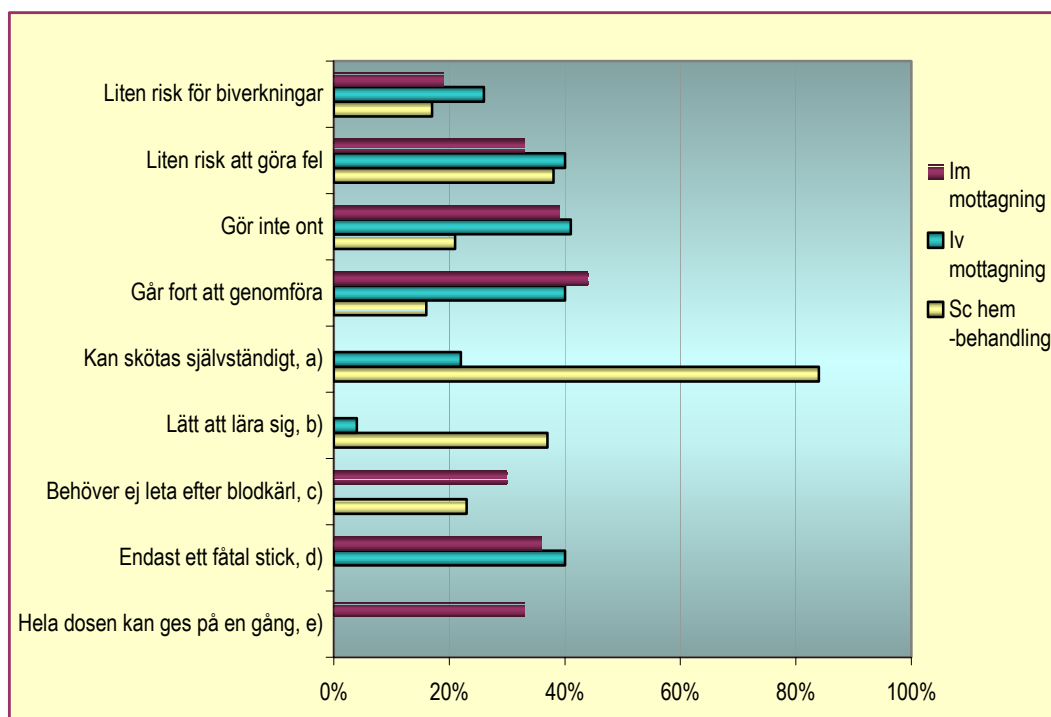
Patienterna fick ta ställning till sju påståenden om respektive metod (subkutan, intravenös och intramuskulär behandlingsmetod) och ombads kryssa för de fördelar de upplevde med den metod de hade (maximalt tre kryss). Sex av de sju påståendena var identiska. Det påstående som skiljde mellan metoderna var:

- Lätt att lära sig (subkutan och intravenös behandling)
- Endast ett fåtal stick (intravenös och intramuskulär behandling)
- Behöver inte leta efter blodkärl som vid intravenös behandling (subkutan behandling)
- Hela dosen kan ges på en gång (intramuskulär behandling)

Sexhundrasextiosju svarande patienter med *subkutan behandling* tyckte att de tre mest framträdande fördelarna var att behandlingen kan skötas självständigt (84%), att det var liten risk för biverkningar (38%) och att den subkutana metoden var lätt att lära sig (37%).

Motsvarande för de 68 svarande patienterna med *intravenös behandling* var ”gör inte ont” (41%), liten risk att göra fel (40%), går fort att genomföra (40%) och ”endast ett fåtal stick” (40%). För 64 patienter med *intramuskulär behandling* gällde ”går fort att genomföra” (44%), ”gör inte ont” (39%) och ”endast ett fåtal stick” (36%) (Figur 38).

Figur 38. Patientupplevda fördelar med intravenös, subkutan respektive intramuskulär behandling.



^{a b)}Frågan ej ställd till patienter med intramuskulär behandling

^{c)}Frågan ej ställd till patienter med intravenös behandling

^{d)}Frågan ej ställd till patienter med subkutan behandling

^{e)}Frågan endast ställd till patienter med intramuskulär behandling

Fördelar med hembehandling

Patienterna med subkutan eller intravenös hembehandling fick ta ställning till nio påståenden om hembehandlingen och ombads kryssa för de fördelar de upplevde med den (maximalt tre kryss). De tre påståenden som dominerade var (615 svarande):

- ▶ Att inte behöva besöka sjukhuset/motsvarande för behandlingen (506 patienter, 82%)
- ▶ Ökad frihet (53 patienter, 61%)
- ▶ Att kunna resa (220 patienter, 36%)

De påståenden om hembehandlingen som minst antal patienter kryssat för när de endast fick prioritera tre svarsalternativ var:

- ▶ Ökad trygghet (32 patienter, 5%)
- ▶ Minskad belastning på den privata ekonomin (34 patienter, 6%)

Fördelar med behandling på sjukhus

Även patienterna med subkutan, intravenös och intramuskulär behandling på mottagning/sjukhus fick ta ställning till påståenden om denna behandlingssituation och ombads kryssa för de fördelar de upplevde med den (maximalt tre kryss). De tre påståenden som dominerade var (206 svarande):

- ▶ Utbildad personal (sjuksköterska) tar ansvar för behandlingen (107 patienter, 52%)
- ▶ Kontinuerlig kontakt med behandlande sjuksköterska (104 patienter, 50%)
- ▶ Ökad trygghet (99 patienter, 48%)

De påståenden om behandlingen på sjukhus som minst antal patienter kryssat för när de endast fick prioritera tre svarsalternativ var:

- ▶ Kontakt med andra patienter (8 patienter, 4 %)
- ▶ Minskad belastning på den privata ekonomin (7 patienter, 3%)

Sammanfattning och kommentarer

Inte förvånade dominerade olika typer av primära antikroppsbrister bland diagnoserna eftersom behandling med gammaglobulin utgjorde ett inklusionskriterium för att delta i studien. Patienterna som besvarat enkäten var mycket erfarna vad gäller gammaglobulinbehandling – mer än 60% hade 5 års erfarenhet eller mer av gammaglobulinbehandling.

Den subkutana behandlingen dominerar idag i Sverige vid behandling av primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet. Det var dock även nästan 10% av de svarande som stod på intramuskulära injektioner. Detta är alltså en behandlingsmetod som fortfarande används och det finns inget i ALPI-studiens resultat som tyder på att behandlingsmetoden ur ett patientperspektiv inte skulle kunna vara ett alternativ för vissa patienter om de kliniskt förbättras och injektionerna ges på ett sådant sätt att risken för s k systemreaktioner minimeras. Studien visade bl a att de intramuskulära injektionerna är det snabbaste sättet att tillföra gammaglobulinet (drygt 70% av patienterna uppgav att den intramuskulära behandling tog 30 minuter som mest) till skillnad mot intravenös behandling där en femtedel av patienterna måste avsätta 5 timmar eller mer för varje behandling. Man ska dock notera att patienterna med intramuskulär behandling i genomsnitt hade betydligt lägre vecko- och månadsdoser vilket påverkar infusionstiden.

Mer än 600 patienter fick sitt gammaglobulin i hemmet. De allra flesta kunde sköta sin behandling helt och hållet på egen hand men några få behövde hjälp av anhörig eller i några fall sjukvårdspersonal (t ex distriktssköterska). En femtedel av de patienter som nu behandlades på mottagning rapporterade att de ville övergå till hembehandling. Det är sannolikt så att fler patienter skulle kunna ha hembehandling (i praktiken subkutan eller intravenös hembehandling) om de bara fick denna möjlighet och gavs en god utbildning och stöd.

Patienterna som fick subkutan behandling på mottagning visste i förvånande hög utsträckning inte vilket gammaglobulinpreparat de fick eller vilken utrustning (pump) som användes. Få av patienterna deltog i behandlingen genom att utföra vissa moment själva. Även om patienter behandlas vid mottagning är det viktigt att ge patienterna möjlighet att känna delaktighet i och ansvar för sin behandling och att inte sjuksköterskan tar över behandlingen för patienten.

Patienterna med subkutan gammaglobulinbehandling hade i medeltal en gammaglobulindos på cirka 100 mg/kg/vecka vilket är vad som rekommenderas (2). Det fanns dock patienter med subkutan behandling som hade dubbelt så höga veckodoser vilket visar att högre doser går att ge med den subkutana metoden. De sju med intravenös hembehandling hade i medeltal en betydligt högre gammaglobulindos än övriga behandlingsgrupper. Det är känt att i vissa fall hade dessa patienter även en inflammatorisk sjukdom som ledar till förluster av proteiner, därav de mycket höga gammaglobulindoserna. Kanske har den höga dosen i sig varit ett skäl till hembehandling för dessa patienter för att underlätta deras behandlingssituation. Vissa patienter med intramuskulär behandling hade en så låg månatlig dos att den terapeutiska effekten måste ifrågasättas.

Patienter som behandlades subkutant eller intravenöst vid mottagning stannade inte kvar vid mottagningen efter avslutad behandling i samma utsträckning som patienter med intramuskulära injektioner. Det är väl känt att risken för systemreaktioner (biverkningar) är låg vid subkutan gammaglobulinbehandling men risken kan aldrig sättas till noll. Det är därför viktigt att inte sjuksköterskor vid specialistmottagningar tummar på säkerheten och låter patienter gå hem för tidigt. Att låta patienterna gå hem direkt efter avslutad behandling riskerar även sända signaler till de patienter som är under träning för hembehandling att säkerhetsfrågorna inte är så viktiga som sägs. Här var sjuksköterskor vid vårdcentraler/motsvarande ett föredöme som såg till att patienterna stannade under uppsikt en stund efter avslutad behandling. Det fanns ett fåtal patienter som hade intramuskulär hembehandling. Detta måste anses tveksamt med tanke på att risken för systemreaktioner (biverkningar) är högre vid intramuskulär än subkutan gammaglobulinbehandling (22,23) och det är vid intramuskulär behandling som allvarliga systemreaktioner kan inträffa (22).

4. Biverkningar, eventuell oro och tillfredsställelse med gammaglobulinbehandlingen

Systemreaktioner

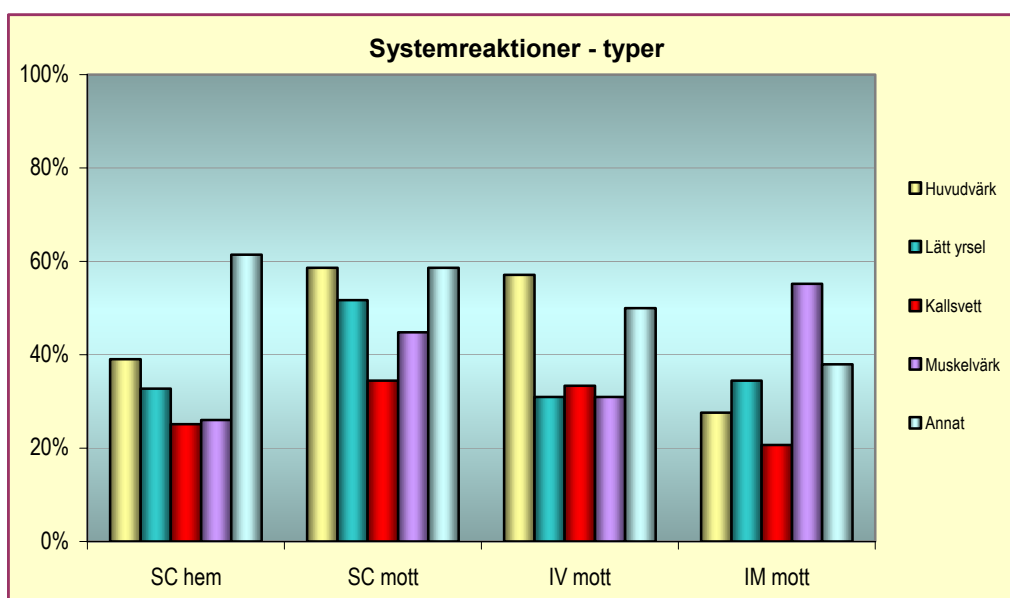
Patienterna tillfrågades om de *någon gång* i samband med nuvarande gammaglobulinbehandlingen upplevt någon typ av systemreaktion och en andel patienter svarade ja på denna fråga.

- ▶ 36% av patienterna med subkutan hembehandling (221 patienter)
- ▶ 35% av patienterna med subkutan behandling på mottagning (26 patienter)
- ▶ 61% av patienterna med intravenös behandling på mottagning (66 patienter)
- ▶ 39% av patienterna med intramuskulär behandling på mottagning (27 patienter)

Dessutom rapporterade 5 av de 7 patienterna med intravenös hembehandling att de någon gång upplevt systemreaktioner.

Vilka typer av systemreaktion patienterna rapporterade att de någon gång upplevt framgår av figur 39. Både patienter med subkutan behandling i hemmet eller mottagning rapporterade i första hand huvudvärk (rapporterat av 39% av hembehandlingspatienterna och 59% av mottagningspatienterna), lätt yrsel (33% respektive 52%) och muskelvärk (26% respektive 45%) som de mest frekvent förekommande systemreaktionerna. Samma mönster sågs vid intravenös behandling på mottagning (huvudvärk 57%, kallsvett 33%, lätt yrsel 31% och muskelvärk 31%). Patienter med intramuskulär behandling rapporterade i första hand muskelvärk. Patienterna med intravenös hembehandling rapporterade i första hand huvudvärk (4 av 7 patienter).

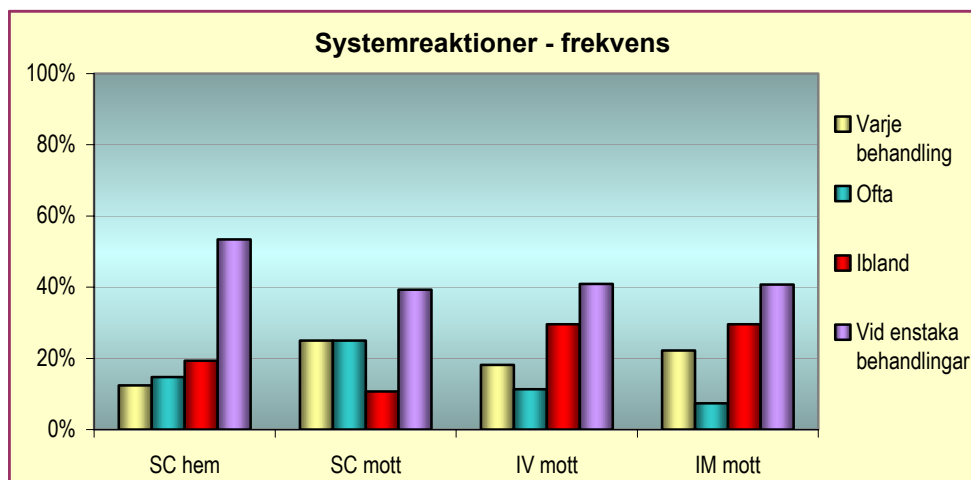
Figur 39. Typer av systemreaktioner.



De flesta patienter rapporterade att systemreaktionerna inträffade vid någon enstaka behandling, dock rapporterade runt 20% av patienterna med subkutan, intravenös eller

intramuskulär behandling på mottagning att de upplevde systemreaktioner i samband med varje behandling. För patienter med subkutan behandling i hemmet var motsvarande andel 12% (Figur 40).

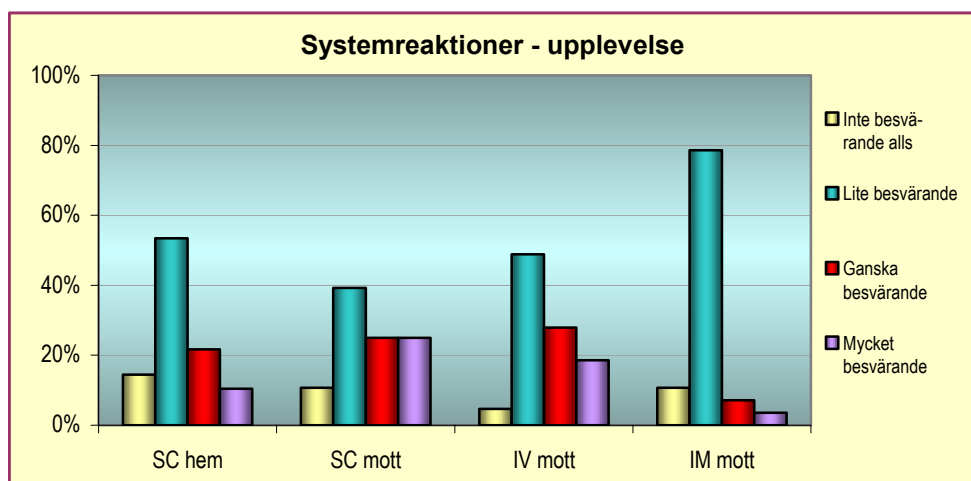
Figur 40. Frekvens systembiverkningar.



Upplevelse av systemreaktioner

En majoritet av de patienter som rapporterade systemreaktioner upplevde dem som lite besvärande eller inte besvärande alls (Figur 41).

Figur 41. Upplevelse av systembiverkningar.



Störst andel patienter upplevde systemreaktionerna som ganska eller mycket besvärande var patienter med behandling på mottagning (subkutan eller intravenöst). Patienter med intramuskulär behandling angav i lägst utsträckning att de upplevde de systemreaktioner som inträffade som ganska eller mycket besvärande. Inte heller patienterna med intravenös behandling i hemmet upplevde systemreaktionerna som besvärande (data visas ej).

Tabell 19. Ordinerat läkemedel innan start av behandling. Data ges i procent.

	Subkutan i hemmet n=606	Subkutan på mottagning n=78	Intravenöst på mottagning n=66	Intramuskulärt på mottagning n=68
Ja	3	8	8	1
Nej	97	92	92	99

Enstaka patienter, oavsett behandlingsmetod, sa att de var ordinerade att ta något läkemedel innan behandlingsstart (Tabell 19). De läkemedelsgrupper som patienterna angav var paracetamol (t ex Alvedon[®]) (5 patienter), andra värktabletter (3 patienter) och antihistamintabeller (5 patienter).

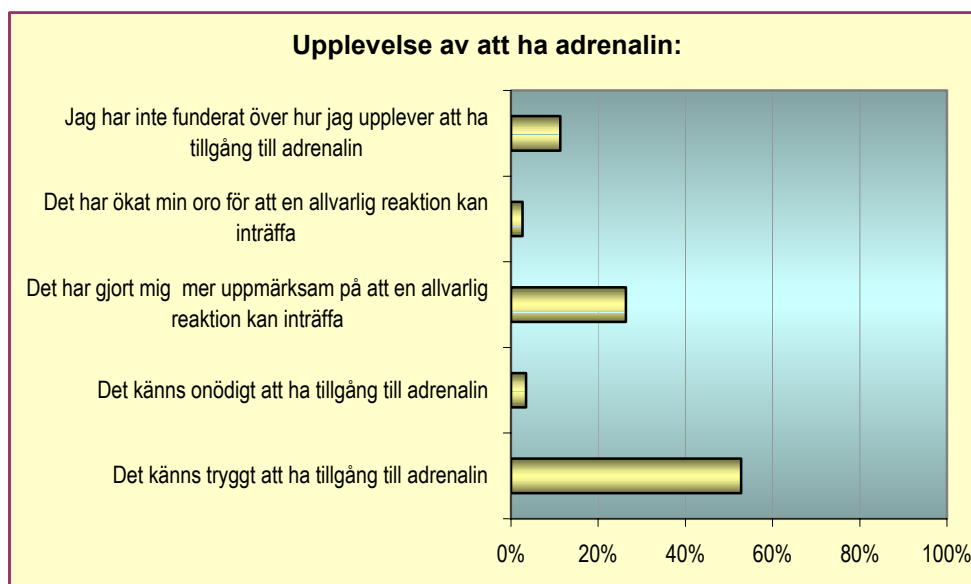
Adrenalin hemma

Sammanlagt 54% av totalt 615 svarande patienter med antingen subkutan eller intravenös hembehandling hade adrenalin utskrivet att ha hemma i samband med behandling. 28 procent hade haft adrenalin utskrivet tidigare men inte nu längre och 18% aldrig hade fått adrenalin utskrivet.

Av de 503 patienter med adrenalin utskrivet hade 19 stycken (4%) använt det vid minst ett tillfälle. Användningsfrekvensen varierade mellan 1-10 gånger med ett medelvärde på 2,8 (median 2) gånger.

Patienterna som hade adrenalin utskrivet tillfrågades hur de upplevde att ha fått detta läkemedel. Majoriteten (53%) av de som hade adrenalin hemma uppgav att detta kändes tryggt (Figur 42). Tre procent (24 patienter) angav att de tidigare fått adrenalin utskrivet och skulle önska att de fick det igen.

Figur 42. Patienternas upplevelse av att ha adrenalin utskrivet.



Lokala reaktioner vid insticksställena

Såväl patienter med subkutana infusioner, intramuskulära injektioner eller intravenösa infusioner tillfrågades om lokala reaktioner. Frågan till patienterna med intravenös behandling gällde hur ofta de brukade känna obehag/ha ont efter behandling på det ställe där infartskanylen suttit. Lokala vävnadsreaktioner var mest förekommande i samband med subkutan behandling (Tabell 20).

Sammanlagt 390 (57%) av patienterna med subkutan behandling (685 svarande patienter) rapporterade att de alltid eller oftast fick någon form av lokal hudreaktion (svullnad, rodnad, ömhet, klåda och/eller värmekänsla) runt insticksstället/insticksställena efter gammaglobulinbehandlingen. Tjugotre procent (17 patienter) av patienterna med intravenös behandling rapporterade att de oftast eller ibland brukade känna obehag/ha ont efter behandlingen på det ställe där infartskanylen suttit. Sextiotvå procent (43 patienter) av patienterna med intramuskulära injektioner uppgav att de upplevde lokala reaktioner oftast eller ibland i samband med behandlingen.

Tabell 20. Patienters rapportering av förekomst av lokala reaktioner i anslutning till gammaglobulinbehandling. Data ges i procent.

	Subkutan behandling n=685	Intravenös behandling n=74	Intramuskulär behandling, reaktioner under själva injektionen n=69
Ja, alltid	31	0	4
Ja, oftast	26	5	10
Ja, ibland	27	18	52
Nej, aldrig	16	77	33

De lokala reaktioner som patienterna med intramuskulär behandling framför allt rapporterade att de upplevde under själva injektionen var spänningar och/eller i muskeln där injektionen gavs och smärta och som strålade ned i benet. Efter avslutad injektion rapporterade patienterna att de fortfarande kunde uppleva en känsla av spänning i den muskel/de muskler där injektionen givits och synlig hudrodnad. Det var nu färre patienter som rapporterade smärtupplevelse lokalt vid injektionsplatsen eller smärta som strålade ned i benet (Tabell 21).

Tabell 21. Lokala reaktioner under och efter intramuskulära injektioner. Data ges i procent.

	Lokala reaktioner under injektionens gång n=46	Lokala reaktioner efter att injektionen avslutats n=30
Spänningar i muskeln där injektionen ges	65	67
Smärta i muskeln där injektionen ges	41	23
Smärta som strålar ned i benet	41	27
Svullnad	2	7
Klåda	7	3
Lokal värmekänsla	9	20
Hudrodnad	15	30
Annat	9	7

För majoriteten av de sammanlagt 612 patienter med subkutan eller intramuskulär behandling som rapporterade lokala reaktioner så försvann dessa inom 12 timmar. Vid intravenös behandling rapporterade 53% av de 17 patienter som upplevde obehag/värk där nålen suttit att detta kunde kvarstå i 13 timmar eller mer (Tabell 22).

Tabell 22. Hur länge brukar lokala reaktioner kvarstå. Data ges i procent.

	Subkutan behandling n=566	Intravenös behandling ⁵ n=71	Intramuskulär behandling n=29
Mindre än 2 timmar	25	18	63
2-12 timmar	50	29	26
13-24 timmar	17	29	9
Mer än 24 timmar	8	24	2

Av de 568 patienterna med subkutan behandling och som angett att de fick lokala reaktioner rapporterade 515 (91%) av patienterna att de lokala reaktionerna var ”lite” eller ”inte besvärande alls”. Majoriteten patienter som fick lokala reaktioner efter de intramuskulära injektionerna upplevde inte att dessa var besvärande. Värken på det ställe där nålen suttit upplevdes inte som besvärande av någon av patienterna med intravenös behandling (Tabell 23).

Tabell 23. Upplevelse av eventuella lokala reaktioner. Data ges i procent.

	Subkutan behandling n=568	Intravenös behandling (mottagningspatienter) n=43	Intramuskulär behandling n=29
Inte besvärande alls	40	31	22
Lite besvärande	51	69	72
Ganska besvärande	8	0	7
Mycket besvärande	1	0	0

De som rapporterade lokala reaktioner efter subkutana infusioner eller intramuskulära injektioner ombads att jämföra de lokala reaktioner de upplevde nu avseende lokala vävnadsreaktioner med de som de upplevt under de två första månaderna av behandlingen och ta ställning till om reaktionerna förbättrats, var oförändrade eller försämrats. Majoriteten patienter med subkutan behandling (54%) tyckte att de lokala vävnadsreaktionerna varken hade förbättrats eller försämrats (”lika”) och 221 (40%) tyckte att vävnadsreaktionerna nu var mindre uttalade. Trettioåtta procent av patienterna med intramuskulära injektioner tyckte att de lokala vävnadsreaktionerna varken förbättrats eller försämrats och 53% tyckte att de lokala vävnadsreaktionerna nu var mindre uttalade (Tabell 24).

Tabell 24. Patienternas jämförelse av lokala reaktioner idag jämfört med de 2 första månaderna. Data ges i procent.

	Subkutan behandling n=545	Intramuskulär behandling n=32
Mycket bättre	19	28
Bättre	21	25
Lika	54	38
Värre	5	3
Mycket värre	1	0

⁵ Frågan gällde hur länge patienten brukade ha ont där nålen suttit.

Mellan 6-7 % av patienterna med subkutan gammaglobulinbehandling och 15% av de med intramuskulär behandling brukade vidta någon åtgärd för att förebygga eventuella lokal reaktioner. Exempel på åtgärder var:⁶

- ▶ *Att ta fram injektionen lite före så den ej är kylskåpskall.*

Mellan 6-10 % av patienterna med subkutan gammaglobulinbehandling och 13% av de med intramuskulär behandling brukade vidta någon åtgärd för att behandla eventuella lokal reaktioner. Exempel på åtgärder var:⁷

Subkutan:

- ▶ *Massera mjukt det svullna området med fingertopparna direkt efter avslutad behandling.*

Intramuskulärt:

- ▶ *Promenera.*
- ▶ *Bra att röra på sig efter 20-30 min.*
- ▶ *Massera stället där jag fått injektionen. Smörja med hydrokortisonsalva.*

Oro i samband med gammaglobulinbehandling

Patienterna ombads ta ställning till 6 frågor om eventuell oro i samband med gammaglobulinbehandlingen. Alla vuxna sammantaget visar att patienterna som grupp rapporterar en låg grad av oro (1=inte orolig alls, 4=mycket orolig) (Figur 43). Det fanns dock en signifikant skillnad avseende oro mellan de olika svarsalternativen ($p < 0,001$) med en mer uttalad oro för biverkningar och oro för smittämnen i gammaglobulinpreparaten.

Figur 43. Oro i samband med behandlingen. Medelvärden redovisas.

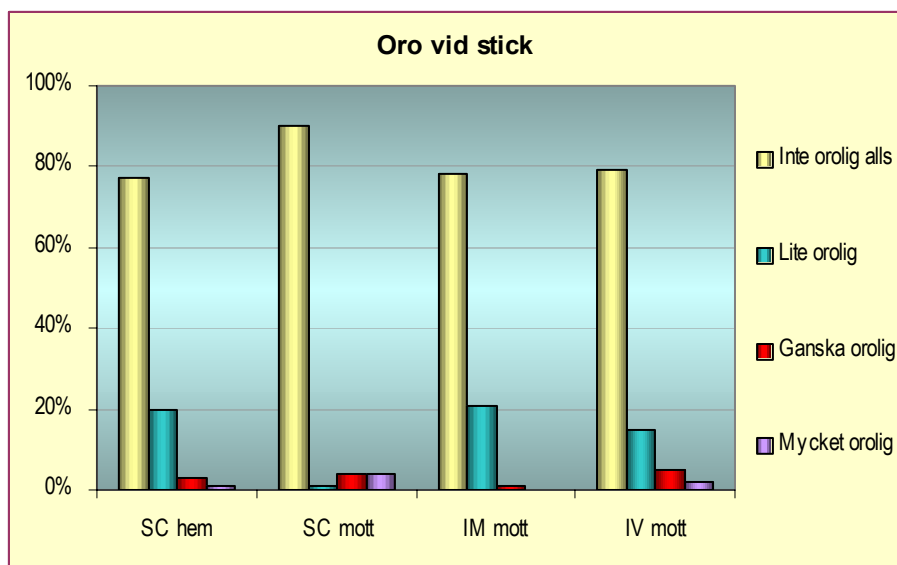


⁶ Författarna tar inte något ansvar för effektivitet eller riktighet av de åtgärder som patienterna själva skrivit ned.

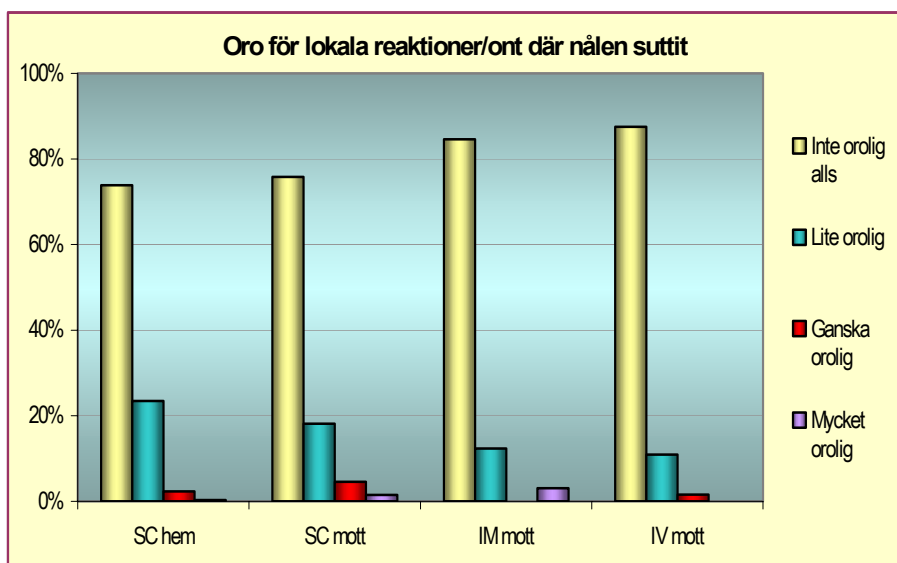
⁷ Författarna tar inte något ansvar för effektivitet eller riktighet av de åtgärder som patienterna själva skrivit ned.

I figur 44-49 visas de sex frågorna igen men här uppdelat på fyra behandlingsmetoder (de sju patienterna med intravenös hembehandling är inte redovisade). Det fanns ingen skillnad i oro för någon av de sex frågorna som relaterande till vilken behandlingsform man hade.

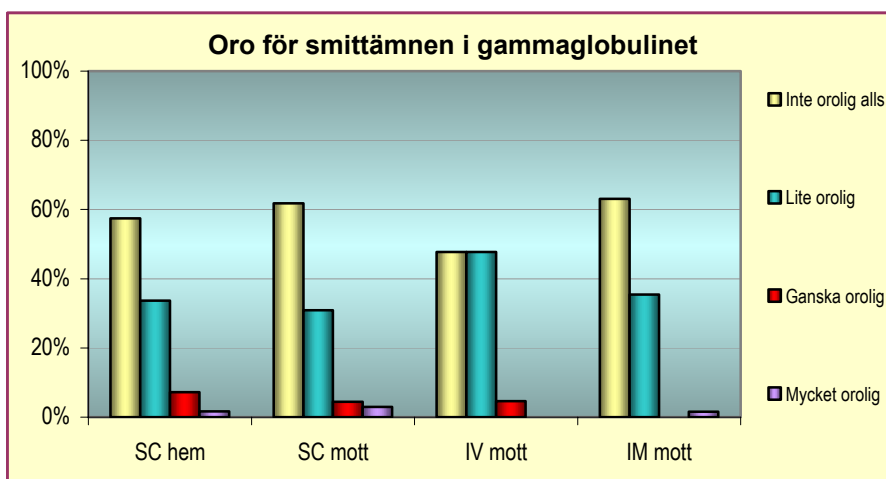
Figur 44. Oro när patienten ska sticka sig/stickas. Procentuell fördelning redovisas.



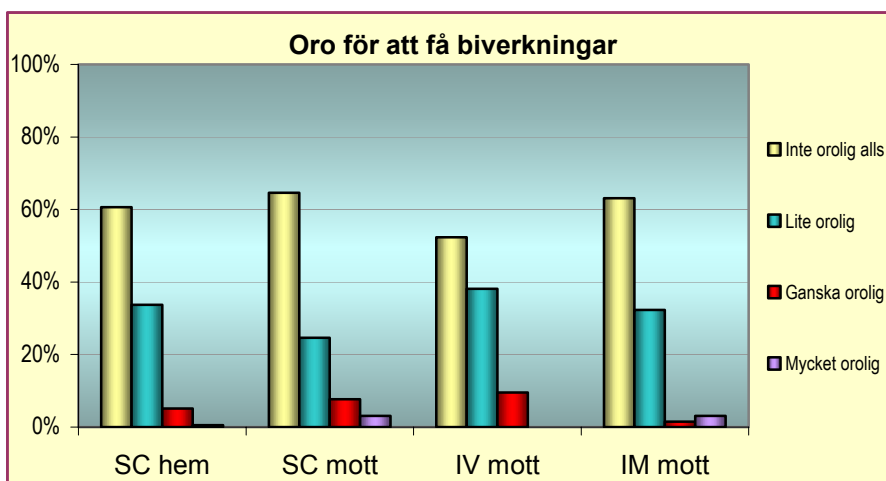
Figur 45. Oro när för att få lokala reaktioner (sc, im)/ont där nålen suttit (iv). Procentuell fördelning redovisas.



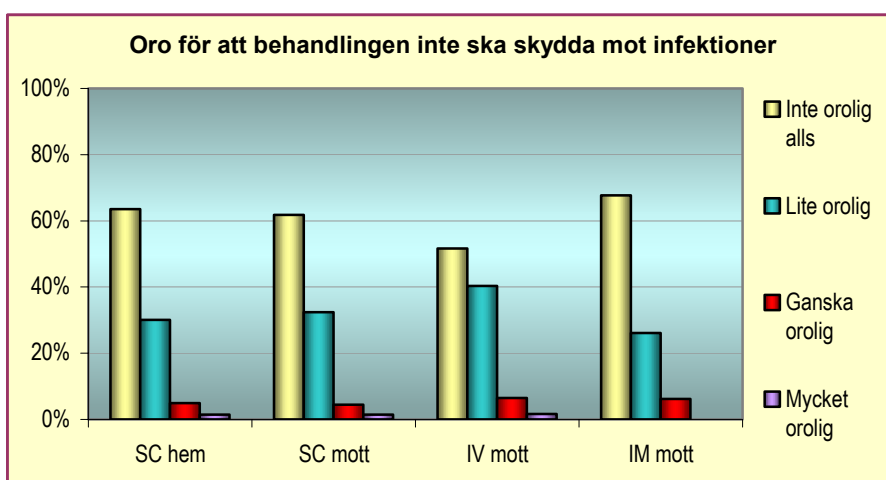
Figur 46. Oro när för att det ska finnas smittämnen i gammaglobulinet. Procentuell fördelning redovisas.



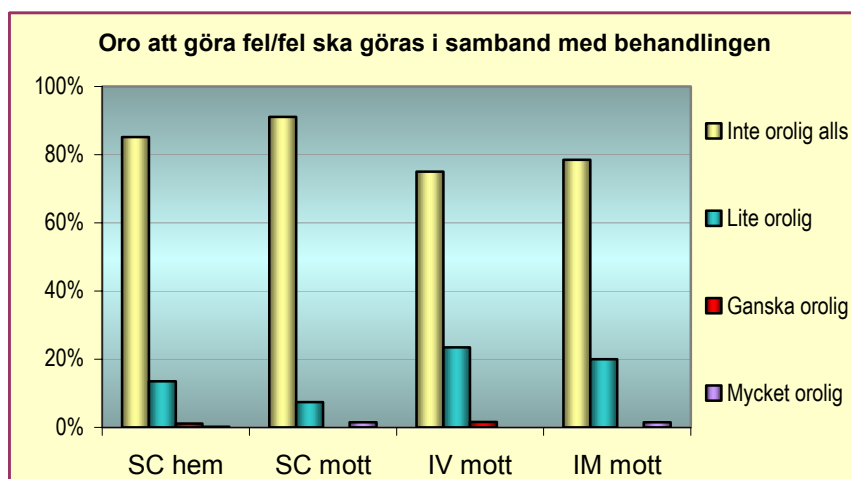
Figur 47. Oro när för att få biverkningar. Procentuell fördelning redovisas.



Figur 48. Oro när för gammaglobulinbehandlingen inte ska skydda mot infektioner. Procentuell fördelning redovisas.



Figur 49. Oro när för att göra fel (hembehandling)/något ska göras fel (behandling på mottagning) i samband med själv behandlingen. Procentuell fördelning redovisas.

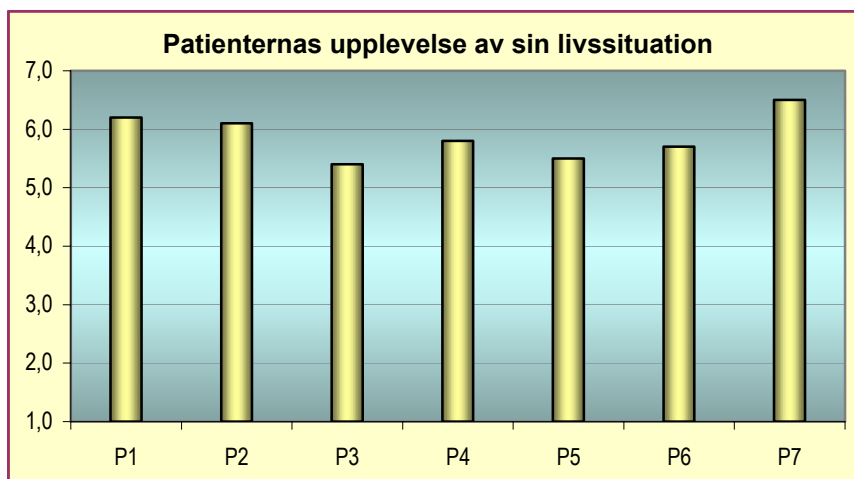


Tillfredsställelse med gammaglobulinbehandlingen

LQI

I detta avsnitt har alla patienter slagits samman till en grupp. Patienternas medelvärden på de sju frågorna från instrumentet LQI ses i figur 50 och visar att de var nöjda med den gammaglobulinbehandling de hade.

Figur 50. Patienternas tillfredsställelse med nuvarande gammaglobulinbehandling enligt LQI.



Påstående (P), 7=i allra högsta grad, dvs ju högre poäng desto bättre:

- P1: Gammaglobulinbehandlingen gör mig inte orolig eller nervös
- P2: Gammaglobulinbehandlingen gör mig inte för beroende av andra
- P3: Gammaglobulinbehandlingen begränsar inte min/vår frihet att resa eller flytta
- P4: Gammaglobulinbehandlingen har förbättrat min hälsa
- P5: Gammaglobulinbehandlingen stör inte mitt sociala liv/familjeliv
- P6: Gammaglobulinbehandlingen stör inte mitt arbete/skolgång
- P7: Gammaglobulinbehandlingen är enligt min åsikt meningsfull

Statistisk analys (variationsanalys) visade att det inte var någon skillnad mellan kvinnor och män avseende dessa sju frågor. De patienter som hade subkutan gammaglobulinbehandling i hemmet ansåg att den behandlingsformen minskar beroendet av andra ($p<0.001$), i lägre grad stör arbete/skola ($p<0.001$) och i lägre utsträckning begränsar friheten att t ex flytta eller resa ($p<0.001$).

TSQM

Med hjälp av två av Atkinsons TSQM frågor (Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication, TSQM) tillfrågades patienterna, dels hur nöjd/missnöjd de var med nuvarande gammaglobulinbehandling (Tabell 25), dels hur övertygande de var att fördelarna med gammaglobulinbehandlingen övervägde nackdelarna (Tabell 26). Svaren gavs på en 7-gradig skala med 7="mycket nöjd" respektive "helt övertygad".

Sammantaget 83% av patienterna hade markerat skalsteg 6 eller 7 avseende tillfredsställelse med behandling. Kvinnorna var mer nöjda än männen med sin behandling ($p=0.0033$).

På frågan om fördelarna överväger nackdelarna hade 88% markerat skalsteg 6 eller 7. Ingen skillnad i uppfattning avseende fördelar/nackdelar kunde identifieras mellan kvinnor och män.

Tabell 25. Nöjdhet/missnöjdhet med gammaglobulinbehandlingen. 7 poäng=mycket nöjd.

	Subkutan behandling i hemmet n=608	Subkutan behandling på mottagning n=72	Intravenös behandling i hemmet n=7	Intravenös behandling på mottagning n=65	Intramuskulär behandling på mottagning n=67
Medelvärde	6,3	6,4	6,9	6,4	6,4
Median	7	7	7	7	7
Spridning	1-7	1-7	6-7	4-7	3-7

Tabell 26. Grad av övertygelse om att fördelarna med behandlingen överväger nackdelarna. 7 poäng=helt övertygad.

	Subkutan behandling i hemmet n=609	Subkutan behandling på mottagning n=72	Intravenös behandling i hemmet n=7	Intravenös behandling på mottagning n=64	Intramuskulär behandling på mottagning n=67
Medelvärde	6,5	6,5	6,9	6,6	6,4
Median	7	7	7	7	7
Spridning	1-7	1-7	6-7	4-7	1-7

Sammanfattning och kommentarer

Patienterna var mycket nöjda med gammaglobulinbehandlingen och trots de systembiverkningar, lokala vävnadsreaktioner och/eller eventuella oro i relation till behandlingen som de rapporterade var en klar majoritet av patienterna (88%) övertygade om att fördelarna med behandlingen övervägde eventuella nackdelar.

Cirka en tredjedel av patienterna med subkutan eller intramuskulär gammaglobulinbehandling hade någon gång upplevt systemreaktioner – enligt patienterna i första hand huvudvärk, muskelvärk och lätt yrsel. Dubbelt så hög andel av patienterna med intravenös behandling hade någon gång upplevt systemreaktioner. Trots att så förvånansvärt många som en femtedel (oavsett behandlingsmetod) rapporterad att systemreaktionerna inträffade i samband med

varje behandlingstillfälle så upplevde majoritet av dessa patienter att systemreaktionerna var lite eller inte alls besvärande. Den rapporterade biverkningsfrekvensen kring cirka 30% är högre än vad som tidigare rapporterat i samband med tidsbegränsade studier (6,7,22-36). De vuxna hade dock sammanlagt fått mer än 300 000 behandlingar och det verkar inte orimligt att cirka 30% av patienterna i relation till detta stora antal behandling och i relation till många års behandling vid något tillfälle upplevt lättare besvär som t ex huvudvärk. Vi vet inte heller med säkerhet om de besvär som patienterna rapporterat relaterar direkt till gammaglobulintillförseln eller om personen av annat skäl haft t ex huvudvärk. Trots att vi beskrev vad vi menade med systemreaktioner går det inte heller att utesluta att patienterna kan ha rapporterat lokala vävnadsreaktioner som systemreaktioner.

En majoritet av patienterna i hembehandling hade eller hade haft adrenalin i hemmet för behandling av eventuella svåra systemreaktioner vilket de upplevde som en trygghet. Det är mycket intressant att notera att 19 patienter rapporterade att de använt adrenalin hemma vid minst ett tillfälle. Frågan är om så svåra reaktioner inträffat att adrenalin varit nödvändigt eller om patienterna varit osäkra i vilket sammanhang adrenalin ska användas, dvs att de fått en bristfällig utbildning.

Lokala vävnadsreaktioner rapporterades som väntat av patienterna med subkutan gammaglobulinbehandling (svullnad, rodnad, ömhet, klåda och/eller värmekänsla). De flesta patienterna tyckte inte att de lokala vävnadsreaktionerna var besvärande och majoriteten patienter rapporterade att de försvann inom 12 timmar, 25% att de försvann redan inom 2 timmar.

Cirka 40% av patienterna med subkutan gammaglobulinbehandling rapporterade att de lokala vävnadsreaktionerna var mindre uttalade nu jämfört med under de två första månaderna med behandlingen. Mot bakgrund av tidigare studie (32) och klinisk erfarenhet är det lite förvånande att drygt hälften av patienterna inte rapporterade att de lokala vävnadsreaktionerna inte var mindre uttalade nu ("lika") och att t o m 6-7% av patienterna tyckte att reaktionerna blivit värre. Resultatet pekar på vikten av att fråga patienterna vid deras återbesök hur de upplever eventuella lokala vävnadsreaktioner och erbjuda de patienter som rapporterar en försämring att genomföra en infusion på mottagningen under observation för att kontrollera att patienten inte gör något tekniskt fel i samband med sin infusion.

Några av patienterna med intravenös behandling på mottagning rapporterade att de hade ont där nålen hade suttit vilket upplevdes besvärande och att detta obehag kunde sitta kvar i ett halvt dygn eller mer. När perifer venkanyl används är det viktigt att nålen sätts enligt de forskningsrön som idag finns och att nålen tas bort så snart som möjligt efter avslutad infusion. Även om det bara var ett fåtal patienter som rapporterade detta problem är det inte desto mindre mycket besvärande för dem som drabbas. Av erfarenhet vet vi att Venflonnål® är den vanligaste infartskanylen vid svenska sjukhus men kanske skulle det vara bättre att liksom i t ex England istället använda en tunn "fjärilsnål" för de intravenösa gammaglobulininfusionerna. En jämförande studie mellan de två infartskanylerna i relation till upplevt obehag hos patienterna att bli stuckna och upplevt obehag efter att infartskanylen tagits bort är en studie som vi hoppas att någon kommer att genomföra.

Intramuskulära injektioner av gammaglobulin beskrivs ofta som mycket plågsamma för patienterna. ALPI studien visar dock att 35% av patienterna inte upplevde några lokala problem/symtom alls i samband med injektionerna och att hela 55% rapporterade att de endast ibland upplevde lokala problem/symtom. Sammantaget var det alltså endast 10% av

patienterna med intramuskulär behandling som alltid eller oftast upplevde lokala problem/symtom, oftast spänningar eller smärta i muskeln där injektionen gavs eller smärta som strålade ned i benet. Dessa problem var ofta snabbt övergående efter avslutad injektion. En korrekt injektionsteknik är av största vikt när så stora volymer ska ges intramuskulärt och patienternas svar indikerar tydligt att risken för problem/symtom är avhängigt vilken sjuksköterska som ger injektionen. Här är det viktigt att färdiga sjuksköterskor är öppna för att lära av varandra och att sjuksköterskestudenter får en ordentlig undervisning och träning i korrekt intramuskulär injektionsteknik.

Patienterna upplevde som grupp en låg grad av oro i samband med olika tekniska moment av sin behandling. Det patienterna kände störst oro inför var tanken på att något smittämne ska finnas i gammaglobulinet och överföras i samband med behandlingen. Det är inte förvånande att patienterna känner så eftersom gammaglobulin är en blodprodukt och överföring av hepatit C virus via gammaglobulin (intravenöst) tidigare har förekommit i flera länder och vid flera tillfällen. Med regelbundenhet förekommer även diskussioner i både akademiska och publika tidskrifter om risken för överföring av andra allvarliga smittämnen, t ex prioner.

Det är viktigt att notera att individuella patienter rapporterade en stor eller mycket stor oro i samband med gammaglobulinbehandlingen. Det är viktigt att identifiera dessa patienter, inte minst de i hembehandling, för att genom information och samtal ge dessa patienter det stöd de behöver. Patienter som upplever stark oro inför sin gammaglobulinbehandling måste rimligtvis vara mer benägna att undvika att ta sin behandling enligt ordination.

5. Effekt av gammaglobulinbehandlingen

Patienterna tog ställning till 46 olika symtom/sjukdomar/problem inom områdena infektioner, autoimmuna/allergiska sjukdomar, symtom/sjukdomar i mag-/tarmkanalen, symtom/sjukdomar i rörelseapparaten (leder/muskler/skelett), hud och övrigt.

Patienterna ombads först markera vilket/vilka av de 46 olika symtomen/sjukdomarna/ problemen som de hade haft innan gammaglobulinbehandling. Som steg 2 ombads patienterna att ta ställning till om de förbättrats eller ej avseende sjukdomen/symtomet sedan gammaglobulinbehandlingen sattes in. Svaret gavs på en 5-gradig skala från ”Ja, jag har blivit helt bra” till ”Nej, jag har blivit sämre”. Två exempel på hur frågan såg ut visas i figur 51.

Figur 51. Exempel på frågekonstruktion.

Kryssa för de symtom/sjukdomar/ problem du hade innan gammaglobulin sattes in. Kryssa på två ställen:		Upplever du att du förbättrats sedan gammaglobulinbehandlingen sattes in?				
① ↓ Infektioner	② ↘	Ja, jag har blivit helt bra	Ja, jag har blivit mycket bättre	Ja, jag har blivit något bättre	Nej, det är oförändrat	Nej, jag har blivit sämre
☐	Öroninflammationer/otiter	☐	☐	☐	☐	☐
☐	Bihåleinflammationer	☐	☐	☐	☐	☐

På de följande sidorna redovisas resultaten (Figur 52-56), för alla patienter oavsett pågående behandlingsmetod. I figur 52-56 visar Röd färgmarkering andel patienter som för varje symtom/sjukdom/problem rapporterade att de blivit helt bra av gammaglobulinbehandlingen, grönt att de blivit mycket bättre och mörkgult att de upplevde sig ha blivit något bättre.

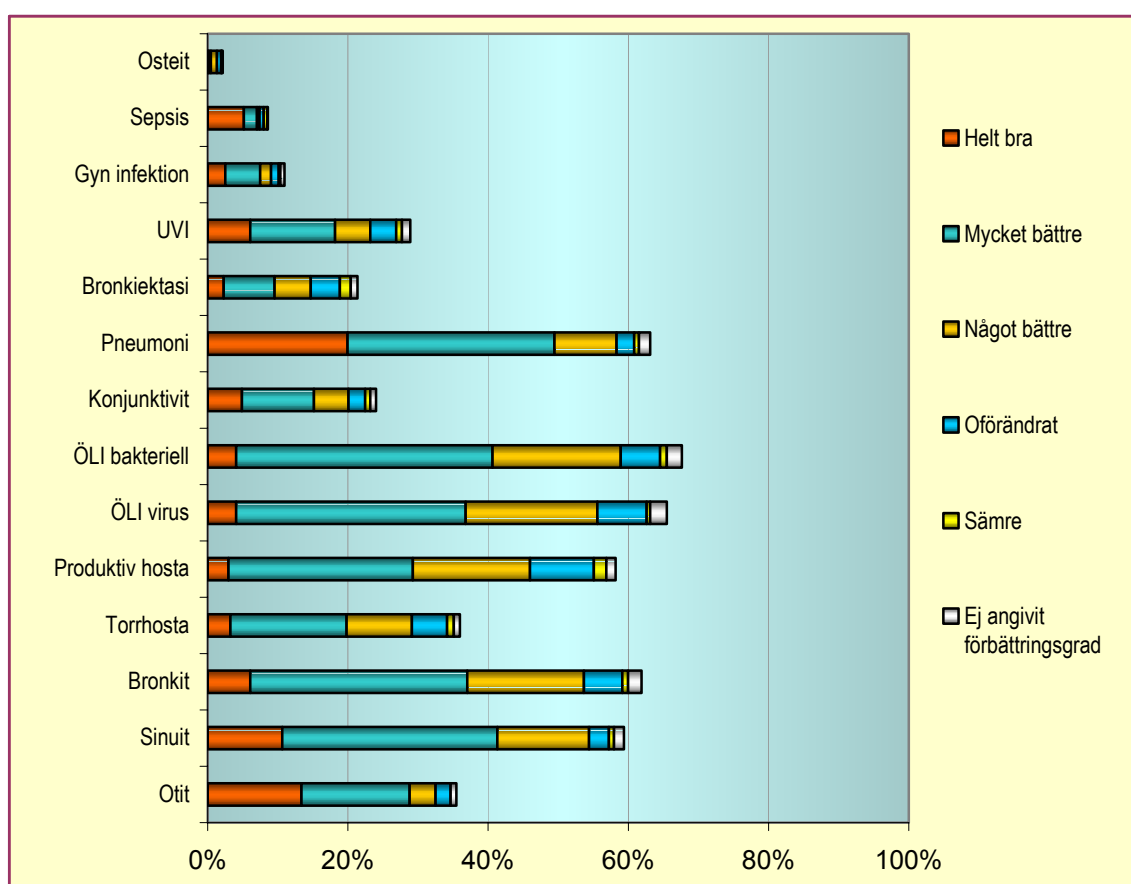
Resultaten visar att de vanligaste sjukdomarna/symtomen/ problemen innan insatt gammaglobulinbehandling är:

- ▶ Trötthet (68%) (Figur 56)
- ▶ Luftvägsinfektioner (sammanlagt cirka 60% av patienterna) (Figur 52)
- ▶ Sjukdomskänsla (52%) (Figur 56)

Infektioner innan insatt gammaglobulinbehandling

Som nämnts hade drygt 60% av patienterna symtom från luftvägarna innan insatt gammaglobulinbehandling (bihåleinflammation/sinuit, lufttröskatarr/bronkit, produktiv hosta, övre luftvägsinfektion [ÖLI] orsakad av virus, ÖLI orsakad av bakterier och lunginflammation/pneumoni). Drygt en tredjedel av patienterna rapporterade att de hade haft besvär med otiter och torrhosta. 29% sa sig ha haft problem med urinvägsinfektioner (UVI) medan betydligt färre hade haft infektioner som sepsis (spridning av bakteriell infektioner via blodomloppet), osteit (”benröta”) eller gynekologiska infektioner (Figur 52).

Figur 52. Infektioner före och efter insatt gammaglobulinbehandling.



Den sammanlagda stapeln visar andelen patienter i procent som rapporterat respektive symtom/sjukdom/problem. Fördelningen inom varje stapel visar andelen patienter som rapporterat att de blivit helt bra-blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling.

Hjälpte gammaglobulinbehandlingen mot infektionerna?

Cirka 90% av patienterna sa sig ha blivit helt bra, mycket eller något bättre efter insatt gammaglobulinbehandling vad gällde luftvägsinfektioner (Tabell 27).⁸

Tabell 27. Andel patienter (%) som rapporterade förbättring avseende luftvägsinfektioner. Data ges i procent.

	Otiter	Sinuit	Bronkit	Torrhosta	Produktiv hosta	ÖLI - virus	ÖLI - bakterier	Pneumonier
Helt bra	38	18	10	9	5	6	6	32
Mycket bättre	43	52	50	46	45	50	54	47
Något bättre	10	22	27	26	29	29	27	14
Sammantagen förbättring	91	92	87	81	79	85	87	93

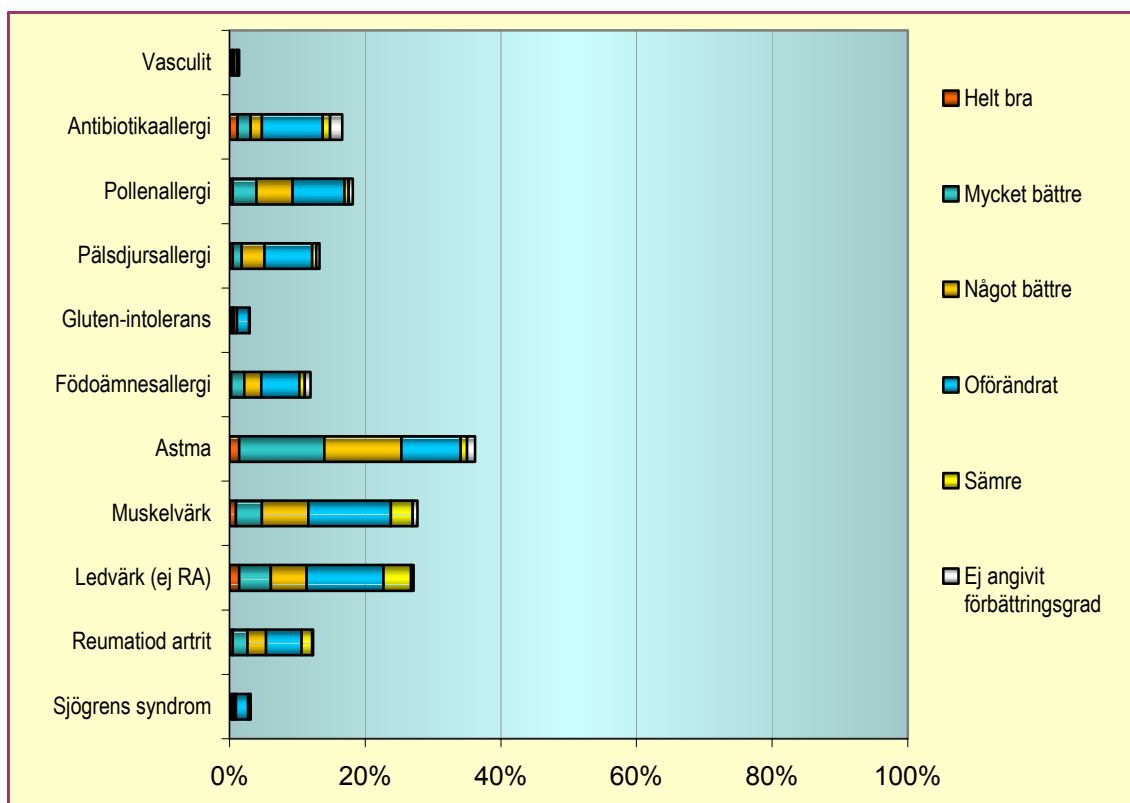
Totalt 23% av de 242 patienter som rapporterade problem med UVI innan insatt gammaglobulinbehandling rapporterade att de blivit bättre efter insatt behandling: 6% sa sig ha blivit helt bra, 12% mycket bättre och 5% något bättre.

⁸ Här har de infektioner som minimum 30% av patienterna sa sig ha lidit av innan insatt gammaglobulinbehandling tagits med i beräkningen av självrapporterad förbättring. Förbättringen är uträknad som andel patienter som t ex rapporterade att de blivit "Helt bra" från otiter (112 patienter av totalt 297 som rapporterat detta symtom innan insatt gammaglobulinbehandling=38%).

Autoimmuna och allergiska sjukdomar samt muskel- och ledbesvär innan insatt gammaglobulinbehandling

Betydligt lägre andel patienter sa sig ha haft någon autoimmun sjukdom och/eller allergi innan insatt gammaglobulinbehandling jämfört med infektioner. Bland de efterfrågade autoimmuna sjukdomarna eller allergiska sjukdomar dominerade astma⁹ (36% av patienterna, ingen särskild diagnos dominerade bland dessa patienter – data visas ej), muskelvärk (28%) och ledvärk (ej reumatoid artrit) (26%). Sjuttio procent av patienterna rapporterade att de var allergiska mot antibiotika (Figur 53).

Figur 53. Autoimmuna sjukdomar före och efter insatt gammaglobulinbehandling.



Den sammanlagda stapeln visar andelen patienter i procent som rapporterat respektive symptom/sjukdom/problem. Fördelningen inom varje stapel visar andelen patienter som rapporterat att de blivit helt bra-blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling.

Hjälpte gammaglobulinbehandlingen mot astma, muskel- och ledvärk?

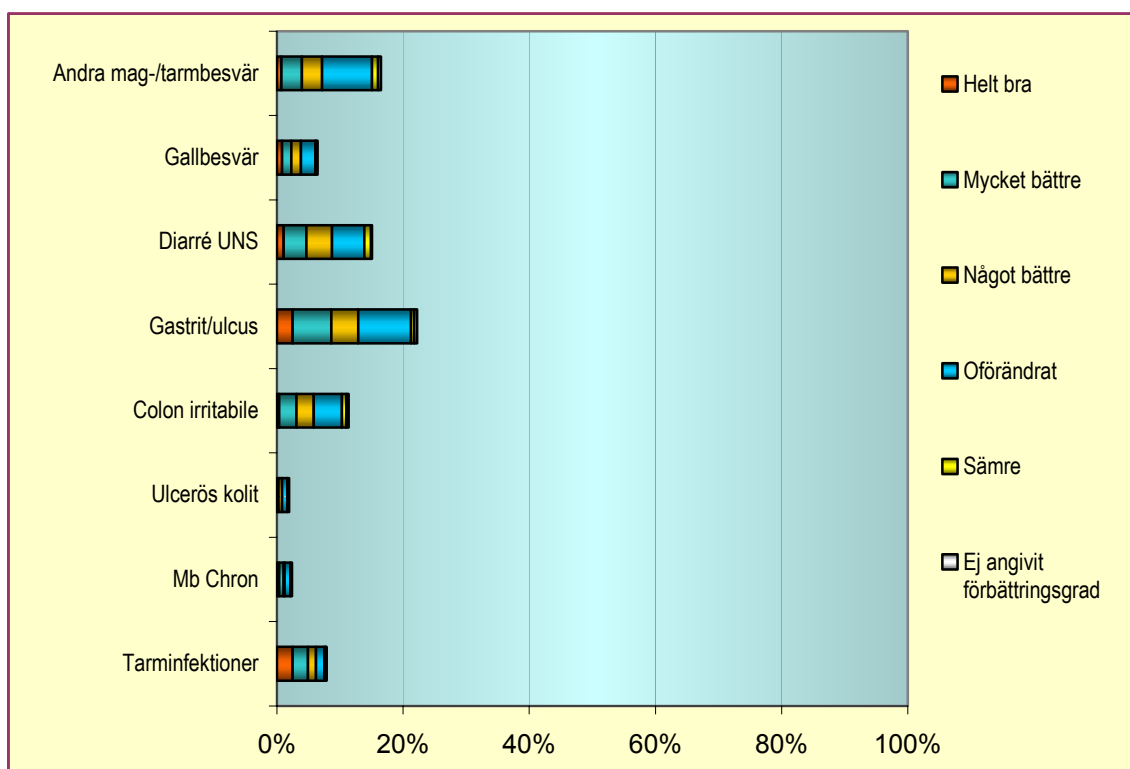
Fyrtiotre procent av patienterna med astma sa sig ha blivit helt bra (4%), mycket (17%) eller något bättre (22%) i sina besvär efter insatt gammaglobulinbehandling. Drygt 40% rapporterade att deras ledvärk (41%) eller muskelvärk (42%) förbättrats sedan de börjat med gammaglobulin. Femton procent rapporterade att deras ledvärk blivit sämre sedan insatt gammaglobulinbehandling.

⁹ Astma listades under rubriken "Autoimmuna/allergiska sjukdomar" i enkäten. Astma behöver dock inte vara orsakad av en allergi.

Mag- och tarminfektioner/-besvär innan insatt gammaglobulinbehandling

Mag- och tarminfektioner/-besvär var inget framträdande problem jämfört med luftvägsinfektioner. Bland besvärerna dominerade "magkatarr/magsår" (gastrit/ulcus), diarréer av okänd anledning (UNS), andra mag-/tarmbesvär (ej mer preciserade än så) och colon irritabile. Sju procent av patienterna hade markerat att de hade besvär med tarminfektioner (orsakade av t ex bakterier som salmonella eller campylobacter) innan insatt gammaglobulinbehandling (Figur 54).

Figur 54. Mag- och tarminfektioner/besvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling.



Den sammanlagda stapeln visar andelen patienter i procent som rapporterat respektive symtom/sjukdom/problem. Fördelningen inom varje stapel visar andelen patienter som rapporterat att de blivit helt bra-blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling.

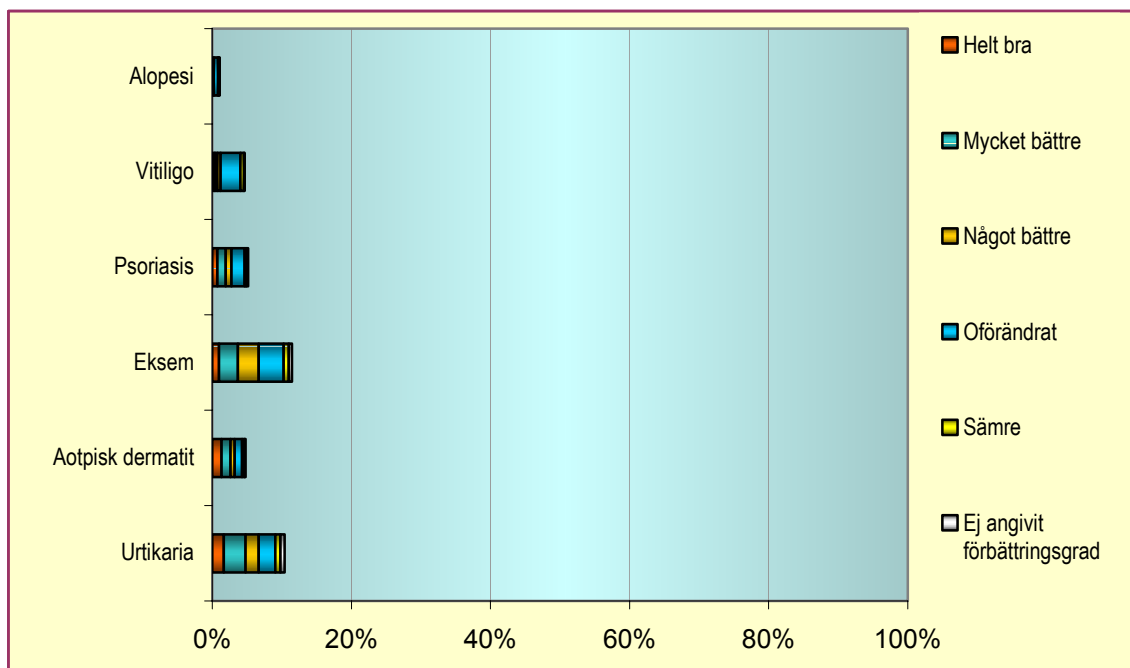
Hjälpte gammaglobulinbehandlingen mot mag- och tarminfektionerna/-besvärerna?

Sammanlagt 79% av patienterna som innan insatt gammaglobulinbehandling hade tarminfektioner rapporterade nu att dessa besvär hade blivit helt bra (32%), mycket (30%) eller något bättre (17%) av insatt gammaglobulinbehandling. Diarréer UNS hade förbättrats hos 58% av de drabbade (helt bra 7%, mycket bättre 24%, något bättre 27%).

Hudbesvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling

Cirka 10% av patienterna rapporterade att de led av eksem respektive urtikaria innan de fick gammaglobulinbehandling (Figur 55). Folkhälsoinstitutet rapporterar för 2006 att eksem eller hudutslag förekommer hos cirka 21% av befolkningen (19).

Figur 55. Hudbesvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling.

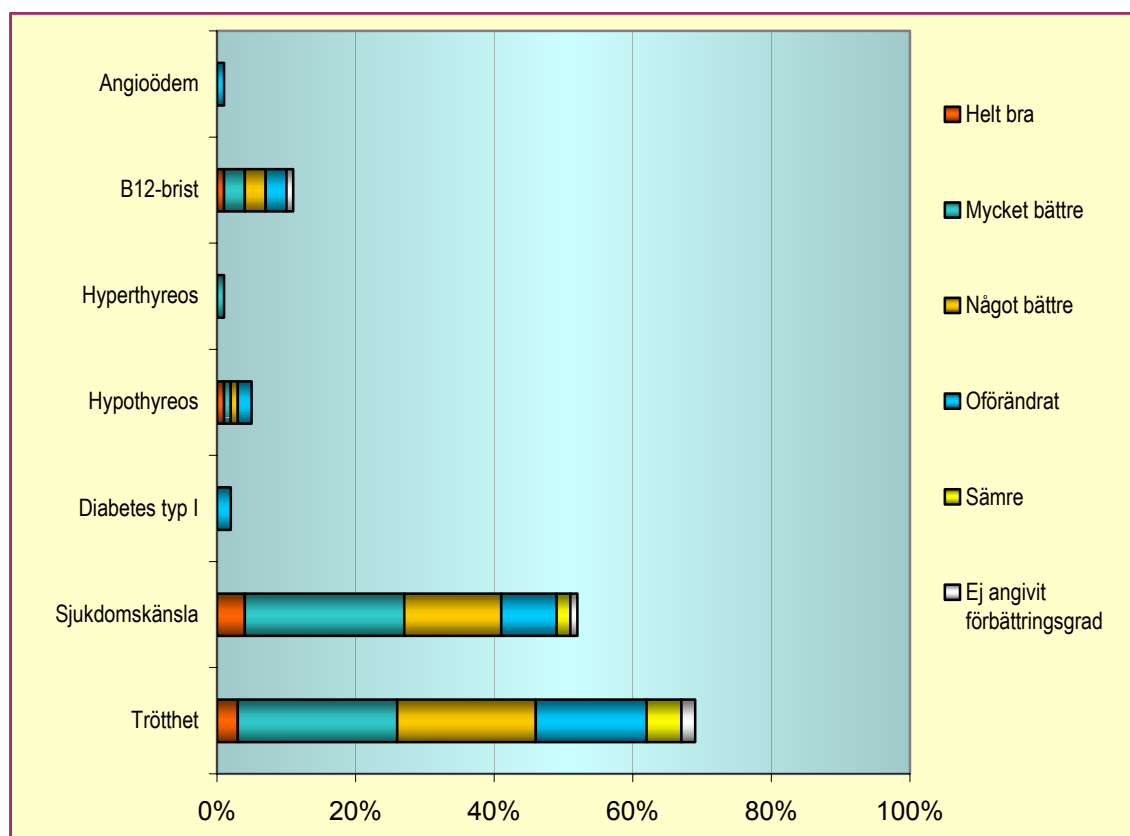


Den sammanlagda stapeln visar andelen patienter i procent som rapporterat respektive symtom/sjukdom/problem. Fördelningen inom varje stapel visar andelen patienter som rapporterat att de blivit helt bra-blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling.

Övriga symtom/sjukdomar/besvär inklusive sjukdomskänsla och trötthet före och efter insatt gammaglobulinbehandling

Av övriga rapporterade symtom innan gammaglobulinbehandling dominerade känslan av att känna sig konstant sjuk (sjukdomskänsla) (52%) och trött (68%). Gammaglobulinet rapporterades ha en mycket god effekt: 82% sa sig känna sig mindre sjuka efter insatt gammaglobulinbehandling (helt bra 10%, mycket bättre 44%, något bättre 28%) och 67% av patienterna rapporterade en minskad trötthet (helt bra 4%, mycket 33% eller något bättre 30%). Sju procent av patienterna rapporterade att de blivit mer trötta efter insatt gammaglobulinbehandling (Figur 56).

Figur 56. Övriga symtom/sjukdomar/besvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling.

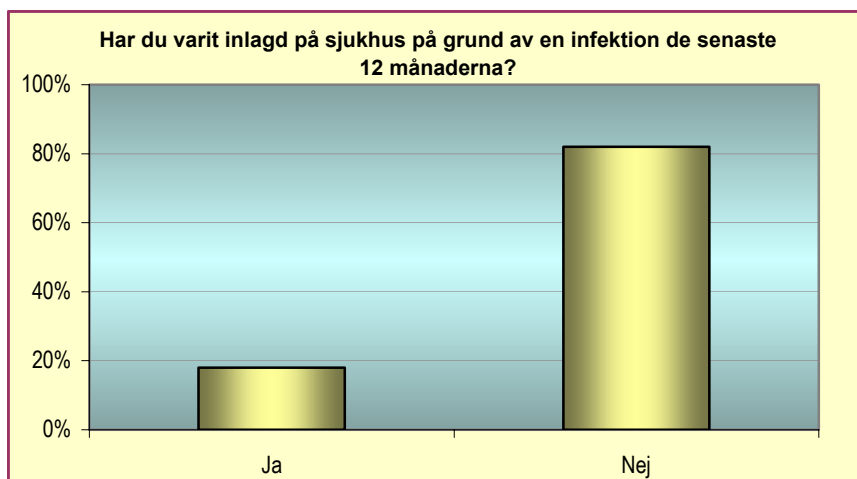


Den sammanlagda stapeln visar andelen patienter i procent som rapporterat respektive symtom/sjukdom/problem. Fördelningen inom varje stapel visar andelen patienter som rapporterat att de blivit helt bra-blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling.

Sjukhusvård

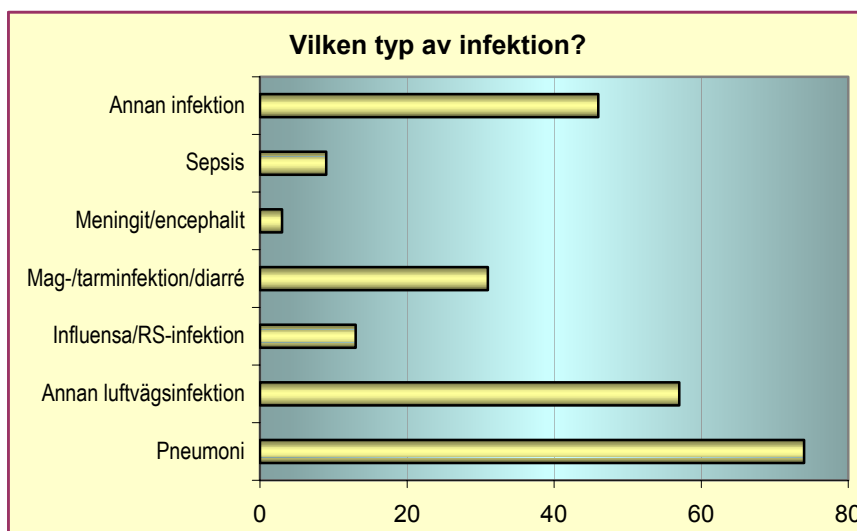
Majoriteten patienter (664 stycken, 82%) hade inte behövt vårdas på sjukhus under de senaste 12 månaderna p g a någon infektion (Figur 57).

Figur 57. Sjukhusvård de senaste 12 månaderna p g a infektioner.



I de fall sjukhusvård hade varit nödvändig berodde detta på i första hand pneumoni (74 patienter, 44% av ja-svararna), annan luftvägsinfektion (57 patienter, 34%) eller annan infektion (46 patienter, 27%) (Figur 58).

Figur 58. Typer av infektioner som de senaste 12 månader resulterat i sjukhusvård.

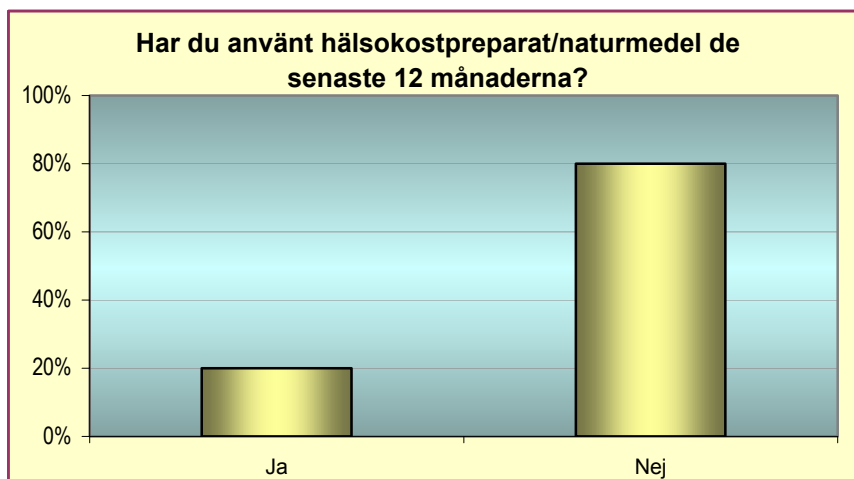


Patienterna tillfrågades om eventuell tidigare eller pågående cancer. Nio procent rapporterade att de när de svarade på enkäten hade en aktuell cancersjukdom och 12% att de tidigare hade haft en sådan sjukdom.

Egenvård och integrativ medicin

Etthundrasextiofyra patienter (20%) hade under den senaste 12 månadersperioden använt hälsokostpreparat/naturläkemedel för egenbehandling av sin primära immunbrist eller ökade infektionsbenägenhet (Figur 59). De vanligaste preparaten var echinacea (röd solhatt), vitaminpreparat, Omega 3, Aloe vera juice, Gingsen och Kan Jang.

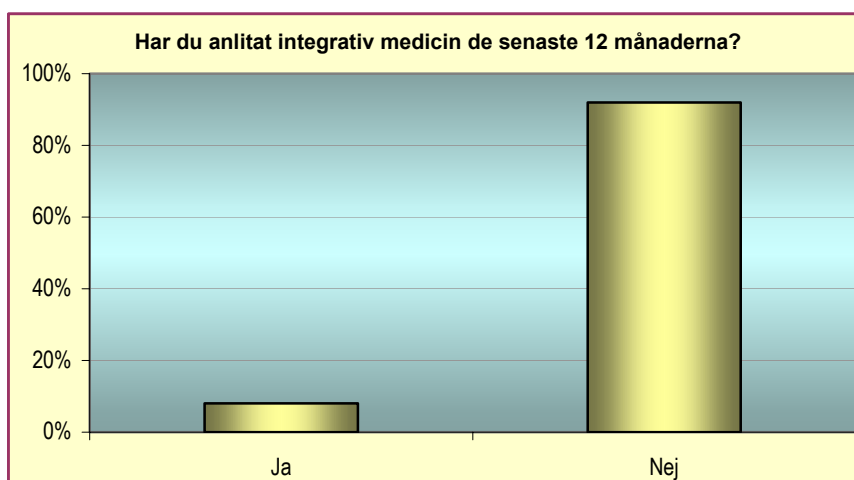
Figur 59. Användning av hälsokostpreparat och naturmedel de senaste 12 månaderna.



Av dessa 164 patienter rapporterade drygt hälften (85 stycken, 53%) att de blivit bättre av behandlingen, medan 10% svarande nej och 37% svarade att de inte visste om behandlingen hade hjälpt eller ej.

Sextioen patienter (8%) hade under den senaste 12 månaders perioden anlitat integrativ medicinsk behandling (t ex akupunktur, zonterapi, homeopatisk behandling) för behandling av sin primära immunbrist eller ökade infektionsbenägenhet (Figur 60). Kvinnor rapporterade att de i större utsträckning än män att de sökte dessa alternativa behandlingar ($p=0,001$).

Figur 60. Integrativ vård de senaste 12 månaderna.



Av dessa 61 patienter rapporterade 60% (34 stycken) att de blivit bättre av behandlingen, medan 12% svarande nej och 28% svarade att de inte visste om behandlingen hade hjälpt eller ej.

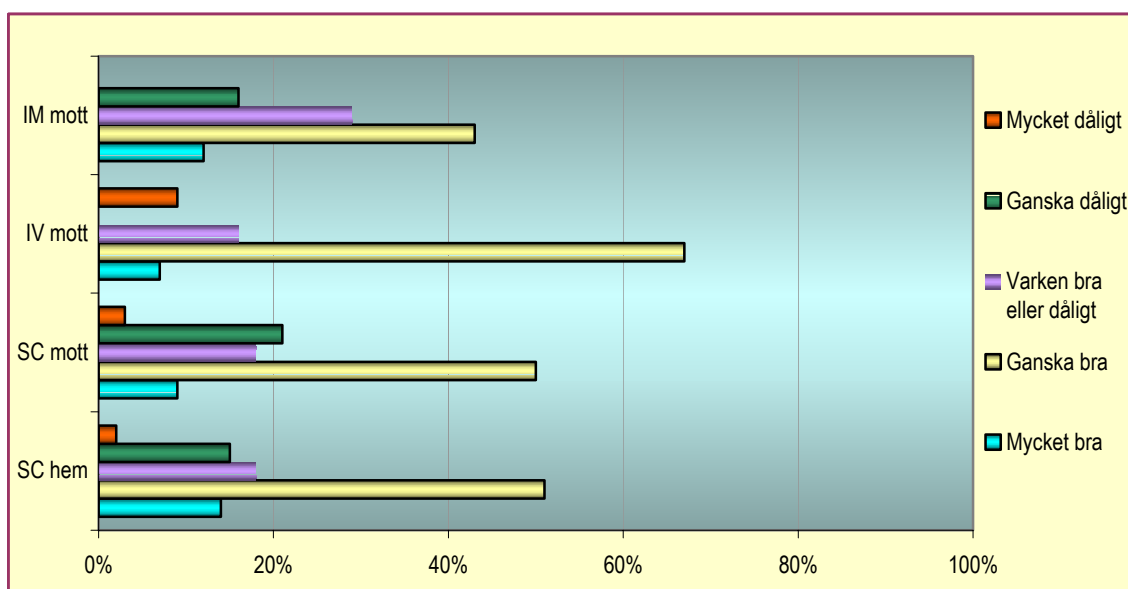
Egenrapporterad hälsa

Patienterna fick bedöma sitt allmänna hälsotillstånd på en 5-gradig skala från ”Mycket bra” till ”Mycket dåligt”. Oavsett vilken typ av gammaglobulinbehandling patienterna hade bedömde majoriteten av dem att de hade ett ganska eller mycket gott hälsotillstånd (55-74%) (Figur 61).

Ingen signifikant skillnad i egenrapporterad hälsa kunde ses som relaterade till vilken typ av gammaglobulinbehandling man hade (de sju patienterna med intravenös hembehandling ej medtagna i analysen). Det fanns en tendens att kvinnor rapporterade sin hälsa som sämre jämfört med männen ($p=0,0229$).

Ingen av patienterna med intramuskulär behandling eller intravenös behandling i hemmet bedömde sitt hälsotillstånd som ”mycket dåligt”. De sammanlagt 19 patienter som rapporterade ett mycket dåligt hälsotillstånd (röda staplar i figur 61) hade ett stort antal diagnoser och inget klart mönster kunde ses (data visas ej). Tre av dessa 19 patienter hade en pågående cancersjukdom och fem stycken hade tidigare behandlats för sådan sjukdom.

Figur 61. Patienternas bedömning av sitt allmänna hälsotillstånd. Resultaten ges i procent.



Sammanfattning och kommentarer

Symtom före och efter insatt gammaglobulinbehandling

Två saker har undersökt genom att fråga patienten om sjukdomar/symtom/problem före och efter insatt gammaglobulinbehandling:

1. Vilka symtom/sjukdomar/problem vuxna patienter med primär immunbristsjukdom eller ökad infektionsbenägenhet rapporterar före insatt gammaglobulinbehandling.
2. Den patientrapporterade effekten av insatt gammaglobulinbehandling på de symtom/sjukdomar/problem som rapporterades innan behandlingen.

Trötthet, luftvägsinfektioner, sjukdomskänsla och astma var de vanligaste symtomen/sjukdomarna/problemen som patienterna rapporterade innan insatt gammaglobulinbehandling. Närmare en tredjedel rapporterade även urinvägsinfektioner och lika många problem med muskel- och ledvärk. Tarminfektioner rapporterades av 7% av patienterna. Denna siffra kan dock vara högre eftersom svarsalternativen ”Diarré UNS” och ”Andra mag- och tarmbesvär” kan innehålla även infektionsrelaterade symtom/sjukdomar. Folkhälsoinstitutet rapporterar ”återkommande mar-/tarmbesvär hos 22% av männen och 32% av kvinnorna (19).

Diabetes typ 1 rapporterades av 2% av patienterna. Andelen vuxna med diabetes (typ 1 och 2) i Sverige rapporteras vara högre – den uppgick år 2006 till cirka 5,5% (7% män, 4% kvinnor) (19).

Två procent av patienterna hade rapporterat att de led av Mb Chron och 2% hade rapporterat att de led av ulcerös kolit. Detta verkar vara två inflammatoriska tarmsjukdomar som är överrepresenterade i denna grupp av patienter. Som jämförelse kan man se att förekomsten av Mb Chron i Sverige har uppskattas till 213/100.000 individer (37) vilket motsvarar en prevalens på 0,002%. Mb Chron och ulcerös kolit beräknas sammanlagt drabba 400/100.000 individer i västvärlden (38).

Inga patienter rapporterade att de led av vaskuliter.

De mest frekvent förekommande symtomen/sjukdomarna/problemen förbättrades av insatt gammaglobulinbehandling. Behandlingen hade en dramatisk effekt när det gäller att reducera frekvens luftvägs- och tarminfektioner: mellan 79-93% av patienterna rapporterade en minskad frekvens av denna typ av infektioner. Cirka en tredjedel rapporterade att de blivit helt bra avseende otiter (öroninflammationer) och pneumonier (lunginflammationer).

De andra kardinalsymtomen trötthet och sjukdomskänsla minskade också hos ungefär två tredjedelar eller mer av patienterna.

Förbättringseffekten av behandlingen var mindre uttalad vid sjukdomar/problem som astma, led- eller muskelvärk (runt 40% rapporterade förbättring). Det fanns även symtom/sjukdomar/problem där en andel patienter rapporterade en försämring efter insatt gammaglobulinbehandling. Dit hörde ledvärk och trötthet.

Astmabesvär rapporterades av 36% av patienterna innan insatt gammaglobulinbehandling. Astma förekommer i betydligt lägre omfattning i befolkningen, cirka 8% av männen och 10% av kvinnorna (19). Astmabesvären minskade hos drygt 40% av drabbade vilket troligtvis

beror på en bättre infektionskontroll som leder till att slemhinnorna i luftvägarna blir mindre irriterade och att astmabesvär därmed förbättras.

Vissa symtom/sjukdomar/besvär rapporterades ha blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling. Att 15% av patienterna med ledbesvär (ej reumatoid artrit) rapporterade en försämring i relation till gammaglobulinbehandlingen är svår att förklara. Här, liksom för alla andra subjektivt rapporterade besvär i ALPI enkäten, finns möjligheten att patienterna kan ha svårt att minnas exakt hur besvärande ett symtom varit för många år sedan i relation till nutid. Försämrade ledbesvär kan även förklaras med att icke-inflammatoriska ledbesvär försämras med ökande ålder (belastnings- och förslitningsskador).

Att sju procent av patienterna nu upplevde att de var tröttare än före gammaglobulinbehandlingen skulle kunna vara resultatet av en s k antigen-antikroppsreaktion. Det är känt att särskilt i början av insatt substitutionsbehandling är det inte ovanligt med ökad trötthet, feber och sjukdomskänsla till följd av att de tillförda antikropparna nu ”tar itu med” de mikroorganismer, främst bakterier, som patienten lider av. I skrivande stund är det inte analyserat hur länge de patienter som rapporterade en ökad trötthet hade haft sin gammaglobulinbehandling.

Målsättningen med substitutionsbehandling med gammaglobulin är att minska frekvens och svårighetsgrad av infektioner vilket patienterna i denna studie rapporterar. Den dramatiska förbättringen av luftvägsinfektioner var inte relaterad till någon specifik diagnos (data visas ej). Minskningen av infektionsfrekvensen är inte enbart av mycket stor betydelse för de enskilda individerna utan även för samhället med rimligtvis minskade kostnader för långa eller upprepade sjukskrivningar eller sjukpensioneringar. Den patientrapporterade minskningen av infektionsfrekvensen oavsett diagnos är ett argument för att vårdgivare ska få använda gammaglobulin för substitutionsbehandling vilket under senare år ifrågasatts för vissa diagnoser inom allt fler landsting/sjukhus på grund av kostnaden. Det är därför av stor vikt att en svensk hälsoekonomisk analys genomförs för att sätta kostnaderna för gammaglobulinbehandling i relation till eventuella nyttoeffekter vid vissa diagnoser där gammaglobulinbehandling idag ifrågasätts.

Det pågående EU projekt som drivs på gemensam europeisk basis syftar till att öka medvetenheten om primära immunbristsjukdomar hos bl a sjukvårdspersonal för att på så sätt snabbare upptäcka, diagnostisera och behandla individer med dessa sjukdomar för att förbättra individernas hälsorelaterade livskvalitet men även reducera sjukvårds- och samhällskostnaderna (11).

Egenvård och egenrapporterad hälsa

En femtedel av patienterna hade under det senaste året använt hälsokostpreparat/naturläkemedel för att förbättra sitt hälsotillstånd. Nästan 10% hade anlitad personal för alternativa behandlingar som t ex akupunktur, zonterapi och/eller homeopati. Vi vet inte exakt vilken typ av behandling som dominerar, däremot att kvinnor med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet i högre utsträckning än män söker dessa alternativa vårdformer. ALPI studien har visat att användning av hälsokostpreparat/naturläkemedel är vanligt även bland barn (rapport 2/2007 i skriftserien). Eftersom livssituationen för vissa av patienterna med återkommande infektioner och trötthet trots gammaglobulinbehandling är mycket påfrestande är det förståeligt att patienterna söker andra behandlingsalternativ. Baserat på fynden i ALPI-studien framstår det som viktigt att vid återbesök fråga patienterna om de har någon annan alternativ behandling.

I denna studie bedömde majoriteten patienter sin hälsa som god och ligger i paritet med de 71% män och 66% kvinnor som besvarade nationella hälsoenkäten år 2006 och då rapporterade en god hälsa (19). Frågan om upplevd hälsa används allt oftare i olika studier eftersom det har visat att detta är en stark indikator för framtida hälsa (39-41). Eftersom detta endast är en enda fråga skulle den lämpa sig väl att använda vid återbesök på kliniken som ett sätt att enkelt men standardiserat kunna följa patienternas bedömning av sin hälsa över tid.

6. Sjukdomens och behandlingens påverkan på livssituation och livskvalitet

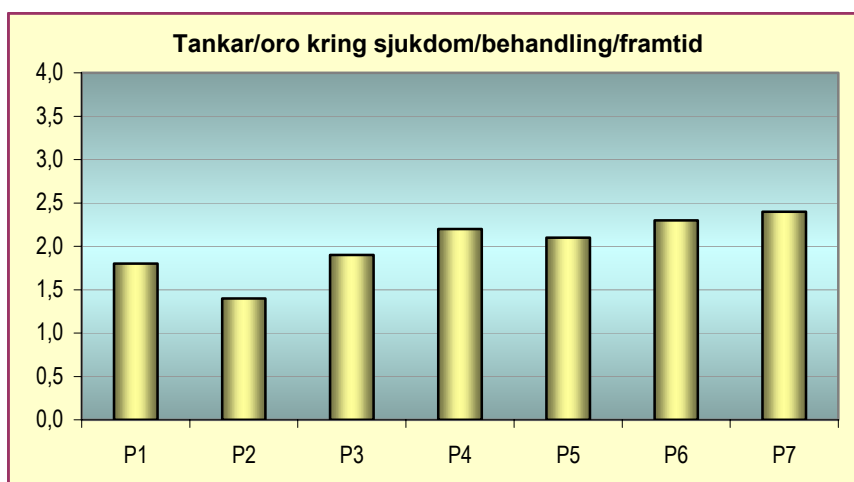
Patienterna fick ta ställning till i vilken utsträckning sjukdomen och behandlingen påverkade deras livssituation genom att de tänkte på sin sjukdoms- och behandlingssituation eller kände oro inför framtiden mot bakgrund av sin sjukdom. Svaren gavs som kryss i ruta för ett av fyra fasta svarsalternativ: 1=stämmer inte alls, 2=stämmer inte särskilt väl, 3=stämmer ganska bra och 4=stämmer helt.

Undersökningen visade att patienterna som grupp inte i någon större utsträckning lät tankar på sin sjukdoms- och behandlingssituation påverka det dagliga livet (P1-4) (Figur 62). Tre av de fyra påståendena hade ett medelvärde under 2,0. Det lägsta värdet sågs för påståendet ”Mina tankar kretsar ständigt kring gammaglobulinbehandlingen”.

Patienterna rapporterade inte heller någon uttalad oro inför framtiden (P5-7). Det man var mest oroad över var att immunbristsjukdomen/ökade infektionsbenägenheten ska vara ärftlig och föras vidare till barn och/eller barnbarn (Figur 62).

För samtliga påståenden (P1-7) fanns individer som markerat ”Stämmer helt”, d v s individer som tänkte mycket på sin sjukdom och behandling, kände sig annorlunda och som kände oro inför framtiden.

Figur 62. Tankar och oro kring sjukdom, behandling och framtid.



Påstående (P): *Ju högre värde desto mer tankar på sjukdom och behandling och desto mer oro*

P1: Mina tankar kretsar ständigt kring immunbristsjukdomen/den ökade infektionsbenägenheten

P2: Mina tankar kretsar ständigt kring gammaglobulinbehandlingen

P3: Jag känner mig annorlunda jämfört med andra på grund av att jag har en immunbristsjukdom/ökad infektionsbenägenhet

P4: Jag tycker att immunbristsjukdomen/den ökade infektionsbenägenheten begränsar mig i det dagliga livet

P5: Jag oroar mig för min immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet ska försämrats med tiden

P6: Jag oroar mig för min immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet ska påverka mitt framtida liv och hälsa negativt

P7: Jag oroar mig för min immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet ska vara ärftlig och föras vidare till barn och/eller barnbarn

Det var ingen skillnad mellan kvinnor och män i deras uppfattning om i vilken utsträckning sjukdomen och behandlingen påverkade deras livssituation eller kände oro inför framtiden mot bakgrund av sin sjukdom

Få av de vuxna trodde att deras immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet skulle "gå över" senare i livet (medelvärde 1,6 poäng med 4= stämmer helt, d v s att sjukdomen/ökade infektionsbenägenheten ska försvinna).

Sammantagen oro

Patienterna tillfrågades med hjälp av en 7-gradig skala om de kände oro på grund av sin primära immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet (1=känner ingen oro, 7=känner mycket stark oro). Medeltalet för gruppen i sin helhet var 3,5 (median 3, spridning 1-7), d v s medeltalet speglade att patienterna som grupp inte kände en uttalad oro inför framtiden. Kvinnor rapporterade dock en ökad oro jämfört med männen (p=0,0017).

Vad är jobbigast med att ha en immunbristsjukdom/ökad infektionsbenägenhet?

Detta var en öppen fråga där patienterna fritt fick skriva ned sina svar. Det som de flesta angivit som jobbigast var att ständigt vara trött, att vara beroende av en behandling vilket påverkar självständigheten, rädsla för att bli sjuk och social isolering till följd av detta samt att inte få/kunna träffa sina små barnbarn i den utsträckning man egentligen önskar.

Exempel på citat från denna fråga är:

- *"Social isolering. Fått byta arbetsuppgifter. Svårigheter umgås med barnbarn."* (Kombinerad IgG-subklassbrist)
- *"Att man måste avboka saker hela tiden för att man blivit sjuk. Svårt att planera sociala livet. Att ständigt känna sig trött."* (CVID)
- *"Oro för att barn och barnbarn har ärvt sjukdomen. Att behöva undvika / säga nej till infekterade vänner, barn och barnbarn. Att avstå från besök och butiker, biograf/teater och i min sångkör under förkylningstider. Kan ibland känna mig som en "isolerad"."* (IgG3-brist)
- *"Att få folk att förstå."* (IgG2-brist)
- *"Att sjukdomen inte syns utanpå - svårt att bli tagen på allvar. Att ständigt vara trött. Att orka mindre än normalt bl a. på grund av feber runt 38 grader vid lätt (mycket måttlig) ansträngning."* (IgG2-brist)
- *"Att inte kunna umgås som man vill. Att vara uppbunden av att ta gamma 2 ggr/vecka. Att inte kunna motionera så mycket som man vill."* (Kombinerad IgG-subklassbrist)
- *"Att man ska ta gammaglobulin resten av livet. 2. Vara beroende av andra. 3. Att mina barn eller barnbarn ska få immunbrist."* (CVID)
- *"När jag blir förkyld tar det lång tid innan jag blir frisk; Jag äter antibiotika minst 1 gång om året. Det är dyrt med gammaglobulin."* (IgA-brist)

- "Rädslan för infektioner. Att infektionen tar lång tid och kräver antibiotika. Tröttheten vid påfrestningar. Stort behov av sömn vilket gör livet något enformigt." (IgG1-brist)

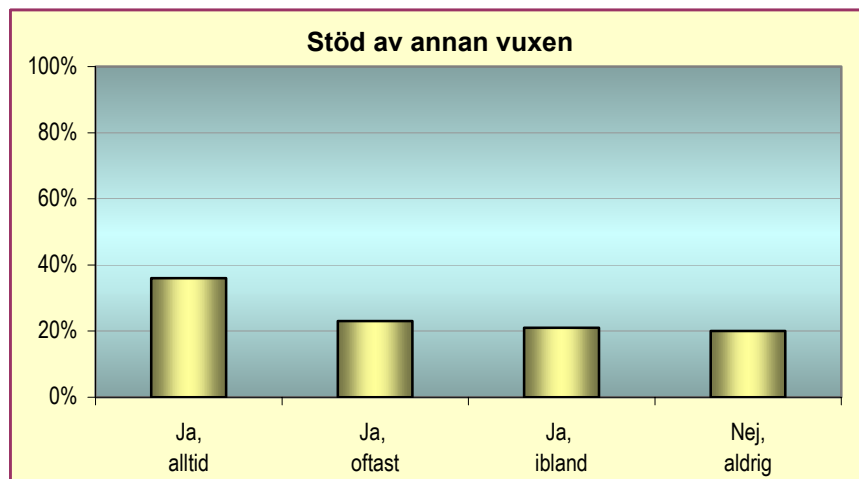
- "Rädd för att få infektioner, att jag alltid måste ta mina sprutor och inte fuska med dem." (CVID)

- "Att hålla rutinerna med att regelbundet ta sprutor. Lätt att "glömma". Att man inte alltid är just sjuk, utan bara allmänt trött. Att det inte är en sjukdom "på riktigt". " (CVID)

- "Framtiden, t ex. funderingar över ökad cancerbenägenhet, svårare infektioner som kan påverka vitala organ. Att ingen kan se på mig = dold tyst sjukdom." (CVID)

Sammantaget 487 patienter (59%) rapporterade att det fanns någon annan vuxen person (ej sjukvårdspersonal eller make/maka/partner/sambo) som de alltid eller oftast kunde få stöd av i sin sjukdoms- och behandlingssituation. En femtedel (20%) sa sig inte ha ett sådant stöd (Figur 63).

Figur 63. Stöd av annan vuxen person.

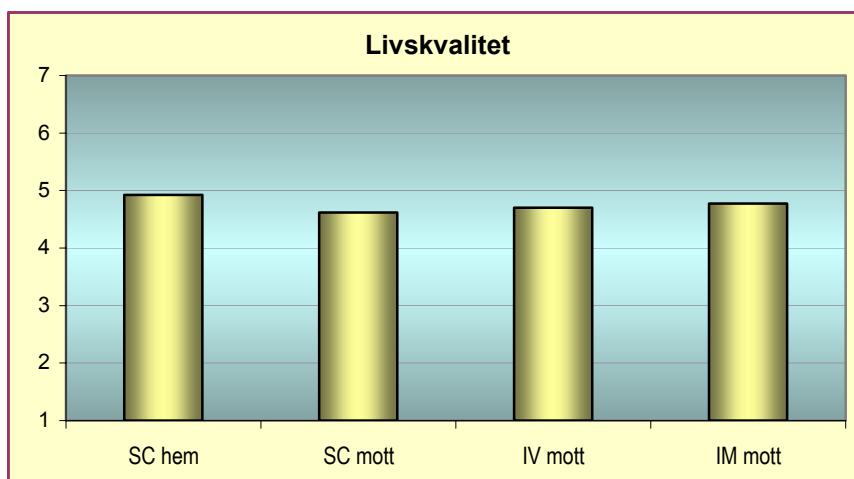


Livskvalitet

Patienterna tillfrågades med hjälp av en 7-gradig skala hur de bedömde sin livskvalitet (1=sämsta tänkbara livskvalitet, 7=bästa tänkbara livskvalitet). Medeltalet för gruppen i sin helhet var 4,7 (median 5, spridning 1-7), d v s medeltalet speglade att patienterna som grupp bedömde sin livskvalitet som god. Det fanns inge statistisk skillnad mellan män och kvinnor i självrapporterad livskvalitet.

I figur 64 visas samma skattning men resultaten är nu uppdelade på fyra administrationssätt ¹⁰.

Figur 64. Patienternas självrapporterade livskvalitet.



Hälsorelaterad livskvalitet enligt SF-36

Patienterna rapporterade svar på livskvalitetsinstrumentet SF-36 visas i tabell 28 nedan. Det lägsta medelvärdet rapporterades för patienternas allmänna hälsotillstånd (General Health, GH).

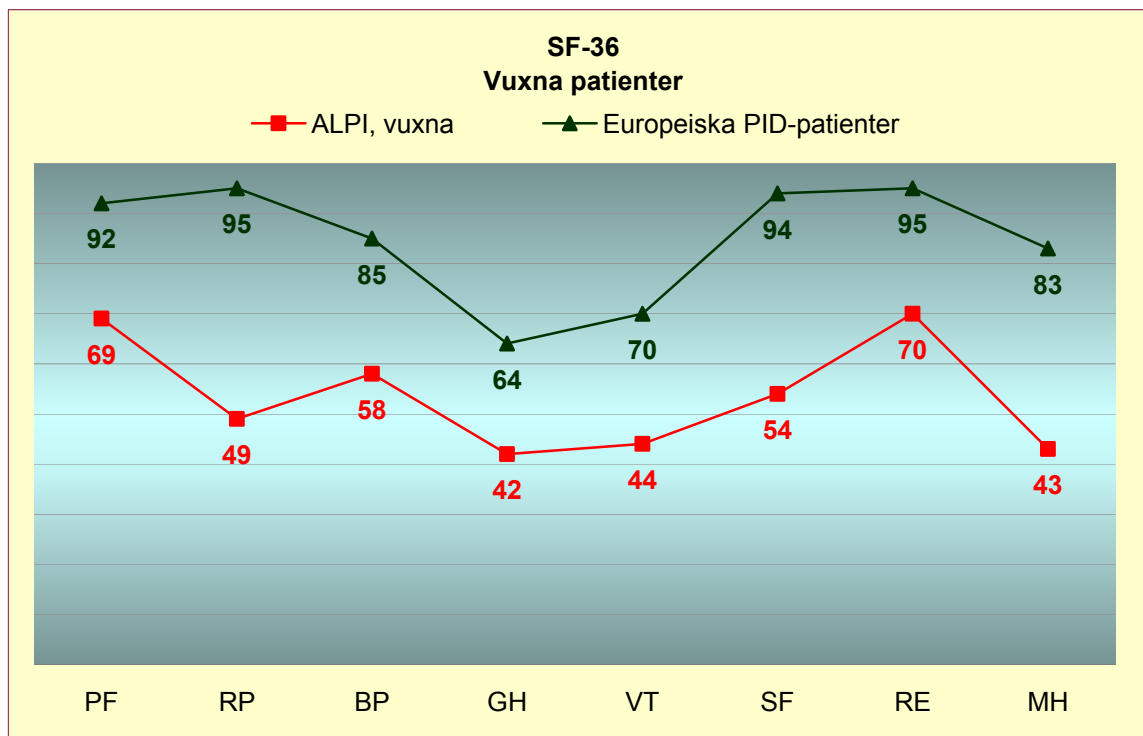
Tabell 28. Hälsorelaterad livskvalitet enligt instrumentet SF-36. Ju högre poäng, desto bättre hälsorelaterad livskvalitet.

	SF-36 Medelvärde	Spridning min-max	n=
PF: Fysisk förmåga	68,9	0-100	809
RP: Begränsning i deltagande i aktiviteter p g a fysiska problem	48,5	0-100	775
BP: Kroppslig värk	57,8	0 -100	794
GH: Generellt hälsotillstånd	42,4	0-95	787
VT: Vitalitet	43,5	0-100	788
SF: Social förmåga (upplevd förmåga till sociala kontakter och aktiviteter i relation till sjukdom)	54,1	0-100	794
RE: Psykisk förmåga (upplevd psykisk förmåga att hantera livssituationen i relation till sjukdom)	70,0	0-100	772
MH: Psykiskt välbefinnande	43,0	0-100	787

¹⁰ Resultaten för patienter med intravenös hembehandling visas inte p g a för få patienter.

I figur 65 visas resultaten från ALPI-studien tillsammans med resultat från annan studie där vuxna patienter med primär immunbrist besvarat SF-36-instrumentet (6). Figuren visar grafiskt¹¹ att de vuxna ”ALPI-patienterna” skattar en sämre livskvalitet jämfört med de vuxna patienter som deltog i den europeiska/brasilianska studien (6).

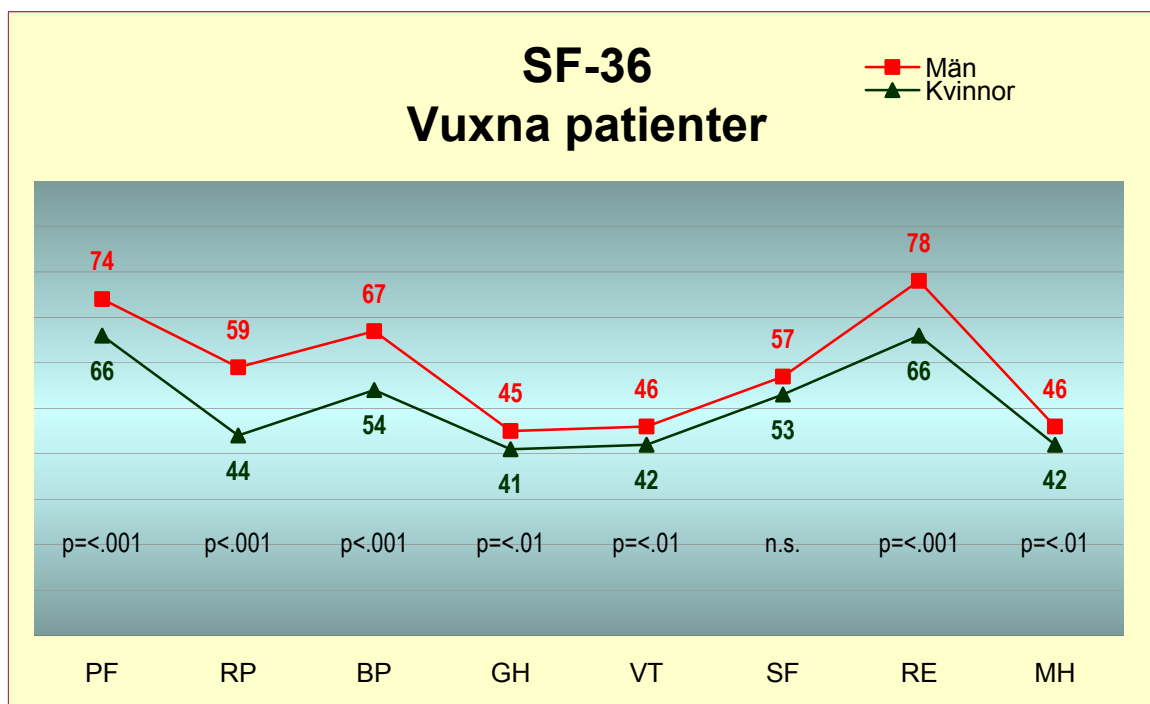
Figur 65. Hälsorelaterad livskvalitet enligt instrumentet SF-36. Ju högre poäng, desto bättre hälsorelaterad livskvalitet. I figuren visas resultaten från de vuxna ”ALPI-patienterna ” och resultaten från en europeisk/brasiliansk studie med vuxna immunbristpatienter (6).



Nästa figur visar medelvärdena för de åtta delskalorna för männen respektive kvinnorna i ALPI-studien (figur 66). Studien fann att kvinnorna skattade sin hälsorelaterade livskvalitet som signifikant sämre jämfört med männen med undantag av delskalan ”social förmåga” (SF) (variansanalys).

¹¹ Några statistiska jämförelser har inte gjorts.

Figur 66. Hälsorelaterad livskvalitet enligt instrumentet SF-36. Ju högre poäng, desto bättre hälsorelaterad livskvalitet. I figuren visas mäns och kvinnors hälsorelaterade livskvalitet enligt SF-36.



Sammanfattning och kommentarer

Studien visade att de över lag hanterar sin livssituation väl i relation till sjukdom och behandling. Det är dock viktigt att komma ihåg att det finns patienter som i hög utsträckning oroar sig över sin sjukdom, behandling och sin framtid och det är viktigt att identifiera dessa för att ge ett adekvat stöd. Det är viktigt att notera att en femtedel av patienterna rapporterade att de inte hade någon annan vuxen som de kunde få stöd av i sin sjukdomssituation.

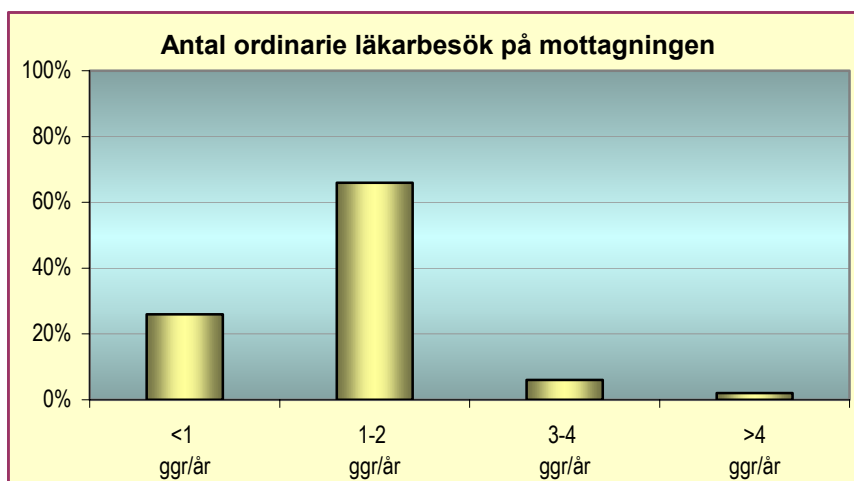
På den öppna fråga vad som är jobbigast med att ha en immunbrist/ökad infektionsbenägenhet var det vanligaste svaret att det var att inte kunna träffa sina barnbarn i den utsträckning som man själv önskar. Att patienter inte träffar sina barnbarn i den utsträckning som de själva önskar är resultatet av att patienterna upplever att de blir infekterade när de träffar sina små, särskilt under de år när barnbarnen vistas på dagis.

Den hälsorelaterade livskvaliteten mätt med hjälp av SF-36 visade att svenska patienter med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet skattar sin hälsorelaterade livskvalitet som sämre jämfört med ett europeiskt/brasilianskt urval av patienter. Detta beror troligtvis på att den sistnämnda gruppen valdes ut för en läkemedelsstudie och därför inte fick ha några andra sjukdomar än sin primära immunbrist. Kvinnorna i ALPI-studien skattade sin hälsorelaterade livskvalitet som signifikant sämre jämfört med männen. Det är känt att kvinnor ofta skattar sin hälsorelaterade livskvalitet som sämre än män (17) även om det inte är klarlagt vad detta beror på. Folkhälsoinstitutets kartläggning av befolkningens hälsa 2006 visade att en större andel kvinnor än män kände sig stressade, d v s spända, rastlösa, nervösa, oroliga eller okoncentrerade (19).

7. Kontakter med immunbristvården

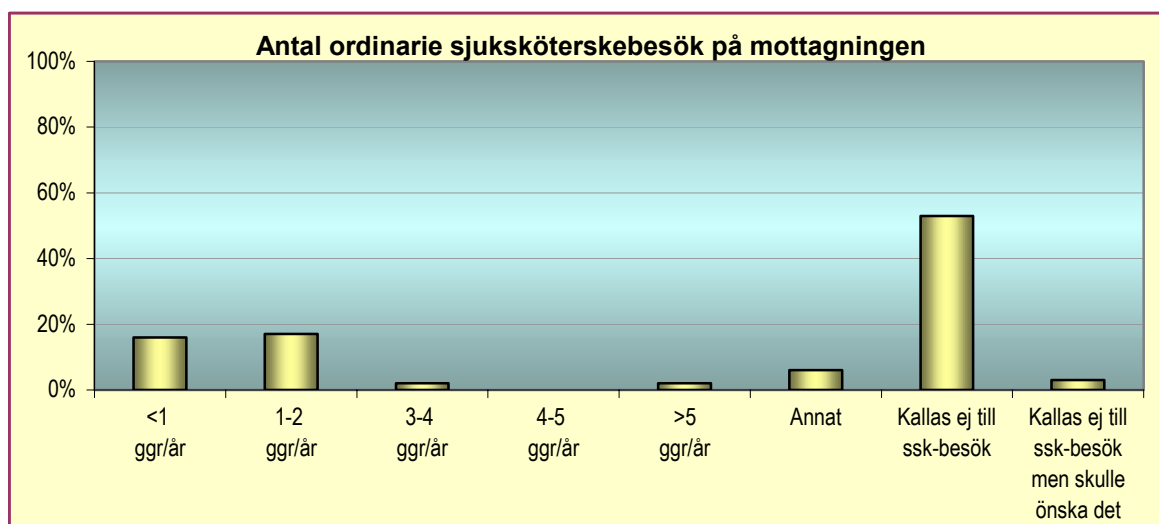
De flesta patienter (544 stycken, 66%) kallades till ordinarie återbesök till läkare 1-2 gånger per år. Cirka en fjärdedel (216 stycken, 26%) kallades till återbesök mer sällan än en gång per år medan 15 stycken (2%) rapporterade att de kallades på ordinarie återbesök mer än 4 gånger per år (Figur 67). Återbesöksfrekvensen var ej relaterad till diagnos.

Figur 67. Antal ordinarie läkarbesök där immunbristen följs upp.



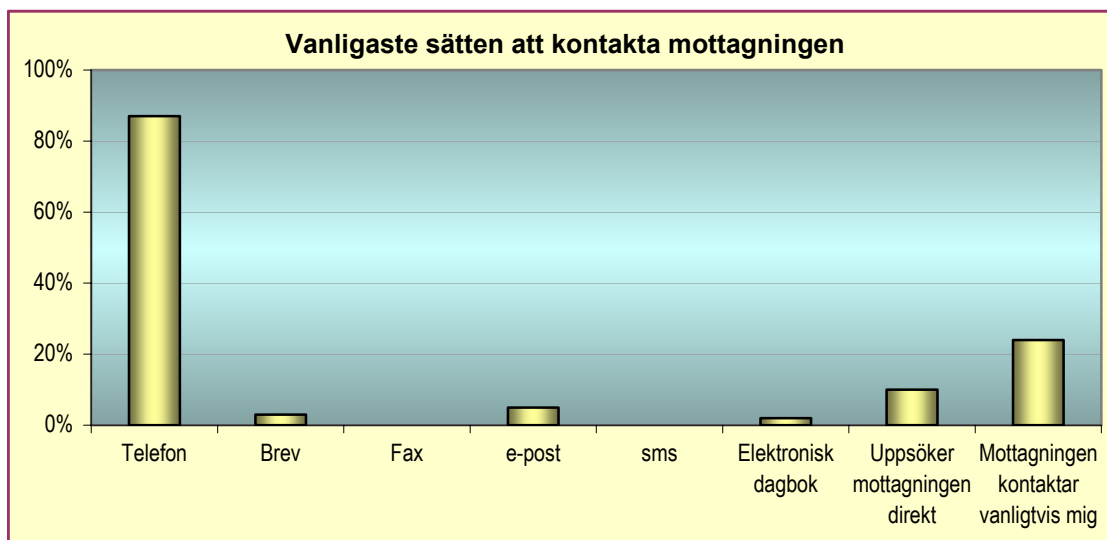
Det var mer ovanligt att patienterna kallades till återbesök hos sjuksköterska men när det gjordes var det även här vanligast med 1-2 gånger per år (17%). Tjugofem patienter kallades ej till ordinarie återbesök hos sjuksköterska men skulle vilja att så skedde (Figur 68).

Figur 68. Antal ordinarie sjuksköterskebesök där immunbristen följs upp.



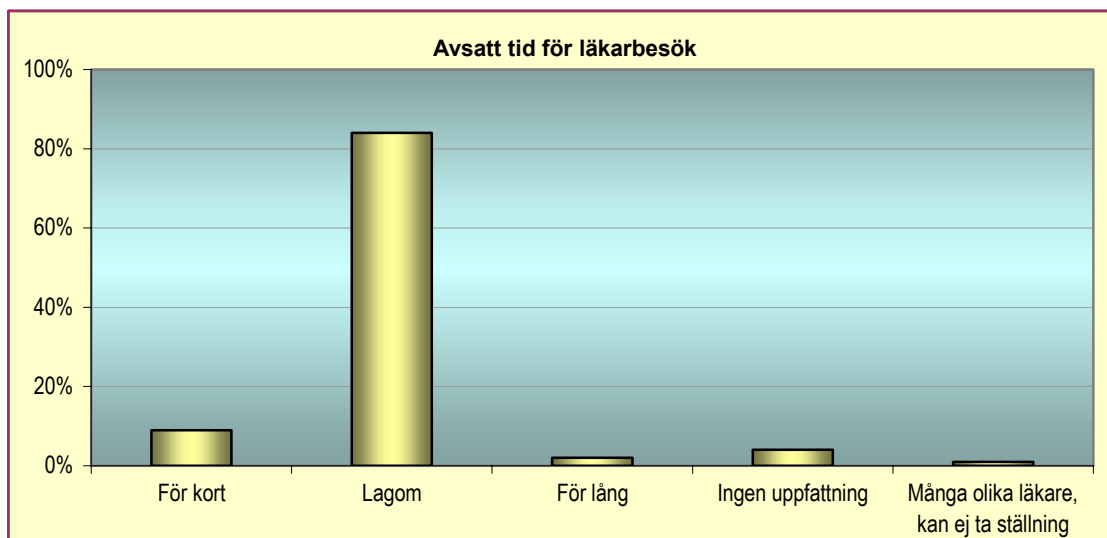
Det vanligaste sättet att kontakta sin mottagning/motsvarande var att ringa mottagningen direkt (716 stycken, 87%). Tio procent (79 patienter, 10%) kontaktade vanligtvis inte mottagningen själva utan det var mottagningen som hörde av sig till dem (Figur 69).

Figur 69. De vanligaste sätten att kontakta mottagningen på.



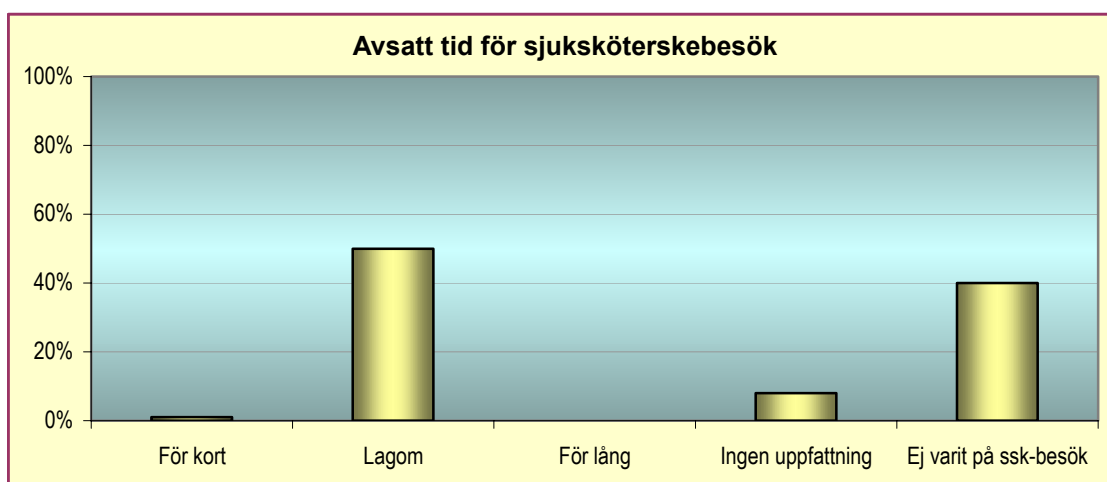
De flesta patienter tyckte att den tid som avsattes för ordinarie återbesök hos läkaren var lagom lång (84%). Nio procent av patienterna (76 stycken) tycket att den var för kort (Figur 70).

Figur 70. Avsatt tid för återbesök till läkare.



Av de patienter som kallades till återbesök hos sjuksköterska tyckte majoriteten att den tid som avsattes för besöket var lagom lång (Figur 71).

Figur 71. Avsatt tid för återbesök till sjuksköterska.



Sammanfattning och kommentarer

Kontakten med den egna mottagningen rapporterade patienterna fungerade bra med oftast återbesök 1-2 gånger per år. Patienterna upplevde att lagom mycket tid avsattes för deras återbesök till läkare eller sjuksköterska. Det finns patienter som inte kallas till återbesök hos sjuksköterska men som skulle vilja bli kallade.

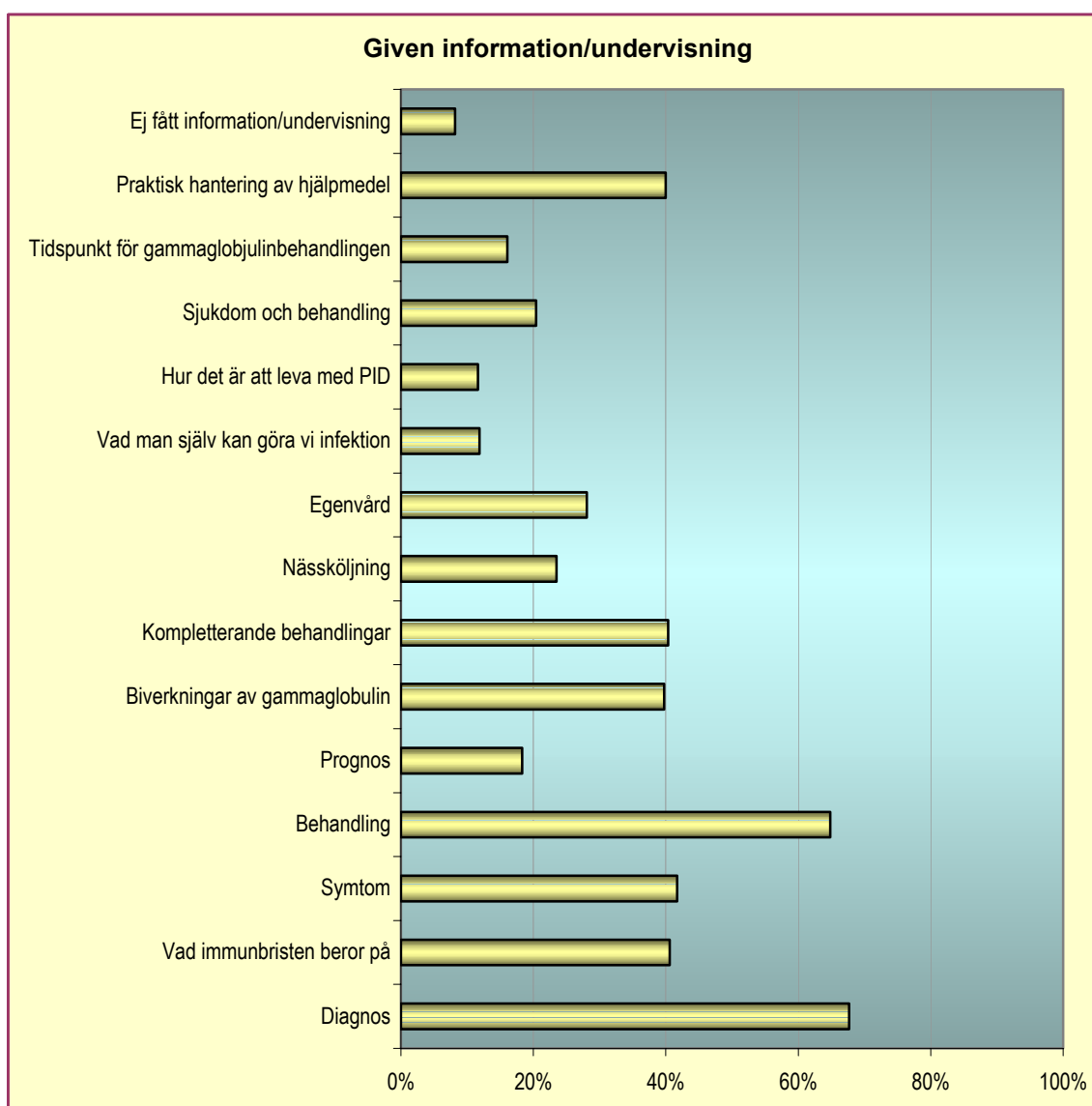
Patienterna kontaktade nästan uteslutande sin mottagning via telefon. Patienter vid 12 av klinikerna rapporterade dock att möjligheten att komma fram till mottagningen per telefon var sämre än riksgenomsnittet (se kapitel 9 "Patientbedömd kvalitet av immunbristvården").

8. Information och undervisning

Patientinformation/undervisning

Patienterna - oavsett vilken form av gammaglobulinbehandling de hade när studien genomfördes - tillfrågades om den information eller undervisning de fått. Det vanligaste var att patienterna fått information eller undervisning om diagnos, behandling, symtom, vad immunbristen beror på, biverkningar av gammaglobulinbehandlingen, kompletterande behandlingar, t ex antibiotika, och praktisk hantering av hjälpmedel, att få hålla i och praktiskt hantera pump (gällde patienter med subkutan eller intravenös behandling), sprutor, nålar eller annan utrustning. Färre patienter hade givits möjlighet att få diskutera prognos, att i samråd med läkare eller sjuksköterska få diskutera fram ”den bästa tidpunkten för gammaglobulinbehandlingen för just mig”, hur det är att leva med en immunbrist eller vad man själv kan göra när man blir infekterad (Figur 72).

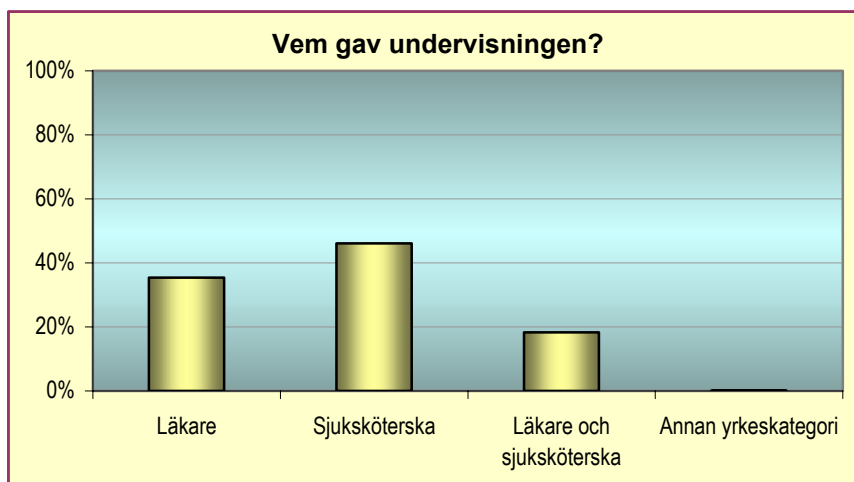
Figur 72. Patienternas uppgift om vad de fått information/undervisning om.



Drygt hälften av patienterna (372 stycken, 53%) hade fått enskild information/undervisning. Trettiofem procent hade fått information/undervisning i grupp och resterande 12% hade fått en kombination av enskild och gruppinformation/-undervisning.

I stort sett alla patienter (94%) sa sig ha fått information/undervisning muntligt, 33% genom skriftligt material och 9% på annat sätt. Det var oftast sjuksköterska som givit informationen/undervisningen (Figur 73).

Figur 73. Yrkeskategori som gav informationen/undervisningen.



Det vanligaste var att patienterna sa att de fått undervisning vid 1-2 tillfällen följt av 3-4 tillfällen (Tabell 29).

Tabell 29. Förteckning över vid hur många tillfällen patienterna uppfattat att de fått information/undervisning. Data ges i procent.

1-2 gånger	30
3-4 gånger	19
5-6 gånger	13
7-8 gånger	15
9 eller fler gånger	8
Fortlöpande	14

Sjuttionio procent av patienterna (571 stycken) tyckte att den information/undervisning de fått till största delen eller fullständigt gett svar på deras frågor. Resterande 152 patienter (21%) rapporterade dock att de hade ett inte tillgodosett kunskapsbehov (Tabell 30).

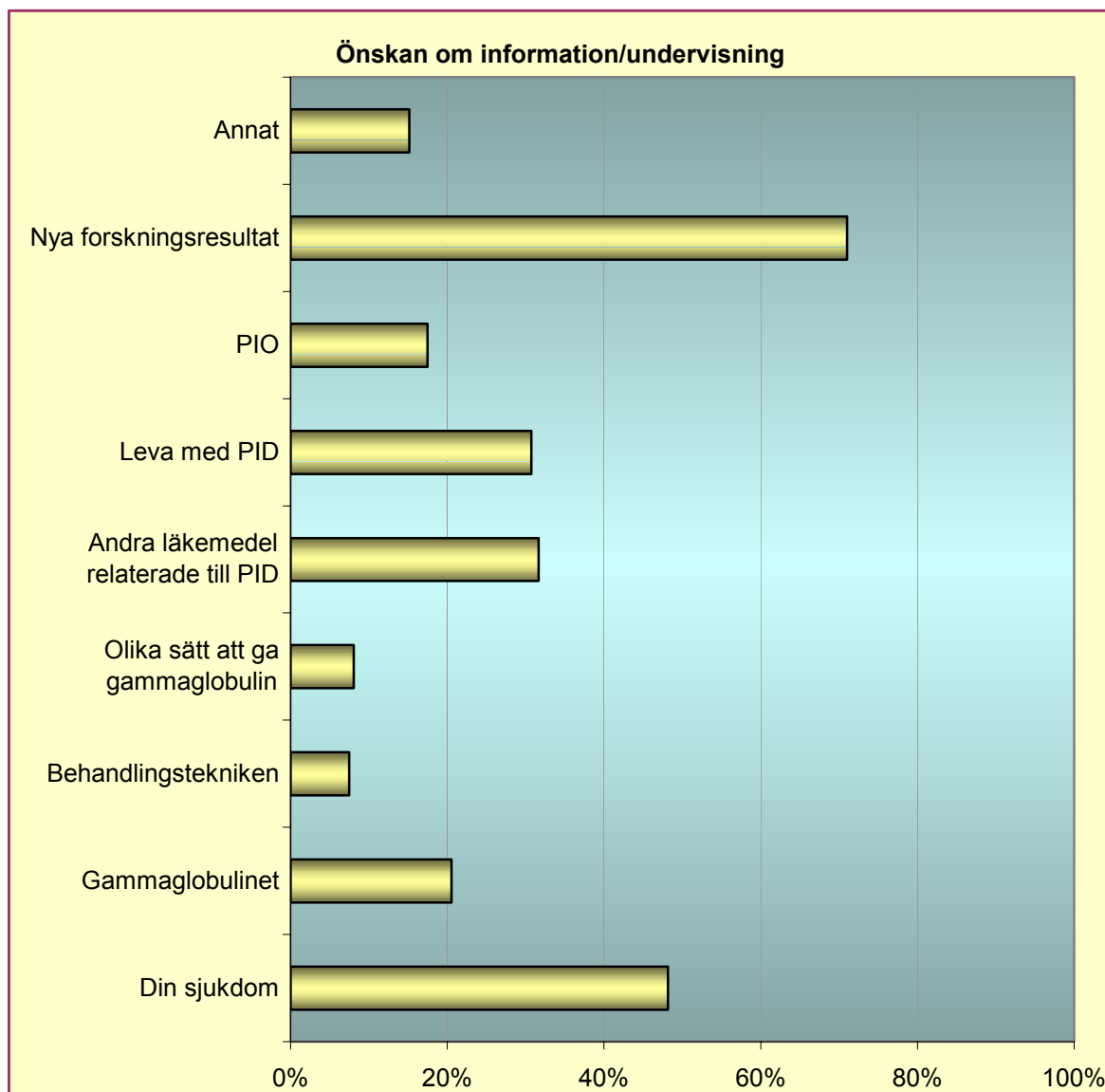
Tabell 30. Patienternas uppfattning om den information/undervisning de fått gett svar på deras frågor. Data ges i procent.

Fullständigt	31
Till största delen	48
Endast delvis	19
Inte alls	2

De patienter som inte tyckte att deras kunskapsbehov hade tillgodosetts fullständigt tillfrågades vad de önskade information/undervisning om. Dessa patienter ville framför allt ha information/undervisning om nya forskningsresultat (71%) följt av information/undervisning

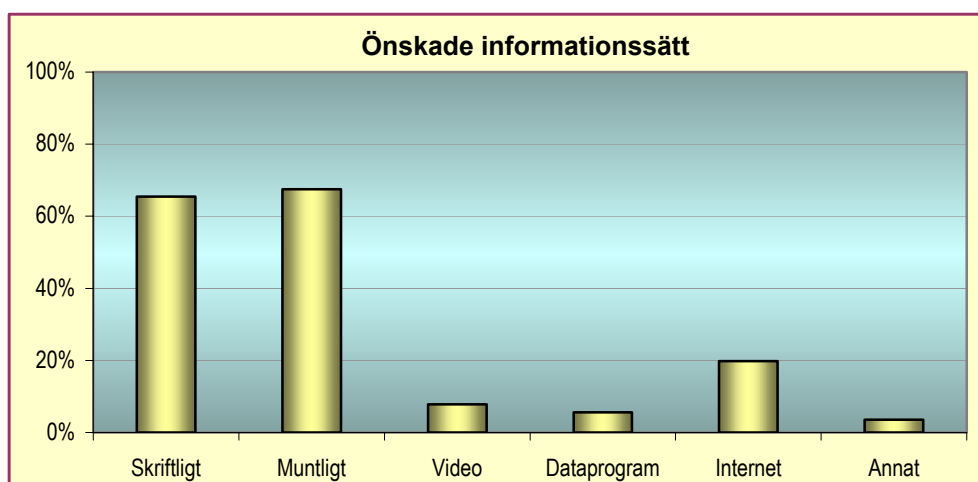
om den sjukdom de led av (48%), andra läkemedel som har med immunbristen/den ökade infektionsbenägenheten att göra, t ex antibiotika, adrenalin (32%) och hur det är att leva med en immunbrist/ökad infektionsbenägenhet 31% (Figur 74).

Figur 74. Områden patienterna önskade mer information/undervisning om.



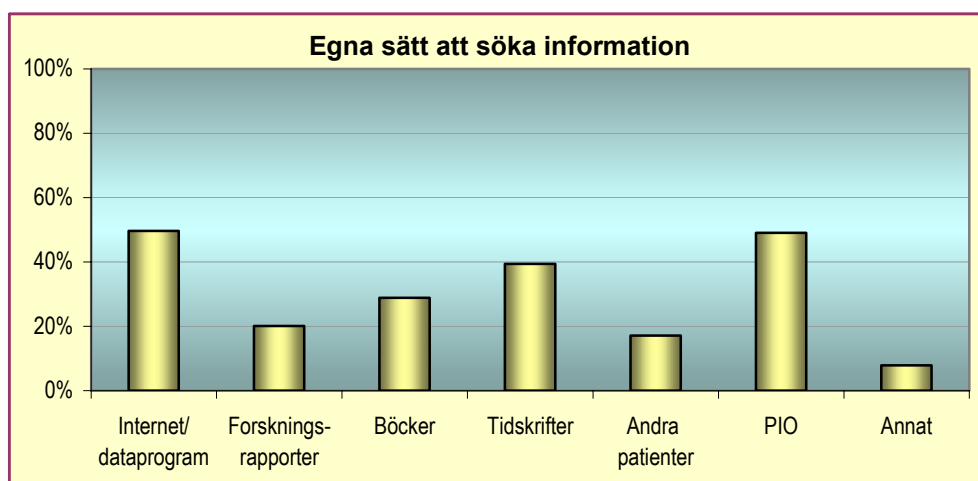
Man ville få informationen/undervisningen skriftligt och muntligt. Tjugo procent ville kunna finna informationen på internet. Relativt få efterfrågade video (8%) eller dataprogram (6%) (Figur 75).

Figur 75. De sätt patienterna angav att de önskade informationen på.



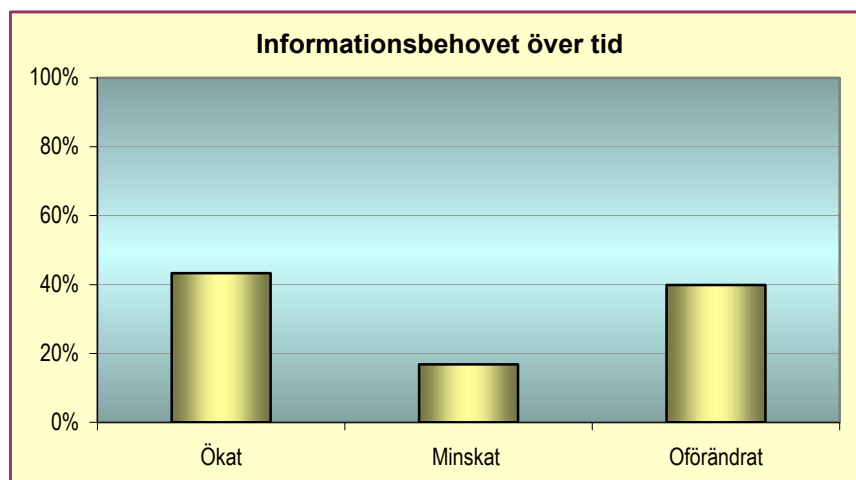
Femtiosex procent av patienterna (455 stycken) hade själva sökt information om sin sjukdom. De hade framför allt sökt mer kunskap via Internet (50%), via den svenska patientorganisationen (PIO) (49%) och i tidskrifter (39%)(Figur 76).

Figur 76. De sätt patienterna uppgav att de sökt information på.



Samtliga patienter tillfrågades om deras kunskapsbehov hade förändrats över tid, d v s om de hade ett annat informationsbehov idag jämfört med när diagnosen ställdes. För 43% av patienterna (347 stycken) hade informationsbehovet ökat, för 17% (135 stycken) hade det minskat och för 40% var informationsbehovet oförändrat (Figur 77).

Figur 77. Förändring i patienternas informationsbehov över tid.



Information/undervisning till anhöriga

Samtliga patienter tillfrågades i vilken utsträckning anhöriga/närstående fått delta vid information/undervisning. Sammanlagt 21% procent sa att någon anhörig/närstående alltid eller vid några tillfällen deltagit. Majoriteten patienter (69%) rapporterade att anhöriga/närstående aldrig erbjudits att delta (Tabell 31). Trettiofem procent av patienterna som inte fått något erbjudande om att få ta med anhörig/närstående hade velat göra det.

Tabell 31. Patienter som uppgivit att anhörig/närstående deltagit i undervisning. Data ges i procent.

Ja, alla gånger	5
Ja, någon/några gånger	16
Nej, anhöriga/närstående har erbjudits delta men ej haft möjlighet	8
Nej, anhöriga/närstående har aldrig erbjudits att delta	69

Sammanfattning och kommentarer

Patienterna sa sig sakna, trots den information och undervisning de fått, kunskap om sjukdomarnas orsak, senaste forskningsrönen och möjligheten att få diskutera hur det är att leva med en immunbrist/ökad infektionsbenägenhet. Patienterna ville fortfarande få information och undervisning muntligt stödd av skriftlig sådan. En femtedel ville att den information de söker ska finnas på Internet. Patienternas kunskapsbehov hade ökat hos en stor andel patienter (43%). Det är alltså viktigt att tänka på att information och undervisning behöver upprepas och uppdateras även till de patienter som gått länge på en mottagning och som länge haft gammaglobulinbehandling. Det är också viktigt att vara tydlig vid vilka tidpunkter information och undervisning sker; endast cirka en fjärdedel (28%) rapporterade att de fått undervisning 5-8 gånger. Vi vet dock att denna andel är högre men uppenbarligen har många patienter inte uppfattat att de fått undervisning vilket är ett förbättringsområde för immunbristvården (och då i första hand sjuksköterskorna).

Ytterligare ett förbättringsområde inom immunbristvården är information och undervisning till anhöriga/närstående. Det var endast en femtedel av patienterna (21%) som rapporterade att

anhöriga/närstående deltagit och fått information eller undervisning om sjukdomen, behandling, prognos etc. Sextionio procent av patienterna sa att anhöriga/närstående aldrig erbjudits delta. Med tanke på att detta är sjukdomar som idag inte går att bota och att behandlingen oftast är livslång ter det sig tämligen självklart att anhöriga/närstående ska erbjudas bli en del av teamet runt patienten för att stödja denne men också att själva få känna delaktighet och stöd från sjukvårdspersonalen i sin situation som anhöriga/närstående.

9. Patientbedömd kvalitet av immunbristvården

Patienterna tillfrågades hur nöjda de var med ett flertal företeelser på den enhet där de följdes upp, t ex läkarnas respektive sjuksköterskornas engagemang, läkarnas respektive sjuksköterskornas information om gammaglobulinbehandlingen och möjligheten att träffa samma läkare respektive sjuksköterska vid ordinarie återbesök.

För varje fråga avseende tillfredsställelse fick patienterna även ta ställning till hur viktigt det som efterfrågades var för dem.

Svarsskalan för tillfredsställelse var en 8-gradig skala från 1=acceptabelt till 8=utmärkt. Svarsskalan för viktighet var 5-gradig skala från 1=inte viktigt alls till 5=ytterst viktigt.

Ett exempel på hur en fråga såg ut i enkäten visas nedan (Figur 78).

Figur 78. Exempel på frågekonstruktion.

Hur är möjligheten att komma fram till mottagningen per telefon?	
☐ Utmärkt	Hur viktigt är detta för dig?
☐ Mycket bra	
☐ Bra	
☐ Ganska bra	
☐ Ganska dålig	
☐ Dålig	
☐ Mycket dålig	
☐ Oacceptabel	
☐ Har ingen uppfattning/vet ej	
☐ Ej aktuellt, har ej behövt ringa	

Genom att kombinera tillfredsställelse med viktighet är det möjligt att identifiera de förbättringsområden som är mest angelägna att arbeta med, d v s frågor med hög viktighet men låg tillfredsställelse.

På de följande sidorna visas resultaten avseende tillfredsställelse och viktighet. I figurerna med staplar är de siffror som visas på x-axeln (den liggande axeln) de sifferbeteckningar som de olika klinikerna har i ALPI-studien. Varje enskild klinik har i samband med publiceringen av denna rapport fått information vilket nummer de har så de kan identifiera sina resultat och jämföra sig med de andra klinikerna.

Stapeln visar medelvärdet på en fråga för respektive klinik.

I de fall som det saknas en stapel betyder det att det för den frågan fanns färre än sju svarande. Redan innan studien startade satte som gräns minimum 7 svarande på enskilda frågor för att redovisa resultat. Detta gjordes för att skydda patienternas identitet.

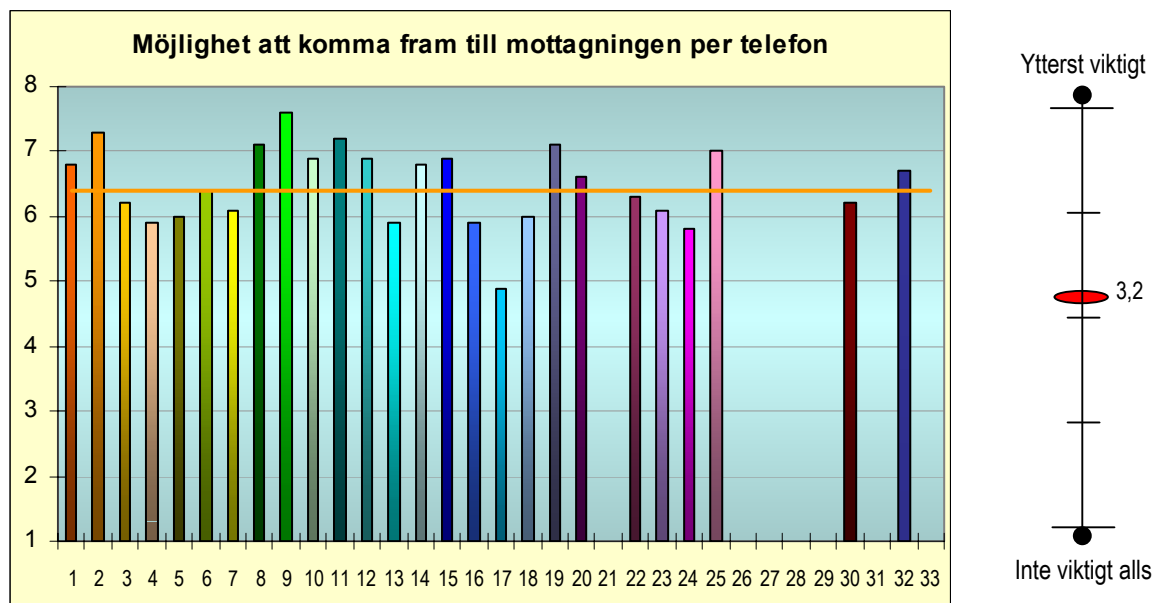
Det orangefärgade strecket tvärs över stapelfigurerna är medelvärdet för alla patienter sammanlagt för varje fråga (minimum=1, maximum=8). Med hjälp av medelvärdet kan varje klinik jämföra och se om de ligger över eller under "riksmedelvärdet".

Till höger om varje stapelfigur finns medelvärdet för viktighet för alla patienter, d v s ett "riksmedelvärde" för viktighet (minimum=1, maximum=5).

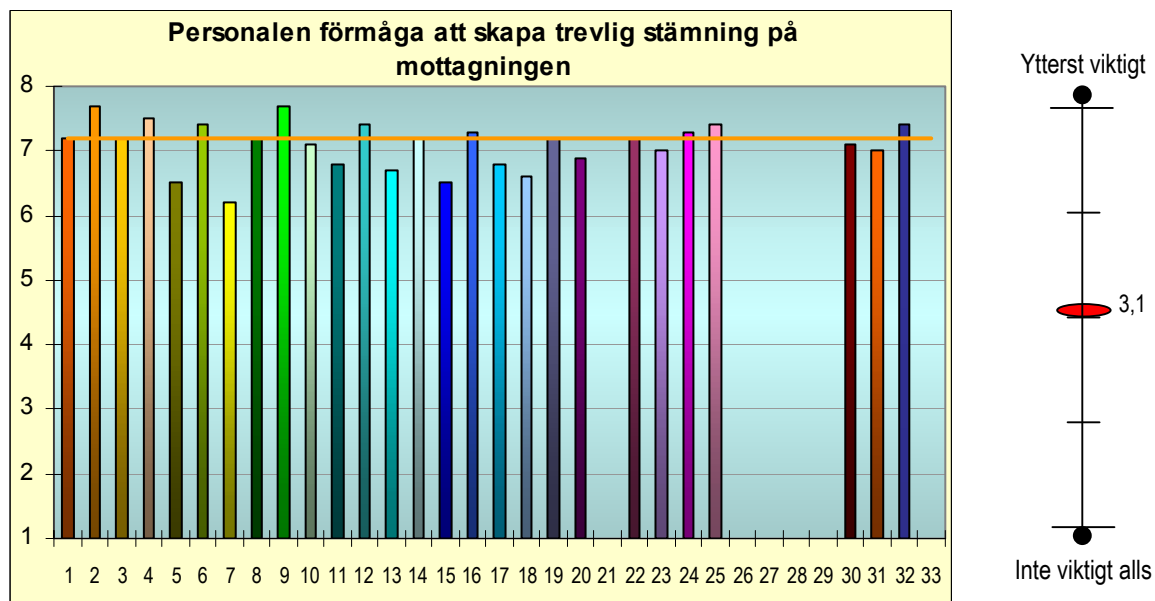
Tillfredsställelse

Patienterna rapporterade över lag en hög tillfredsställelse med det bemötande och den vård och behandling som de fick (Figur 79-101). Undantagen utgjordes av möjligheten att kunna komma fram till mottagningen per telefon (12 kliniker under "riksmedelvärdet"), möjligheten att träffa sin ordinarie läkare och/eller sjuksköterska även vid akuta besök och läkarnas förmåga att ge information så att den var begriplig, inklusive information om gammaglobulinbehandling. Särskilt missnöjda var patienterna avseende kunskapen om primära immunbristsjukdomar hos personal vid vårdcentraler/husläkarmottagningar (Figur 101).

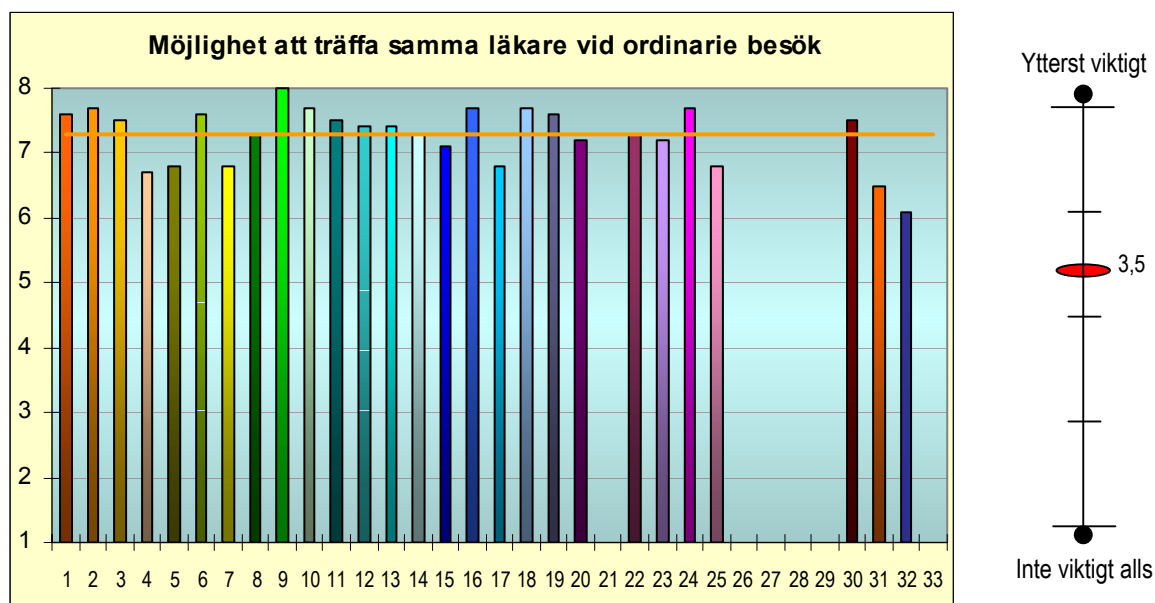
Figur 79. Hur är möjligheten att komma fram till mottagningen per telefon?



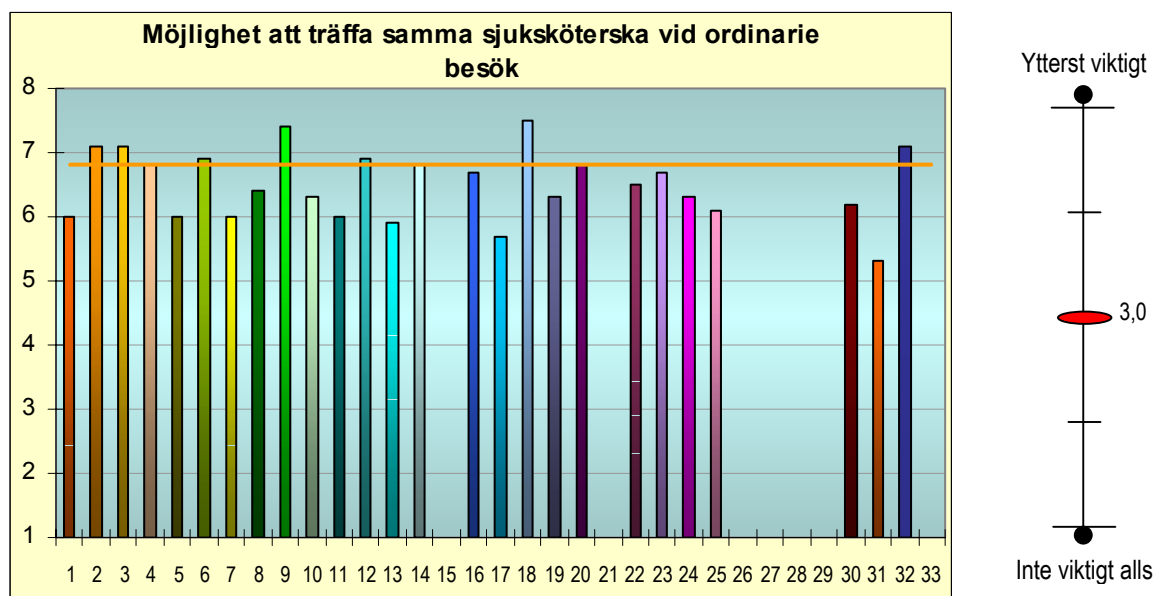
Figur 80. Hur är personalens förmåga att skapa en trevlig stämning på mottagningen där din immunbrist följs upp?



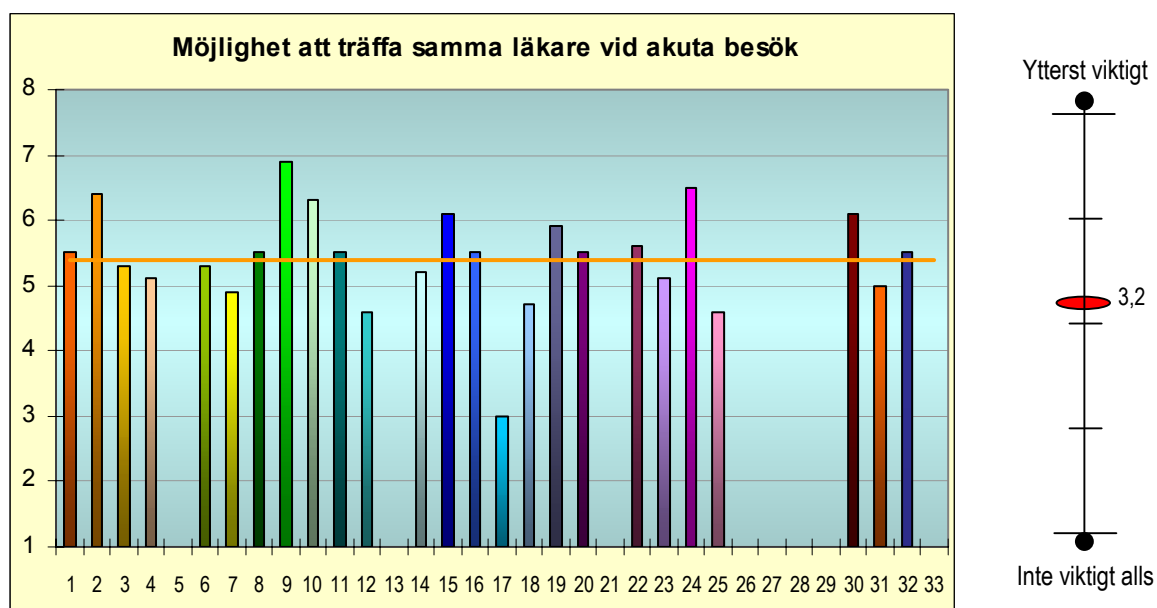
Figur 81. Hur är dina möjligheter att få träffa en och samma läkare vid dina planerade ordinarie återbesök?



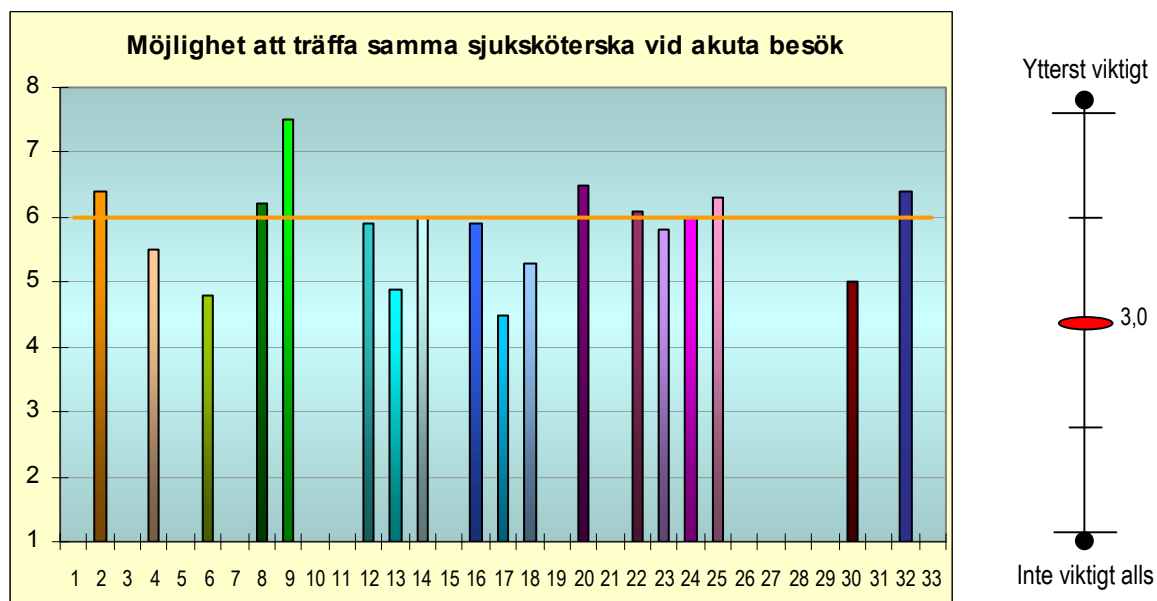
Figur 82. Hur är dina möjligheter att få träffa en och samma sjuksköterska vid dina planerade ordinarie återbesök?



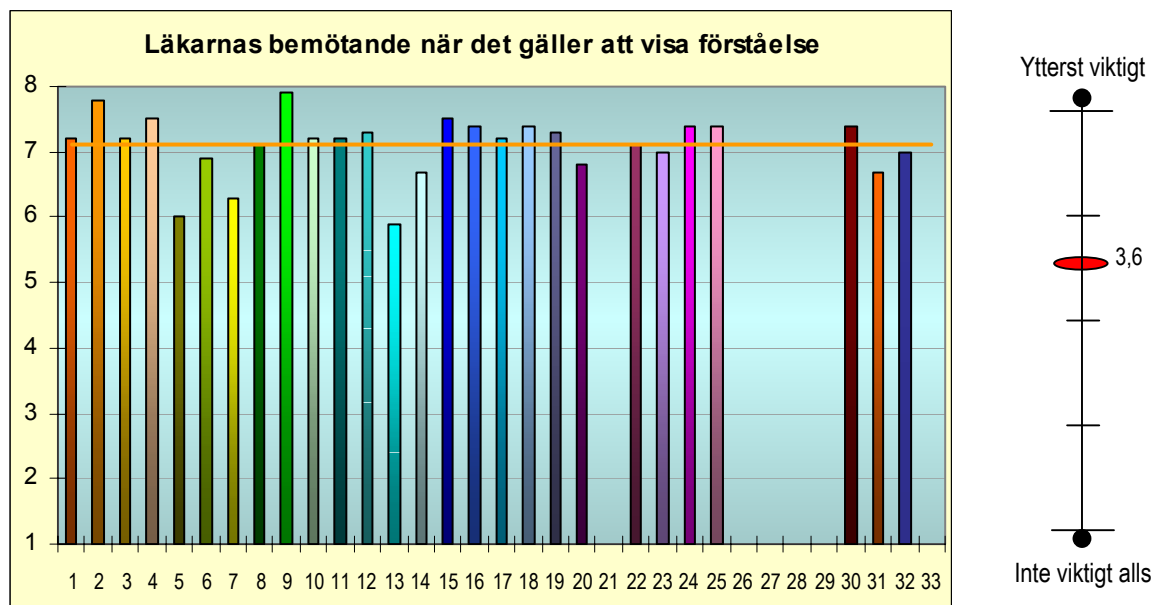
Figur 83. Hur är dina möjligheter att få träffa din ordinarie läkare vid akuta besök?



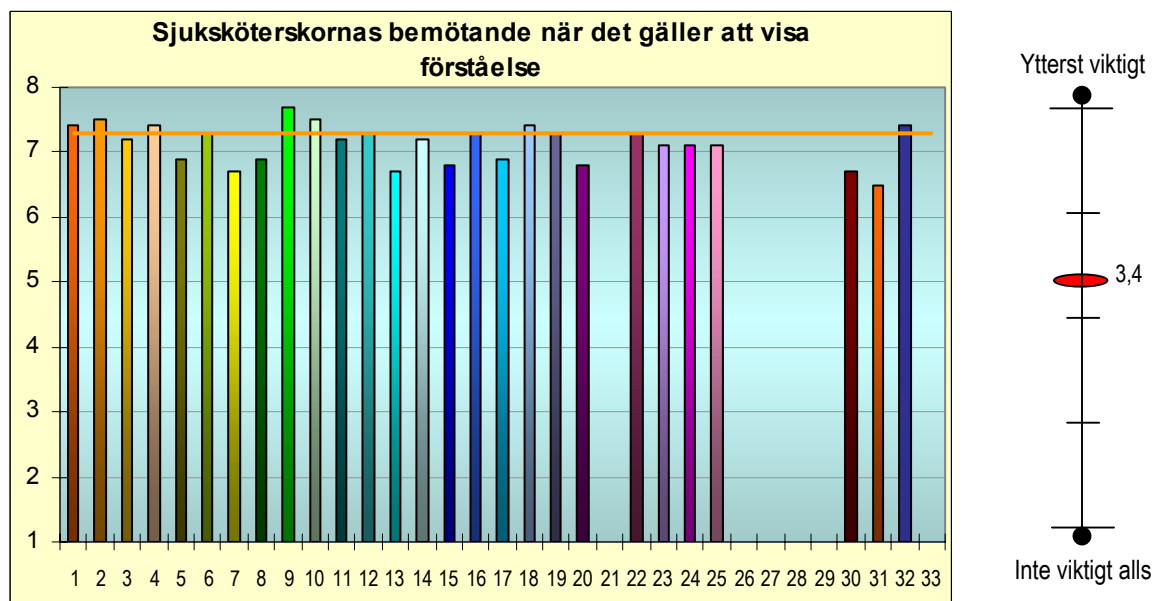
Figur 84. Hur är dina möjligheter att få träffa din ordinarie sjuksköterska vid akuta besök?



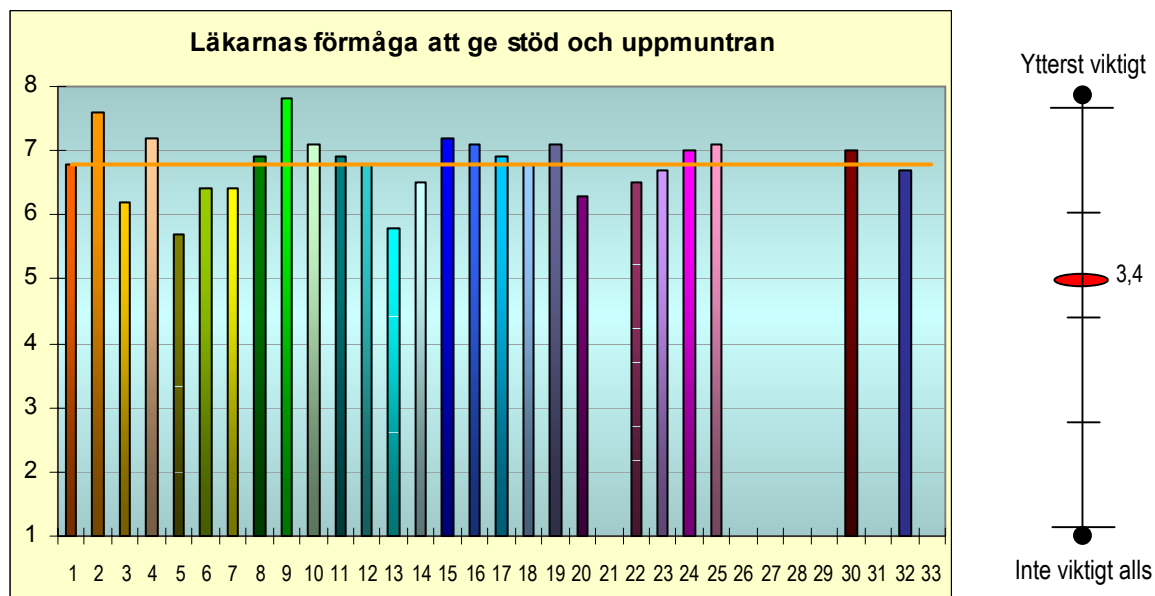
Figur 85. Hur är läkarens/läkarnas bemötande då det gäller att visa dig förståelse?



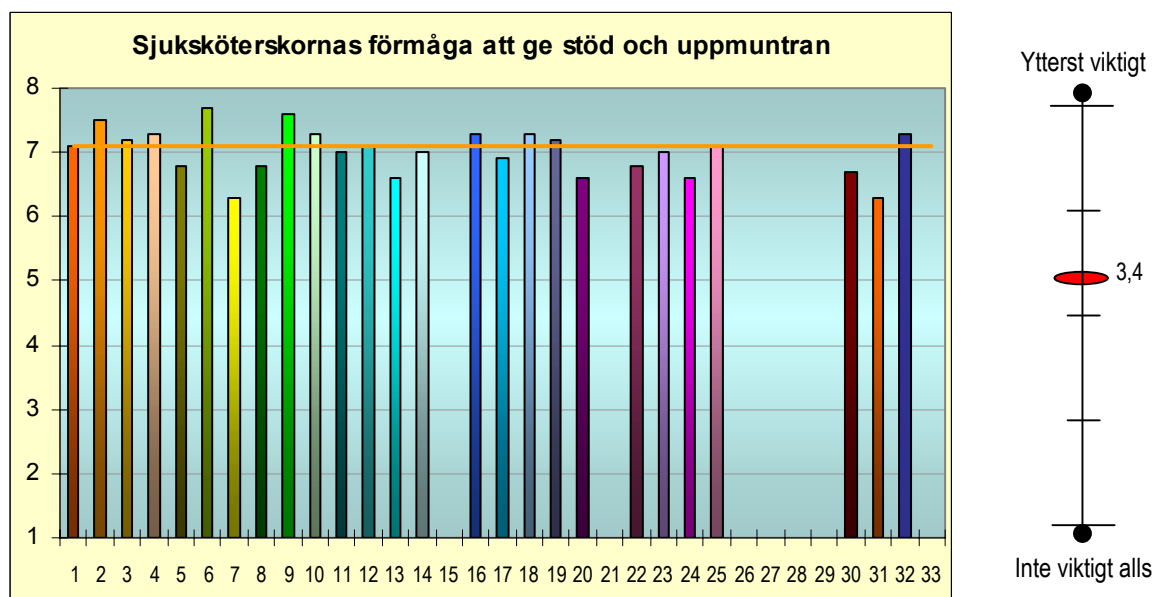
Figur 86. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas bemötande då det gäller att visa dig förståelse?



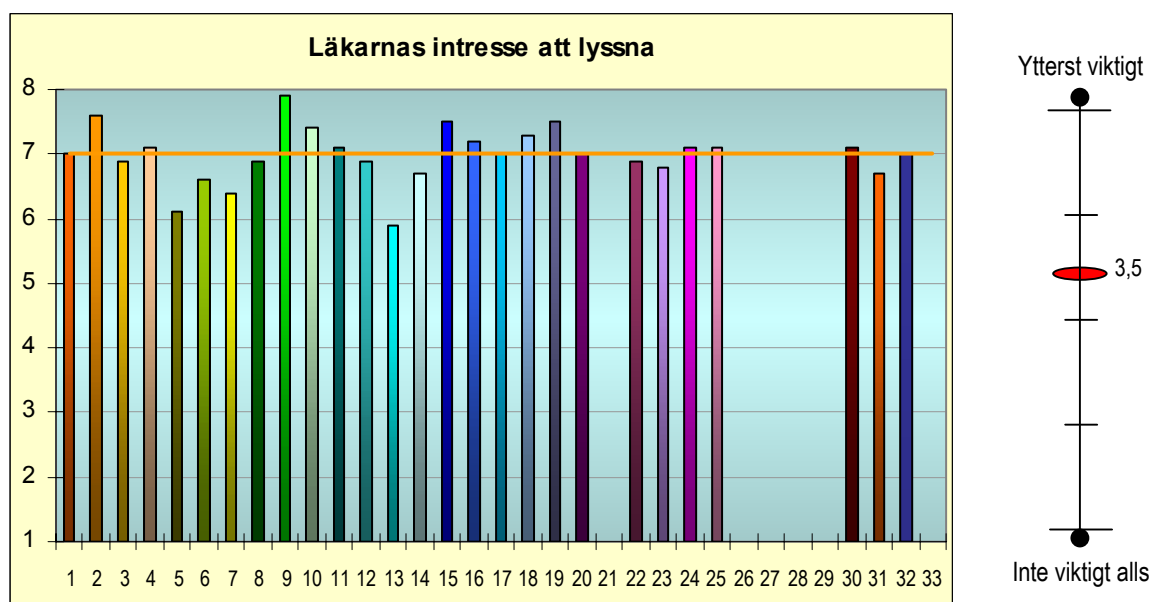
Figur 87. Hur är läkarens/läkarnas förmåga att ge dig stöd och uppmuntran?



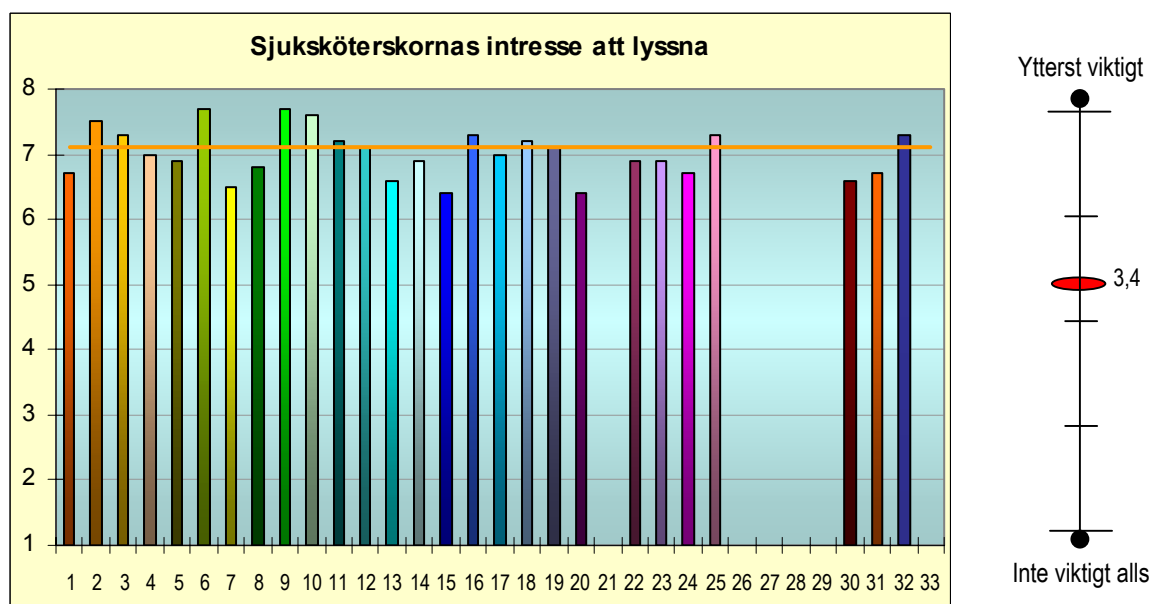
Figur 88. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas förmåga att ge dig stöd och uppmuntran?



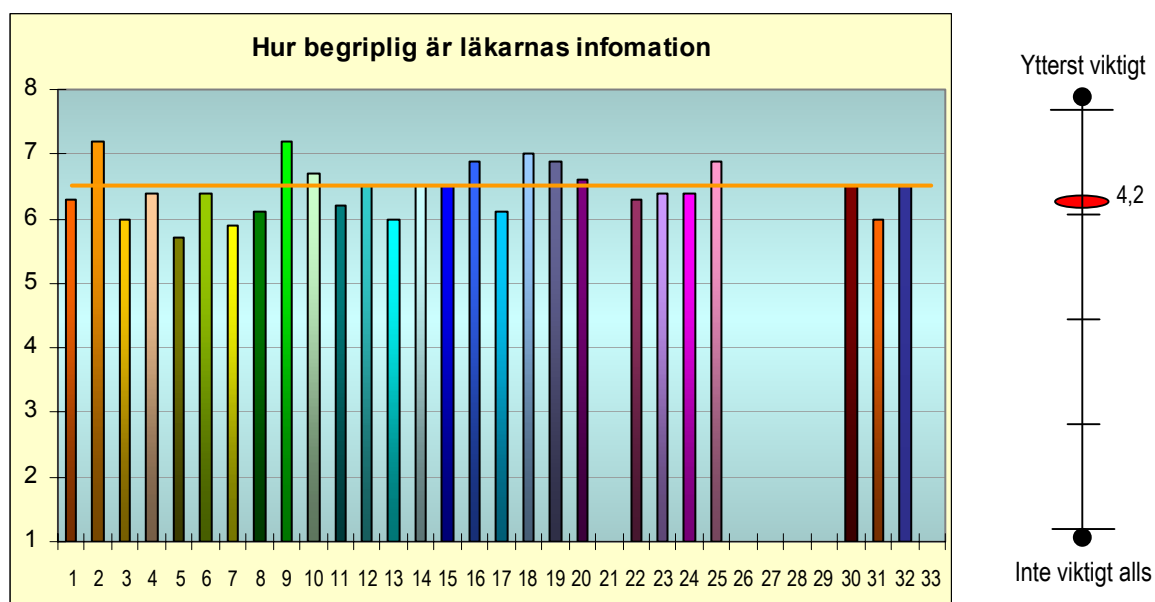
Figur 89. Hur är läkarens/läkarnas intresse att lyssna på dig?



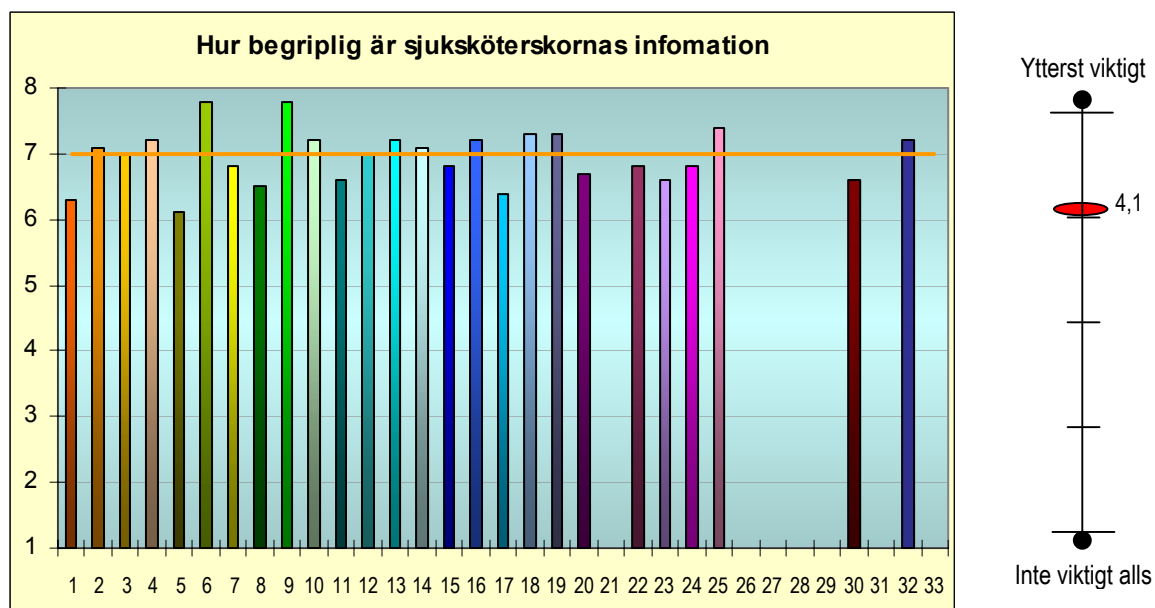
Figur 90. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas intresse att lyssna på dig?



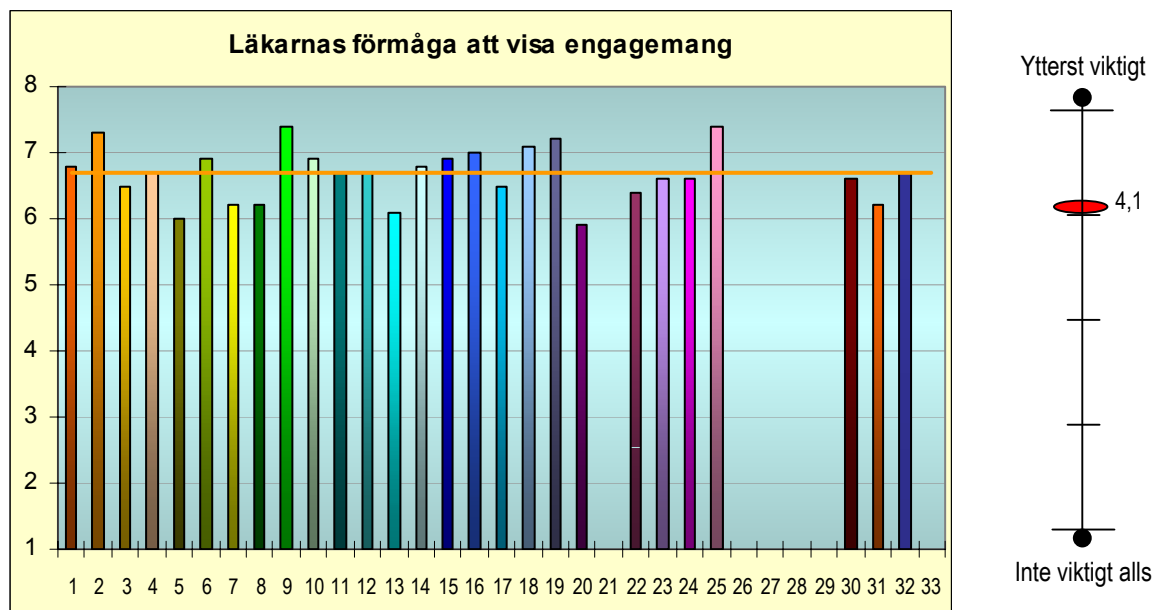
Figur 91. Hur begriplig är den information du får av läkaren/läkarna?



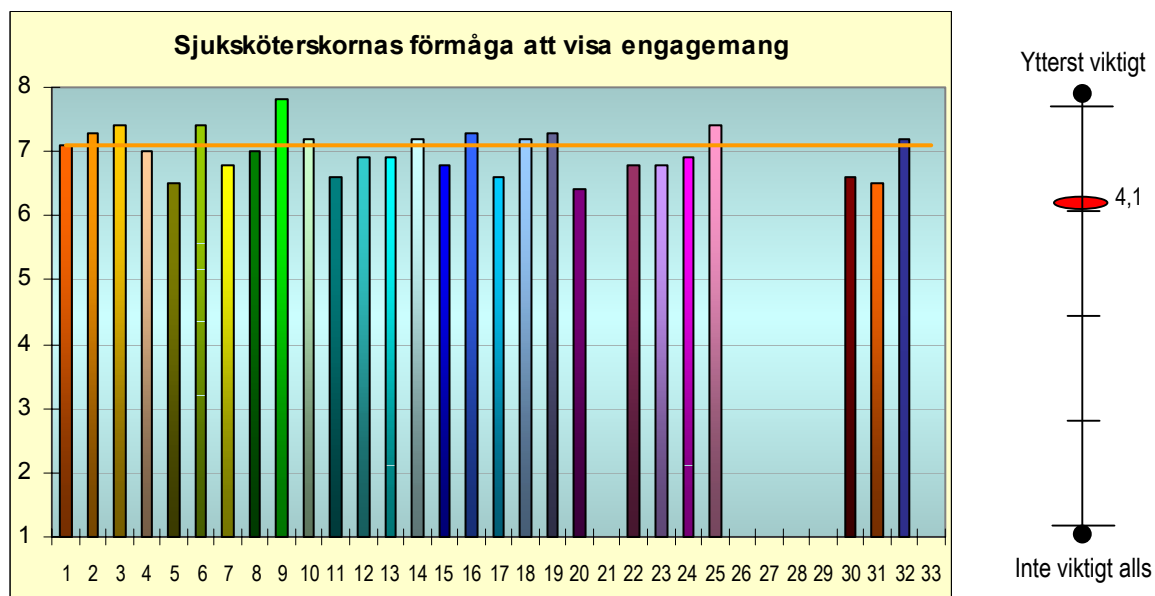
Figur 92. Hur begriplig är den information du får av sjuksköterskan/sjuksköterskorna?



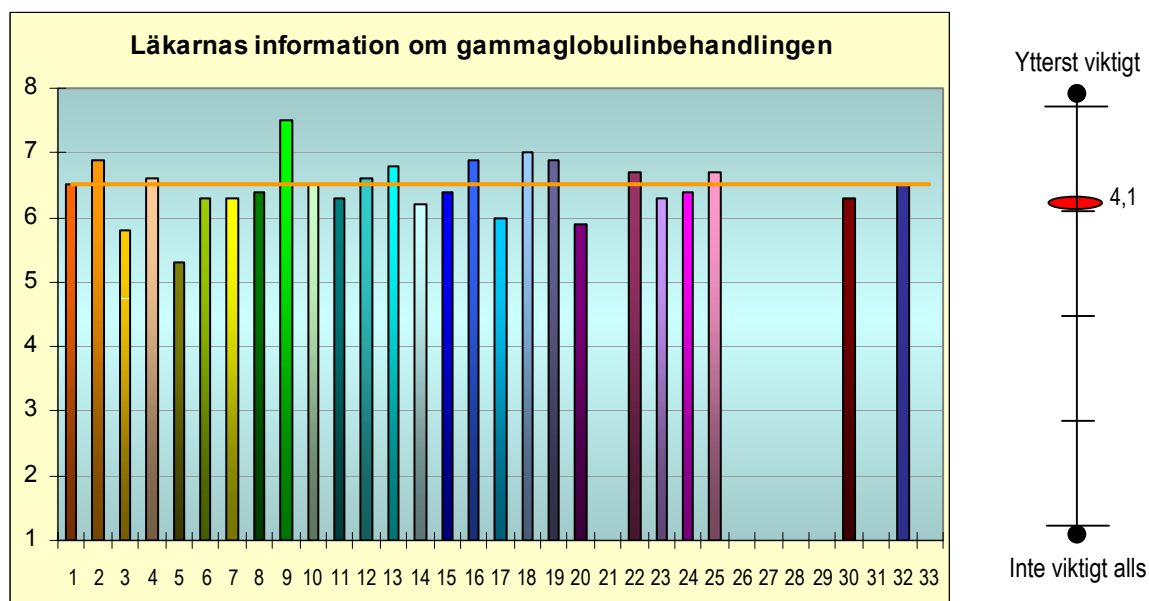
Figur 93. Läkarnas förmåga att visa engagemang.



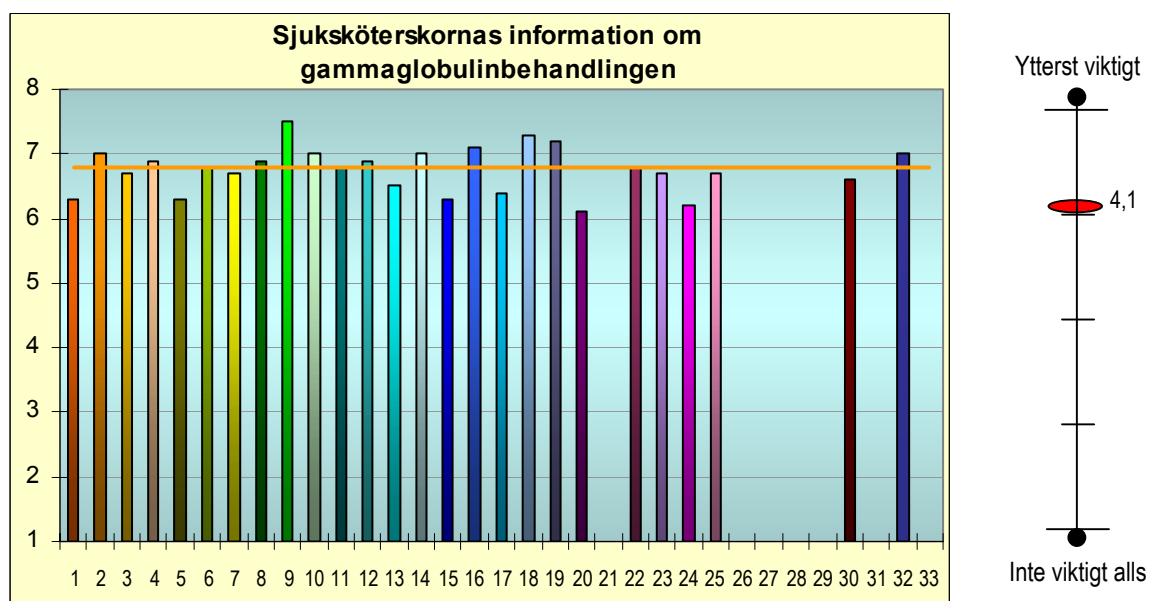
Figur 94. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas förmåga att visa engagemang när han/hon informerar dig?



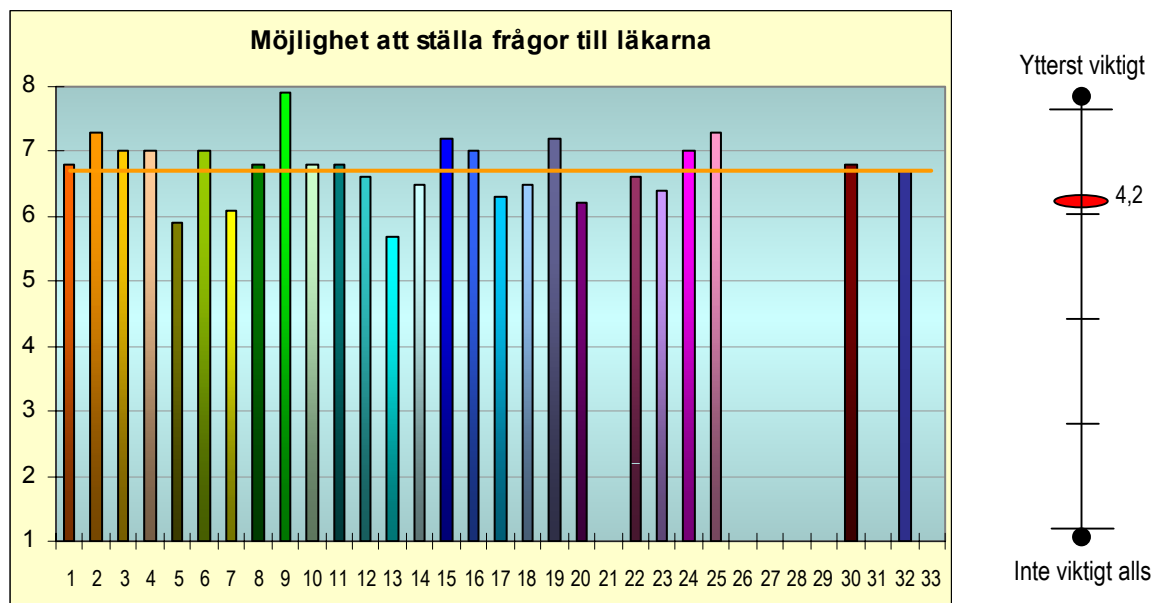
Figur 95. Hur är läkarens/läkarnas information om din gammaglobulinbehandling - hur det fungerar, hur och när det skall tas, eventuella biverkningar, etc?



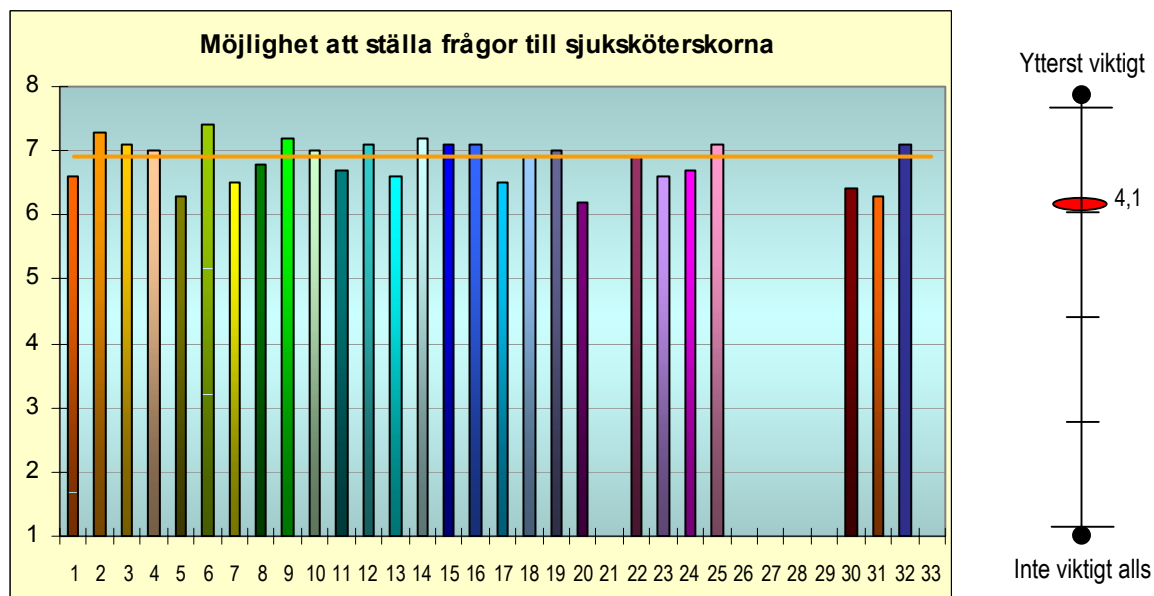
Figur 96. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas information om din gammaglobulinbehandling - hur det fungerar, hur och när det skall tas, eventuella biverkningar, etc?



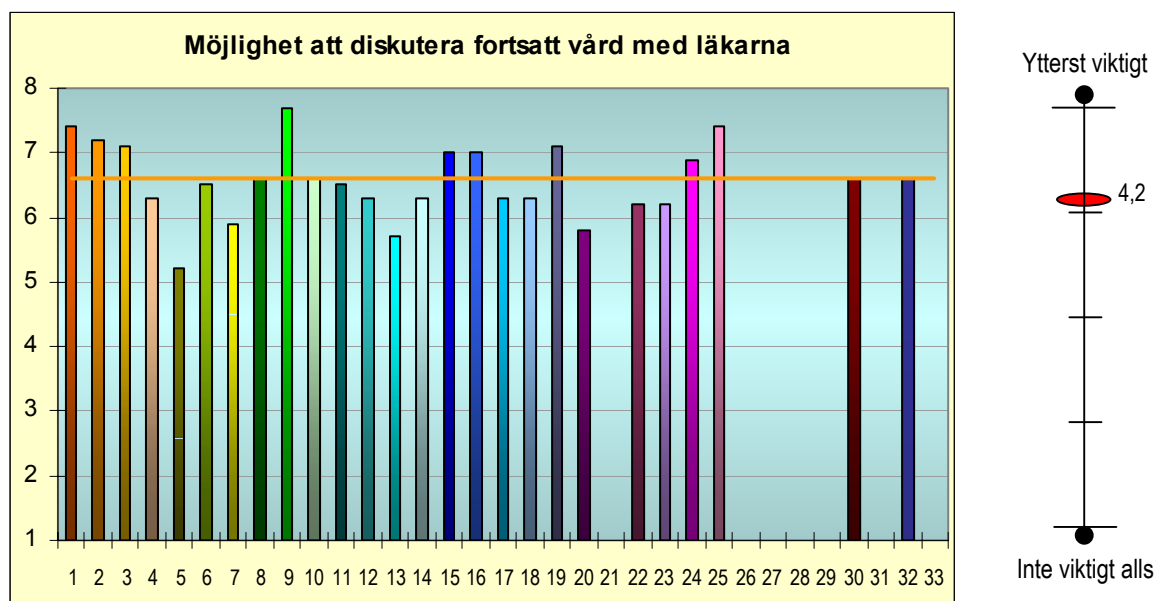
Figur 97. Hur är dina möjligheter att ställa frågor till läkaren/läkarna?



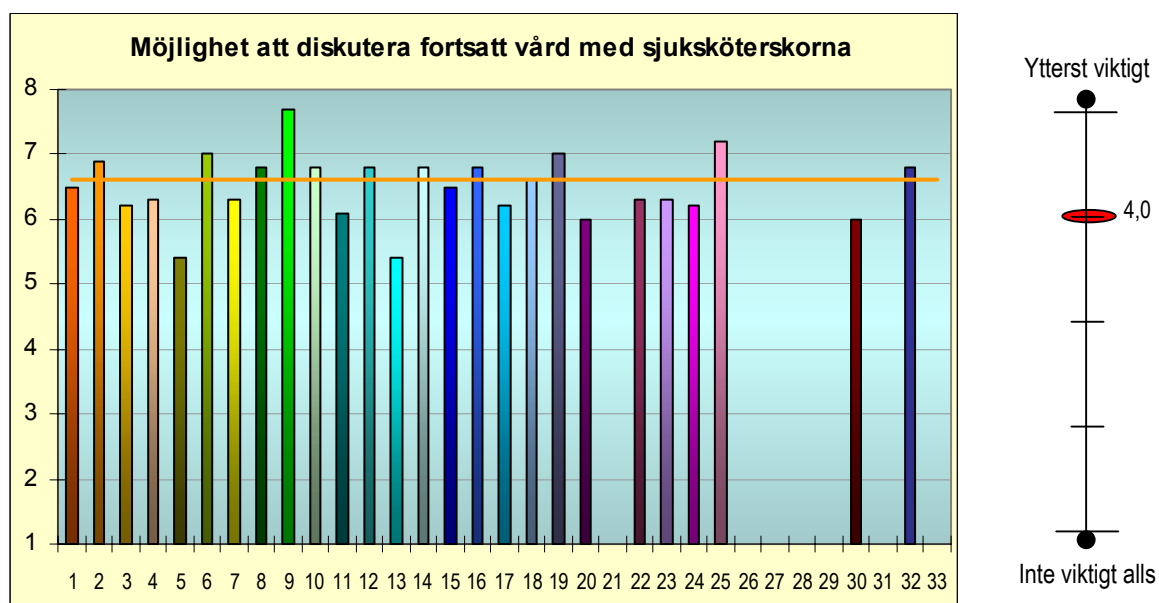
Figur 98. Hur är dina möjligheter att ställa frågor till sjuksköterskan/sjuksköterskorna?



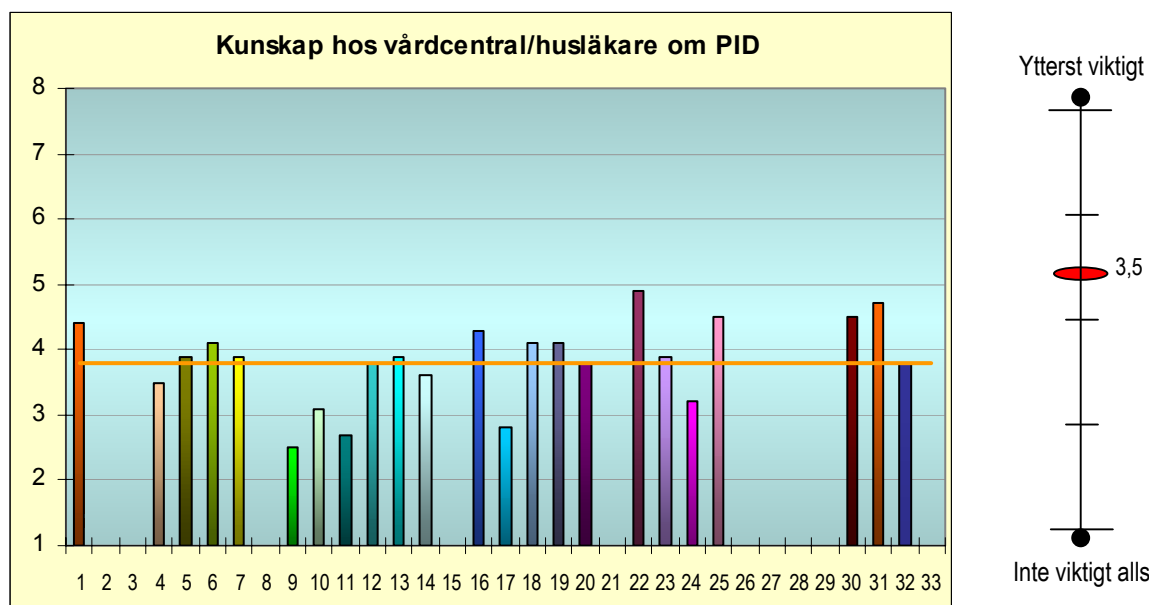
Figur 99. Hur är dina möjligheter att få diskutera med läkaren/läkarna om den fortsatta vården och behandlingen av din immunbrist/ökade infektionsbenägenhet?



Figur 100. Hur är dina möjligheter att få diskutera med sjuksköterskan/sjuksköterskorna om den fortsatta vården och behandlingen av din immunbrist/ökade infektionsbenägenhet?



Figur 101. Du som söker på vårdcentral/husläkare för infektioner, hur upplever du kunskapen om primära immunbrister/ökad infektionsbenägenhet där?



Om man studerar hur de enskilda klinikerna bedöms av patienterna finns det vissa kliniker (nr 2, 9, 16 och 19) som oftast ligger över "riksmedelvärdet". Å andra sidan finns det kliniker (nr 5, 7, 17 och 23) som oftast ligger under "riksmedelvärdet". Det fanns alltså en patientbedömd kvalitetsvariation mellan klinikerna i studien.

Viktighet

När det gäller viktighet rapporterades de högsta medelvärdena för följande frågor maximalt 5=ytterst viktigt):

- Begriplig information av läkarna (medelvärde 4,2 poäng)
- Begriplig information av sjuksköterskorna (4,1 poäng)
- Läkarnas förmåga att visa engagemang vid information (4,1)
- Sjuksköterskornas förmåga att visa engagemang vid information (4,1)
- Läkarnas information om gammaglobulinbehandlingen (4,1)
- Sjuksköterskornas information om gammaglobulinbehandlingen (4,1)
- Möjligheten att ställa frågor till läkaren (4,2)
- Möjligheten att ställa frågor till sjuksköterskan (4,1)
- Möjlighet att diskutera fortsatt vård och behandling med läkarna (4,2)

Sammanfattning och kommentarer

De vuxna patienterna är *som grupp* mycket nöjd med den vård och det bemötande de får vid sina kliniker/enheter. Enskilda patienter är dock missnöjda och har markerat "oacceptabel" kvalitet/bemötande på vissa frågor. Det finns alltså en spridning inom gruppen (data visas ej) även om medelvärdena är höga. Patientbedömda kvalitetsvariationer fanns mellan klinikerna. En målsättning med ALPI-studien var att finna "goda exempel" och lära av varandra vilket vi hoppas blir fallet. Det är viktigt att de kliniker som genomgående ligger lägre än andra i patienternas kvalitetsbedömning ser över sin verksamhet, rutiner och bemötande.

Det patienterna upplevde som särskilt viktigt i mötet med vården handlar om läkarnas och sjuksköterskornas villighet att lyssna, visa intresse och engagemang och att ta med patienten som en partner i diskussioner

Ett stort utbildningsbehov om primära immunbristsjukdomar finns enligt patienterna inom primärvården.

SLUTKOMMENTARER

Urval och bortfall

Femtio två av 54 identifierade kliniker med vuxna med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet deltog i studien. De två kliniker som inte deltog angav ”brist på tid” som skäl att inte ingå i studien. Det är beklagansvärt att dessa kliniker inte fann det möjligt att delta eftersom de därmed förnekade sina patienter möjlighet att få ge uttryck för sin sjukdoms-, behandlings- och livskvalitet samt sin uppfattning om den vård de fick på sina kliniker.

Av de totalt 1 077 patienter som tillfrågades om att delta besvarade 78% enkäten. Detta måste anses som en mycket god svarsfrekvens för en enkätundersökning som genomförs genom att enkäter sänds hem till potentiella respondenter (42). Någon bortfallsanalys har inte genomförts.

Sammanfattning och konklusioner/slutsatser

Denna studie är så vitt känt såväl nationellt som internationellt den hittills största inom immunbristområdet sett till antal deltagare. Över 800 vuxna patienter från 52 kliniker deltog och mer än 300 000 behandlingar har utvärderats av patienterna. Liksom bland barn och tonåringar med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet dominerar den subkutana gammaglobulinbehandlingen och den ges i de allra flesta fall som hembehandling. Studien visade att de patienter som hade subkutan hembehandling upplevde att hembehandlingen underlättade livssituationen och gjorde dem mindre beroende av andra (hälso- och sjukvårdspersonal). En femtedel av de patienter som nu behandlades på mottagning rapporterade att de ville övergå till hembehandling. Det är sannolikt så att fler patienter skulle kunna ha hembehandling (i praktiken subkutan eller intravenös hembehandling) om de bara fick denna möjlighet och gavs en god utbildning och stöd.

Patienterna var över lag nöjda med den gammaglobulinbehandling de hade (subkutan, intravenös, intramuskulär) och de upplevde att den gav ett gott skydd mot infektioner och kände sig trygga med den. Det som bekymrar patienterna mest är tanken på att det ska finnas smittämnen i gammaglobulinpreparaten.

ALPI-studien visade att det finns signifikanta skillnader mellan män och kvinnor i deras upplevelse och hantering av sin sjukdoms- och behandlingssituation vilket är viktig kunskap i mötet med patienterna. Kvinnorna i studien upplevde en sämre hälsorelaterad livskvalitet och en ökad oro på grund av sin sjukdom. De upplevde i högre grad än män att de hade blivit dåligt bemötta i sina första kontakter med hälso- och sjukvården och kanske kan det vara en bidragande faktor till att kvinnorna upplevde en större lättnad än männen att äntligen få en diagnos. När kvinnorna väl fått behandling var de mer nöjda än männen med sin behandlingssituation. Kvinnor sökte dock i högre utsträckning än män alternativa behandlingar. Vad det sistnämnda beror på vet vi ännu inte utan ytterligare analyser krävs. Vi har t ex inte tittat på om det är så att valet att söka alternativa behandlingsmetoder relaterar till vilken klinik man behandlas vid.

Studien identifierade säkerhetsbrister. Vid subkutan hembehandling genomförde endast cirka en fjärdedel av patienterna en korrekt kontroll innan start av infusion. Enligt patienterna var kontrollerna vid subkutan behandling på mottagning i ännu högre grad bristfälliga. Endast

hälften av patienterna i hembehandling (subkutant, intravenöst) rapporterade att de hade någon annan hos sig under infusionen. Patienter som behandlades subkutant eller intravenöst vid mottagning stannade inte kvar efter avslutad behandling för observation. Inga enhetliga rutiner finns på nationell nivå om adrenalin ska skrivas ut till patienter i hembehandling eller ej. Om adrenalin ska skrivas ut behöver riktlinjer för patientutbildning utformas.

Inom ramen för ALPI-studien har för första gången patientrapporterade uppgifter hämtats från patienter med intramuskulär substitutionsbehandling. Deras rapporterade upplevelser av sjukdoms-, behandlings- och livssituation avvek inte signifikant från patienter med andra behandlingsmetoder. Intramuskulär behandling kan alltså vara en metod att överväga i vissa sammanhang och vid vissa diagnoser, t ex om patienter inte kan beredas plats direkt i ett subkutant eller intravenös behandlingsprogram.

Rutiner för uppföljning efter besked om att man lider av en immunbrist är mycket viktiga att utveckla. Läkare vid vårdinrättningar måste bli bättre i mötet med patienter som söker för att patienterna själva misstänker att de har en immunbrist. Människor ska behöva uppleva sig så kränkta som vissa gör i denna studie många år efter sin första kontakt med hälso- och sjukvården. Detta pekar på att det finns ett stort behov av utbildning av sjukvårdspersonal över lag och att nå ut med budskapet att primära immunbrister är vanliga och vilka symtomen på dessa sjukdomar är. Studien visar också att det finns ett utbildningsbehov av apotekspersonal.

Patienterna är i huvudsak nöjda med bemötandet vid de kliniker där uppföljningar/behandlingar sker. Studien identifierar dock att läkare och sjuksköterskor inom immunbristvården behöver vidareutveckla utbildningsprogram och rutiner för kontinuerligt stöd till patienterna. Som ett exempel måste personal bli bättre på att aktivt informera om och kanske bjuda in PIO.

Det vore även av stor betydelse att på nationell nivå enas om åtminstone några standardiserade frågor, eller instrument, för en enhetlig uppföljning av vuxna med primär immunbristsjukdom. En nationell databas kopplad till den europeiska ESID databasen vore önskvärt.

FIGURFÖRTECKNING

Figur 1. Deltagande kliniker och patient-/föräldragrupper, barn- och tonårsgrupper.	4
Figur 2. Fördelning män-kvinnor.	8
Figur 3. Patienternas födelseland.	8
Figur 4. Patienternas sysselsättning.	9
Figur 5. Utbildningsnivå.	10
Figur 6. Rökning.	10
Figur 7. Initial misstanke om nedsatt immunbrist.	12
Figur 8. Skälen till misstanke om nedsatt immunförsvar.	12
Figur 9. Initial vårdinstans vid misstanke om nedsatt immunförsvar.	13
Figur 10. Bemötandet när patienten förde fram sin misstanke om nedsatt immunförsvar.	13
Figur 11. Förtvivlan vid besked om nedsatt immunförsvar.	15
Figur 12. Lättnad vid besked om nedsatt immunförsvar.	15
Figur 13. Klinikrapporterade diagnoser.	17
Figur 14. Andelen patienter per behandlingsform.	18
Figur 15. Sammantagen behandlingstid oavsett metod.	18
Figur 16. Behandlingstid nuvarande metod, samtliga patienter.	19
Figur 17. Behandlingstid hembehandling.	19
Figur 18. Preferens av behandlingsmetod.	20
Figur 19. Preferens hemmet/sjukhus.	20
Figur 20. Gammaglobulinpreparat.	21
Figur 21. Anledning till preparatbyte.	21
Figur 22. Tidsåtgång vid gammaglobulinbehandling.	23
Figur 23. Mängd per insticksställe vid subkutan gammaglobulinbehandling.	25
Figur 24. Praktisk förberedelse subkutan gammaglobulinbehandling i hemmet.	26
Figur 25. Problem med transport, förvaring och kassering av gammaglobulin och hjälpmedel.	26
Figur 26. Patienternas praktiska deltagande i den subkutana behandlingen på mottagning.	27
Figur 27. Praktiskt genomförande av subkutan gammaglobulinbehandling på mottagning.	27
Figur 28. Patienternas praktiska deltagande i den intravenösa behandlingen på mottagning.	28
Figur 29. Praktiskt genomförande av intravenös gammaglobulinbehandling på mottagning.	28
Figur 30. Praktiskt genomförande av intravenös gammaglobulinbehandling i hemmet.	29
Figur 31. Vem ger de intramuskulära injektionerna?	31
Figur 32. Patienternas praktiska deltagande i den intramuskulära behandlingen på mottagning.	31
Figur 33. Volym gammaglobulin per insticksställe vid intramuskulär behandling.	32
Figur 34. Hur lång tid tar den intramuskulära injektionen, hela dosen?	32
Figur 35. Olika obehag beroende på vilken sjuksköterska som ger injektionen?	33
Figur 36. Kontroller vid subkutan behandling för att säkerställa att infusionsnålen inte ligger i ett blodkärl.	34
Figur 37. Närvaro av annan vuxen vid behandling.	34
Figur 38. Patientupplevda fördelar med intravenös, subkutan respektive intramuskulär behandling.	35
Figur 39. Typer av systemreaktioner.	38
Figur 40. Frekvens systembiverkningar.	39
Figur 41. Upplevelse av systembiverkningar.	39
Figur 42. Patienternas upplevelse av att ha adrenalin utskrivet.	40
Figur 43. Oro i samband med behandlingen. Medelvärden redovisas.	43
Figur 44. Oro när patienten ska sticka sig/stickas. Procentuell fördelning redovisas.	44
Figur 45. Oro när för att få lokala reaktioner (sc, im)/ont där nålen suttit (iv).	44
Figur 46. Oro när för att det ska finnas smittämnen i gammaglobulinet.	45
Figur 47. Oro när för att få biverkningar. Procentuell fördelning redovisas.	45

Figur 48. Oro när för gammaglobulinbehandlingen inte ska skydda mot infektioner.....	45
Figur 49. Oro när för att göra fel/något ska göras fel.....	46
Figur 50. Patienternas tillfredsställelse med nuvarande gammaglobulinbehandling enligt LQI.....	46
Figur 51. Exempel på frågekonstruktion.	50
Figur 52. Infektioner före och efter insatt gammaglobulinbehandling.....	51
Figur 53. Autoimmuna sjukdomar före och efter insatt gammaglobulinbehandling.....	52
Figur 54. Mag- och tarminfektioner/besvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling.....	53
Figur 55. Hudbesvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling.....	54
Figur 56. Övriga symtom/sjukdomar/besvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling.....	55
Figur 57. Sjukhusvård de senaste 12 månaderna p g a infektioner.	56
Figur 58. Typer av infektioner som de senaste 12 månader resulterat i sjukhusvård.....	56
Figur 59. Användning av hälsokostpreparat och naturmedel de senaste 12 månaderna.	57
Figur 60. Integrativ vård de senaste 12 månaderna.....	57
Figur 61. Patienternas bedömning av sitt allmänna hälsotillstånd.	58
Figur 62. Tankar och oro kring sjukdom, behandling och framtid.....	62
Figur 63. Stöd av annan vuxen person.	64
Figur 64. Patienternas självrapporterade livskvalitet.	65
Figur 65. Hälsorelaterad livskvalitet enligt instrumentet SF-36.Vuxna patienter.....	66
Figur 66. Hälsorelaterad livskvalitet enligt instrumentet SF-36.Kvinnor och män.....	67
Figur 67. Antal ordinarie läkarbesök där immunbristen följs upp.	68
Figur 68. Antal ordinarie sjuksköterskebesök där immunbristen följs upp.....	68
Figur 69. De vanligaste sätten att kontakta mottagningen på.....	69
Figur 70. Avsatt tid för återbesök till läkare.....	69
Figur 71. Avsatt tid för återbesök till sjuksköterska.....	70
Figur 72. Patienternas uppgift om vad de fått information/undervisning om.....	71
Figur 73. Yrkeskategori som gav informationen/undervisningen.	72
Figur 74. Områden patienterna önskade mer information/undervisning om.....	73
Figur 75. De sätt patienterna angav att de önskade informationen på.....	74
Figur 76. De sätt patienterna uppgav att de sökt information på.....	74
Figur 77. Förändring i patienternas informationsbehov över tid.....	75
Figur 78. Exempel på frågekonstruktion.	77
Figur 79. Hur är möjligheten att komma fram till mottagningen per telefon?	79
Figur 80. Hur är personalens förmåga att skapa en trevlig stämning på mottagningen	79
Figur 81. Hur är dina möjligheter att få träffa en och samma läkare vid dina planerade ordinarie återbesök?	80
Figur 82. Hur är dina möjligheter att få träffa en och samma sjuksköterska vid dina planerade ordinarie återbesök?	80
Figur 83. Hur är dina möjligheter att få träffa din ordinarie läkare vid akuta besök?	81
Figur 84. Hur är dina möjligheter att få träffa din ordinarie sjuksköterska vid akuta besök?	81
Figur 85. Hur är läkarens/läkarnas bemötande då det gäller att visa dig förståelse?.....	82
Figur 86. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas bemötande då det gäller att visa dig förståelse? ..	82
Figur 87. Hur är läkarens/läkarnas förmåga att ge dig stöd och uppmuntran?.....	83
Figur 88. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas förmåga att ge dig stöd och uppmuntran?.....	83
Figur 89. Hur är läkarens/läkarnas intresse att lyssna på dig?.....	84
Figur 90. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas intresse att lyssna på dig?	84
Figur 91. Hur begriplig är den information du får av läkaren/läkarna?.....	85
Figur 92. Hur begriplig är den information du får av sjuksköterskan/sjuksköterskorna?	85
Figur 93. Läkarnas förmåga att visa engagemang.....	86
Figur 94. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas förmåga att visa engagemang när han/hon informerar dig?	86

Figur 95. Hur är läkarens/läkarnas information om din gammaglobulinbehandling - hur det fungerar, hur och när det skall tas, eventuella biverkningar, etc?	87
Figur 96. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas information om din gamma- globulinbehandling - hur det fungerar, hur och när det skall tas, eventuella biverkningar, etc?.....	87
Figur 97. Hur är dina möjligheter att ställa frågor till läkaren/läkarna?	88
Figur 98. Hur är dina möjligheter att ställa frågor till sjuksköterskan/sjuksköterskorna?.....	88
Figur 99. Hur är dina möjligheter att få diskutera med läkaren/läkarna om den fortsatta vården och behandlingen av din immunbrist/ökade infektionsbenägenhet?	89
Figur 100. Hur är dina möjligheter att få diskutera med sjuksköterskan/sjuksköterskorna om den fortsatta vården och behandlingen av din immunbrist/ökade infektionsbenägenhet?.....	89
Figur 101. Du som söker på vårdcentral/husläkare för infektioner, hur upplever du kunskapen om primära immunbrister/ökad infektionsbenägenhet där?	90

TABELLFÖRTECKNING

Tabell 1. Body Mass Index (BMI)	11
Tabell 2. Dosering - data ges i mg/kg kroppsvikt och månad.	22
Tabell 3. Antal pumpar vid behandlingen.	23
Tabell 4. Typ av pump som används.	23
Tabell 5. Tillfredsställelse med den pump som används.	24
Tabell 6. Infusionshastighet vid subkutan behandling	24
Tabell 7. Infusionsplats.	24
Tabell 8. Infusionsset som används vid subkutan behandling.	25
Tabell 9. Användning av EMLA vid subkutana infusioner.	25
Tabell 10. Användning av EMLA [®] före intravenösa infusioner.	29
Tabell 11. Nålens placering vid intravenös behandling.	30
Tabell 12. Är du nöjd med nålens placering vid intravenös behandling?	30
Tabell 13. Används infusionspump vid intravenösa infusioner?..	30
Tabell 14. Injektionsplats.	31
Tabell 15. Antal stick per behandlingstillfälle.	32
Tabell 16. Användning av EMLA [®] vid intramuskulära injektioner.	33
Tabell 17. Är det oftast samma sjuksköterska som ger de intramuskulära injektionerna?.....	33
Tabell 18. Observationstid på mottagningen efter gammaglobulinbehandling.	34
Tabell 19. Ordinerat läkemedel innan start av behandling.	40
Tabell 20. Patienters rapportering av förekomst av lokala reaktioner i anslutning till gammaglobulinbehandling.....	41
Tabell 21. Lokala reaktioner under och efter intramuskulära injektioner.	41
Tabell 22. Hur länge brukar lokala reaktioner kvarstå.	42
Tabell 23. Upplevelse av eventuella lokala reaktioner.	42
Tabell 24. Patienternas jämförelse av lokala reaktioner idag jämfört med de 2 första månaderna	42
Tabell 25. Nöjdhet/missnöjdhet med gammaglobulinbehandlingen.	47
Tabell 26. Grad av övertygelse om att fördelarna med behandlingen överväger nackdelarna.....	47
Tabell 27. Andel patienter (%) som rapporterade förbättring avseende luftvägsinfektioner.	51
Tabell 28. Hälsorelaterad livskvalitet enligt instrumentet SF-36.	65
Tabell 29. Förteckning över vid hur många tillfällen patienterna uppfattat att de fått information/undervisning.....	72
Tabell 30. Patienternas uppfattning om den information de fått gett svar på deras frågor.....	72
Tabell 31. Patienter som uppgivit att anhörig/närstående deltagit i undervisning.	75

REFERENSER

1. Smith C.I.E, Ochs H.D, Puck J.M. Genetically determined immunodeficiency diseases: a perspective. In: Ochs H.D, Smith C.I.E., Puck J. M. (eds). Primary Immunodeficiency Diseases, a Molecular and Genetic Approach (2nd ed.). Oxford University Press, New York, 2007.
2. Gardulf A, Gustafson R. Kapitlet: "Substitutionsbehandling med gammaglobulin vid antikroppsbrist" och Gardulf A. Kapitlet: "Hur livssituationen kan förbättras för vuxna och barn med primär immunbristsjukdom genom hembehandling, egenvård och undervisning". Boken om immunbrist. Primära och sekundära orsaker till nedsatt immunitet. DMF, Uddevalla, Sweden, 2003; 102-20. ISBN 91-85093-00-9.
3. Gardulf A, Björvell H, Gustafson R, Hammarström L, Smith C.I.E. The life situations of patients with primary antibody deficiency untreated or treated with subcutaneous gammaglobulin infusions. Clin Exp Immunol 1993;92:200-204.
4. Gardulf A, Nicolay U. Replacement IgG therapy and self-therapy at home improve the health-related quality of life in patients with primary antibody deficiencies. Current Opinion Allergy Clin Immunol 2006;6:434-442.
5. Gardulf A, Björvell H, Andersen V, Björkander J, Ericson D, Frøland S.S, Gustafson R, Hammarström L, Nyström T, Sæberg B, Smith C. I. E. Lifelong treatment with gammaglobulin for primary antibody deficiencies: the patients' experiences of subcutaneous self-infusions and home therapy. J Adv Nurs 1995;21:917-927.
6. Gardulf A, Nicolay U, Asensio O, Bernatowska E, Böck A, Costa Carvalho B, Granert C, Haag S, Hernández D, Kus J, Matamoros N., Niehues T, Schmidt S, Schultze I, Borte M. Children and adults with primary antibody deficiencies gain quality of life by subcutaneous IgG self-infusions at home. J Allergy Clin Immunol 2004;114:936-942.
7. Nicolay U, Kiessling P, Berger M, Sudhir G, Leman Y, Roifman C.M, Gardulf A, Eichmann F, Haag S, Massion C, Ochs H.D. Health-related quality of life and treatment satisfaction in North American patients with primary immunodeficiency disease receiving subcutaneous IgG self-infusions at home. J Clin Immunol 2006;26:65-72.
8. Kittner J.M, Grimbacher B, Wulff W, Jager B, Schmidt R.E. Patients' attitude to subcutaneous immunoglobulin substitution as home therapy. J Clin Immunol 2006;26:400-405.
9. Gardulf A, Borte M, Ochs H.D, Nicolay U, and the Vivaglobin Clinical Study Group. Prognostic factors for health-related quality of life in adults and children with primary antibody deficiencies receiving SCIG home therapy. Clin Immunol 2007; under tryckning.
10. Sigstad H.M, Stray-Pedersen A, Frøland S.S. Coping, quality of life, and hope in adults with primary antibody deficiencies. Health Qual Life Outcomes 2005;3:31-43.
11. PID. Primary Immunodeficiencies. The EU PID Consensus supported by the Public Health Programme of the European Commission. www.eupidconference.com (28 augusti, 2007).
12. Howard V, Greene J.M, Pahwa S., Winkelstein J.A, Boyle J.M, Kocak M, Conley M.E. The health status and quality of life of adults with x-linked agammaglobulinemia. Clin Immunol 2006, 118:201-208.
13. Daly P.B, Evans J.H, Kobayashi R.H, Kobayashi A.L., Ochs H.D, Fischer S.H. Home-based immunoglobulin infusion therapy: Quality of life and patient health perceptions. Ann Allergy 1991;67:504-510.

14. Nicolay U, Haag S, Eichmann F, Hereget S, Spruck D, Gardulf A. Measuring treatment satisfaction in patients with primary immunodeficiency diseases. Aspects of psychometric validation of the Life Quality Index. *Qual Life Research* 2005;14(7):1683-1691.
15. Atkinson M J, Sinha A, Hass S.L, Colman S.S, Kumar R.N, Brod M, Rowland C.R. Validation of a general measure of treatment satisfaction, the Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication (TSQM), using a national panel study of chronic disease. *Health Qual Life Outcomes* 2004;2. Artikeln finns tillgänglig på <http://www.hqlo.com/content/2/1/12>
16. Grönholdt K. Vad tycker patienterna om vården på Huddinge universitetssjukhus? Sjukhusrapport. Forskning, utbildning och utveckling, Vårdutvecklingsavdelningen, Huddinge universitetssjukhus, 2001.
17. Ware J.E., Sherbourne C.D. The MOS 36-item short form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. *Med. Care* 1992;30:473-483.
18. Physical Status: The Use and Interpretation of Anthropometry - Report of a WHO Expert Committee, WHO, Geneva, 1995, 460 pages.
19. Wadman C, Boström G, Karlsson A-S. Resultat från nationella folkhälsoenkäten 2006. Hälsa på lika villkor. Statens Folkhälsoinstitut, Rapport nr A-2007-01. ISBN 978-91-7257-495-3. www.fhi.se, 2007.
20. Gardulf A. "Rapid subcutaneous immunoglobulin replacement therapy in patients with primary antibody deficiency. Aspects of effectiveness, safety, home therapy, quality of life and costs", Karolinska Institutet, Stockholm, Sverige, 1994 (ISBN 91-628-1403-6).
21. Björkander J, Bake B, Hanson L-Å. Primary hypogammaglobulinaemia: Impaired lung function and body growth with delayed diagnosis and inadequate treatment. *Eur J Resp Dis* 1984;65:529-536.
22. Gardulf A, Hammarström L, Smith C.I.E. Home treatment of hypogammaglobulinemia with subcutaneous gammaglobulin by rapid infusion. *Lancet* 1991;338:162-166.
23. Gardulf A, Andersen V, Björkander J, Ericson D, Frøland S.S, Gustafson R, Hammarström L, Jacobsen M.B, Jonsson E, Möller G, Nyström T, Sæberg B, Smith C.I.E. Subcutaneous immunoglobulin replacement in patients with primary antibody deficiencies: Safety and costs. *Lancet* 1995;345:365-369.
24. Thomas M.J, Brennan V.M., Chapel H.M. Rapid subcutaneous immunoglobulin infusions in children. *Lancet* 1993;42:1432-1433.
25. Waniewski J, Gardulf A, Hammarström L. Bioavailability of gammaglobulin after subcutaneous infusions in patients with common variable immunodeficiency. *J Clin Immunol* 1994; 4:90-97.
26. Abrahamsen TG, Sandersen H, Bustnes A. Home therapy with subcutaneous immunoglobulin infusions in children with congenital immunodeficiencies. *Pediatrics* 1996;98:1127-1131.
27. Gustafson R, Gardulf A, Granert C, Hansen S, Hammarström L. Prophylactic therapy for selective IgA deficiency. *Lancet* 1997;350:865.
28. Gaspar J, Gerritsen B, Jones A. Immunoglobulin replacement therapy by rapid subcutaneous infusions. *Arch Dis Child* 1998;79:48-51.
29. Chapel H.M, Spickett G.P, Ericson D, Engl W, Eibl M, Björkander J. The comparison of the efficacy and safety of intravenous versus subcutaneous immunoglobulin replacement therapy. *J Clin Immunol* 2000;20:94-100.
30. Hansen S, Gustafson R, Smith C.I.E, Gardulf A. Subcutaneous IgG infusions in patients with primary antibody deficiencies: Decreased time of delivery with maintained safety. *Clin Immunol* 2002;104: 237-241.

31. Berger M. Subcutaneous immunoglobulin replacement in primary immunodeficiencies. *Clin Immunol* 2004;112:1-117.
32. Gardulf A*, Nicolay U*, Asensio O, Bernatowska E, Böck A, Costa Carvalho B, Granert C, Haag S, Hernández D, Kiessling P, Kus J, Pons J, Niehues T, Schmidt S, Schultze I, Borte M. Rapid subcutaneous IgG replacement therapy is effective and safe in children and adults with primary immunodeficiencies – A prospective, multi-national study. *J Clin Immunol* 2006;26:177-185. *Delat författarskap.
33. Ochs H.D, Gupta S, Kiessling P, Nicolay U, Berger M. Safety and efficacy of self-administered subcutaneous immunoglobulin in patients with primary immunodeficiency diseases. *J Clin Immunol* 2006;26:265-273.
34. Nicolay U. Health-related quality of life, treatment satisfaction and clinical aspects of patients with primary antibody deficiencies receiving subcutaneous IgG self-infusions at home. Karolinska Institutet, Stockholm, Sweden, 2006 (ISBN 91-7140-826-6).
35. Gardulf A. Immunoglobulin treatment for primary antibody deficiency diseases: Advantages of the subcutaneous route. *BioDrug* 2007;21(2):105-116.
36. Gustafson R, Gardulf A, Hansen S, Leibl H, Engl W, Lindén M, Müller A, Hammarström L. Rapid subcutaneous immunoglobulin administration every second week results in high and stable serum IgG levels in patients with primary antibody deficiency. Insänd för publicering.
37. Lapidus A. Crohn's disease in Stockholm County during 1990-2001; an epidemiological update. *Inflamm Bowel Dis* 2006;12:1186-1187.
38. Bresso F, Askling J, Astegiano M, Demarchi B, Sapone N, Rizzetto M, Gionchetti P, Lammers KM, de Leone A, Riegler G, Nimmo ER, Drummond H, Noble C, Torkvist L, Ekblom A, Zucchelli M, Löfberg R, Satsangi J, Pettersson S, D'Amato M. Potential role for the common cystic fibrosis DeltaF508 mutation in Crohn's disease. *Inflamm Bowel Dis* 2007;13:531-536. Fayers P.M, Sprangers A.G. Understanding self-rated health. *Lancet* 2002;359:187-188.
39. Spertus J.A, Jones P.G., McDonnell M, Fan V, Fihn S.D. Health predicts long-term outcome in outpatients with coronary disease. *Circulation* 2002;106:43-49.
40. Bailis D.S, Segall A, Chipperfield J.G. Two views of self-rated health status. *Social Science & Medicine* 2003;56:203-217.
41. Manderbacka K, Kåreholt I, Martikainen P, Lundberg O. The effect of point of reference on the association between self-rated health and mortality. *Social Science & Medicine* 2003;56:1447-1452.
42. Polit D, Hungler B, editors. Interviews and questionnaires. In: *Nursing Research*, 4 ed., Lippincott Philadelphia, 1995.

FÖRFATTARE

Samtliga författare är legitimerade sjuksköterskor. Författarna presenteras i bokstavsordning med undantag av de två första författarna.

Ann Gardulf har varit verksam inom området primära immunbristsjukdomar i drygt 20 år. Hon disputerade i början av 1990-talet vid Karolinska Institutet med en avhandling om subkutan gammaglobulinbehandling. Ann är idag bland annat docent vid Karolinska Institutet i Stockholm och klinisk lektor i immunologiska och allergiska sjukdomar vid Institutionen för laboriemedicin, Sektionen för klinisk immunologi, Karolinska Institutet vid Karolinska universitetssjukhuset Huddinge i Stockholm.

Susanne Hansen har varit verksam inom områdena infektionssjukdomar och primära immunbristsjukdomar i 18 år. Susanne är idag enhetschef för Immunbristenheten vid Karolinska universitetssjukhuset Huddinge i Stockholm.

Kristina Elnersson har arbetat inom området primära immunbristsjukdomar sedan slutet av 1990-talet vid infektionsmottagningen, Uppsala Akademiska universitetssjukhus. Kristina blev färdig sjuksköterska för 35 år sedan.

Eva Ericson är avdelningschef vid lungenheten, Östersunds sjukhus. Hon är sjuksköterska sedan 28 år och har arbetat inom området primära immunbristsjukdomar i cirka 20 år.

Ramona Fust arbetar vid infektionskliniken vid universitetssjukhuset i Linköping. Hon har varit sjuksköterska i 18 år varav de senaste nio inom området primära immunbristsjukdomar.

Carina Hagstedt arbetar vid infektionsmottagningen vid Länssjukhuset Ryhov i Jönköping. Hon har arbetat som sjuksköterska i 21 år varav de senaste nio åren inom området primära immunbristsjukdomar.

Lena Johansson har arbetat som sjuksköterska i 30 år varav drygt sju år inom området primära immunbristsjukdomar. Lena är verksam vid infektionsklinikens dagvård vid Sahlgrenska universitetssjukhuset/Östra i Göteborg.

Birgitta Persson har arbetat som sjuksköterska sedan 23 år och är sedan år 2000 avdelningschef för Barnmottagningen i Falkenberg som tillhör barnkliniken i Halmstad. Hon har arbetet med barn med primära immunbristsjukdomar i 16 år.

Bengt Steger arbetar vid lung-allergimottagningen, Falu lasarett. Bengt har de senaste 12 av sina 26 år som sjuksköterska arbetat inom områdena primära immunbristsjukdomar och allergier.

Britt-Marie Svensson är verksam vid lungmedicin och allergologikliniken vid Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg. Hon är sjuksköterska sedan drygt 30 år och har arbetet sju år inom området primära immunbristsjukdomar.

