

ALPI-studien

Att Leva med Primär Immunbrist

Föräldrarapport

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



**Karolinska
Institutet**

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 var 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 delrapport redovisar resultaten från 93 föräldrar till barn i åldrarna 2-17 år 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. Varma 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 går 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 93 föräldrar (49 mödrar, 44 fäder) till 52 barn/tonåringar med primär immunbrist eller ökad infektionsbenägenhet och gammaglobulinbehandling från 19 barnkliniker i Sverige har deltagit i studien genom att svara på en enkät. Åldern på föräldrarna vid svarstillfället varierade mellan 27-53 år med en medelålder av 40 år.

Av de 93 föräldrarna hade 89% en gymnasie-, högskole- eller universitetsutbildning. En majoritet av både mammorna (94%) och papporna (90%) var födda i Sverige. I de flesta fall hade föräldrarna gemensam vårdnad om barnen (46 barn/tonåringar, 96%).

Femton procent av föräldrarna var rökare.

Föräldrarna till 25 barn/tonåringar hade sökt och beviljats vårdnadsbidrag. Föräldrarna till åtta av barnen/tonåringarna kände inte till att denna möjlighet finns.

Av barnen/tonåringarna var 17 (33%) flickor och 35 (67%) pojkar. Deras medelålder var 9 år med en spridning mellan 2 och upp till och med 17 år. Barnen och tonåringarna hade enligt föräldrarna en normal daglig livssituation med barnomsorg eller skolgång. Undantaget var ett barn som inte kunde delta i någon barnomsorg p g a sin primära immunbrist.

Endast två barn var underviktiga, resterande hade en normal vikt för sin ålder eller var överviktiga (uträknat med hänsyn till både vikt och längd, s k Body Mass Index, BMI.)

Av de diagnoser som barnklinikerna angivit för barnen/tonåringarna dominerade common variable immunodeficiency/variabel immunbrist (CVID) (nio barn/tonåringar, 17%), X-linked agammaglobulinemia/könsbunden agammaglobulinemi (XLA) (sex barn/tonåringar, 12%), hyper IgM syndrom (HIMS) (fem barn/tonåringar, 10%) och IgG-brist (fyra barn/tonåringar, 8%). Det fanns också fyra barn/tonåringar (8%) med så frekventa infektioner att läkare bedömt att gammaglobulinbehandling var nödvändig ("ökad infektionsbenägenhet") samt fyra (8%) med något som angavs till "övrigt".

Nästan hälften av föräldraparen (46%) hade själva misstänkt att något "var fel" med barnets immunförsvar p g a ofta återkommande behandling med antibiotika, ökad infektionsbenägenhet med frekventa och långdragna infektioner. Föräldrarna sökte i första hand vid barnmottagningar (45%) och vårdcentraler (24%). Barnen hade då haft sina infektionsproblem i medeltal 1,7 (spridning 0-10) år.

Cirka en tredjedel av föräldrarna (35%) tyckte att de blev mycket bra bemötta av den läkare de träffade när de själva förde fram att de själva misstänkte att barnet hade ett nedsatt immunförsvar men det var en lika stor andel (36%) som upplevde att de hade fått ett mycket dåligt eller sämsta tänkbara bemötande.

Vare sig föräldrarna själva misstänkt att barnet hade ett nedsatt immunförsvar eller om de fick veta det utan denna egna misstanke först så reagerade man med förtvivlan vid beskedet: 55% av mammorna och 48% av papporna upplevde en mycket stor eller största förtvivlan. En femtedel kände dock samtidigt en lättnad att få veta vad som "var fel" med deras barn.

Fyrtiotvå av de 52 barnen/tonåringarna (81%) hade subkutan behandling i hemmet, övriga tio intravenös behandling på sjukhus. De tio barn/tonåringar som hade intravenös behandling hade diagnoserna selektiv IgG1-brist, selektiv IgG3-brist, Hyper IgM-syndrom, CD4/CD8-brist, ökad infektionsbenägenhet, common variable immunodeficiency/variabel immunbrist (CVID) (3 barn/tonåringar) och två barn/tonåringar diagnosen "övrigt". Hälften av alla barnen/tonåringarna (52%) hade haft någon form av gammaglobulinbehandling i 5 år eller mer. Sin nuvarande behandlingsform hade 54% av dem haft i 1-5 år.

En majoritet (97%) av de föräldrar som hade sitt barn/tonåring i hembehandling ville fortsätta med detta.

Barnen/tonåringarna med subkutan gammaglobulinbehandling hade en medeldos på 94 (spridning 10-160) mg/kg och vecka. Motsvarande för barnen/tonåringarna med intravenös behandling var 133 (spridning 97-145) mg/kg. Den subkutana behandlingen gavs som regel varje vecka medan den intravenösa gavs var tredje till fjärde vecka.

För hälften av barnen och tonåringarna (53%) med subkutan hembehandling tog varje behandlingstillfälle maximalt 2,5 timmar (inkluderar alla moment även att förbereda och plocka undan efter behandlingen). Lägsta tidsåtgång för den intravenösa behandlingen var 3-3,5 timmar (inkluderar restid och förberedelser inför behandlingen). Det vanligaste var att den intravenösa behandlingen totalt tog 5-6 timmar.

Den *subkutana* behandlingen fungerade överlag bra att förbereda. De moment som vållade mest problem var att dra upp gammaglobulinet i sprutan (28% av föräldraparen) och att få sprutan fri från luft och bubblor (23%). Sju barn/tonåringar klarade den subkutana behandlingen helt på egen hand, övriga behövde delvis (40%) eller fullständig (43%) hjälp av sina föräldrar. Femton procent av föräldrarna rapporterade att de hade problem med att få ut rätt mängd gammaglobulin från Apoteket.

En majoritet av föräldrarna (65%) rapporterade att barnet/tonåringen med subkutan behandling aldrig drabbats av någon systemreaktion. De två mest frekventa symtomen hos de barn/tonåringar som *någon gång* i samband med en subkutan behandling rapporterades ha drabbats av systemreaktioner var huvudvärk och muskelvärk. I de flesta fall uppgav föräldrarna att barnet/tonåringen upplevde systemreaktionen som endast lite besvärande eller inte besvärande alls.

Fyrtiotre procent hade fått adrenalin utskrivet att ha hemma vid subkutan behandling, 46% hade aldrig fått det utskrivet. Fem föräldrar som tidigare fått adrenalin utskrivet till sitt barn/tonåring men inte längre fick det ville egentligen ha tillgång till detta läkemedel hemma. Av dem som hade adrenalin upplevde 82% att det kändes tryggt att ha tillgång till läkemedlet.

När föräldrarna tillfrågades vilka kontroller de, eller barnet/tonåringen, genomförde vid den subkutana behandlingen för att förvissa sig om att nålen av misstag inte hamnat i ett blodkärl visade det sig att 15% aldrig genomförde några kontroller. För 38 av de 40 barnen/tonåringarna med hembehandling angavs att någon vuxen alltid fanns hemma under behandlingen. För en tonåring angavs att vuxen ibland fanns hemma. För ett barn saknades svar på frågan.

Infusionshastigheten vid den subkutana behandlingen var i genomsnitt 8,5 ml/timme och pump. Det fanns dock ett barn som endast hade en infusionshastighet på 4 ml/timme. Hälften av barnen/tonåringarna (50%) gav sig/gavs 10 ml per insticksställe, oftast buken (60%).

När det gällde *lokala vävnadsreaktioner* rapporterade 16% av 74 svarande föräldrar att barnet/tonåringen aldrig fick några lokala vävnadsreaktioner efter sin subkutana behandling. Trettioen (42%) rapporterade att barnet/tonåringen vanligtvis brukade få någon form av lokala hudreaktioner (t ex svullnad, rodnad, ömhet, värmekänsla), 28% att detta oftast inträffade och 14% att det endast inträffade någon gång ibland. De lokala hudreaktionerna brukade oftast (74%) kvarstå i högst 12 timmar och 83% av föräldrarna rapporterade att barnet/tonåringen upplevde reaktionerna som endast lite besvärande eller inte besvärande alls. Trettien procent av föräldrarna rapporterade att de lokala reaktionerna var mindre uttalade nu jämfört med det två första månaderna av barnets/tonåringens subkutana behandling.

De tre mest frekvent rankade fördelarna enligt föräldrarna med den subkutana metoden var att den kan skötas självständigt, att inte behöva leta efter blodkärl hos barnet (vilket är nödvändigt vid intravenös behandling) och att den subkutana metoden varit lätt att lära sig.

De tre mest frekvent rankade fördelarna med hembehandlingen var att inte behöva ta tid för att åka till sjukhuset för behandlingen, ökad frihet och att kunna resa utan att behöva ta hänsyn till behandlingsbesök.

Den vanligaste infusionshastigheten vid den *intravenösa* behandlingen vid sjukhus var 100-200 ml/timme. En tonåring hade en infusionshastighet på 300-400 ml/timme. För två barn/tonåringar visste inte föräldrarna vilken infusionshastighet som användes.

Två av nio föräldrar som svarat på frågan om systemreaktioner vid intravenös behandling rapporterade att barnet/tonåringen någon gång fått systemreaktioner i samband med den intravenösa behandlingen. Liksom för den subkutana metoden var de två mest frekventa symtomen huvudvärk och muskelvärk.

Nästan hälften av föräldrarna rapporterade att barnen/tonåringarna med intravenös behandling ibland brukade klaga över obehag/att de hade ont på det ställe där nålen suttit. Obehaget brukade kvarstå i högst 12 timmar.

Sju av barnen/tonåringarna/familjerna (86%) stannade aldrig kvar på mottagningen efter avslutad intravenös behandling för övervakning.

Föräldrarna fick eller ville inte i någon större utsträckning medverka vid barnets/tonåringens intravenösa behandling vid sjukhuset. I det fall de skedde handlade det om att hämta gammaglobulinet på apoteket och att justera infusionshastigheten. Föräldrar till tre barn/tonåringar rapporterade att sjuksköterskan genomförde alla behandlingsmoment.

De tre mest frekvent rankade fördelarna enligt föräldrarna med den intravenösa metoden var att den innebar ett fåtal ”stick”, liten risk att göra fel och liten risk för biverkningar.

De tre mest frekvent rankade fördelarna med att barnet/tonåringen fick sin behandling på sjukhus var att få komma regelbundet till sjukhus för behandlingen, trygghet, att barnet inte blev påmind om sin sjukdom mellan behandlingstillfällena.

Fyra av 11 svarande föräldrar skulle efter träning och med stöd vilja prova att sköta barnets intravenösa behandling i hemmet.

Föräldrarna var över lag inte särskilt oroade vad gällde barnens/tonåringarnas gammaglobulinbehandling (subkutan eller intravenös). Det man var mest orolig över var att det skulle finnas smittämnen i gammaglobulinpreparatet ($p<0.001$) och biverkningar ($p<0.01$): 19% av mammorna och 24% av papporna var ganska eller mycket oroliga för detta. Fjorton procent av mammorna och 18% av papporna rapporterade att de var ganska oroliga att deras barn skulle få biverkningar av gammaglobulinbehandlingen.

Föräldrar som hade ett barn/tonåring med subkutan gammaglobulinbehandling ansåg att den behandlingen minskar beroendet av andra ($p<0.001$) och att hembehandlingen i lägre utsträckning begränsar friheten att t ex flytta eller resa ($p<0.01$).

Sammantaget var föräldrarna mycket nöjda med gammaglobulinbehandlingen (subkutan eller intravenös) till sitt barn/tonåring (84% av föräldrarna markerade skalsteg 6 och 7 på en skala med 7= mycket nöjd) och var även övertygade om att fördelarna med behandlingen övervägde nackdelarna (92%).

Föräldrarna tillfrågades om förekomst av 51 olika symtom/sjukdomar/problem före och efter insatt barnets insatta gammaglobulinbehandling. Olika luftvägsinfektioner (cirka 60%), trötthet (52%) och sjukdomskänsla (38%) var de vanligaste symtomen/sjukdomarna/problemen som föräldrarna rapporterade för sina barn innan gammaglobulinbehandling påbörjades. Tarminfektioner rapporterades av 4%. Utöver de redan angivna symtom/sjukdomar/problem rapporterades följande för barnen/tonåringarna av mer än 10% av föräldrarna före insatt gammaglobulinbehandling:

- ▶ ”Ont i magen”, 33%
- ▶ Diarréer utan känd orsak, 31%
- ▶ Astma, 20%
- ▶ Eksem, 18%
- ▶ Urtikaria, 16%
- ▶ Andra mag-/tarmbesvär, 16%
- ▶ Övriga symtom, 14%
- ▶ Födoämnesallergi, 12%
- ▶ Muskelvärk, 12%
- ▶ Böjveckseksem/atopisk dermatit, 12%

Mellan 75-100% av föräldrarna rapporterade att barnets/tonåringens luftvägsinfektioner blivit helt, mycket eller något bättre av gammaglobulinbehandlingen. Fyrtiosex procent av barnen/tonåringarna som hade haft problem med lunginflammationer/pneumonier och 29% som tidigare haft otiter rapporterades nu vara helt bra. Trötthet och sjukdomskänsla minskade hos 89% respektive 94% av barnen/tonåringarna efter insatt behandling. Diarréerna hade förbättrats hos 87% av de drabbade barnen/tonåringarna och sammanlagt 70% av de med ”ont i magen” hade blivit mycket eller något bättre. Förbättringseffekten av gammaglobulinbehandlingen var uttalad även vid astma (80%).

Majoriteten barn/tonåringar (79%) hade inte behövt vårdas på sjukhus under de senaste 12 månaderna på grund av någon infektion. När så skett var det i första hand p g a mag-tarminfektioner/diarréer eller luftvägsinfektioner.

I medeltal hade barnen/tonåringarna varit hemma från barnomsorg/skola 18 dagar under det senaste året. Hur mycket barnen/tonåringarna hade behövt vara hemma varierade dock stort från de som inte behövt vara hemma alls till någon som behövt vara hemma 60 dagar. Även

föräldrarna hade behövt vara hemma från sina arbeten: 28% hade behövt vara hemma 2-5 gånger under det senaste året och 30% 6-12 gånger.

Under de senaste 12 månaderna rapporterade sex föräldrapar (13%) att deras barn/tonåring fått hälsokostpreparat/naturläkemedel för immunbristen/ökade infektionsbenägenheten. Ett barn hade fått någon typ av integrativ medicinsk behandling (t ex akupunktur, zonterapi, homeopatisk behandling).

Sammanfattningsvis bedömde 83% av mammorna och 78% av papporna sitt barns/tonårings hälsa som ganska eller mycket gott. Barn/tonåringar med subkutan hembehandling bedömdes av sina föräldrar ha ett signifikant bättre hälsotillstånd ($p < 0.05$) än de barn/tonåringar som behandlades på mottagning med intravenösa infusioner.

Undersökningen visade att föräldrarna som grupp¹ inte trodde att barnen/tonåringarna i någon större utsträckning lät tankar på sjukdom och behandling påverka det dagliga livet. Av fem påstående fick påståendet att barnet/tonåringen känner sig annorlunda jämfört med andra på grund av att han/hon har en immunbrist den högsta medelpoängen (2,2 på en skala med 4=stämmer helt).

Det föräldrarna rapporterade att de uppfattade som jobbigast för sina barn med att ha en immunbrist/ökad infektionsbenägenhet var "att ta behandlingen", "att inte vara som andra" och "att ofta vara sjuk/trött".

Föräldrarna själva oroade sig över att immunbristen/den ökade infektionsbenägenheten skulle påverka barnets/tonåringens framtida liv och hälsa negativt (medelpoäng 2,9 på en skala med 4=maximal oro) och att immunbristen/ökade infektionsbenägenheten skulle vara ärftlig (medelpoäng 2,9).

Föräldrarna tillfrågades med hjälp av en 7-gradig skala (7=känner mycket stark oro) om de sammantaget kände oro på grund av barnets/tonåringens primära immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet. Mammornas skattning resulterade i ett medelvärde på 4,6 (median 5,0, spridning 1-7) och pappornas i ett medelvärde på 4,6 (median 6,0, spridning 1-7). Totalt hade 34% av mammor och 35% av papporna markerat orosgrad 6 eller 7 på skalan.

Utöver att tillfrågas om grad av oro tillfrågades föräldrarna även hur *ofta* de kände oro för sitt barn. Cirka 40% markerade svarsalternativet "Ganska ofta" respektive "Endast när barnet är sjukt". Två procent av mammorna och 8% av papporna oroade sig hela tiden.

Barnets/tonåringens sjukdom och behandling kan leda till konflikter i familjen. Cirka en femtedel (22%) av föräldrarna svarade att barnets/tonåringens *sjukdom* och 6% barnets/tonåringens *gammaglobulinbehandling* i hög grad (stämmer helt", "stämmer ganska bra") ledde till konflikter mellan föräldrarna. Femton procent ansåg att konflikter uppstod mellan syskonen i familjen. Särskilt mammorna skattade att denna typ av konflikter påverkade deras välbefinnande (medelpoäng 3,4 på skala med 7=påverkas negativt i allra högsta grad).

Den föräldraprocent som rapporterade hälsorelaterade livskvaliteten mätt med hjälp av det internationella livskvalitetsinstrumentet CHQ-PF28 visade en säkerställd skillnad mellan mammor och pappor för delskalan "föräldratid" där mammorna upplevde att de hade mindre egen tid, d v s

¹ Det fanns enskild förälder som markerat att tonåringen ofta tänkte på sjukdomen och behandlingen, som kände sig annorlunda jämfört med andra tonåringar och som tyckte att sjukdomen begränsade det dagliga livet.

mindre tid för egna aktiviteter och för sina egna behov, jämfört med papporna ($p < 0.05$). En tolkning av detta resultat är att det fortfarande är mammorna som till stor utsträckning tar ansvar för de praktiska aspekterna av barnets sjukdom och behandling.

Arton föräldrapar/ensamsvarande föräldrar (38%) rapporterade att de hade kontakt med annan familj där det fanns ett barn med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet. Av dem som inte hade någon sådan kontakt önskade drygt hälften (52%) att få det. Drygt 60% av föräldrarna hade ingen kontakt med den svenska patientorganisationen (PIO).

Barnen/tonåringarna kallades som regel 1-2 gånger per år på ordinarie återbesök till sin mottagning. Föräldrarna rapporterade över lag en hög tillfredsställelse med det bemötande och med den vård och behandling som deras barn fick, dock var man i lägre grad nöjd med möjligheterna att få träffa ordinarie läkare och sjuksköterska vid akuta besök.

Ett kvarstående informationsbehov identifierades bland föräldrarna där 32% tyckte att den information eller undervisning man fått endast delvis eller inte alls givit svar på de frågor som man hade. Undervisning har som regel givits 1-2 eller 3-4 gånger. Majoriteten föräldrar (63%) önskade mer information om barnets/tonåringens sjukdom, behandling och hur det är att vara förälder till ett barn med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet. Det sistnämnda hade endast cirka 10% av föräldrarna fått möjlighet att diskutera.

Den föräldrabedömda kvaliteten varierade mellan klinikerna där frågorna handlade om hur begriplig läkarnas/sjuksköterskornas information var, läkarnas/sjuksköterskornas förmåga att visa engagemang, ge information om gammaglobulinbehandlingen och om möjligheten att få ställa frågor och diskutera barnets/tonåringens fortsatta vård med läkarna/sjuksköterskorna.

Sammanfattning och kliniska implikationer

Denna studie visar att de deltagande föräldrarna beskriver att deras barn lever ett normalt liv och att föräldrarna inte tycker att barnen/tonåringarna i någon större utsträckning verkar vara bekymrade för sin sjukdom och behandling. Den subkutana gammaglobulinbehandlingen dominerar och ges som hembehandling. Den gammaglobulinbehandling barnen/tonåringarna får (subkutan eller intravenöst) upplevs av föräldrarna fungera väl och är utan allvarliga biverkningar och ger ett mycket gott skydd mot infektioner. Föräldrarna rapporterar en mycket hög tillfredsställelse med gammaglobulinbehandlingen och de allra flesta upplever att barnet/tonåringen har ett gott hälsotillstånd. Det finns dock troligtvis behandlingsmoment som skulle kunna utvecklas och här kan det vara frågan om bristande kunskaper hos dem som initialt utbildar föräldrarna. Baserat på studiens resultat är det även viktigt att diskutera attitydfrågor till föräldrars roll i barnets/tonåringens behandling; de föräldrar som hade barn med intravenös behandling på sjukhuset var i låg grad involverade i behandlingen och var dåligt informerade om t ex varför gammaglobulinpreparat hade bytts. Kanske kan det vara så att behandlande sjuksköterskor i bästa välmening "tar över" behandlingen även om föräldrarna vill vara mer delaktiga. Ungefär en tredjedel av föräldrarna till barnen/tonåringarna med sjukhusbehandling skulle vilja övergå till egenbehandling i hemmet.

Föräldrarna var över lag inte särskilt oroade vad gällde barnens/tonåringarnas gammaglobulinbehandling (subkutan eller intravenös). Det man var mest orolig över var att det skulle finnas smittämnen i gammaglobulinpreparaten. Studien har dock identifierat säkerhetsbrister (bl a bristande kontroller innan start av subkutan infusion, ingen övervakning efter avslutad intravenös infusion). Det är av största vikt att föräldrar och barn/tonåringar får en korrekt undervisning om gammaglobulinbehandling så att de förstår vikten av en säker behandling och vad som annars kan inträffa.

Föräldrarna var över lag alltså tillfreds med barnets gammaglobulinbehandling, hälsa och livssituation. Föräldrarna beskrev dock sin egen livssituation som svårare. Många upplevde en uttalad och frekvent oro inför barnets framtid och hade ett behov av att få tala om hur det är att leva med ett barn med en primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet och att få stöd i denna situation. Barnets sjukdom och behandling kunde i vissa familjer även skapa konflikter mellan föräldrarna och mellan syskonen i familjen. Det är alltså viktigt att fråga föräldrarna vid återbesök hur *de* mår, inte enbart barnet/tonåringen, och ge tid för frågor och råd. Det är viktigt att genom frågor visa att det är tillåtet för föräldrarna att tala om ”tabubelagda” företeelser som konflikter inom familjen när man har ett sjukt barn. Utbildningstillfällena inför hembehandling är utmärkta att använda för detta och måste vara tillräckligt många för att inte endast de tekniska momenten med gammaglobulinbehandlingen ska läras utan att föräldrarna även får så många utbildningstillfällen att de hinner bearbeta given information och få möjlighet att ställa andra typer av frågor än rent tekniska. Personalen inom immunbristvården kan säkert i betydande grad även utveckla bättre rutiner som även inkluderar möjligheten för föräldrar att få träffa t ex kurator för rådgivning och stöd. Trots att alla de barn/tonåringar som bildar underlag för denna studie vårdas vid barnklinik hade alla föräldrar fått information om möjligheten att ansöka om vårdnadsbidrag. Föräldrar som röker måste aktivt uppmannas och ges stöd till att sluta.

Rutiner för uppföljning efter besked om att ett barn lider av en immunbrist är också mycket viktiga att utveckla. Denna studie visar att många föräldrar upplever en mycket stor förtvivlan över att få beskedet att deras barn har en primär immunbrist. Läkare vid vårdinrättningar måste bli bättre i mötet med föräldrar som söker för att föräldrar misstänker att deras barn har en immunbrist så att inte föräldrar ska behöva uppleva sig så kränkta som vissa föräldrar 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 personal vid apoteken.

Gammaglobulinbehandlingen till barn och tonåringar med primär immunbrist eller ökad infektionsbenägenhet verkar över lag fungera bra vid de deltagande klinikerna och föräldrarna är i huvudsak nöjda med bemötandet. Läkare och sjuksköterskor inom immunbristvården behöver dock vidareutveckla utbildningsprogram och rutiner för kontinuerligt stöd till föräldrarna. Som ett exempel måste personal bli bättre på att aktivt informera om, och kanske bjuda in, PIO. Det vore även av stor vikt att på nationell nivå enas om åtminstone några standardiserade frågor eller instrument för en enhetlig uppföljning av barnets sjukdom och familjernas situation. En nationell databas kopplad till den europeiska vore önskvärt.

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

INTRODUKTION.....	1
Primära immunbristsjukdomar	1
Bakgrund till studien	2
Övergripande syfte	2
MATERIAL, METODER OCH GENOMFÖRANDE.....	3
Inklusionsprocessen – föräldrar	3
Antal deltagare och bortfall	3
Metoder.....	5
Föräldrars utvärdering av gammaglobulinbehandlingen, livssituationen samt tillfredsställelse med immunbristvården	5
Föräldrarnas utvärdering av barnets, sin egen och familjens livskvalitet	7
<i>Separat utvärdering gjord av mammor och pappor för vissa frågeområden</i>	7
<i>Gemensam föräldraenkät</i>	8
Utskick av enkäterna.....	8
Ytterligare resultatredovisning	8
Etisk ansökan	8
Statistiska analyser	8
RESULTAT OCH KOMMENTARER.....	9
Gemensamma enkäten	9
Mamma- respektive pappaenkäten	9
1. BAKGRUNDSDATA	10
<i>Demografiska och sociala data</i>	10
<i>Barnomsorg och skola</i>	12
<i>Vårdnadsbidrag</i>	13
<i>Rökning</i>	13
<i>Body Mass Index (BMI)</i>	14
Sammanfattning och kommentarer	14
2. VÄGEN TILL DIAGNOS OCH BEHANDLING.....	15
<i>Misstänkte själv ett nedsatt immunförsvar hos barnet</i>	15
<i>Varför misstänkte föräldrarna ett nedsatt immunförsvar?</i>	15
<i>Bemötande vid egen misstanke om nedsatt immunförsvar hos barnet</i>	16
Sammanfattning och kommentarer	19
3. GAMMAGLOBULINBEHANDLING.....	21
Diagnoser.....	21
Gammaglobulinbehandling.....	22
<i>Gammaglobulinpreparat</i>	24
<i>Tidigare gammaglobulinpreparat och skäl till byte</i>	24
<i>Dosering</i>	24
<i>Behandlingsintervall</i>	25
<i>Tidsåtgång</i>	25
Behandlingsteknik - subkutan behandling.....	26
<i>Säkerhet vid subkutan gammaglobulinbehandling</i>	28
<i>Klarade barnet sin subkutana gammaglobulinbehandling på egen hand?</i>	29
<i>Eventuella praktiska problem med den subkutana behandlingen</i>	29
Behandlingsteknik - intravenös behandling.....	31
<i>Säkerhet vid intravenös gammaglobulinbehandling</i>	31
<i>Föräldrarnas medverkan i intravenös behandlingen vid mottagning</i>	31
Föräldraupplevda fördelar med de två behandlingsmetoderna	32
<i>Fördelar med subkutan hembehandling</i>	33
<i>Fördelar med intravenös behandling på sjukhus</i>	33
Sammanfattning och kommentarer	34
4. BIVERKNINGAR, EVENTUELL ORO OCH TILLFREDSSTÄLLELSE MED GAMMAGLOBULINBEHANDLINGEN	36
Systemreaktioner	36

<i>Adrenalin hemma</i>	37
<i>Subkutan behandling</i>	38
<i>Intravenös behandling</i>	39
Oro i samband med gammaglobulinbehandling	40
Tillfredsställelse med gammaglobulinbehandlingen	43
<i>LQI</i>	43
<i>TSQM</i>	43
Sammanfattning och kommentarer	45
5. EFFEKT AV GAMMAGLOBULINBEHANDLINGEN	47
Infektioner innan insatt gammaglobulinbehandling	47
Autoimmuna och allergiska sjukdomar samt led- och muskelsjukdomar innan insatt gammaglobulinbehandling	49
Mag- och tarminfektioner/-besvär innan insatt gammaglobulinbehandling	50
Övriga symtom/sjukdomar/besvär inklusive sjukdomskänsla och trötthet före och efter insatt gammaglobulinbehandling	52
Sjukhusvård	53
Egenvård och integrativ vård	55
Föräldrarapporterad hälsa	55
<i>Föräldrarnas bedömning av barnets/tonåringens hälsotillstånd relaterat till behandlingsmetod</i>	56
Mammors och pappors separata bedömning av barnets/tonåringens hälsotillstånd	57
Sammanfattning	57
6. SJUKDOMENS OCH BEHANDLINGENS PÅVERKAN PÅ LIVSSITUATIONEN OCH LIVSKVALITETEN	59
Föräldrarnas uppfattning om barnets/tonåringens livssituation	59
Vad är jobbigast för barnet/tonåringen med att ha en immunbristsjukdom?	60
Föräldrarnas oro inför barnets/tonåringens framtida liv	60
<i>Sammantagen oro</i>	61
Konflikter i familjen	62
Livskvalitet	64
<i>Hälsorelaterad livskvalitet enligt CHQ-PF28</i>	66
Sammanfattning och kommentarer	68
7. KONTAKTER MED IMMUNBRISTVÅRDEN	70
Kontakt med andra föräldrar	72
Sammanfattning och kommentarer	73
8. INFORMATION OCH UNDERVISNING	74
Föräldrainformation/undervisning	74
Kontakt med patientföreningen	77
Undervisning om gammaglobulinbehandling	77
<i>Information/undervisning till anhöriga</i>	78
Föräldrabedömd kvalitet av information och undervisning	78
Sammanfattning och kommentarer	85
9. FÖRÄLDRABEDÖMD KVALITET AV IMMUNBRISTVÅRDEN	86
Tillfredsställelse och viktighet	86
Sammanfattning och kommentarer	87
SLUTKOMMENTARER	88
Urval och bortfall	88
FIGURFÖRTECKNING	91
TABELLFÖRTECKNING	93
REFERENSER	95
FÖRFATTARE	99

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 antikroppsnivåer leder som regel till en ökad frekvens och svårighetsgrad av bakteriella infektioner. Infektionerna uppträder främst i luftvägarna i form av öroninflammationer (otiter), bihåleinflammationer (sinuiter), luftrörskatarrer (bronkiter) eller lunginflammationer (pneumonier), men även tarminfektioner kan ses.

Den ökade infektionsfrekvensen och svårighetsgraden av infektioner vid primär antikropsbrist 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 genom 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). För barn finns indikationer att förekomst av lokala vävnadsreaktioner påverkar föräldrars uppfattning om barnets livskvalitet (9).

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 kunskan 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). Endast en studie om föräldrars uppfattning om barnets, sin egen och familjens livskvalitet finns hittills publicerad (6) liksom endast en studie om vilka faktorer som enligt föräldrar påverkar barnets livskvalitet (9).

En grupp immunbristsjuksköterskor engagerade i den svenska immunbristvården uppmärksammade att grundläggande kunskaper om svenska patienters/familjers 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 sjukdomen och behandlingen samt hur livskvaliteten och livssituationen påverkas i relation till sjukdom och behandling. Dessutom efterfrågades hur nöjda dessa grupper är med immunbristvården i Sverige.

I denna delrapport beskrivs *föräldrarnas*

- ”väg” för att få en diagnos och behandling för sitt barn och bemötandet innan och vid diagnos
- erfarenheter av gammaglobulinbehandlingen till deras barn: 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 barnets, förälderns och familjens livssituation och livskvalitet
- kontakter med immunbristvården och grad av tillfredsställelse med läkarnas och sjuksköterskornas bemötande och engagemang i den fortsatta vården av barnet
- uppfattning om vilken information och undervisning de fått om barnets sjukdom och behandling av läkarna och sjuksköterskorna samt grad av tillfredsställelse med informationen och undervisningen
- kvarstående informations och undervisningsbehov

Vi har även undersökt om mammor och pappor upplever aspekter av sjukdoms-, behandlings- och livskvaliteten olika.

MATERIAL, METODER OCH GENOMFÖRANDE

Inklusionsprocessen – föräldrar

Föräldrastudien startade med att kliniker där barn och tonåringar med primär immunbristsjukdom behandlas och vårdas identifierades – totalt 19 stycken. Verksamhetschefen vid varje klinik kontaktades och gavs information om studiens syfte och upplägg. Samtliga verksamhetschefer vid barn- och ungdomsklinikerna tackade ja till att kliniken ingick i studien. Verksamhetschefen ombads att utse en lokal kontaktperson för ALPI-studien. Detta kunde vara en sjuksköterska eller en läkare.

Barnen/tonåringarna skulle vara i åldrarna 2 till och med 17 år, ha en diagnostiserad primär immunbristsjukdom eller ha en ökad infektionsbenägenhet där läkare bedömt att barnet/tonåringen var i behov av gammaglobulinbehandling. För att föräldrarna skulle tillfrågas om deltagande i studien skulle gammaglobulinbehandlingen till barnet eller tonåringen, oavsett på vilket sätt det gavs, ha skett regelbundet under minimum sex månader närmast före studien.

Föräldrarna 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 föräldrar enligt uppställda kriterier gjordes av patientansvarig läkare och sjuksköterska vid varje deltagande klinik. Föräldrar 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 föräldrarna lades stor vikt vid att betona frivilligheten att delta i studien.

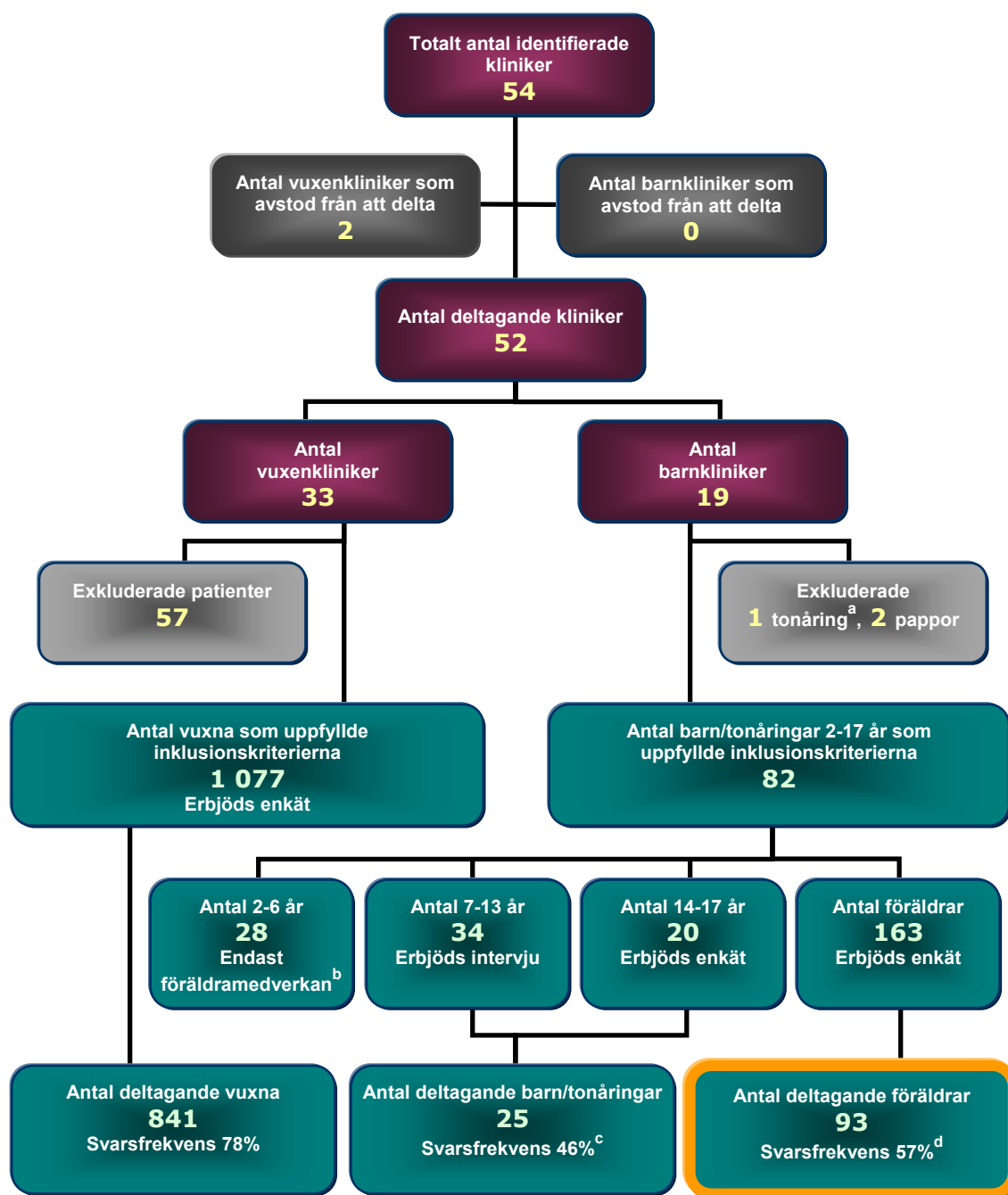
Antal deltagare och bortfall

Bortfall och slutligt antal föräldrar visas i figur 1 som visar hela ALPI-studiens material.

Vid de 19 barnklinikerna behandlades sammanlagt 83 barn/tonåringar i åldern 2-17 år. En tonåring bedömdes av klinikens läkare och sjuksköterska inte klara av att besvara en enkät och uteslöts (exkluderades) därför från studien. Även två pappor exkluderades av berörda kliniker eftersom dessa pappor inte hade kontakt med sina barn (Figur 1).

Totalt tillfrågades 163 föräldrar till 83 barn/tonåringar i åldrarna 2-17 år att delta i studien genom att besvara en enkät. Av de 163 föräldrarna svarade 93 (57%) på enkäten (Figur 1).

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.

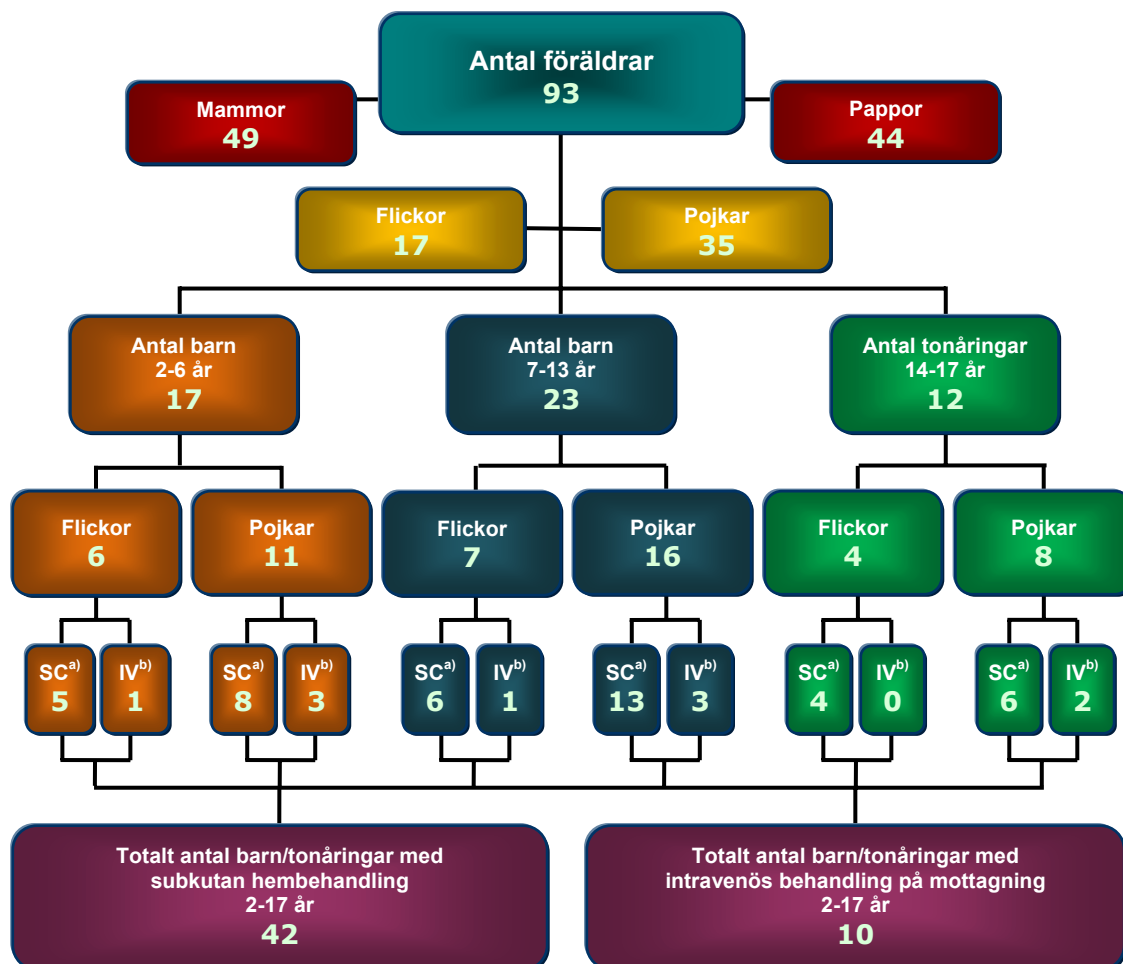
^{b)} Barnen, 2-6 år, deltog ej själva i studien. Däremot erbjöds deras föräldrar att besvara enkäterna.

^{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%).

Fyrtionio (53%) av de 93 svarande utgjordes av mammorna till barnen/tonåringarna, 44 (47%) papporna (Figur 2). Sjuttioåtta av de 93 föräldrarna hade barn/tonåringar med subkutanbehandling i hemmet och 15 barn/tonåringar med intravenös gammaglobulinbehandling på mottagning.

Figur 2. Antal deltagande föräldrar och deras barn fördelade på åldersgrupper, kön och behandlingsmetod.



^{a)} Alla barn/tonåringar med subkutanbehandling hade hembehandling

^{b)} Alla barn/tonåringar med intravenös behandling fick behandlingen på sjukhus/mottagning

Metoder

Föräldrars utvärdering av gammaglobulinbehandlingen, livssituationen samt tillfredsställelse med immunbristvården

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

- ▶ bakgrundsfrågor om barnet och föräldrarna
- ▶ Vägen till diagnos och behandling
- ▶ sjukdomssymtom hos barnet som föräldrarna noterat före och efter gammaglobulinbehandling
- ▶ frågor om barnets nuvarande och tidigare gammaglobulinbehandling

- lätthet/svårigheter att förbereda och att genomföra substitutionsbehandlingen
- noterade biverkningar
- frågor om föräldrarnas eventuella 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 föräldrarna fått om barnets sjukdom och behandling
- frågor om hur föräldrarna ser på sin, barnets och familjens livssituation och livskvalitet i relation till barnets sjukdom och behandling.

Föräldraenkäten togs fram för följande behandlingssituationer²:

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

Frågorna till föräldrarna är identiska för de två versionerna av enkäten med undantag av frågeavsnittet om gammaglobulinbehandlingen (teknik, doser, tidsåtgång, etc) som utformats för att passa in på respektive 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 längre fram möjliggöra jämförelser med andra immunbriststudier eller andra sjukdomsgrupper. Avsnittet om föräldrarnas uppfattning om sin livssituation i relation till barnets sjukdom och behandling utgörs dels av ett urval frågor ur en enkät till föräldrar med allergiska barn (den s k BAMSE-enkäten för livskvalitet) utvecklad av Egmar, Östlund, Gardulf, Wickman, Lilja och Nordström (13,14), dels ett urval frågor ur den svenska versionen av Life Quality Index (LQI). Detta är en enkät som utvecklades av Daly m fl i USA och som har använts till vuxna patienter och till föräldrar med barn med primär immunbrist i USA (7,9,15) och i Europa (6,9). LQI är utvärderat och validerat för användning till vuxna (patienter, föräldrar) (16).

Två frågor om tillfredsställelse med aktuell gammaglobulinbehandling till barnet är modifierade efter Atkinsons TSQM formulär (Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication) (17) och inkluderade i ALPI-enkäten. ALPI-enkäten innehåller även frågor om infektionsfrekvens och oro för infektioner. Dessa frågor kommer från en sjukdomsspecifik enkät utvecklad av Gardulf (3). Infektionsfrågorna har modifierats så att de istället för att fråga vuxna patienter om deras infektionsfrekvens och oro för infektioner nu istället vänder sig föräldrar och frågar om deras uppfattning och eventuella oro avseende barnets infektioner.

Frågorna avseende föräldrarnas tillfredsställelse med vården kommer från instrumentet Nöjd-Patient-Index (NPI) utvecklat av Grönholdt, Gardulf och Nordström (18). 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. En pilottest av föräldraenkäten och som inkluderade ett föräldrapar genomfördes vid ett av sjukhusen. Undersökningsledaren

² Genom kontakter med klinikerna var det känt att det var dessa två behandlingsmetoder som var aktuella för urvalet barn och tonåringar.

mätte hur lång tid det tog att svara på enkäten. Individuella samtal genomfördes efter pilottestet då enkätens innehåll och tydlighet diskuterades. Föräldrarna gavs även möjlighet att få ge förslag till kompletterande frågor. Pilottestningen av enkäten ledde endast till smärre revideringar av enkäten.

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

Föräldrarnas utvärdering av barnets, sin egen och familjens livskvalitet

För att efterfråga föräldrarnas uppfattning om barnets, sin egen och familjens livskvalitet användes instrumentet Child Health Questionnaire (CHQ). Detta är ett standardiserat och validerat livskvalitetsinstrument som är utvecklat i USA (19) och som har använts i internationell barnstudie vid primär immunbristsjukdom (6,9) och svenska barnstudier (t ex 13,14,20,21). I den nu aktuella studien användes en testad svensk föräldraversion av enkäten (20,21) med 28 frågor (CHQ, Parental Form, CHQ-PF28). Svaren ges på graderade skalor som går från t ex ”instämmer helt” till ”instämmer inte alls”. Ju högre poäng, desto bättre livskvalitet (19).

Separat utvärdering gjord av mammor och pappor för vissa frågeområden

Vi var intresserade att ta reda på om mammor och pappor till barn med en primär immunbristsjukdom/ökad infektionsbenägenhet upplever sjukdoms-, behandlings-, livssituationen och livskvaliteten olika. De delar av den studiespecifika enkäten som föräldrarna ombads svara separat på fokuserade i huvudsak på känslor kring barnets sjukdom och gammaglobulinbehandling. Följande frågeområden har mammorna respektive papporna ombetts svara var och en för sig på:

- känslor i relation till barnets/tonåringens sjukdom och gammaglobulinbehandling (t ex hur det upplevdes att få veta att barnet hade en primär immunbrist, oro för biverkningar av gammaglobulinbehandlingen, smittämnen i preparatet, att behandlingen inte ska skydda mot infektioner)
- noterade biverkningar hos barnet i samband med gammaglobulinbehandlingen (systembiverkningar, lokala reaktioner) och upplevelsen av dessa
- frågorna från LQI
- de modifierade TQMS frågorna
- barnets allmänna hälsotillstånd
- livskvalitet (CHQ-PF28)
- frågor om hur föräldern upplever att sjukdom och behandling eventuellt påverkar barnets/tonåringens livssituation
- frågor om hur mammorna respektive papporna upplever att barnets/tonåringens sjukdom och behandling eventuellt påverkar deras egen och familjens livssituation
- föräldrarnas eventuella oro inför barnets/tonåringens framtida liv
- information och undervisning om barnets sjukdom och behandling som man som förälder fått på den egna kliniken och tillfredsställelsen med informationen/undervisningen

Frågeområdena ovan från den studiespecifika enkäten och CHQ-PF28 sattes samman till *en* enkät till mammorna respektive papporna, dock uppdelad i två tydliga avsnitt.

Gemensam föräldraenkät

De frågeområden som föräldrarna ombads svara på gemensamt var bakgrundsfrågor om barnet och föräldrarna själva, frågor kring det vi kallat ”vägen till diagnos och behandling”, frågor om barnets tidigare och nuvarande gammaglobulinbehandling, t ex praktiska aspekter av gammaglobulinbehandlingen och upplevd effekt av densamma, kontakter med immunbristvården och bemötande från läkare och sjuksköterskor på den egna kliniken.

Utskick av enkäterna

Till de familjer där båda föräldrarna levde tillsammans med sitt/sina barn sändes ett exemplar av den gemensamma föräldraenkäten tillsammans med ett exemplar vardera av ”mammaenkäten” respektive ”pappaenkäten” (identiska). På omslaget till mamma- respektive pappaenkäten angavs vilken enkät mamman skulle fylla i och vilken enkät som var avsedd för pappan. Om familjen hade mer än ett barn med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet så sändes dubbel uppsättning enkäter.

I de fall där föräldrarna inte levde tillsammans sändes den gemensamma enkäten till den förälder som kliniken uppfattade som den som mest hade hand om barnets sjukdom (kontroller) och behandling. Denne/denna förälder fick även en mamma- eller pappaenkät. Den andre föräldern fick en separat mamma- eller pappaenkät.

Föräldrarna besvarade enkäten anonymt, dvs inga uppgifter som gör det möjligt att identifiera en enskild individ har efterfrågats och matats in i databasen.

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/motsvarande 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 mammornas och pappornas svar. Vilken statistisk analysmetod som använts anges när resultatet presenteras. För samtliga analysresultat sattes dock en gräns för att t ex en skillnad skulle anses vara statistiskt säkerställd. I föräldrarapporten sattes denna till 5%, d v s när det i rapporten står att det är en säkerställd skillnad mellan t ex mammors och pappors uppfattning i en fråga innebär det att det med minst 95-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

Så här redovisas resultaten i denna rapport

Gemensamma enkäten

Analys av resultaten visar att den gemensamma enkäten i hälften av fallen har besvarats av föräldrapar tillsammans (23 föräldrapar), i hälften av fallen av mammor (23 mammor). I rapporten anges för de frågor som ingick i den gemensamma enkäten att de svarande är ”föräldrapar/ensamsvarande förälder”.

Mamma- respektive pappaenkäten

Som nämnts har mammor och pappor även svarat separat på frågor inom ett antal frågeområden. Mammors och pappors svar redovisas *i denna rapport* separat för frågorna om/från:

- ▶ oro i relation till barnets gammaglobulinbehandling
- ▶ LQI
- ▶ barnets allmänna hälsotillstånd
- ▶ livskvalitet (CHQ-PF28)
- ▶ upplevelse hur barnet/tonåringen och föräldern själv hanterar sin livssituation
- ▶ oro inför barnets/tonåringens framtida liv

I denna rapport redovisas frågorna om biverkningar, information/undervisning och bemötande från läkare och sjuksköterskor inte separat för mammorna och papporna utan deras svar har slagits samman och deskriptiva resultat ges i procent i relation till de totalt 93 föräldrarna. Detsamma gäller demografiska uppgifter om föräldrarna själva.

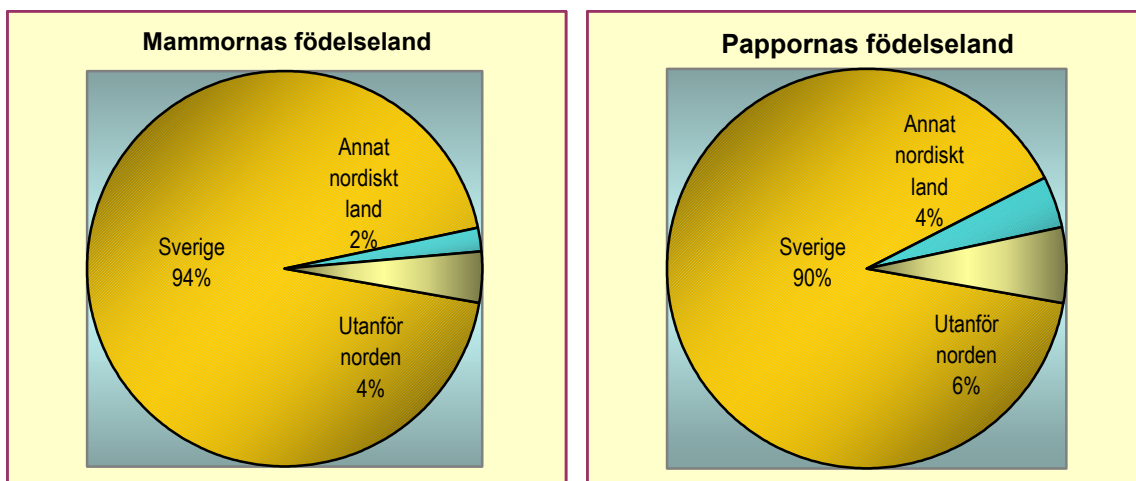
Alla föräldrar har inte svarat på alla frågor – ett s k internt bortfall förekommer alltså, dock i låg utsträckning. Procent har alltid räknats i relation till antal svarande på en fråga.

1. Bakgrundsdata

Demografiska och sociala data

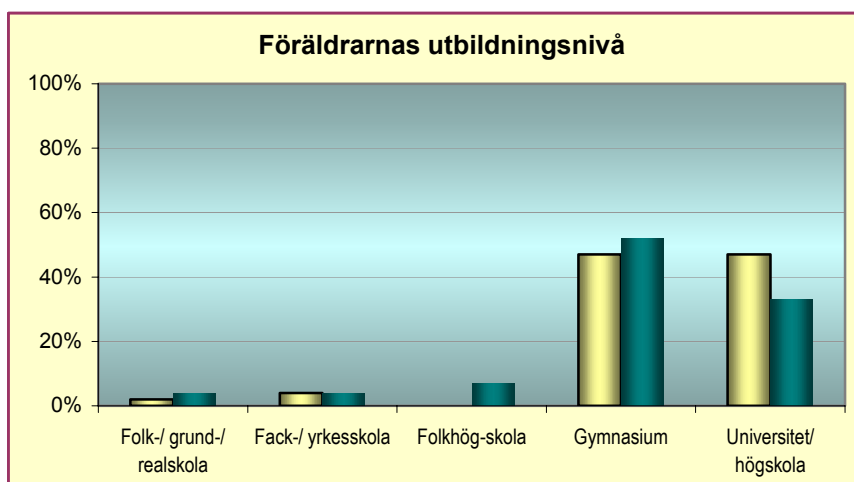
Mammornas ålder när de svarade på enkäten varierade mellan 27 och 52 år med en medelålder av 40 år. Motsvarande för papporna var 28-53 år med en medelålder av 41 år. En majoritet av både mammorna och papporna var födda i Sverige (Figur 3).

Figur 3. Föräldrarnas födelse land.



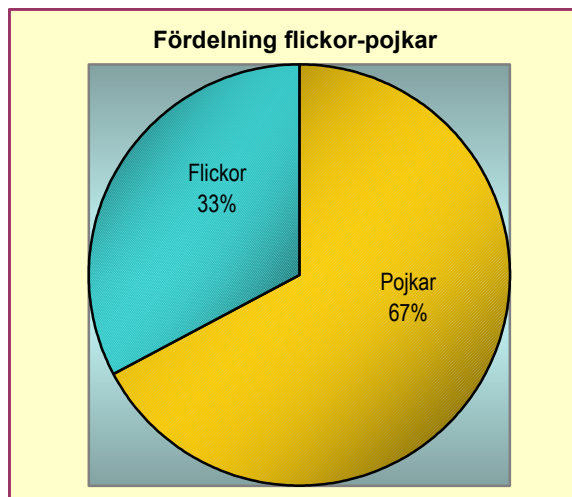
Sammanlagt 89% av de 93 föräldrarna hade en gymnasie- (49%), högskole- eller universitetsutbildning (40%) (Figur 4).

Figur 4. Föräldrarnas utbildningsnivå.



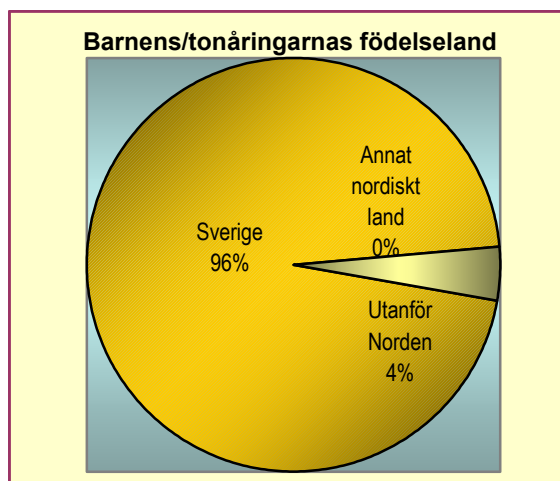
Deltagarna var föräldrar till 35 pojkar (67%) och 17 flickor (33%) (Figur 5). Medelåldern bland barnen/tonåringarna var 9 år med en spridning mellan 2 och upp till och med 17 år. Sjutton barn var i åldern 2-6 år, och 34 barn/tonåringar var i skolåldern, dvs 7-17 år (Figur 5).

Figur 5. Fördelning flickor/pojkar.



En majoritet av barnen/tonåringarna var födda i Sverige (96 %). Två barn/tonåringar (4%) var födda utanför Sverige eller annat nordiskt land (Figur 6).

Figur 6. Barnens/tonåringarnas födelseland.



I de flesta fall hade föräldrarna gemensam vårdnad av barnen (46 barn, 96%). En mamma hade ensam vårdnad om sitt barn, liksom en pappa.

De flesta barn/tonåringar bodde också tillsammans med båda sina föräldrar (40 barn, 83%). Fem stycken barn/tonåringar bodde med sin mamma och en styvförälder och tre bodde omväxlande lika mycket hos sin mamma och pappa (Tabell 1).

Tabell 1. Barnets huvudsakliga boende.

	Antal barn/tonåringar	%
Båda föräldrarna	40	83
Mamma och ev styvförälder	5	10
Pappa och ev styvförälder	0	0
Lika mycket hos båda föräldrarna	3	6
Annan vårdnadshavare	0	0

Alla utom fyra barn bodde tillsammans med syskon (biologiska, adoptiv- eller styvsyskon), de flesta tillsammans med äldre syskon (Tabell 2).

Tabell 2. Syskon.

	Barn med syskon	%
Äldre syskon	19	40%
Yngre syskon	16	33%
Äldre och yngre syskon	6	12%
Tvilling	3	6%
Inga syskon	4	8%

Föräldrarna tillfrågades om det var någon mer i närmaste familjen som hade en primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet. Detta visade sig vara fallet för 13 barn/tonåringar (Tabell 3).

Tabell 3. Annan i familjen med primär immunbrist.

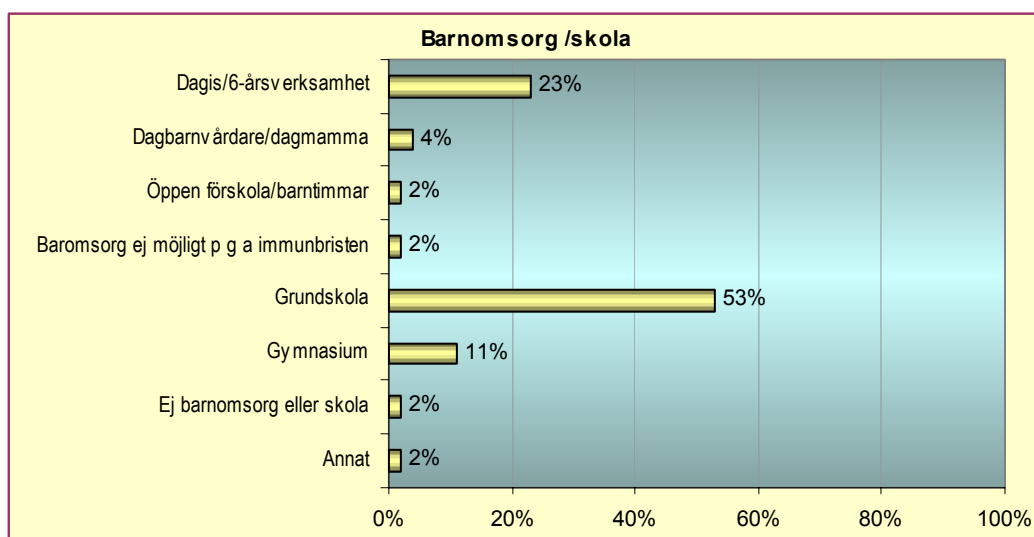
	% n=48
Ja, ett eller flera syskon ^{a)}	15%
Ja, mamma	4%
Ja, pappa	0%
Ja, mamma och ett eller flera syskon	0%
Ja, pappa och ett eller flera syskon ^{a)}	8%
Nej	73%

^{a)}Maximalt två syskon med en primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet i dessa fall.

Barnomsorg och skola

Av de barnen som var sju år eller äldre gick 25 i grundskolan och fem på gymnasium. Bland de yngre barnen dominerade dagisverksamhet med 11 barn på dagis eller sexårsverksamhet (23%). Två barn var hos dagmamma och ett barn deltog i öppen förskola/barntimmar. Ett barn kunde inte vara med i någon barnomsorgsverksamhet p g sin immunbrist och ett yngre barn ännu inte i skolåldern var hemma eller hade tillsyn på annat sätt (Figur 7).

Figur 7. Barnomsorg/skola.



Vårdnadsbidrag

Tjugofem föräldrapar/ensamsvarande föräldrar hade sökt och beviljats vårdbidrag p g a barnets sjukdom. Åtta kände inte till att möjligheten att söka vårdbidrag finns (Tabell 4).

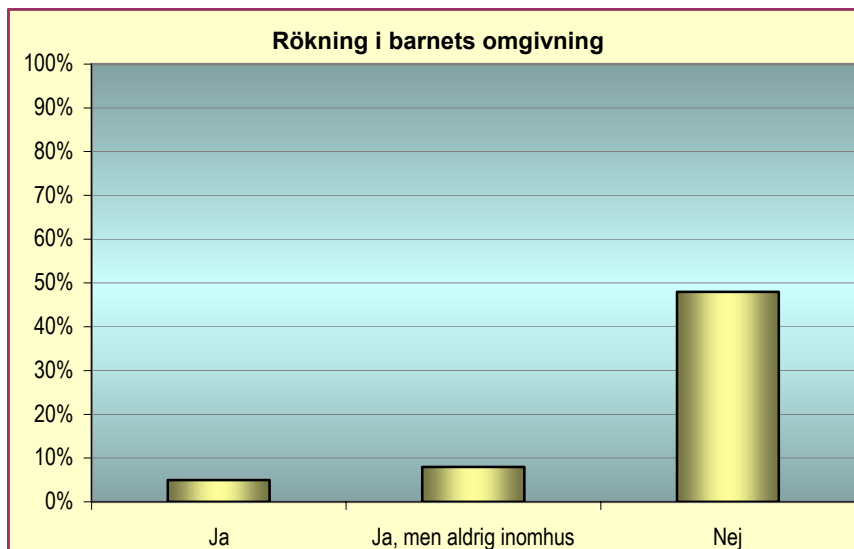
Tabell 4. Vårdnadsbidrag.

	Föräldrar till antal barn	%
Sökt och beviljats	25	52%
Sökt men ej beviljats	5	10%
Ej sökt	10	21%
Känner ej till att man kan söka vårdbidrag	8	17%

Rökning

Sju föräldrapar/ensamsvarande föräldrar (15%) hade markerat att någon i familjen var rökare varav sex föräldrapar/ensamsvarande markerat att rökning aldrig skedde inomhus i hemmet (Figur 8).

Figur 8. Rökning bland föräldrarna.



Body Mass Index (BMI)

Föräldrarna ombads uppge längd och vikt för barnet och baserat på dessa uppgifter har det varit möjligt att räkna fram ett s k Body Mass Index för varje barn och tonåring (22,23). Som framgår av tabell 5 var de flesta barn/tonåringar normalviktiga. Endast två var underviktiga medan 21 procent var överviktiga eller feta.

Tabell 5. BMI bland barnen/tonåringarna.

	Antal barn/tonåringar	%
Undervikt	2	4%
Normalvikt	35	74%
Övervikt	7	15%
Fetma	3	6%

Sammanfattning och kommentarer

De flesta föräldrar som deltagit i denna studie var högutbildade (gymnasienivå eller högre). Hur representativt detta är för den totala gruppen föräldrar går inte att säga. Det kan t o m vara så att utbildningsnivå kan ha påverkat vilka föräldrar som valt att besvarat enkäten eller ej. Att känna till utbildningsnivån på patient- eller föräldragrupp på egen klinik är av stor betydelse när utbildnings- och träningsprogram ska utformas.

Få föräldrar var födda utanför Sverige vilket också var fallet bland de vuxna patienter som deltagit i ALPI studien (se rapport nr 1/2007 i skriftserien). Inte heller för föräldrar kan vi med säkerhet säga varför så få kommer från ett annat land än Sverige. Ett urvalskriterium var att kunna läsa och skriva svenska men en särskild kontroll av bortfallet visade att inga föräldrar hade exkluderats på grund av detta. Det är alltså andra faktorer som förklarar varför så få familjer är födda utanför Norden.

Nästan en femtedel av familjerna hade inte fått information om möjligheten att söka vårdbidrag, vilket inte kan anses tillfredsställande. Det är viktigt att den personal som träffar dessa familjer är väl informerad om vilket stöd samhället kan bistå med alternativt se till att familjerna får träffa personal som har denna typ av kunskap (kurator).

Femton procent av föräldrarna var, trots den höga utbildningsnivån, rökare. Det var alltså lika stor andel av dessa föräldrar till infektionskänsliga barn som var rökare som det är rökare bland vuxna i befolkningen³. Även om de flesta av de rökande föräldrarna sa att de inte rökte hemma så innebär deras rökande att kläder och hår innehåller partiklar som kan påverka barnets hälsa och bidra till att de lättare drabbas av infektioner. Även de rökande föräldrarna själva löper högre risk att drabbas av infektioner som sedan kan smitta till barnet.

Barnen och tonåringarna hade enligt föräldrarna en normal daglig livssituation med barnomsorg eller skolgång. Undantaget var ett barn som inte kunde delta i någon barnomsorg p g a sin primära immunbrist.

En femtedel av barnen var överviktiga.

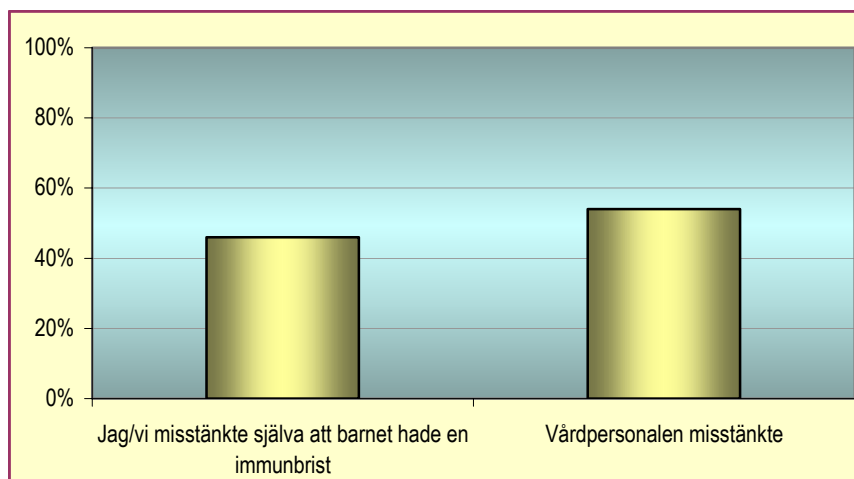
³ Wadman C, Boström G, Karlsson A-S. Resultat från nationella folkhälsoenkäten 2006. Hälsa på lika villkor. Statens Folkhälsoinstitut, Rapport nr A-2007-01. ISBN 978-91-7257-495-3. www.fhi.se, 2007.

2. Vägen till diagnos och behandling

Misstänkte själv ett nedsatt immunförsvar hos barnet

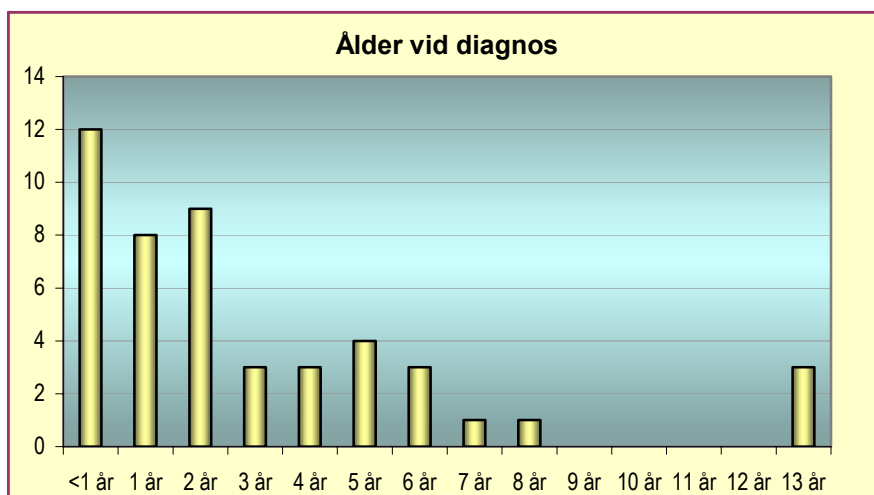
Nästan hälften av föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna (21 föräldrapar/ensamsvarande föräldrar, 46%) hade själva en gång i tiden börjat misstänka att barnet kunde ha ett nedsatt immunförsvar medan resterande 25 (54%) fick besked om barnets diagnos utan att de dessförinnan själva misstänkt att barnet kunde ha ett "något fel" på sitt immunförsvar (Figur 9).

Figur 9. Initial misstanke om nedsatt immunförsvar.



De flesta barnen hade diagnostiserats under sina två första levnadsår (Figur 10).

Figur 10. Ålder då diagnos ställdes. Antal redovisas.

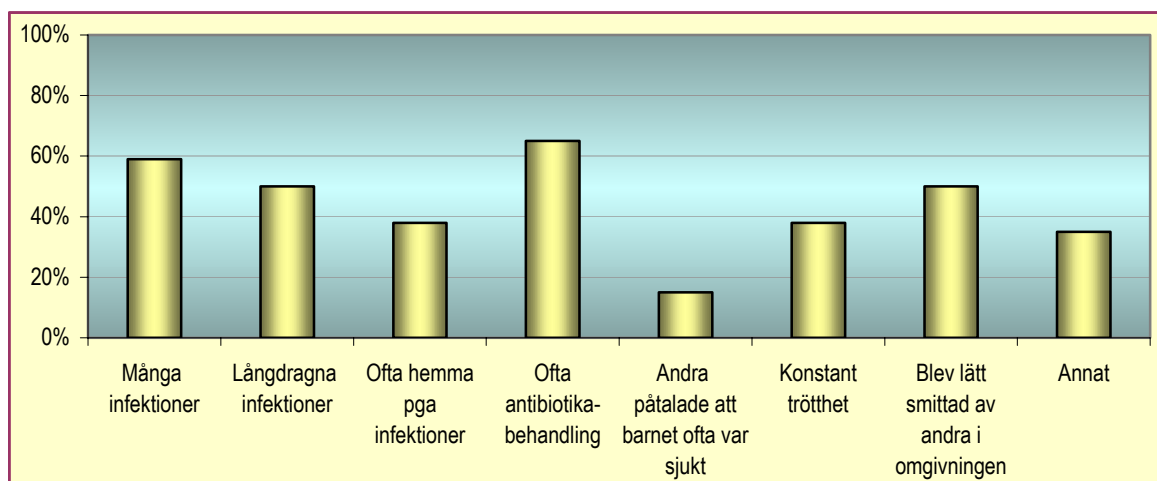


Varför misstänkte föräldrarna ett nedsatt immunförsvar?

De fem mest vanliga skälen till att de 21 föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna började misstänka att barnet hade "ett fel" på sitt immunförsvar var att barnen ofta fick behandling med antibiotika (65% angav detta alternativ bland svaren där mer än ett svar kunde kryssas för), hade många infektioner (59%), långdragna infektioner (50%), att barnet lätt blev smittat när någon i omgivningen var infekterad (50%), att barnet var konstant trött (38%) och att

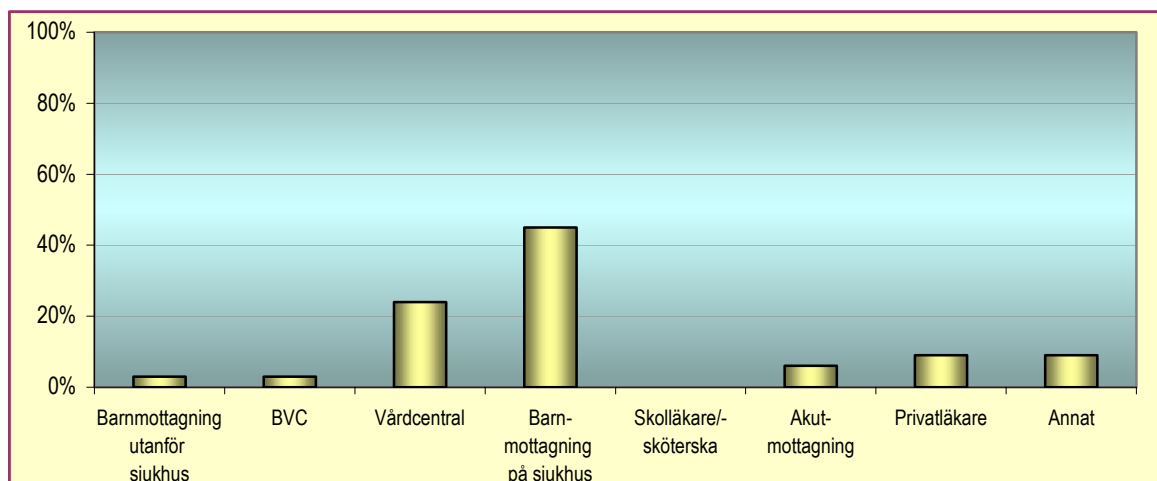
han/hon ofta behövde vara hemma från dagis/skola/motsvarande p g a infektioner (38%) (Figur 11).

Figur 11. Skälen till misstanke om nedsatt immunförsvar.



Barnen hade haft sin ökade infektionsbenägenhet i medeltal 1,7 år (median 1, spridning 0-10 år) innan föräldrarna började misstänka att de hade ett nedsatt infektionsförsvar. När föräldrarna väl sökte för sin misstanke var det i första hand till barnmottagning vid sjukhus (45% av de 21 föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna) eller vårdcentral (24%) som de vände sig. Nio procent hade även sökt privat läkare eller annan typ av sjukvårdsinrättning (Figur 12).

Figur 12. Initial vårdinstans vid misstanke om nedsatt immunförsvar.

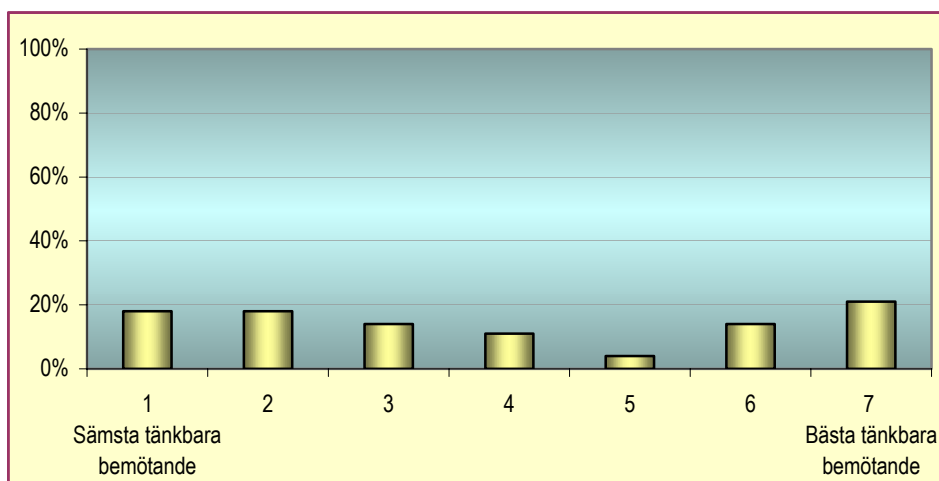


Bemötande vid egen misstanke om nedsatt immunförsvar hos barnet

Tillfrågade hur de blev bemötta när de själva förde fram sin misstanke att barnets besvär kunde bero på ett nedsatt immunförsvar resulterade det i ett medelvärde på 3,9 (median 3,5, spridning 1-7) på en 7-gradig skala med 1=sämsta tänkbara bemötande och 7=bästa tänkbara bemötande. Många föräldrapar/ensamsvarande förälder upplevde sig alltså relativt väl bemötta. Det är dock värt att notera att drygt en tredjedel av föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna (36%) skattade 1 eller 2 på skalan, d v s sämsta tänkbara bemötande eller näst

intill. Lika stor andel skattade ett mycket eller bästa tänkbara bemötande (6 och 7 på skalan, 35%) (figur 13).

Figur 13. Bemötandet när föräldrarna förde fram sin misstanke om nedsatt immunförsvar.



Exempel på vad de föräldrapar/ensamsvarande föräldrar som skattade ett dåligt bemötande varit med om framgår av följande citat:

"Jag som mamma tjatade mig till ett "immunförsvarsprov", vilket läkaren tyckte var en onödig åtgärd. Provet var även kostsamt." (Barn med allvarlig typ av immunbrist)

Fick veta "att alla små barn är mycket sjuka." (X-linked agammaglobulinemia, XLA)

"Fick till svar att vi fick skylla oss själva att han var sjuk så ofta när vi hade så kort tid mellan syskonen och tar med lillebror överallt." (Common variable immunodeficiency, CVID)

Doktorn höll med om att immunförsvaret var dåligt utvecklat, men sade att det med tiden skulle bli normalt." (XLA)

"Total ignorans. Han hade 40 g feber och var ej kontaktbar. Då ett år gammal, fick inte komma till sjukvården. Flertal svåra infektioner utan hjälp. Fick till slut hjälp genom barnhälsovården som krävde en utredning p g a apati bland annat." (CVID)

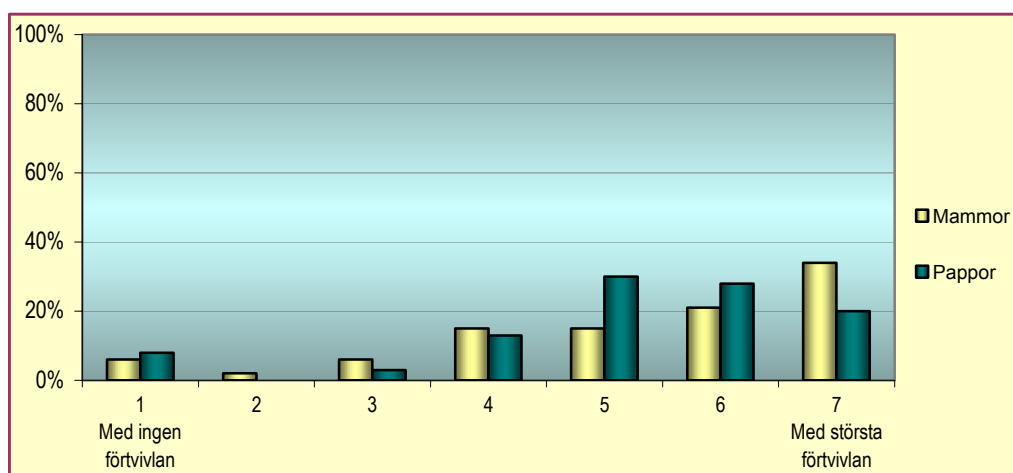
"Läkaren sa att det var normalt att ha infektioner så ofta i den åldern." (Kombinerad IgA och IgG-brist)

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

Samtliga föräldrar, d v s både de som själva misstänkt att barnet hade ett nedsatt immunförsvar och de som fått besked via läkare utan att själva dessförinnan misstänka någon sjukdom, tillfrågades hur de reagerade när de fick beskedet om att barnet hade en primär immunbrist. Frågorna kring detta ställdes till mammorna respektive papporna separat.

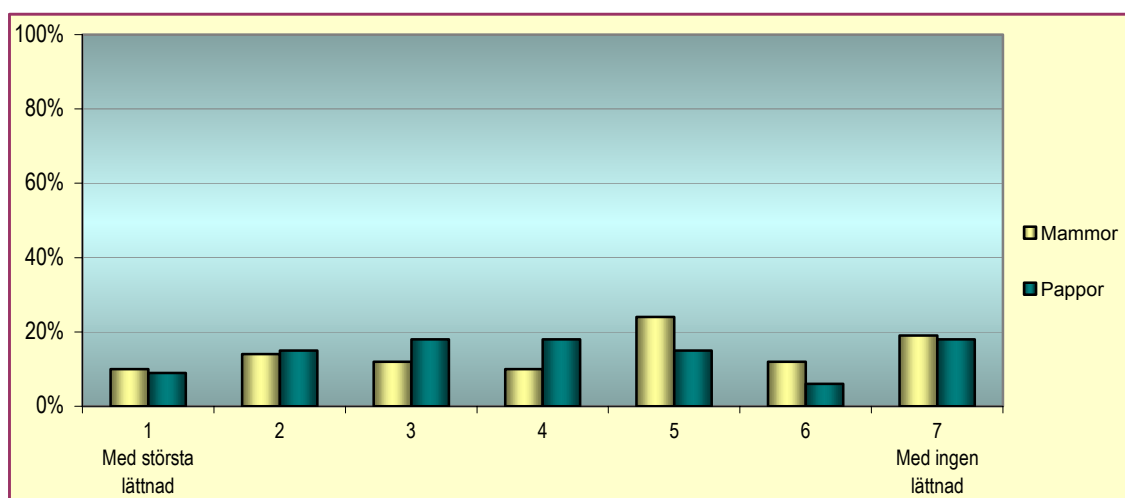
På en 7-gradig skala med 1=med ingen förtvivlan och 7=med största förtvivlan resulterade mammornas skattning i ett medelvärde på 5,3 (median 6,0, spridning 1-7) och pappornas skattning i ett medelvärde på 5,2 (median 5,0, spridning 1-7) (Figur 14). De flesta föräldrar kände alltså en stor förtvivlan vid beskedet. Totalt hade 55% av mammor och 48% av papporna hade markerat skalsteg 6 och 7 nedan (Figur 14). Ingen statistisk skillnad i upplevelse av förtvivlan kunde påvisas mellan mammor och pappor och inte heller mellan de som redan innan beskedet själva hade misstänkt att barnet hade ett nedsatt immunförsvar och de som inte hade gjort det.

Figur 14. Förtvivlan vid beskedet om nedsatt immunförsvar.



Motsvarande fråga om eventuellt upplevd känsla av lättnad vid beskedet om att barnet hade en primär immunbristsjukdom (1=med största lättnad, 7=med ingen lättnad) visade att mammorna skattade ett medeltal av 4,4 (median 5,0, spridning 1-7) och papporna ett medeltal av 4,1 (median 4,0, spridning 1-7). Totalt hade 24% av mammor och lika stor andel av papporna markerat skalsteg 1 och 2 nedan ("med största lättnad" eller näst intill) och 31% av mammorna och 24% av papporna hade markerat skalsteg 6 eller 7 ("med ingen lättnad" eller näst intill) (Figur 15). Ingen statistisk skillnad i upplevelse av lättnad kunde påvisas mellan mammor och pappor och inte heller mellan de som redan innan beskedet själva hade misstänkt att barnet hade ett nedsatt immunförsvar och de som inte hade gjort det ($p < 0.15$).

Figur 15. Lättnad vid beskedet om nedsatt immunförsvar.



Sammanfattning och kommentarer

Nästan hälften av föräldrarna i studien hade själva misstänkt att det var ”något fel” med barnets immunförsvar p g a frekventa och långvariga infektioner och själva försökt initiera en utredning.

När föräldrarna vände sig till sjukvården var det i första hand till barnmottagningar och till vårdcentraler/motsvarande man sökte. Det är viktigt att diskutera hur läkare och sjuksköterskor i primärvården ska få kunskap om primära immunbristsjukdomar så att man vet vilka symtom som ska föranleda att ett barn remitteras till specialist.

Drygt en tredjedel av föräldrarna rapporterade att de hade fått det bästa tänkbara bemötande eller ett mycket bra bemötande när de berättade om barnets besvär och egna misstankar men en lika stor andel av föräldrarna upplevde att de ha de fått sämsta tänkbara eller mycket dåligt bemötande. De nedskrivna berättelserna från de föräldrar som hade blivit dåligt bemötta andas mycket bitterhet och besvikelse. Dessa föräldrar som blev så illa behandlade har ju visat sig ha rätt, d v s deras barn har nu en diagnos (alternativt ”diagnosen” ökad infektionsbenägenhet) och får behandling med gammaglobulin. Det är även intressant att notera att det faktum att barnet så ofta fick antibiotikabehandling var det mest framträdande skälet till att man som förälder började misstänka ett nedsatt immunförsvar. Läkare måste alltså ha bedömt att barnet hade infektioner som krävde upprepade antibiotikabehandling men ändå inte reagerat över detta.

Föräldrarnas nedskrivna kommentarer och berättelser kring bemötandet när de själva förde fram att något kunde vara ”fel” med barnets immunförsvar kommer att analyseras ytterligare och presenteras i en separat publikation.

Inte förvånande kände en stor andel av föräldrarna stor förtvivlan vid beskedet att deras barn hade en primär immunbrist. Cirka en femtedel av föräldrarna rapporterade dock en känsla av lättnad att få veta vad som var ”fel” med barnet. Det hade varit tänkbart att de föräldrar som själva förde fram att det kunde röra sig om ett nedsatt immunförsvar hos barnet skulle känna en mer uttalad lättnad vid diagnosbeskedet än de som inte innan misstänkt något. Någon sådan skillnad gick dock inte att påvisa i föräldrastudien, kanske beroende på för små jämförelsegrupper. Bland de vuxna patienter som fått samma fråga om känsla av lättnad sågs just en sådan signifikant skillnad, d v s att själv misstänka ett nedsatt immunförsvar och till

slut få det bekräftat innebar en känsla av lättnad bland de vuxna patienterna (se rapport nr 1/2007 i denna skriftserie).

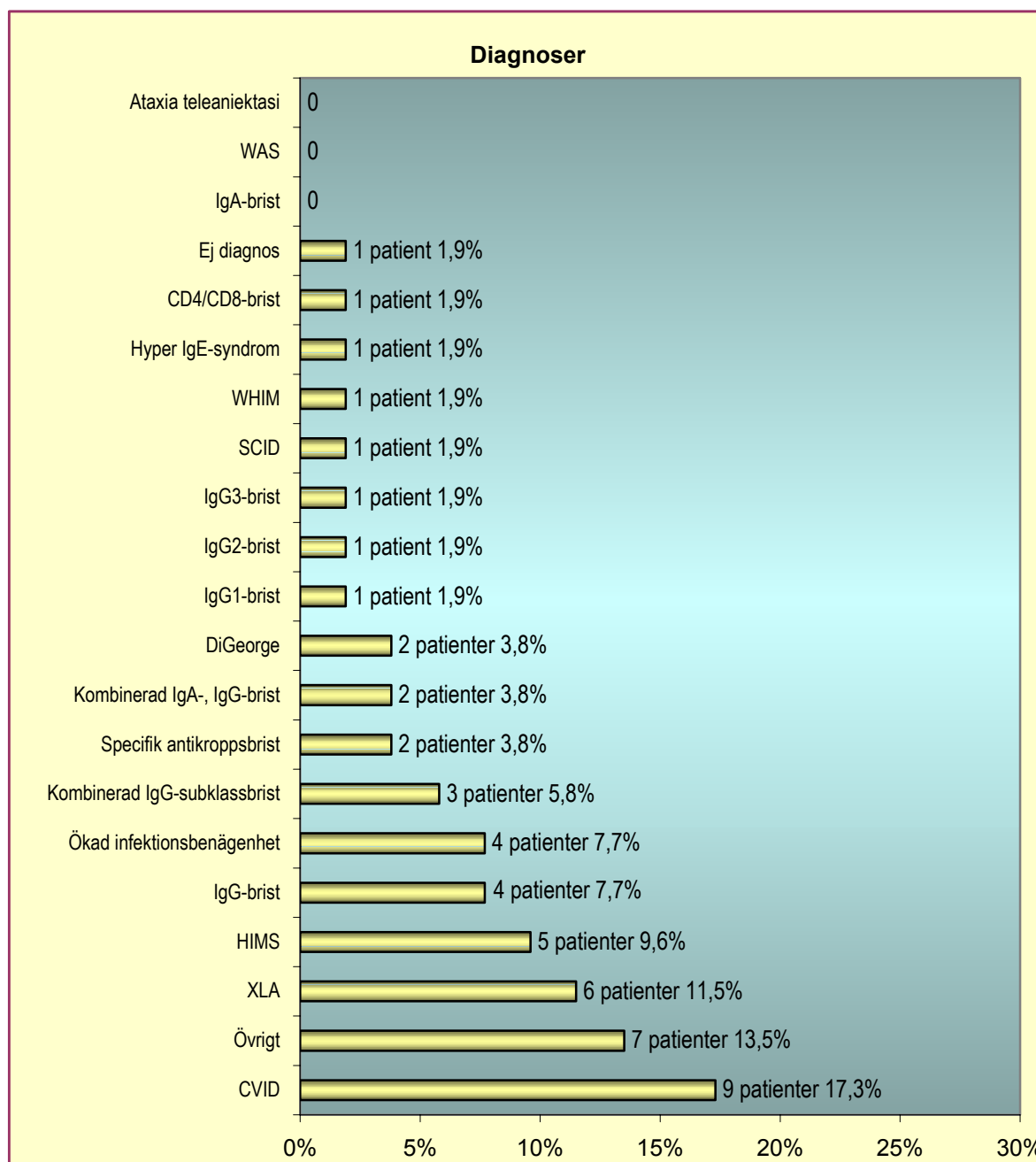
Undersökningens resultat visar att det finns ett stort utbildningsbehov av hälso- och sjukvårdspersonal om primära immunbristsjukdomar så att, som i detta fall föräldrar, med misstankar om ett nedsatt immunförsvar hos sitt barn tas på allvar. Det behövs även ett genomtänkt program för omhändertagande och stöd till föräldrar när väl en immunbristdiagnos meddelas.

3. Gammaglobulinbehandling

Diagnoser

Barnen och tonåringarna hade följande diagnoser (Figur 16). Som framgår av figuren hade nio barn/tonåringar (17%) diagnosen common variable immunodeficiency (variabel immunbrist, CVID). Sex barn/tonåringar hade X-linked agammaglobulinemia (XLA), fem barn/tonåringar hade diagnosen hyper-IgM syndrom (HIMS), fyra hade IgG-brist och fyra hade diagnosen ökad infektionsbenägenhet. För övriga diagnoser se figur (Figur 16). Ett barn hade ännu inte fått en fastställd diagnos och sju (15%) hade fått ”diagnosen” övrigt.

Figur 16. Diagnoser. Antal och procent redovisas.



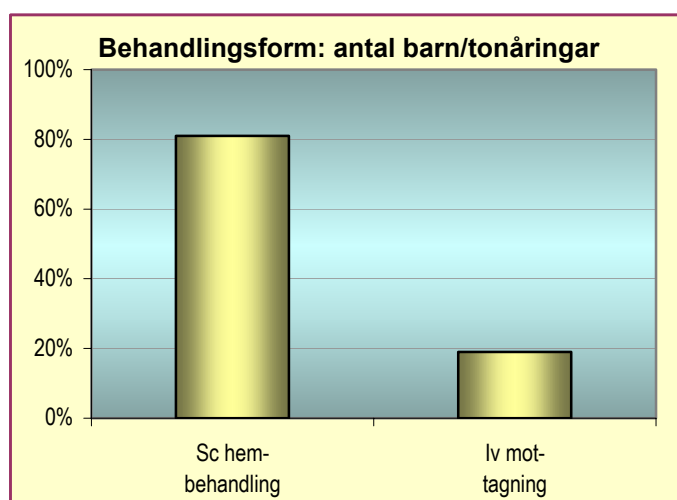
Gammaglobulinbehandling

Majoriteten barn/tonåringar hade subkutan gammaglobulinbehandling (42 av 52, 81%), i samtliga dessa fall i hemmet, resterande åtta barn intravenös gammaglobulinbehandling på sjukhus (Figur 17).

För de 42 barnen/tonåringarna med subkutan behandling fanns sammanlagt 78 svarande föräldrar och för de 10 barnen/tonåringarna med intravenös behandling fanns sammanlagt 15 svarande föräldrar.

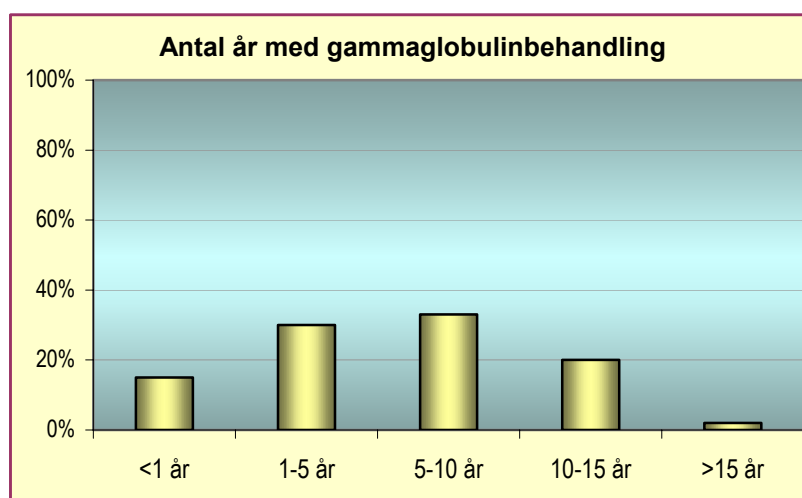
Sjuttioåtta av de 93 föräldrarna hade barn/tonåringar med subkutanbehandling i hemmet och 15 barn/tonåringar med intravenös gammaglobulinbehandling på mottagning.

Figur 17. Andelen barn/tonåringar per behandlingsform.



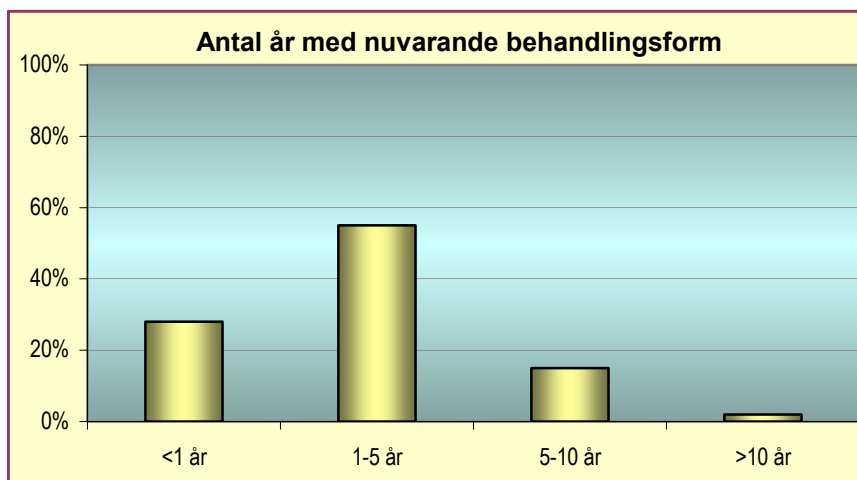
Sammantaget hade 25 barn/tonåringar (52%) haft någon form av gammaglobulinbehandling (subkutan och/eller intravenös) i 5 år eller mer (Figur 18).

Figur 18. Sammantagen behandlingstid oavsett metod.



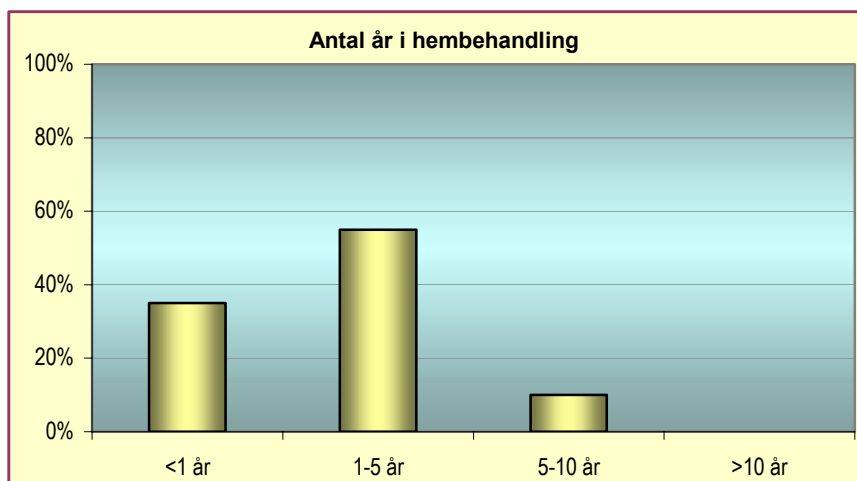
Tjugosex av barnen/tonåringarna (54%) hade stått 1-5 år på det administrationssätt som man hade vid studiens genomförande. Sammanlagt åtta barn (17%) hade haft sin nuvarande behandlingsform i mer än 5 år (Figur 19).

Figur 19. Behandlingstid nuvarande metod oavsett behandlingsmetod.



Av barnen/tonåringarna med hembehandling (i denna studie subkutan behandling) hade drygt hälften av dem (22 barn/tonåringar, 55%) haft hembehandling i 1-5 år. Fyra barn/tonåringar hade haft hembehandling i mer än 5 år, dock hade ingen haft hembehandling i mer än 10 år (Figur 20).

Figur 20. Behandlingstid hembehandling,



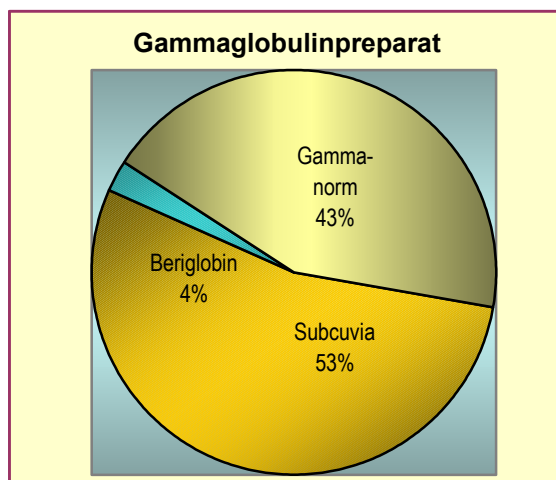
Sjuttio av de 72 svarande mammorna och papporna (97%) föredrog hembehandling för sitt barn. De två föräldrar som inte kryssat för att de föredrog hembehandling hade istället markerat att behandlingsplatsen (hemmet alternativt sjukhus/sjukvårdsinrättning) inte spelade någon roll för dem.

Av barnen/tonåringarna som nu hade subkutan behandling i hemmet hade 28 (70%) tidigare haft intravenös behandling på sjukhus.

Gammaglobulinpreparat

Av de barn och tonåringar som hade subkutan behandling hade 21 (53%) behandling med Subcuvia® (160 mg/ml), 17 (43%) behandling med Gammanorm® (165 mg/ml) och ett barn Beriglobin (150 mg/ml) (Figur 21).

Figur 21. Gammaglobulinpreparat.



De åtta barnen/tonåringarna med intravenös behandling på mottagning stod på olika intravenösa preparat: Gammagard® (2 barn/tonåringar), Octagam® (2 barn/tonåringar), Sandoglobin® (2 barn/tonåringar), Endobulin® (1 barn/tonåring) och Gammonativ® (1 barn/tonåring).

Tidigare gammaglobulinpreparat och skäl till byte

Sammanlagt nio barn/tonåringar (19%) hade tidigare behandlats med något annat gammaglobulinpreparat. Skälen till byten av preparat för de med subkutan behandling framgår av tabell 6.

Tabell 6. Skäl till varför byte av gammaglobulinpreparat. Data ges som antal.

	Subkutan behandling
Barnet fick biverkningar	1
Lägre kostnad för det nya preparatet	2
Praktiska svårigheter att hantera förpackningen	2
Annat	2
Vet ej varför	0

För de två barn/tonåringar med intravenös behandling där föräldrarna rapporterade att ett byte av preparat skett angav samtidigt att de inte visste varför bytet skett.

Dosering

Barnen och tonåringarna med subkutan eller intravenös gammaglobulinbehandling hade en medeldos per månad på mellan 160-640 mg/kg kroppsvikt (Tabell 7). Endast fem av de åtta föräldraren/ensamsvarande föräldrarna med ett barn/tonåring med intravenös behandling på mottagning visste vilken dos gammaglobulin barnet fick.

Tabell 7. Dosering - data ges i mg/kg kroppsvikt och månad.

	Subkutan i hemmet n=39	Intravenöst på mottagning n=5
Medelvärde	386	514
Median	400	577
Spridning min-max.	160-640	390-580

Behandlingsintervall

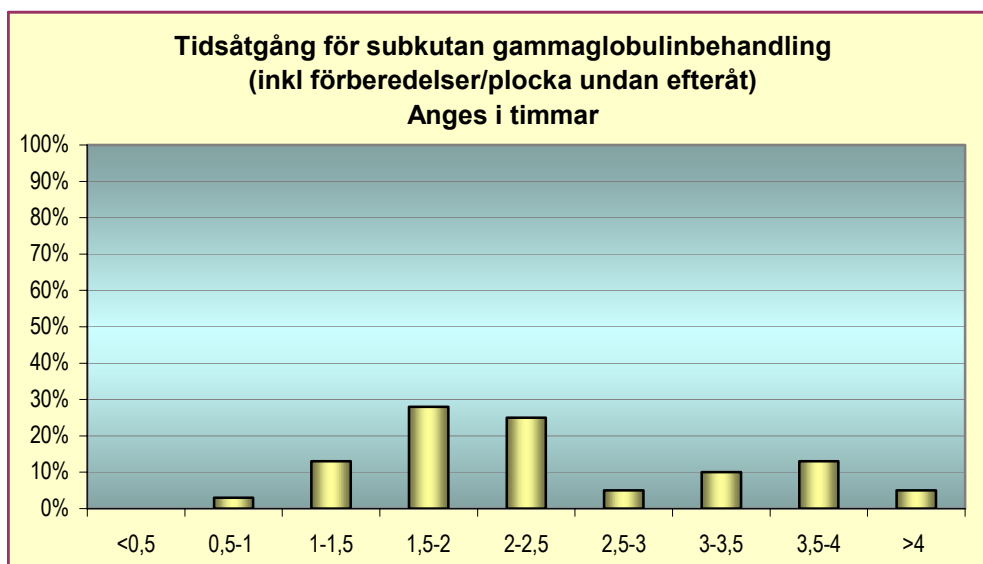
De vanligaste behandlingsintervallen var:

- ▶ Subkutan hembehandling: 1 gång/vecka (26 barn/tonåringar, 65%)
2 gånger/vecka (8 barn/tonåringar, 20%)
1 gång varannan vecka (4 barn/tonåringar, 10%)
- ▶ Intravenös behandling på mottagning: 1 gång var tredje vecka (5 barn/tonåringar, 63%)
1 gång var fjärde vecka (3 barn/tonåringar, 37%)

Tidsåtgång

För hälften av barnen och tonåringarna (totalt 21, 53%) med subkutan hembehandling tog varje behandlingstillfälle maximalt 2,5 timmar (inkluderar alla moment även att förbereda och plocka undan efter behandlingen). För sex barn/tonåringar tog varje behandlingstillfälle maximalt 1,5 timme att genomföra och för sju barn/tonåringar 3,5 timme eller mer⁴ (Figur 22).

Figur 22. Tidsåtgång för subkutan gammaglobulinbehandling.



⁴ Det fanns barn som har en subkutan infusionshastighet av endast 4-5 ml/timme (visas i tabell längre fram i rapporten).

Den intravenösa behandlingen på mottagning tog olika lång tid för de åtta barnen/tonåringarna (tidsangivelser inkluderar restid och förberedelser inför behandlingen):

- 2,5-3 timmar för 1 barn (ålder 8 år)
- 3-3,5 timmar för 1 barn (ålder 13 år)
- 3,5-4 timmar för 2 barn (båda 3 år gamla)
- 5-6 timmar för 3 barn/tonåringar (ålder 5, 13 respektive 16 år)
- 7-8 timmar för 1 barn (ålder 6 år)

Behandlingsteknik - subkutan behandling

De flesta barn och tonåringar hade 1 pump för sin behandling (Tabell 8) och oftast hade de en CronoPID/Super CronoPID pump (Tabell 9).

Tabell 8. Antal pumpar vid behandlingen. Data ges som procent.

	Subkutan hembehandling
1 st	77
2 st	23

Tabell 9. Typ av pump som används. Data ges som procent.

	Subkutan hembehandling
Graseby MS16A	25
Medis Infusa T1	5
CronoPID/Super CronoPID	70

Alla utom fyra föräldrapar/ensamsvarande föräldrar var nöjda med den pump de fått för behandlingen. De fyra som angav problem angav att pumpen stannade ofta (2 fall), att det var kort tid mellan varning om lågt batteri till dess pumpen stannar eller att det var svårt att sticka barnet p g a för lite hull (rör egentligen inte pumpen).

Infusionshastigheten var i genomsnitt 9,2 ml/timme och pump. Det fanns dock ett barn som fick infusionerna med en hastighet av 4 ml/timme och en tonåring med en infusionshastighet av 20 ml/timme (Tabell 10).

Tabell 10. Infusionshastighet vid subkutan behandling. Data ges som ml/timme.

	Subkutan hembehandling
Medelhastighet	9,2
Medianhastighet	10
Spridning	4-20

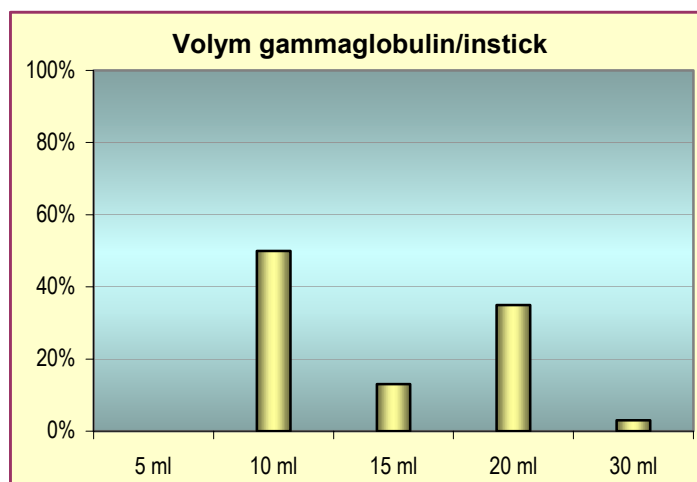
Det var som regel underhudsfettet på buken som användes för infusionerna följt av låren (Tabell 11).

Tabell 11. Infusionsplats. Data ges som procent.

	Subkutan hembehandling
Buken	60%
Låren	18%
Skinkorna	10%
Buken och låren	5%
Låren och skinkorna	5%
Buken, låren och skinkorna	3%

Oftast gavs 10 ml gammaglobulin/insticksställe (20 barn/tonåringar, 50%). En 17-åring gav sig 30 ml/insticksställe (Figur 23).

Figur 23. Volym gammaglobulin per insticksställe.



Till över hälften av barnen/tonåringarna (58%) förskrevs infusionsset med färdigböjd nål eller nål med häfta (t ex Disetronic Rapid) (Tabell 12).

Tabell 12. Infusionsset vid subkutan behandling. Data ges i procent

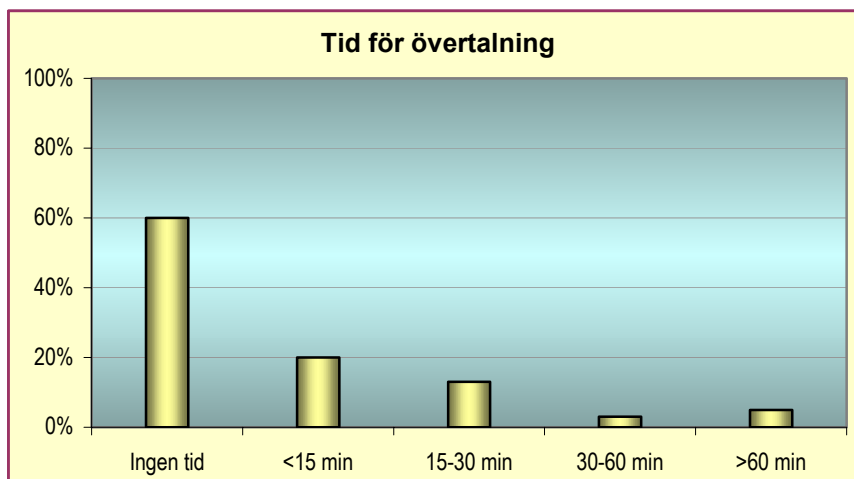
	Subkutan hembehandling
Färdigböjd nål	8%
Disetronic Rapid/"Thumbneedle"	51%
Rak nål	41%
Annat	0%

Av dem som använde en rak nål (15 stycken) använde 13 den rak och två föräldrar/barn/tonåringar böjde den.

Tjugoåtta barn/tonåringar med subkutan behandling (70%) använde EMLA kräm innan nålsticken.

Föräldrarna med barn/tonåringar i hembehandling (subkutan behandling) tillfrågades om hur mycket tid de eventuellt behövde sätta av för att övertala barnet/tonåringen att få ge dem gammaglobulinet alternativt tid för att övertala barnet/tonåringen att själv ge sig behandlingen. Majoriteten föräldrapar/ensamsvarande föräldrar (24 stycken, 60%) behövde inte avsätta någon tid alls medan sammantaget tre föräldrapar/ensamsvarande föräldrar måste ägna 30 minuter eller mer för övertalning (Figur 24).

Figur 24. Tid som behövs för övertalning innan behandling.

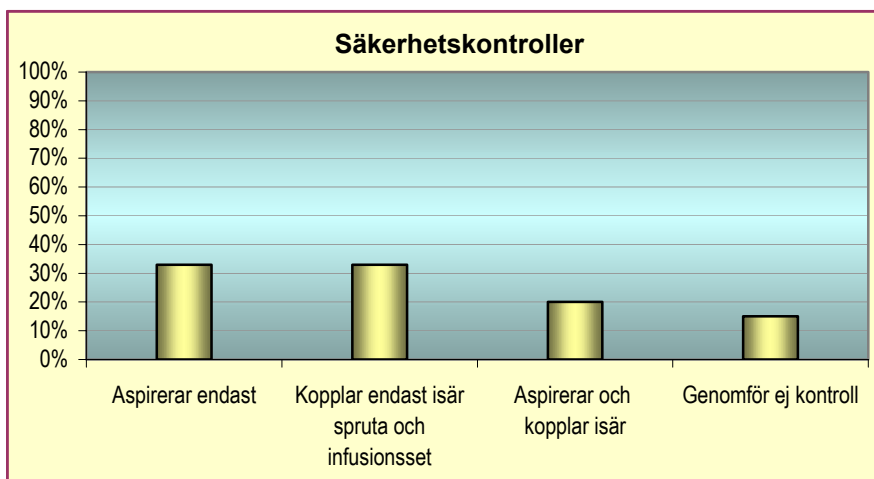


Säkerhet vid subkutan gammaglobulinbehandling

För 38 barn/tonåringar med hembehandling angavs att någon vuxen alltid fanns hemma under behandlingen. För en tonåring angavs att en vuxen ibland fanns hemma. För tre barn saknades svar på frågan.

Föräldrarna tillfrågades även vilka kontroller de (eller ett i ålder moget nog barn/tonåring) genomförde för att förvissa sig om att nålen inte av misstag hamnat i ett blodkärl. I åtta fall (8/40, 20%) genomfördes kontroll både genom att aspirera (d v s dra sprutans kolv bakåt) och genom att lossa sprutan från infusionsslangen och vänta i cirka 10 sekunder. I sex fall (15%) genomfördes inga säkerhetskontroller alls (Figur 25).

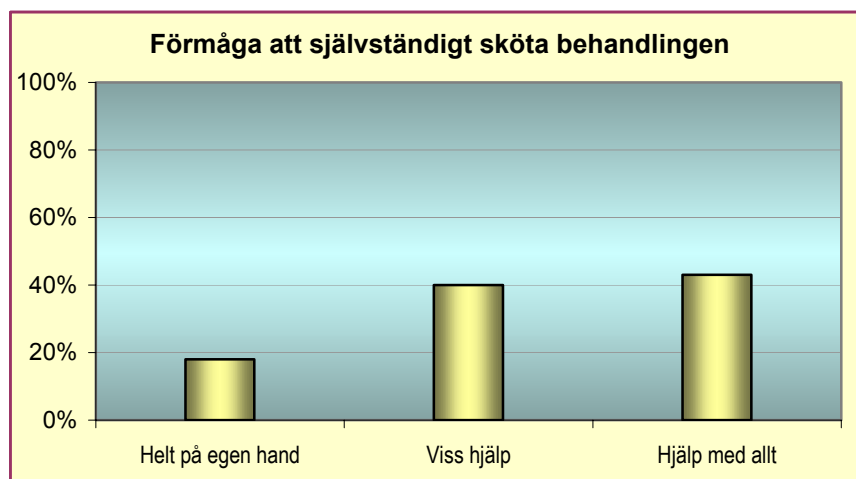
Figur 25. Säkerhetskontroller vid subkutan behandling.



Klarade barnet sin subkutana gammaglobulinbehandling på egen hand?

Hur mycket barnen/tonåringarna klarade på egen hand varierade (Figur 26). Sju tonåringar 13-17 (median 15 år) klarade alla behandlingsmoment på egen hand, 16 (40%) barn/tonåringar i åldrarna 3-17 (median 11) år behövde hjälp till viss del och 17 (43%) barn/tonåringar i åldrarna 3-13 (median 5) år behövde hjälp med allt.

Figur 26. Barnens/tonåringarnas förmåga att självständigt sköta behandlingen.

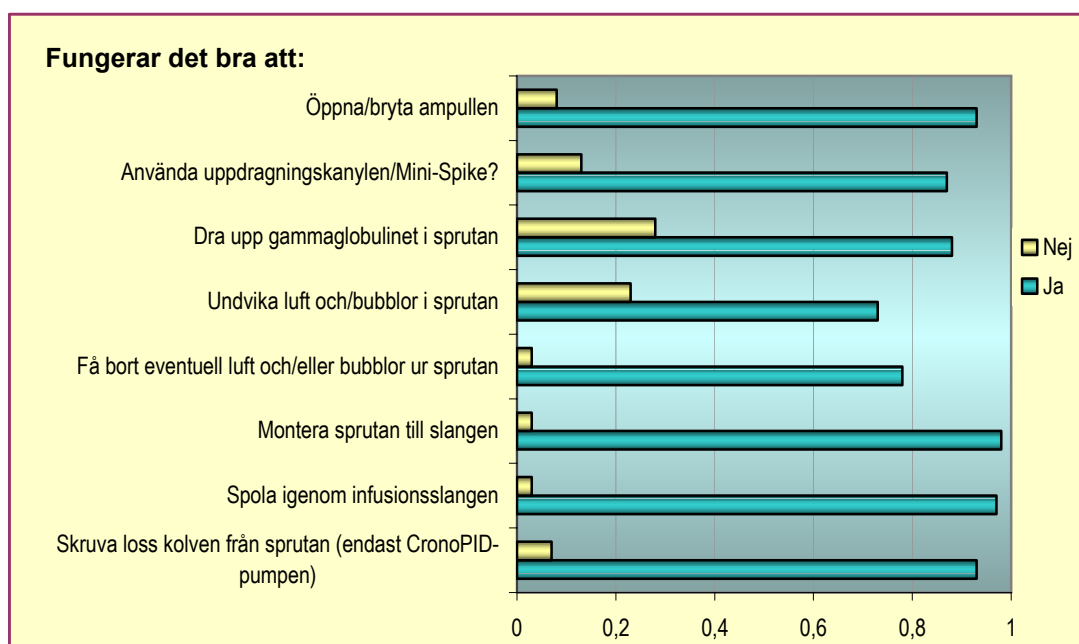


Av de 16 barn/tonåringar som rapporterades behöva hjälp till viss del var det 11 som behövde hjälp med att iordningsställa sprutorna men däremot kunde sticka sig själva (ålder 3-17, median 10 år) och fyra som klarade av att iordningsställa sprutorna men inte att sticka sig (ålder 7-16, median 13,5 år). Svar saknades från en familj på denna fråga.

Eventuella praktiska problem med den subkutana behandlingen

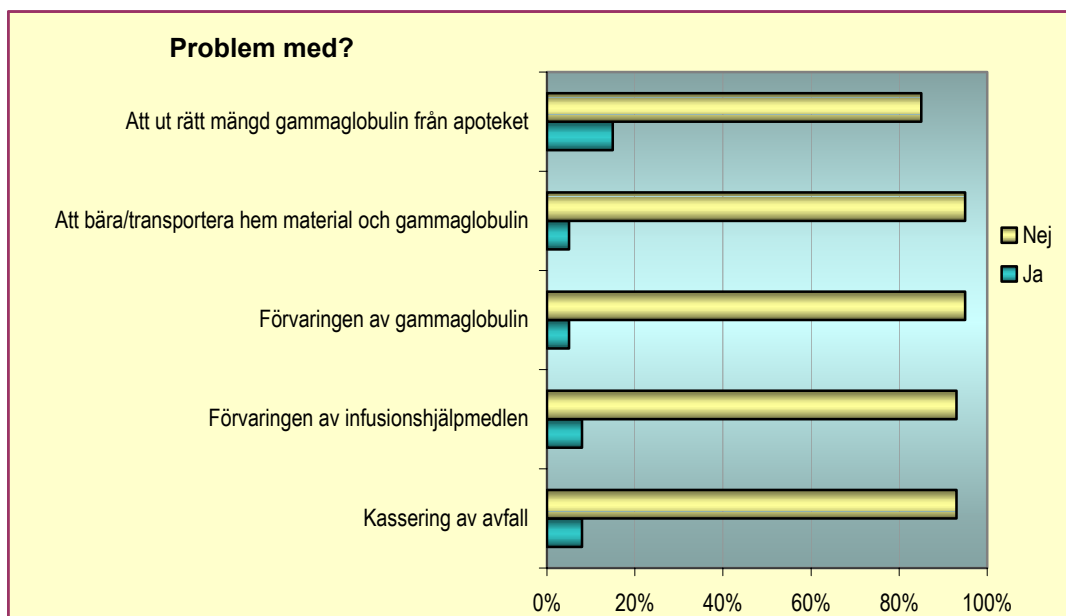
Den subkutana behandlingen fungerade över lag bra att förbereda. De moment som vållade mest problem var att dra upp gammaglobulinet i sprutan (35 föräldrapar/ensamsvarande föräldrar, 28%) och att undvika luft och bubblor i sprutan (29 föräldrapar/ensamsvarande föräldrar 23%) (Figur 27).

Figur 27. Praktiskt genomförande av subkutan hembehandling.



Sex föräldrapar/ensamsvarande föräldrar med barn/tonåringar i subkutan hembehandling (15%) rapporterade att de hade problem med att få ut rätt mängd gammaglobulin från apoteket. Tre föräldrapar/ensamsvarande föräldrar tyckte att det var problem att förvara infusionshjälpmedlen i hemmet och att kassera avfallet efter avslutad behandling. Majoriteten föräldrapar/ensamsvarande föräldrar tyckte dock inte att det var några praktiska problem förknippade med den subkutana behandlingen i hemmet (Figur 28).

Figur 28. Problem med transport, förvaring och kassering av gammaglobulin och hjälpmedel



Behandlingsteknik - intravenös behandling

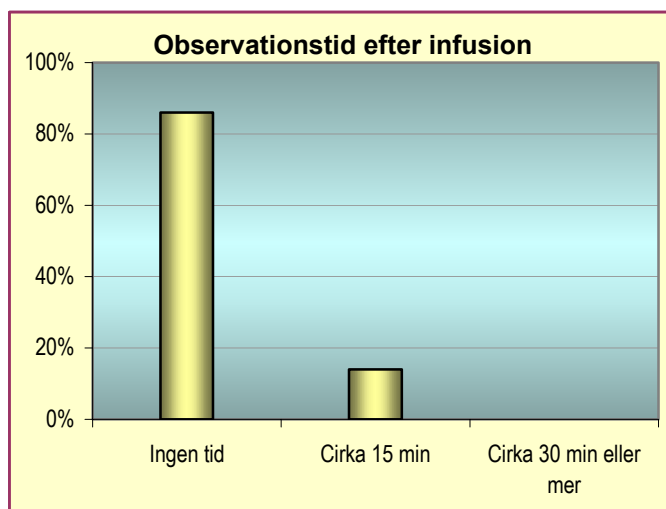
Av de åtta barn/tonåringar som fick sin substitutionsbehandling som intravenösa infusioner på mottagning hade fem en Port-à-Cath som användes vid infusionerna. Två barn/tonåringar fick en infusionsnål placerad på handen och ett barn en infusionsnål placerad i armvecket. Enligt föräldrarna var alla barnen/tonåringarna nöjda med nålens placering. Sju av åtta använde EMLA[®] kräm innan sticket. Alla föräldrapar/ensamsvarande föräldrar rapporterade att de upplevde att de blev lyssnade till vad gällde önskemål om nålens placering, infusionshastighet m m. Infusionspump användes till alla åtta barnen/tonåringarna.

Det vanligaste var en infusionshastighet av 100-200 ml/timme (5 barn/tonåringar). En tonåring hade en infusionshastighet på 300-400 ml/timme. Två föräldrapar/ensamsvarande förälder visste inte vilken infusionshastighet som användes.

Säkerhet vid intravenös gammaglobulinbehandling

Sju barn/tonåringar/familjer (86%) stannade aldrig kvar på mottagningen efter avslutad behandling (Figur 29).

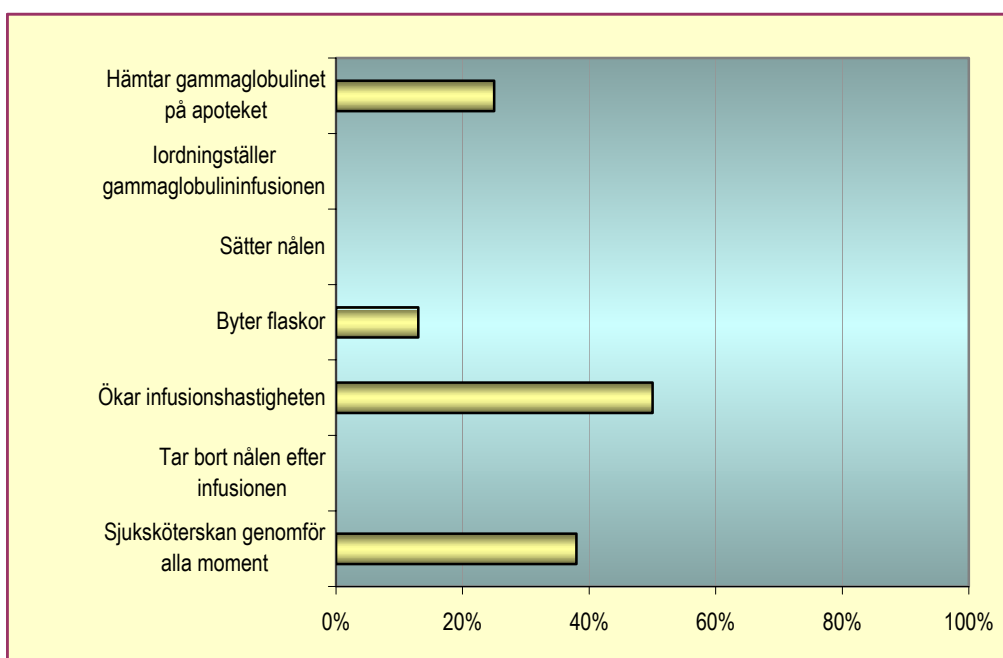
Figur 29. Observationstid på mottagningen efter intravenös infusion.



Föräldrarnas medverkan i intravenös behandlingen vid mottagning

Fyra föräldrapar/ensamsvarande föräldrarna markerade att de brukade få medverka i behandlingen vid mottagningen genom att ändra (öka) infusionshastigheten och två att de brukade hämta gammaglobulinet på apoteket. Tre föräldrapar/ensamsvarande föräldrar rapporterade att sjuksköterskan genomförde alla behandlingsmoment (Figur 30).

Figur 30. Föräldrarnas praktiska medverkan i den intravenösa behandlingen på mottagning.



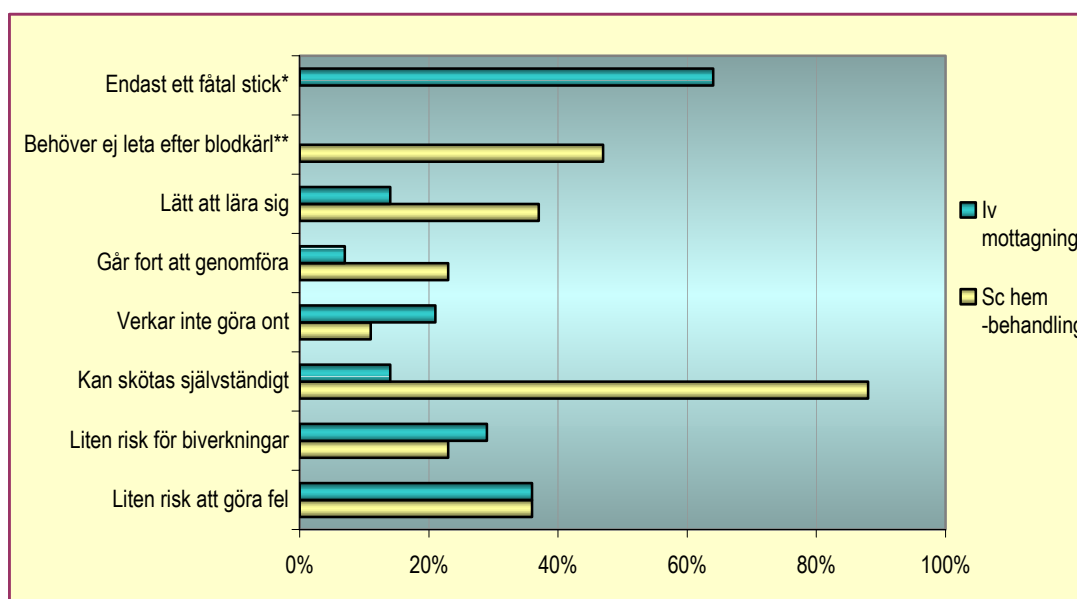
Föräldraupplevda fördelar med de två behandlingsmetoderna

Samtliga 93 föräldrar fick ta ställning till sju påståenden om respektive metod och ombads kryssa för de fördelar de upplevde med den metod deras barn/tonåring hade (maximalt tre kryss). Sex av de sju påståendena var identiska. Det påstående som skilde mellan metoderna var:

- ▶ Endast ett fåtal stick (intravenös behandling)
- ▶ Behöver inte leta efter blodkärl som vid intravenös behandling (subkutan behandling)

Sjuttio två svarande föräldrar med barn/tonåringar med *subkutan behandling* tyckte att de tre mest framträdande fördelarna var att behandlingen kan skötas självständigt (88%), att inte behöva leta efter ett blodkärl (47%) och att den subkutana metoden var lätt att lära sig (37%). Motsvarande för de 14 svarande föräldrarna med barn/tonåringar med *intravenös behandling* var "endast ett fåtal stick vid varje behandlingstillfälle" (64%), liten risk att göra fel (36%) och liten risk för biverkningar (29%) (Figur 31).

Figur 31. Föräldraupplevde fördelar med intravenös respektive subkutan behandling.



*Frågan endast ställd till föräldrar med barn/tonåring med intravenös behandling

**Frågan endast ställd till föräldrar med barn/tonåring med subkutan behandling

Fördelar med subkutan hembehandling

Föräldrarna med barn/tonåringar med subkutan 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 (74 svarande):

- ▶ Att inte behöva besöka sjukhuset/motsvarande för behandlingen (50 mammor eller pappor, 68%)
- ▶ Ökad frihet (53, 72%)
- ▶ Minskad frånvaro från skolan för barnet (28, 38%)

De påståenden om den subkutana metoden som inga mammor eller pappor kryssat för när de endast fick prioritera tre svarsalternativ var:

- ▶ Känsla av att barnet är mindre sjukt
- ▶ Minskad belastning på den privata ekonomin

Fördelar med intravenös behandling på sjukhus

Även de 15 föräldrarna med barn/tonåringar med intravenös behandling på 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:

- ▶ Ökad trygghet (8 mammor eller pappor, 53%)
- ▶ Kontinuerlig kontakt med behandlande sjuksköterska (8, 53%)
- ▶ Utbildad personal (sjuksköterska) tar ansvar för behandlingen (8, 53%)

De påstående om den intravenösa behandlingen på sjukhus som inga mammor eller pappor kryssat för när de endast fick prioritera tre svarsalternativ var:

- Ökad frihet
- Kontakt med andra patienter/föräldrar
- Ingen tid går åt för att införskaffa medicin och material
- Känsla av att barnet är mindre sjukt

Sammanfattning och kommentarer

Den subkutana behandlingen dominerar idag i Sverige vid behandling av primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet hos barn/tonåringar (83%). Samma bild sågs bland vuxna med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet där 83% hade subkutan behandling (se rapport 1/2007 i denna skriftserie). Samtliga barn/tonåringar med subkutan behandling hade hembehandling vilket var mycket uppskattat av föräldrarna: 97% av dem ville att barnet/tonåringen skulle fortsatt ha behandling i hemmet.

Barnen/tonåringarna hade i genomsnitt en dosering på 97 (subkutan behandling) respektive 129 (intravenös behandling) mg/kg och vecka. Omräknat till månatlig medeldos ligger doseringen i paritet med internationellt rekommenderade (400 mg/kg/månad) (2).

Den subkutana behandlingen tog i medeltal kortare tid att genomföra jämfört med den intravenösa. För en del av de barn/tonåringar som hade intravenös behandling på sjukhus gick mycket tid åt att resa till och från sjukhuset för dem och föräldrarna vilket leder till behandlingstider på 5-6 timmar eller mer. I praktiken innebär detta att en skoldag är borta för barnet, så även en arbetsdag för en arbetande förälder.

Endast sju barn/tonåringar skötte sin subkutana behandling själva, övriga behövde i olika utsträckning hjälp av sina föräldrar. Det är sannolikt så att fler barn/tonåringar skulle kunna sköta sin behandling själva om de och deras föräldrar gavs stöd till detta. Barn i åldern 7-13 år som ännu inte själva sköter sin behandling har gett uttryck för att de skulle vilja börja göra det (se rapport 3/2007 i skriftserien). Av de barn/tonåringar som ligger till grund för denna föräldrastudie var 32 stycken 7 år eller äldre.

De flesta (60%) barn/tonåringar med subkutan behandling behövde inte övertalas för att ta eller för att få ges sin behandling. Det fanns dock enstaka barn där föräldrarna behövde använda mer än en halvtimme varje gång för att övertala barnet. I dessa fall verkar det rimligt att ta in familjen till kliniken för en kontroll av infusionstekniken och val av infusionsplatser så att inga tekniska fel görs som kan leda till ett ökat obehag under infusionen. Det är även viktigt att diskutera behandlingssituationen med familjen så att ett individuellt utformat stöd kan ges. Dessa barn kanske skulle uppleva situationen som lättare om de i ökande grad kände att de kunde genomföra behandlingen och därmed uppleva en ökad kontroll över sin egen behandlingssituation.

Föräldrar till barn med intravenös behandling på mottagning deltog i liten utsträckning i behandlingsmomenten. Även om barnen/tonåringarna behandlas vid mottagning är det viktigt att ge dem och deras föräldrar möjlighet att känna delaktighet i och ansvar för sin behandling och att inte sjuksköterskan tar över behandlingen.

Endast en femtedel av föräldrarna/barnen/tonåringarna genomförde en fullständig kontroll innan start av den subkutana behandlingen för att kontrollera att nålen av misstag inte hamnat i ett blodkärl. Femton procent genomförde inga kontroller alls. Det är väl känt att risken för systemreaktioner (biverkningar) är låg vid subkutan gammaglobulinbehandling men en förutsättning för detta är just korrekta säkerhetskontroller, inte minst vid hembehandling. Att så få föräldrar/barn/tonåringar hade ett korrekt säkerhetsbeteende innebär att utbildningsprogrammen vid barnklinikerna i Sverige måste ses över. Även en majoritet (86%) av de barn/tonåringar som behandlas med intravenösa infusioner fick lämna mottagningen direkt efter avslutad behandling. Det är viktigt att inte sjuksköterskor vid specialistmottagningar inte tummar på säkerheten och låter patienterna gå hem för tidigt. Vissa av dessa barn/tonåringar är troligtvis kandidater för hembehandling i framtiden och att låta dem gå hem direkt efter avslutad behandling riskerar att sända signalen att säkerhetsfrågorna inte är så viktiga som sägs.

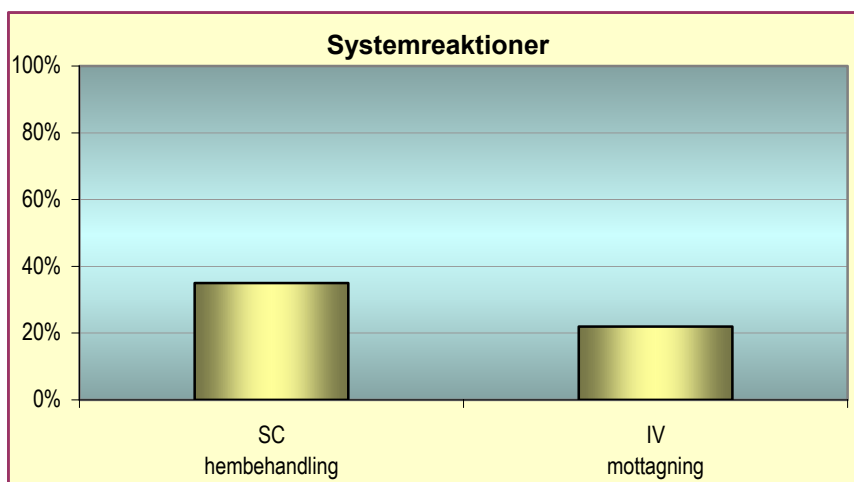
Femton procent av de tillfrågade föräldrarna rapporterade att de hade problem med att få ut rätt mängd gammaglobulin från Apoteket. Exakt vad detta i praktiken innebär vet vi inte: om det verkligen innebär att apoteket ifrågasätter mängden gammaglobulin eller om det innebär att apoteken är dåliga på att ha tillräcklig mängd gammaglobulin i lager. Vi ser även att de vuxna patienterna rapporterar exakt samma problem i samma utsträckning (rapport 1/2007 i skriftserien). Det finns uppenbarligen ett behov av att nå ut till apoteken med information om substitutionsbehandling med gammaglobulin. Kanske skulle personal från apoteken i det område där de flesta patienter bor kunna bjudas in till den lokala kliniken för informationsmöte.

4. Biverkningar, eventuell oro och tillfredsställelse med gammaglobulinbehandlingen

Systemreaktioner

Barnen/tonåringarna hade fått totalt cirka 17 200 subkutana respektive intravenösa infusioner under de år de stått på gammaglobulinbehandling. Samtliga föräldrar tillfrågades om barnet *någon gång* i samband med den subkutana respektive intravenösa behandlingen klagat över "allmänna biverkningar" (s k systemreaktioner) som t ex huvudvärk, allmän sjukdomskänsla, illamående etc. En majoritet av föräldrarna (55/84 svarande mammor och pappor, 65%) rapporterade att barnet/tonåringen med subkutan behandling aldrig drabbats av någon systemreaktion. Av de 29 mammor och pappor som svarade att barnet/tonåringen någon gång drabbats av systemreaktioner gällde två av svaren barnen/tonåringarna med intravenös behandling (Figur 32).

Figur 32. Andel föräldrar som uppgivit att barnet/tonåringen upplevt någon systemreaktion.

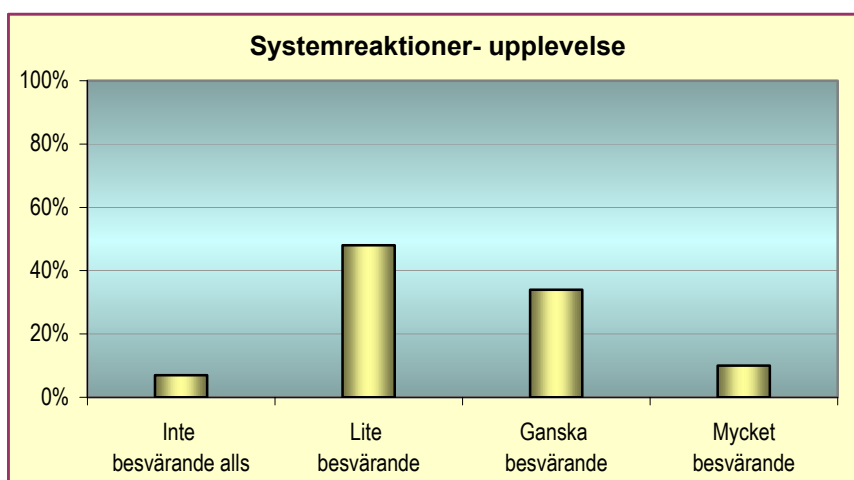


De systemreaktioner som de sammanlagt de 29 föräldrar rapporterade för sina barn/tonåringar var huvudvärk (22/29, 76%), annat (t ex illamående, magont, trötthet) (17/29, 59%), muskelsmär (7/29, 24%) och lätt yrsel (5/29, 17%).

Majoriteten av de 29 föräldrarna (18/29, 62%) rapporterade att systemreaktionerna inträffat i samband med enstaka behandlingar, nio (31%) att de inträffat ibland och två föräldrar svarade att systembehandlingarna inträffat ofta.

Sammanlagt 16 (55%) av de 29 föräldrarna uppgav att barnet/tonåringen upplevde systemreaktionerna som lite eller inte besvärande alls. Tre föräldrar rapporterade att barnet/tonåringen upplevde systemreaktionerna som mycket besvärande (Figur 33).

Figur 33. Systemreaktioner - upplevelse.



Två barn/tonåringar var ordinerade att ta något läkemedel innan behandlingens start för att förebygga biverkningar.

Adrenalin hemma

Frågorna avseende adrenalin var i denna studie endast aktuella att besvara för de mammor och pappor som hade barn/tonåring med subkutan hembehandling. Trettiofyra av 74 (43%) svarande rapporterade att de hade fått adrenalin utskrivet till sitt barn, lika många (34/74, 46%) att de aldrig fått adrenalin utskrivet (Tabell 13). Åttiofyra procent (32 föräldrar) upplevde att det kändes tryggt att ha tillgång till adrenalin, fem av de åtta som haft adrenalin tidigare men inte nu längre skulle åter vilja ha tillgång till detta läkemedel hemma (Tabell 14).

Tabell 13. Tillgång till adrenalin vid hembehandling.

	n=74
Ja, vi har adrenalin nu	43%
Ja, haft adrenalin tidigare	11%
Nej	46%

Tabell 14. Upplevelse av att ha adrenalin utskrivet.

	n=39
Det känns tryggt	82%
Det känns onödigt	0%
Gjort mer uppmärksamma	59%
Ökat oron	5%
Har inte funderat	3%
Har inte nu men skulle vilja ha	13%

Inga föräldrar med tillgång till adrenalin i hemmet hade behövt ge det till sitt barn/tonåring.

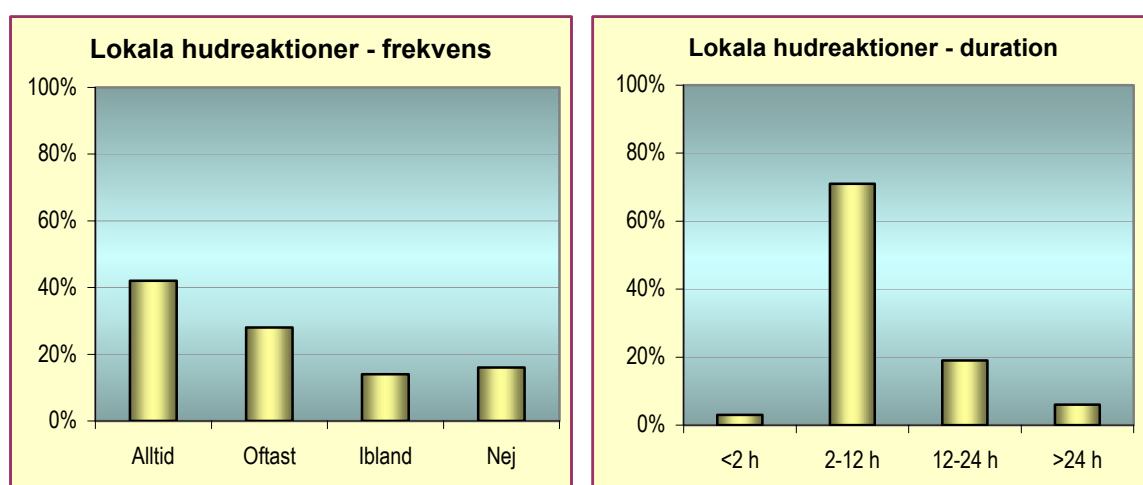
Lokala reaktioner

Subkutan behandling

Totalt 74 mammor och pappor med barn/tonåring med subkutan behandling hade svarat på frågan om eventuella lokala hudreaktioner. Av dessa rapporterade sammanlagt 12 (16%) att barnet/tonåringen aldrig brukade få någon form av lokala hudreaktioner (t ex svullnad, rodnad, ömhet, värmekänsla). Trettioen (42%) rapporterade att barnet/tonåringen alltid brukade få någon form av lokala hudreaktioner, 21/74 (28%) att detta oftast inträffade och 10/74 (14%) att det inträffade någon gång ibland (Figur 34).

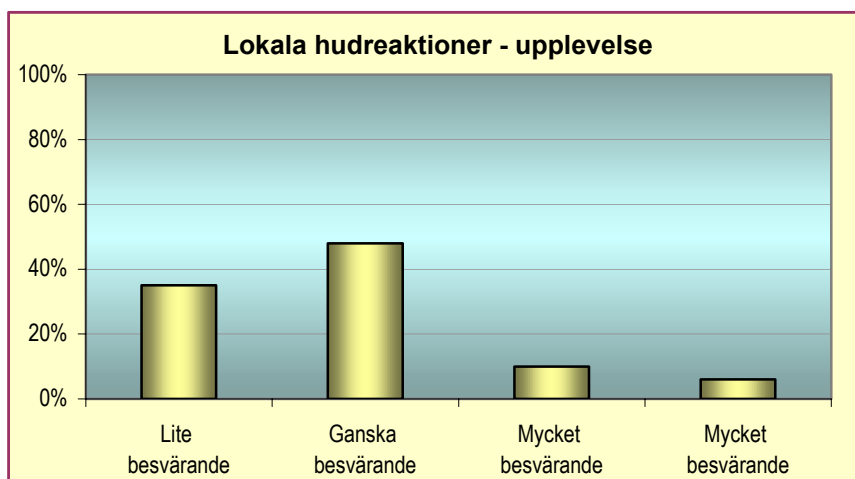
I de fall där lokala hudreaktioner alltid, oftast eller ibland brukade inträffa rapporterades de i 74% av fallen kvarstå i högst 12 timmar (Figur 35).

Figur 34 och 35. Lokala hudreaktioner - frekvens och duration.



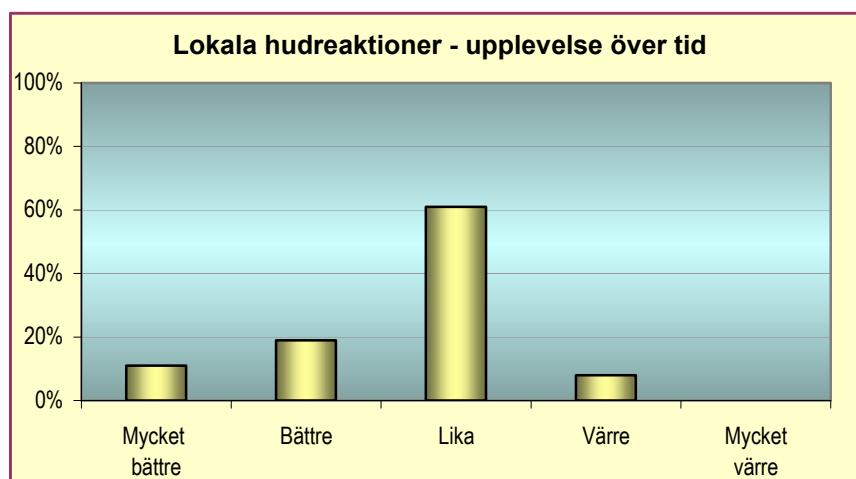
För de barn/tonåringar där 62 föräldrar rapporterat att lokala hudreaktioner alltid, oftast eller ibland brukade inträffa angav 22/62 (35%) att dessa hudreaktioner inte upplevdes besvärande alls av barnet/tonåringen, 30/62 (48%) att hudreaktionerna upplevdes lite besvärande, sex (10%) att de upplevdes som ganska besvärande och fyra (7%) att de lokala hudreaktionerna upplevdes som mycket besvärande av barnet/tonåringen (Figur 36).

Figur 36. Lokala hudreaktioner - upplevelse.



Sammanlagt 19 av de 62 föräldrarna (31%) rapporterade att de lokala hudreaktionerna blivit bättre eller mycket bättre över tid, d v s mindre uttalande jämfört med de två första månaderna av barnets/tonåringens subkutana behandling. Majoriteten föräldrar (38/62, 61%) upplevde de lokala reaktionerna som oförändrade över tid och fem som värre (Figur 37).

Figur 37. Lokala hudreaktioner – upplevelse över tid.



Tio föräldrar rapporterade att de brukade vidta åtgärder för att förebygga likväl som behandla lokala hudreaktioner. Exempel på åtgärder var:⁵

- ▶ ”Se till att byxor etc inte skaver mot rodnaden.”
- ▶ ”Smörj med hudlotion.”
- ▶ ”Plasthandske fylld med vatten över insticksstället, lindrar klåda och svullnad.”

Intravenös behandling

Frågan om lokala reaktioner till föräldrarna med barn/tonåringar med intravenös behandling gällde hur ofta barnet/tonåringen brukade känna obehag/ha ont efter behandling på det ställe där infartskanylen suttit. Cirka hälften av de 11 svarande mammorna och papporna (45%) svarande att barnet/tonåringen ibland brukade klaga över att han/hon kände obehag/hade ont på det ställe där infartskanylen suttit (Tabell 15) och att detta brukade kvarstå i högst 12 timmar.

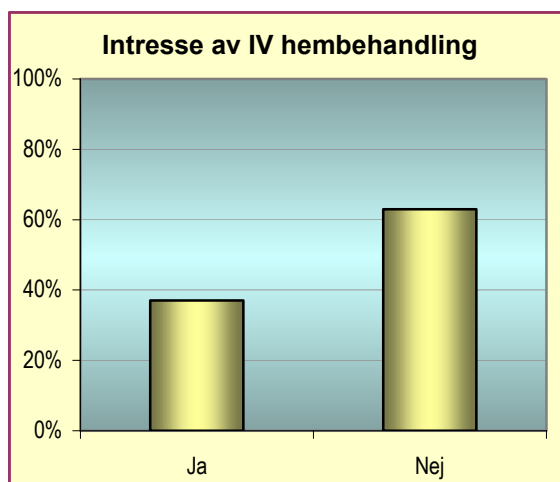
Tabell 15. Upplevelse av lokalt obehag/smärta efter intravenös infusion.

	n=11
Alltid	0%
Oftast	0%
Ibland	45%
Nej	45%
Vet ej	10%

⁵ Författarna tar inte något ansvar för effektivitet eller riktighet av de åtgärder som föräldrarna själva angivit/vidtagit.

Föräldrarna tillfrågades även om de med träning och stöd skulle vilja prova att sköta barnets intravenösa behandling själv i hemmet och 4 av 11 svarande föräldrarna ställde sig positiva till detta (Figur 38).

Figur 38. Interesse att sköta den intravenösa behandlingen i hemmet.

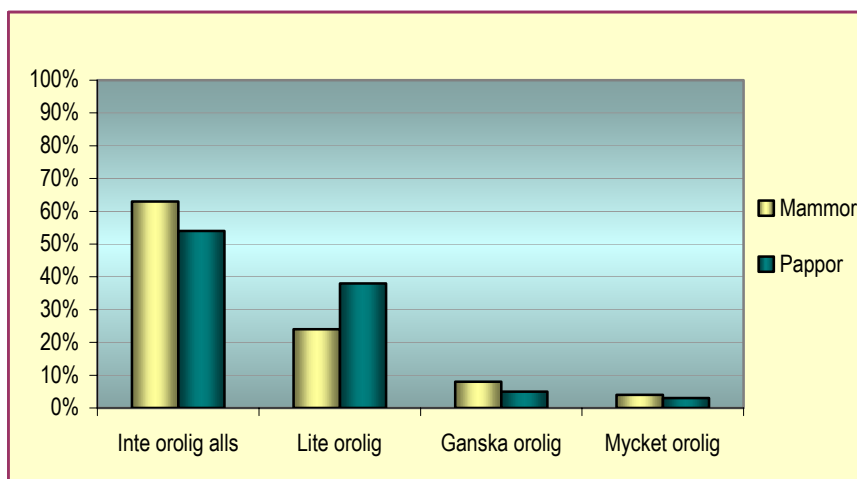


Oro i samband med gammaglobulinbehandling

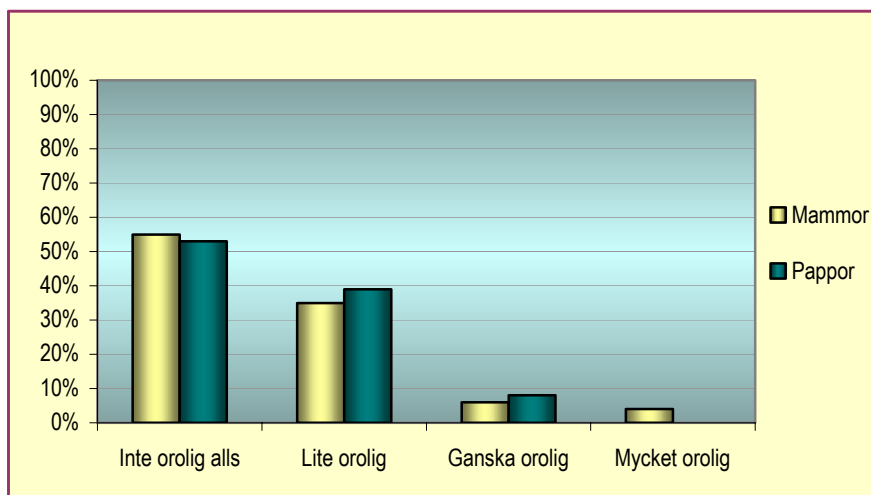
I det följande avsnittet har barn/tonåringar med subkutan och intravenös behandling slagits samman till en grupp. Mammors och pappors svar redovisas separat.

Föräldrarna var över lag inte särskilt oroliga för gammaglobulinbehandlingen (Figur 39-44) och det fanns ingen statistiskt säkerställd skillnad i oro mellan mammorna och papporna (variansanalys). Av de sex frågorna var det två som föräldragruppen var signifikant oroligare för jämfört med övriga frågorna och det var oro över var att det skulle finnas smittämnen i gammaglobulinpreparatet ($p < 0.001$) och att deras barn skulle få biverkningar av gammaglobulinbehandlingen ($p < 0.01$). Nitton procent av mammorna och 24% av papporna var ganska eller mycket oroliga för smittämnen i gammaglobulinpreparatet och 14% av mammorna och 18% av papporna rapporterade att de var ganska oroliga för biverkningar.

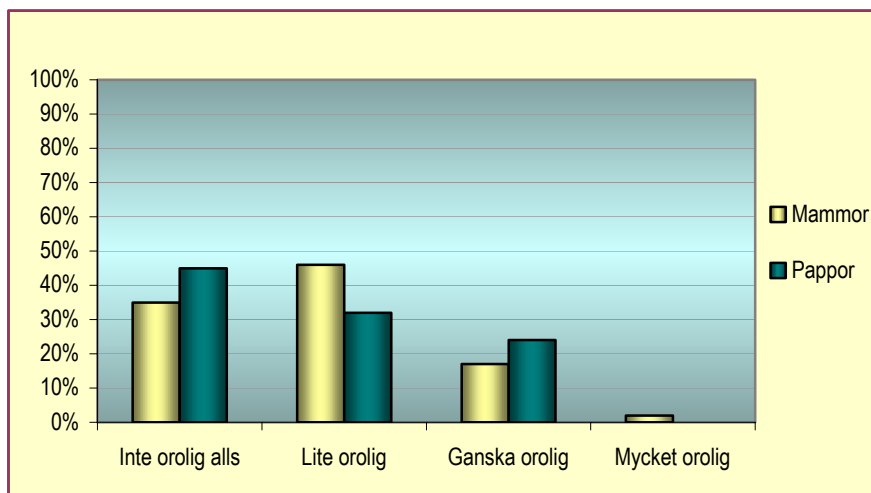
Figur 39. Föräldrarnas oro – när barnet/tonåringen ska stickas (subkutane eller intravenös behandling).



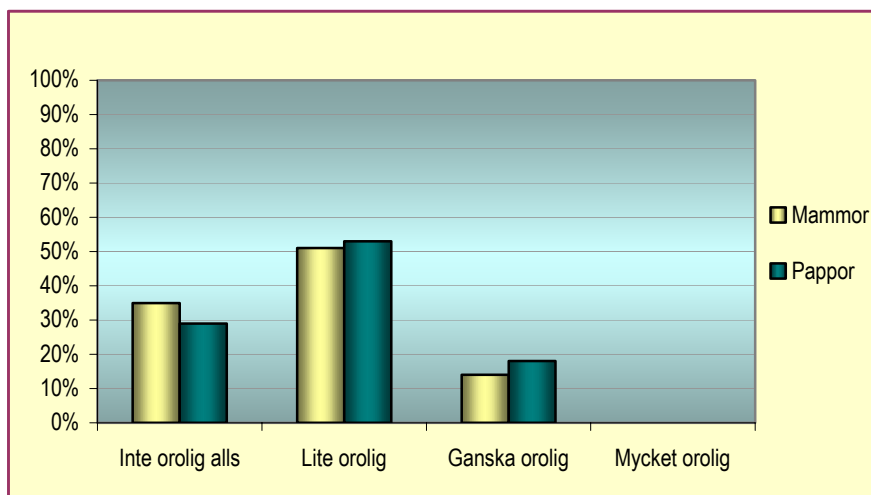
Figur 40. Föräldrarnas oro – att barnet/tonåringen ska få ont efteråt.



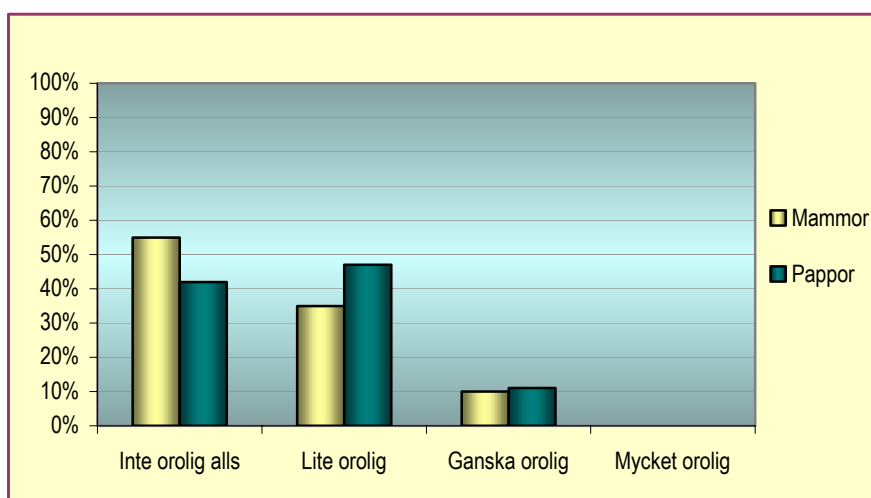
Figur 41. Föräldrarnas oro – att det ska finnas smittämnen i gammaglobulinet.



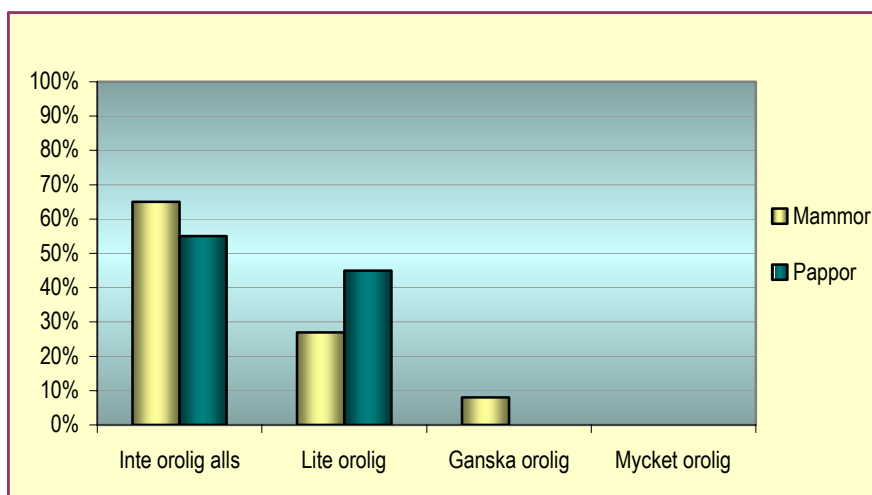
Figur 42. Föräldrarnas oro – att barnet/tonåringen ska få biverkningar.



Figur 43. Föräldrarnas oro – att behandlingen inte ska skydda mot infektioner.



Figur 44. Föräldrarnas oro – att fel ska göras i samband med behandlingen

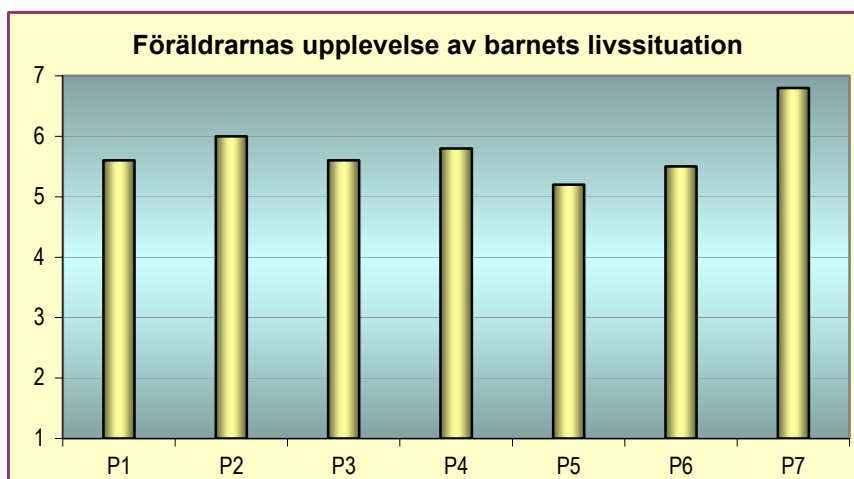


Tillfredsställelse med gammaglobulinbehandlingen

LQI

I detta avsnitt har barn/tonåringar med subkutan och intravenös behandling slagits samman till en grupp. Föräldraparens/ensamsvarande föräldrars medelvärden på de sju frågorna från instrumentet LQI ses i figur 45 och visar över lag att föräldrarna var nöjda med den gammaglobulinbehandling som barnen/tonåringarna hade.

Figur 45. Föräldrarnas tillfredsställelse med nuvarande gammaglobulinbehandling enligt LQI.



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

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

Statistiska analyser visade att det inte var någon skillnad mellan mammor och pappor i dessa frågor. Analysen visade dock att de föräldrar som hade ett barn/tonåring med subkutan gammaglobulinbehandling ansåg att den behandlingen minskar beroendet av andra ($p < 0.001$) och att hembehandlingen i lägre utsträckning begränsar friheten att t ex flytta eller resa ($p < 0.01$). Det var inte möjligt att undersöka eventuella föräldrapapporterade skillnader LQI i relation till barnets diagnos eller klinik p g a för få föräldrar i varje jämförelsegrupp.

TSQM

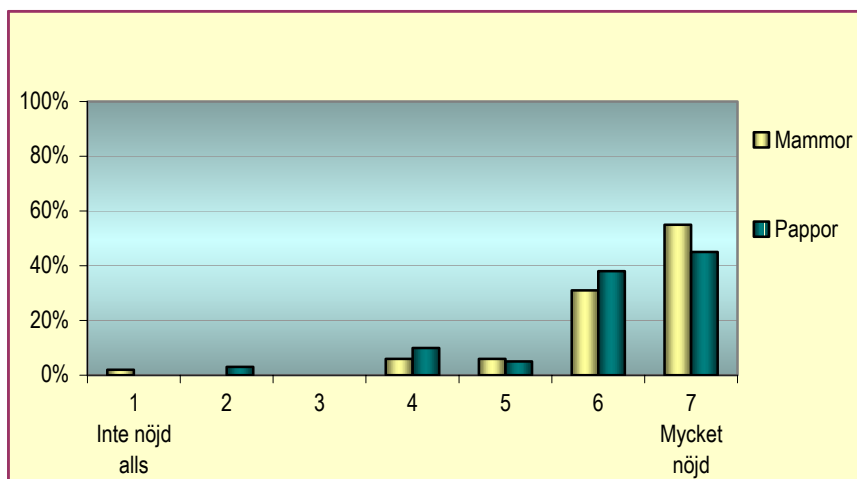
I detta avsnitt har barn/tonåringar med subkutan och intravenös behandling slagits samman till en grupp. Mammors och pappors svar redovisas separat.

Med hjälp av två av Atkinsons TSQM frågor (Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication, TSQM) (17) tillfrågades mammorna och papporna, dels hur nöjd/missnöjd de var med

barnets/tonåringens nuvarande gammaglobulinbehandling, dels hur övertygande de var att fördelarna med gammaglobulinbehandlingen övervägde nackdelarna. Svaren gavs på en 7-gradig skala med 7="mycket nöjd" respektive "helt övertygad".

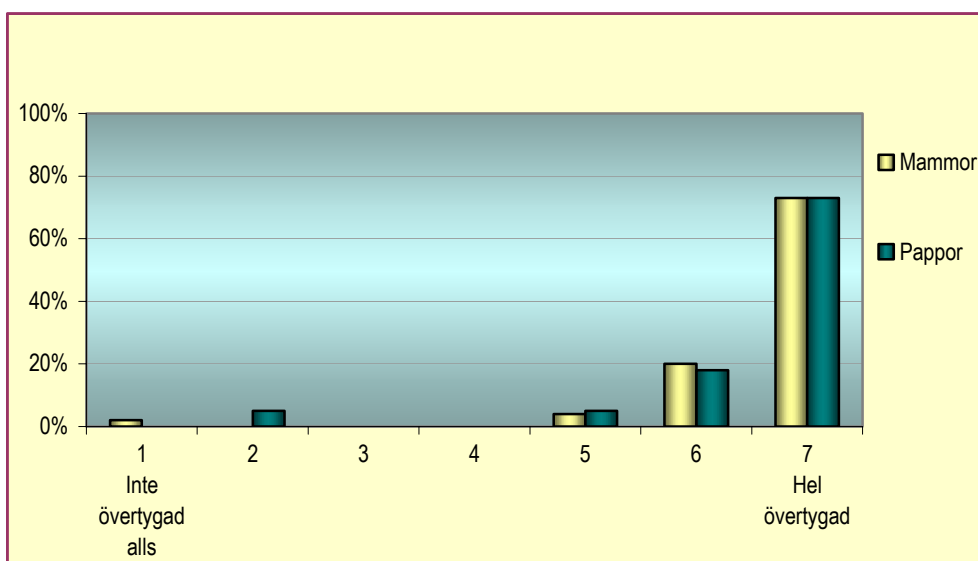
På den 7-gradiga skalan med 7=mycket nöjd rapporterade mammorna ett medelvärde på 6,3 (median 7,0, spridning 1-7) och papporna ett medelvärde på 6,1 (median 6,0, spridning 2-7) på frågan hur nöjda de sammantaget var med barnets/tonåringens gammaglobulinbehandling. Mammorna och papporna var statistiskt lika nöjda med behandlingen. Totalt hade 86% av mammor och 83% av papporna markerat skalsteg 6 och 7 nedan (Figur 46).

Figur 46. Nöjdhet/missnöjdhet med barnets/tonåringens gammaglobulinbehandling.



När det gällde frågan om fördelarna med barnets/tonåringens gammaglobulinbehandling övervägde nackdelarna rapporterade mammorna ett medelvärde på 6,6 (median 7,0, spridning 1-7) och papporna ett medelvärde på 6,5 (median 7,0, spridning 2-7). Inte heller här fanns en statistisk skillnad mellan mammornas respektive pappornas uppfattning. Totalt hade 93% av mammor och 91% av papporna markerat skalsteg 6 och 7 nedan (Figur 47).

Figur 47. Grad av övertygelse om att fördelarna med behandlingen överväger nackdelarna.



Inte för någon av de två TSQM frågorna kunde någon statistisk skillnad påvisas mellan de föräldrar som hade barn/tonåringar med subkutan gammaglobulinbehandling i hemmet och de som hade barn/tonåringar med intravenös gammaglobulinbehandling på mottagning.

Det var inte möjligt att undersöka eventuella föräldrarapporterade skillnader avseende TSQM i relation till barnets diagnos eller klinik p g a för få föräldrar i varje jämförelsegrupp.

Sammanfattning och kommentarer

Föräldrarna var mycket nöjda med gammaglobulinbehandlingen till sitt barn och trots de systembiverkningar, lokala vävnadsreaktioner och/eller eventuella oro i relation till barnets/tonåringens behandling som de rapporterade var en klar majoritet av föräldrarna (93%) övertygade om att fördelarna med behandlingen övervägde eventuella nackdelar. Att ha behandlingen i hemmet ökade självständigheten och känslan av frihet i relation till själva behandlingen.

Cirka en tredjedel av föräldrarna rapporterade att deras barn, antingen barnet hade subkutan eller intravenös behandling, *någon gång* hade upplevt systemreaktioner – enligt föräldrarna i första hand huvudvärk och muskelvärk. Denna rapporterade besvärsfrekvens är högre än vad som tidigare rapporterat i samband med tidsbegränsade studier (6,7,24-38). Barnen hade dock sammanlagt fått mer än 17 000 behandlingar och det verkar inte orimligt att cirka 30% av barnen/tonåringarna 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 föräldrarna rapporterat relaterar direkt till gammaglobulintillförseln eller om barnet/tonåringen av annat skäl haft t ex huvudvärk. Trots att vi beskrev vad vi menade med systemreaktioner går det inte heller att utesluta att föräldrarna kan ha rapporterat lokala vävnadsreaktioner som systemreaktioner. En majoritet av föräldrarna rapporterade att systemreaktionerna inträffade vid enstaka tillfällen och inte upplevdes som besvärande av barnet/tonåringen.

Rutinerna avseende att förse föräldrarna/familjerna med adrenalin eller ej för behandling av eventuella svåra systemreaktioner vid subkutan behandling i hemmet verkar variera mycket mellan olika kliniker i landet. Drygt hälften av familjerna (54%) hade eller hade haft adrenalin utskrivet, resterande hade aldrig fått detta läkemedel utskrivet. De föräldrar som hade tillgång till adrenalin i hemmet upplevde detta som tryggt och det gjorde dem mer uppmärksamma på att systemreaktioner kan inträffa. Även om risken för svåra systembiverkningar är mycket låg vid subkutan behandling kan den inte uteslutas och det är mycket viktigt att föräldrarna informeras om detta utan att göras oroliga så att de upprätthåller de säkerhetskontroller som krävs. Som tidigare redovisats i denna rapport var det tyvärr 15% av föräldrarna som inte genomförde någon säkerhetskontroll alls innan start av infusionen.

Som förväntat (5,8,24,27,30-32,34-38) rapporterade en andel av föräldrarna (42%) att barnet/tonåringen vanligtvis brukade få någon form av lokal vävnadsreaktion på platsen för den subkutana infusionen/infusionerna (t ex svullnad, rodnad). Till skillnad från vuxna patienter (se rapport nr 1/2007 i denna skriftserie) så verkar de vävnadsreaktioner som

uppstod hos en del av barnen dock upplevas som mer besvärande; hälften av barnen/tonåringarna tyckte att de lokala vävnadsreaktionerna var lite besvärande och sammanlagt 10 barn/tonåringar (17%) rapporterade uppleva reaktionerna som ganska eller mycket besvärande. En mindre andel barn/tonåringar än förväntat (34) rapporterade uppleva att de lokala vävnadsreaktionerna blivit mindre uttalade över tid. Föräldrarnas upplevelse avv att se sina barn få lokala vävnadsreaktioner kan eventuellt påverka föräldrarnas uppfattning om barnets hälsorelaterade livskvalitet (9). Sammantaget leder detta till en rekommendation att se över infusionstekniken – både att den lärs ut korrekt och att den genomförs korrekt. Det kan nämnas att efter att intervjuer genomförts med barn 7-13 år gamla med gammaglobulinbehandling (se rapport nr 3/2007 i denna skriftserie) så har föräldrarna ofta tagit upp just infusionstekniken med intervjuaren och frågat efter råd. Det har då i flera fall varit tydligt att infusionerna givits på mindre lämpligt ställe (t ex för långt ned på benet där den subkutana vävnaden är tunnare) eller att föräldrarna varit osäkra på hur nålen ska placeras och fixeras.

Föräldrarna tillfrågades om de var oroliga för att deras barn skulle drabbas av biverkningar av gammaglobulinet. ”Biverkningar” var inte preciserat utan kunde för föräldern inbegripa oro för systembiverkningar, lokala vävnadsreaktioner eller oro för biverkningar av annat slag. Inga föräldrar kände sig mycket oroliga för biverkningar men sammantaget rapporterade 65% av mammorna och 71% av papporna att de var lite eller ganska oroliga. Det är viktigt att i samband med återbesök efterfråga eventuell oro hos föräldrarna så att de oroliga föräldrarna identifieras och genom information och samtal kan ges det stöd de behöver.

Föräldrarna oroade sig även för att det ska finnas smittämnen i gammaglobulinpreparaten. Det är inte förvånande att föräldrarna 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.

5. Effekt av gammaglobulinbehandlingen

Föräldrarna tog gemensamt ställning till förekomst av 51 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.

Föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna ombads först markera vilket/vilka av de 51 olika symtomen/sjukdomarna/problemen som barnet/tonåringen hade haft innan gammaglobulinbehandlingen. Som steg 2 ombads de att ta ställning till om de tyckte att barnet/tonåringen förbättrats avseende sjukdomen/symtomet sedan gammaglobulinbehandlingen sattes in eller ej. Svaret gavs på en 5-gradig skala från ”blivit helt bra” till ”blivit sämre”. Ett exempel på hur frågan såg ut visas nedan i figur 48.

Figur 48. Exempel på frågekonstruktion.

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

På de följande sidorna redovisas resultaten (Figur 49-53), för alla barn/tonåringar oavsett pågående behandlingsmetod. Röd färgmarkering visar andel föräldrapar/ensamsvarande föräldrar som rapporterade att deras barn/tonåring blivit helt bra efter insatt gammaglobulinbehandling, grönt mycket bättre och mörkgult att barnet/tonåringen blivit något bättre.

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

- ▶ Luftvägsinfektioner (cirka 60% av barnen/tonåringarna) (Figur 49)
- ▶ Trötthet (52%) (Figur 53)
- ▶ Sjukdomskänsla (38%) (Figur 53)

Infektioner innan insatt gammaglobulinbehandling

Infektioner innan insatt gammaglobulinbehandling visas i figur 49. Som nämnts rapporterade föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna att drygt 60% av barnen/tonåringarna hade symtom från luftvägarna innan insatt gammaglobulinbehandling (otit, produktiv hosta, övre luftvägsinfektion [ÖLI] orsakad av virus, ÖLI orsakad av bakterier och pneumoni). Cirka hälften (49%) av barnen/tonåringarna rapporterades ha haft bronkiter och 40% konjunktiviter. Drygt 20% rapporterades ha haft uttalade svampinfektioner i hud/slemhinnor. Sexton procent rapporterades ha haft varbölder i huden (ej acne) men inga barn/tonåringar rapporterades ha haft abscesser i inre organ.

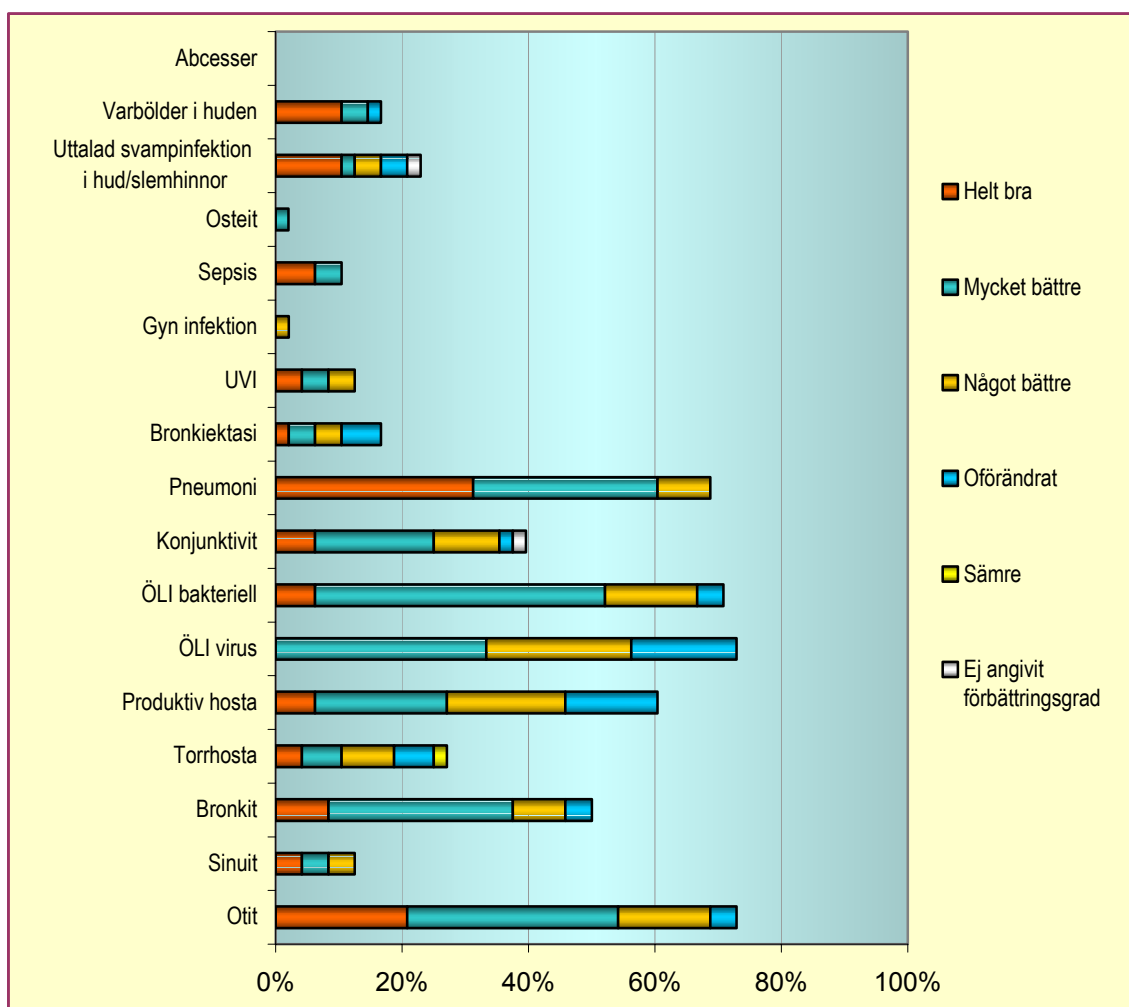
Hjälpte gammaglobulinbehandlingen mot infektionerna?

Mellan 75% och 100% av barnen/tonåringarna rapporterades ha blivit helt bra, mycket eller något bättre efter insatt gammaglobulinbehandling vad gällde luftvägsinfektioner (Tabell 16).⁶ Sju procent av barnen/tonåringarna med torrhosta rapporterades ha blivit sämre.

Tabell 16. Andel föräldrar (%) som rapporterar att deras barn/tonåring förbättrats efter insatt gammaglobulinbehandling.

	Otiter	Bronkiter	Produktiv hosta	ÖLI - virus	ÖLI - bakterier	Pneumonier
Helt bra	29	16	10	0	8	46
Mycket bättre	45	58	34	45	65	43
Något bättre	21	16	31	32	21	12
Sammantagen förbättring	95	90	75	77	94	100

Figur 49. Infektioner före och efter insatt gammaglobulinbehandling.



Den sammanlagda stapeln visar andelen föräldrar i procent som rapporterat respektive symtom/sjukdom/problem för sitt barn/tonåring. Fördelningen inom varje stapel visar andelen föräldrar som rapporterade att deras barn blivit helt bra-blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling.

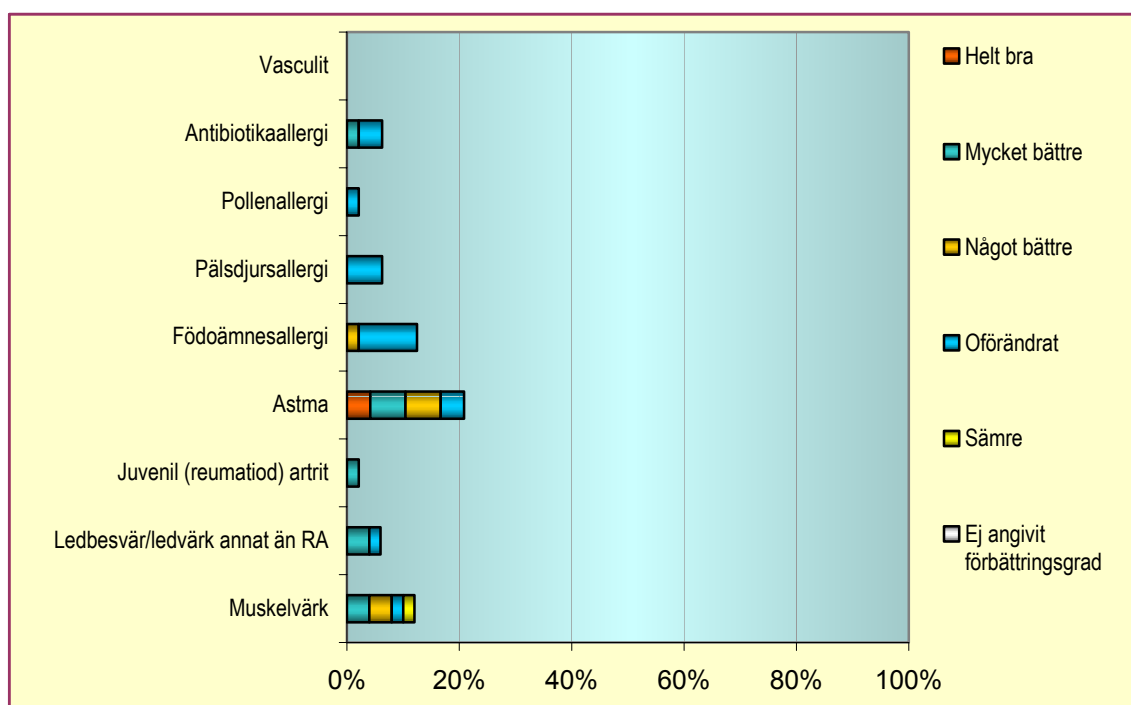
⁶ Här har de infektioner som minimum 30% av föräldrarna rapporterade att barnen/tonåringarna led av innan insatt gammaglobulinbehandling tagits med i beräkningen av föräldrarapporterad förbättring. Förbättringen är uträknad som andel föräldrar som t ex rapporterade att deras barn/tonåring blivit "Helt bra" från otiter av de föräldrar som rapporterade detta symtom innan insatt gammaglobulinbehandling.

Autoimmuna och allergiska sjukdomar samt led- och muskelsjukdomar innan insatt gammaglobulinbehandling

Betydligt lägre andel föräldrapar/ensamsvarande föräldrar rapporterade att barnet/tonåringen haft någon autoimmun sjukdom eller allergi innan insatt gammaglobulinbehandling jämfört med infektioner. Bland de efterfrågade autoimmuna sjukdomarna eller allergiska sjukdomar dominerade astma⁷ (20%) och födoämnesallergi (12%). Sex procent av barnen/tonåringarna rapporterades ha varit allergisk mot antibiotika innan insatt gammaglobulinbehandling (Figur 50).

Bland led- och muskelsjukdomar rapporterades 12% av barnen/tonåringarna ha haft muskelsmär (ej närmare preciserat än så) innan insatt gammaglobulinbehandling, sex procent rapporterades ha haft ledbesvär/ledvärk (annat än reumatoid artrit/ledgångsreumatism) och 2% juvenil reumatoid artrit (Figur 50).

Figur 50. Autoimmuna sjukdomar före och efter insatt gammaglobulinbehandling.



Den sammanlagda stapeln visar andelen föräldrar i procent som rapporterat respektive symptom/sjukdom/problem för sitt barn/tonåring. Fördelningen inom varje stapel visar andelen föräldrar som rapporterade att deras barn blivit helt bra-blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling.

Hjälpte gammaglobulinbehandlingen mot astma, muskel- och ledvärk?

Sammanlagt 80% av föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna rapporterade att barnets/tonåringens astma hade blivit bättre efter insatt gammaglobulinbehandling: helt bra 20%, mycket bättre 30% eller något bättre 30%.

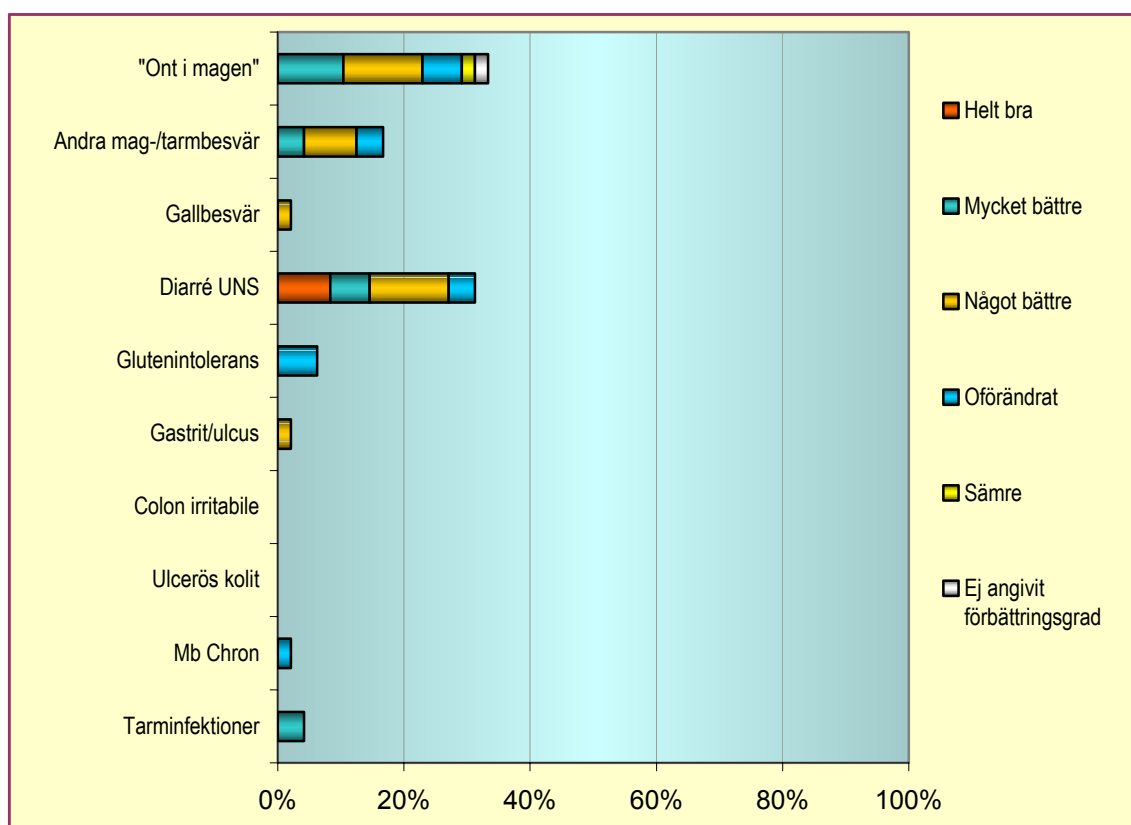
De barn som hade lidit av juvenil reumatoid artrit rapporterades alla ha blivit mycket bättre efter insatt behandling. Även övriga ledbesvär/ledvärk hade förbättrats, så även muskelsmärken hos sammanlagt 67% av barnen/tonåringarna med detta problem (mycket eller något bättre). Sjutton procent av barnen/tonåringarna med muskelsmär hade blivit sämre sedan insatt gammaglobulinbehandling.

⁷ 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

Bland mag- och tarmbesvären rapporterade 33% av föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna att deras barn/tonåring led av "ont i magen". Diarré utan fastställd orsak (UNS) rapporterades bland 31% av barnen/tonåringarna och andra mag-/tarmbesvär hos 16%. Sex procent av föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna rapporterade att deras barn/tonåring hade haft glutenintolerans. Fyra procent hade markerat att deras barn/tonåring hade besvär med tarminfektioner (t ex salmonella, campylobacter) innan insatt gammaglobulinbehandling (Figur 51).

Figur 51. Mag- och tarminfektioner/-besvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling.



Den sammanlagda stapeln visar andelen föräldrar i procent som rapporterat respektive symtom/sjukdom/problem för sitt barn/tonåring. Fördelningen inom varje stapel visar andelen föräldrar som rapporterade att deras barn blivit helt bra-blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling.

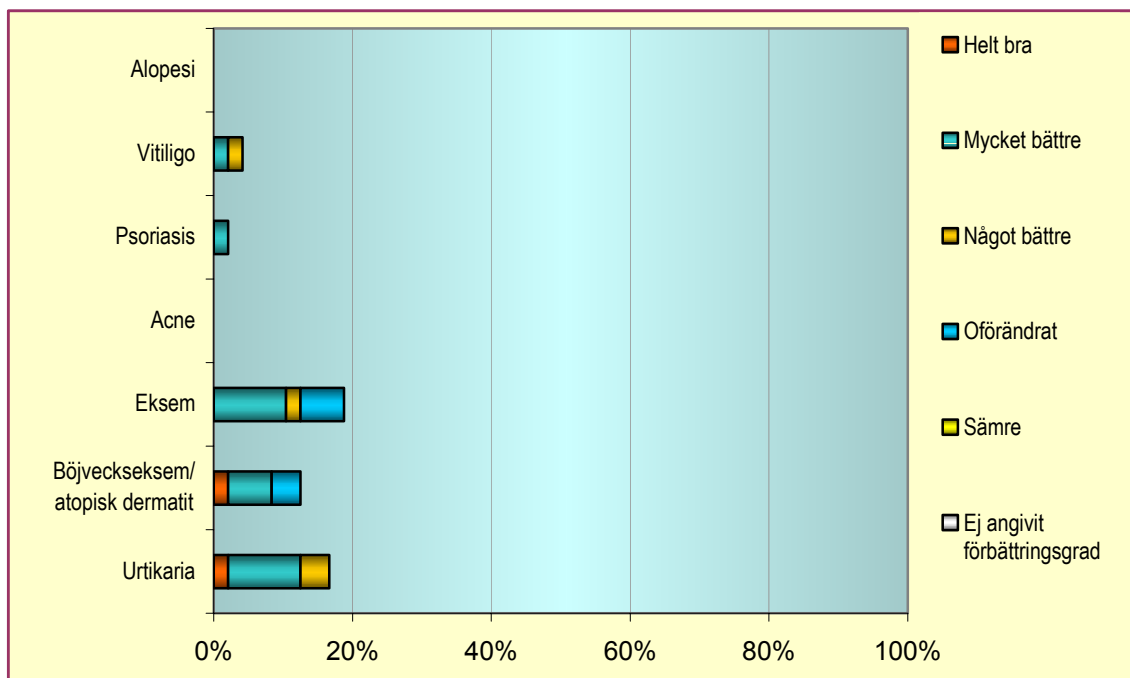
Hjälpte gammaglobulinbehandlingen mot mag- och tarminfektionerna/-besvären?

De barn/tonåringar som innan insatt gammaglobulinbehandling hade tarminfektioner hade alla blivit mycket bättre efter insatt behandling. Diarréer UNS hade förbättrats hos 87% av de drabbade (helt bra 26%, mycket bättre 19%, något bättre 42%). Sammanlagt 70% av barnen/tonåringarna med "ont i magen" hade blivit mycket eller något bättre. Ingen av barnen/tonåringarna med glutenintolerans rapporterades ha blivit bättre.

Hudbesvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling

Arton procent av föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna rapporterade att deras barn/tonåringar led av eksem och 16% att de led av urtikaria innan de fick gammaglobulinbehandling. Sammantaget 67% respektive 100% av barnen/tonåringarna hade blivit bättre efter insatt behandling. Tolv procent av barnen/tonåringarna rapporterades ha varit atopiker. Sextiosju procent av dessa hade förbättrats (Figur 52).

Figur 52. Hudbesvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling.



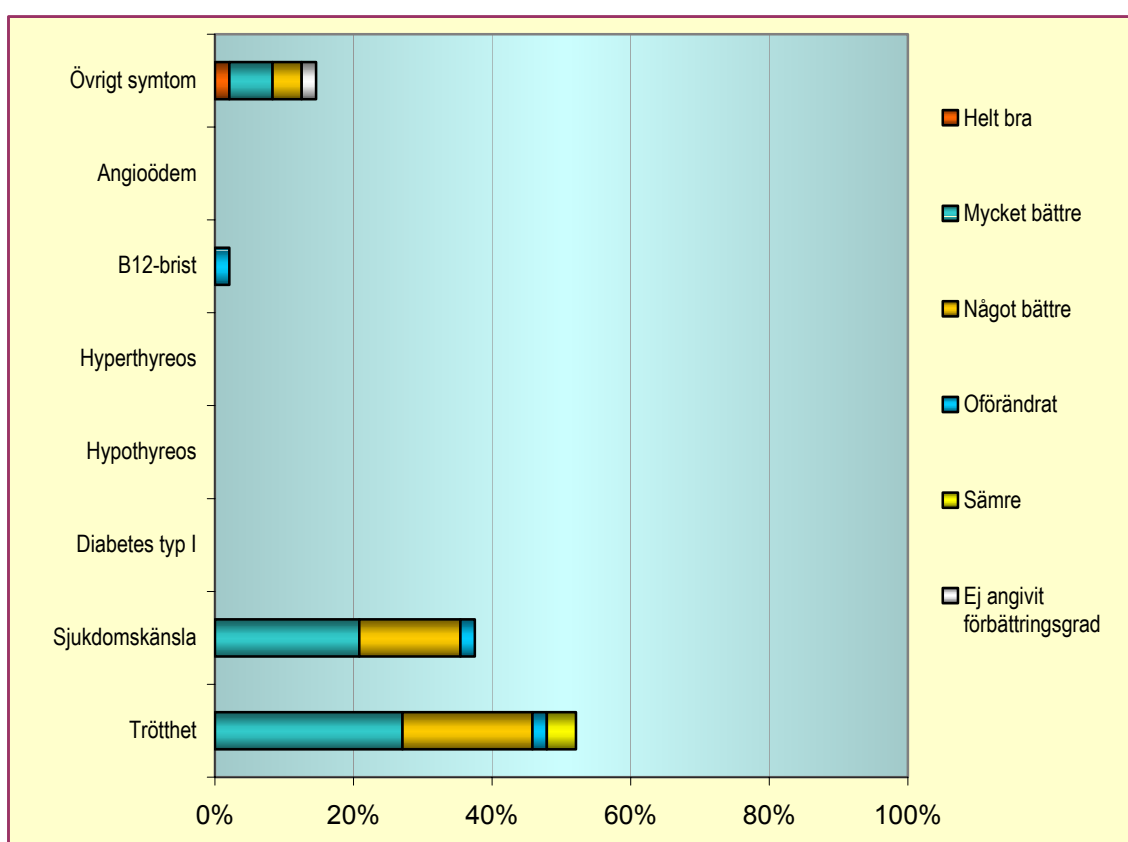
Den sammanlagda stapeln visar andelen föräldrar i procent som rapporterat respektive symtom/sjukdom/problem för sitt barn/tonåring. Fördelningen inom varje stapel visar andelen föräldrar som rapporterade att deras barn blivit helt bra-blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling.

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

Av övriga rapporterade symtom innan gammaglobulinbehandling dominerade enligt föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna trötthet (rapporterat för 52% av barnen/tonåringarna) och sjukdomskänsla (38%) (Figur 53).

Gammaglobulinet rapporterades ha en mycket god effekt: för 89% av barnen/tonåringarna hade tröttheten blivit mycket eller något mindre uttalad och för 94% av barnen/tonåringarna hade sjukdomskänslan minskat efter insatt gammaglobulinbehandling (Figur 53). Övriga symtom utgjordes av huvudvärk, kräkningar, blåsor i munnen, kronisk andnöd-oklar lungsjukdom, omvänt kikarseende, flera typer av födoämnesintoleranser.

Figur 53. Övriga symtom/sjukdomar/besvär inklusive sjukdomskänsla och trötthet före och efter insatt gammaglobulinbehandling.

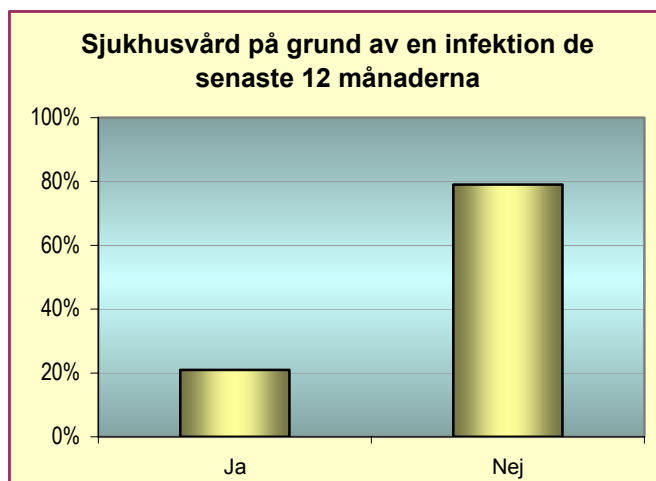


Den sammanlagda stapeln visar andelen föräldrar i procent som rapporterat respektive symtom/sjukdom/problem för sitt barn/tonåring. Fördelningen inom varje stapel visar andelen föräldrar som rapporterade att deras barn blivit helt bra-blivit sämre efter insatt gammaglobulinbehandling.

Sjukhusvård

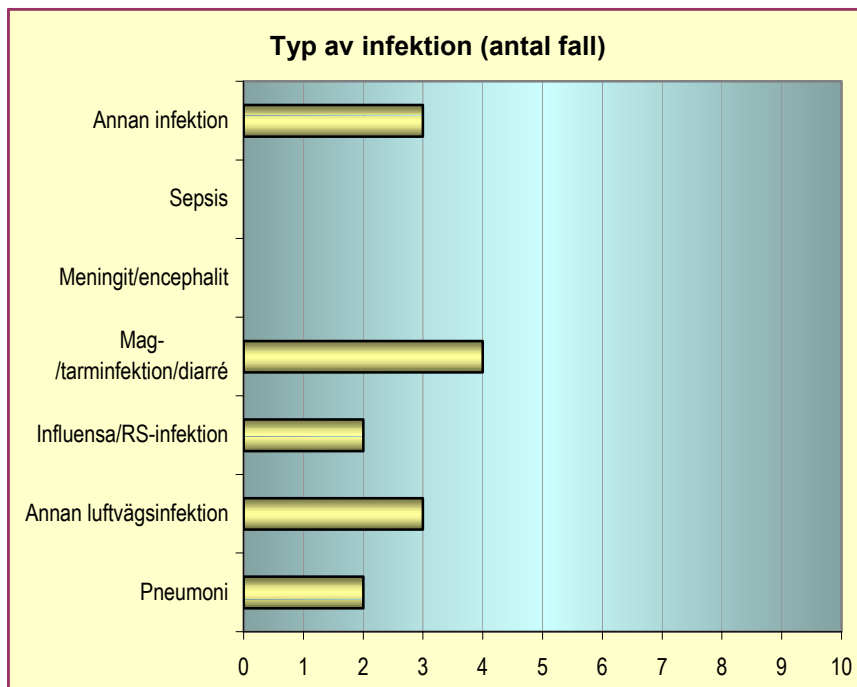
Majoriteten barn/tonåringar (79%) hade inte behövt vårdas på sjukhus under de senaste 12 månaderna p g a någon infektion (Figur 54).

Figur 54. Sjukhusvård de senaste 12 månaderna p g a infektioner.



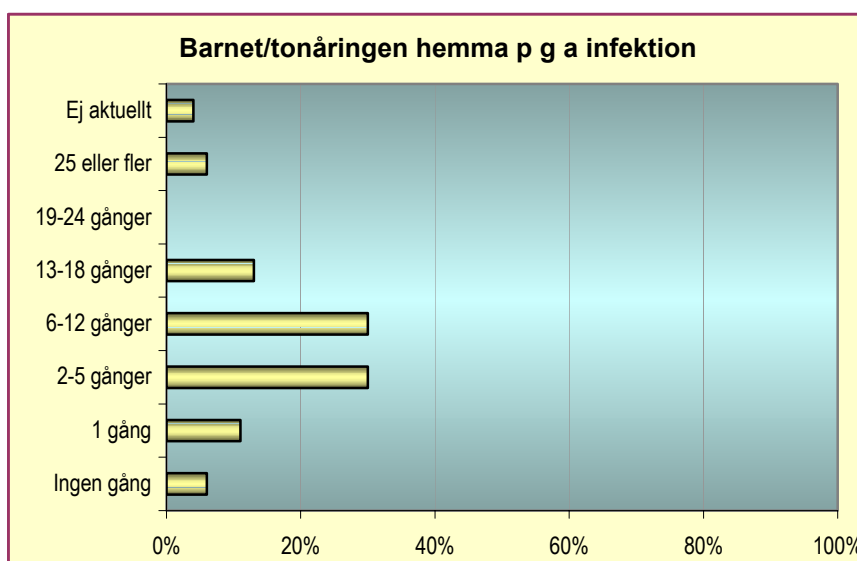
I de fall sjukhusvård hade varit nödvändig berodde detta på i första hand mag-/tarminfektion (4 barn/tonåringar) och luftvägsinfektioner (Figur 55).

Figur 55. Typer av infektioner som de senaste 12 månaderna resulterat i sjukhusvård. Antal fall redovisas.



Under de senaste 12 månaderna rapporterade föräldraren/ensamsvarande föräldrarna att 30% av barnen/tonåringarna behövt vara hemma från skola/barnomsorg 2-5 gånger och lika stor andel (30%) 6-12 gånger p g a infektioner (Figur 56). Sex barn/tonåringar (13%) hade behövt vara hemma 13-18 gånger och tre barn/tonåringar 25 gånger eller mer.

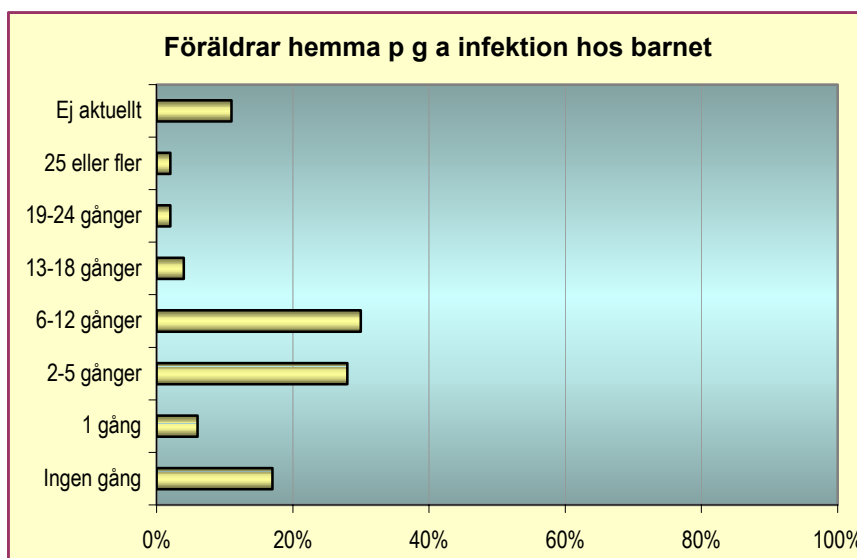
Figur 56. Antal frånvarotillfällen från skola/barnomsorg de senaste 12 månaderna



”Ej aktuellt” avser de barn som ej var i barnomsorg utanför hemmet.

Föräldrarna hade även de behövt vara hemma p g a sina sjuka barn. Tjugoåtta procent hade behövt vara hemma 2-5 gånger under det senaste året och 30% 6-12 gånger (Figur 57).

Figur 57. Antal frånvarotillfällen för föräldrarna från arbetet de senaste 12 månaderna gånger p g a infektioner hos barnet/tonåringen.



”Ej aktuellt” avser de barn som ej var i barnomsorg utanför hemmet.

Föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna ombads även göra en uppskattning hur många *dagar* barnet/tonåringen sammantaget inte kunnat gå till skola/barnomsorg respektive inte kunnat delta i fritidsaktiviteter under de senaste 12 månaderna. I medeltal hade barnen/tonåringarna behövt vara hemma från skola/barnomsorg nästan 18 dagar under året. Det fanns de som inte hade behövt vara hemma alls från skola/barnomsorg p g a infektioner liksom det fanns en individ som behövt vara hemma sammanlagt 60 dagar (Tabell 17).

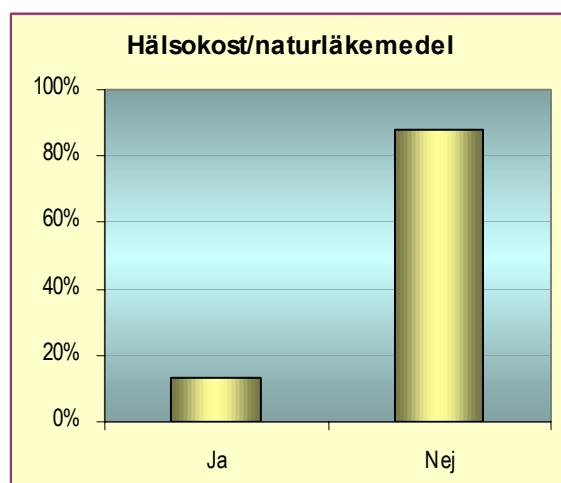
Tabell 17. Uppskattat antal frånvarodagar från skola/barnomsorg p g a infektioner.

	Ej kunnat gå till skola/ barnomsorg n=89	Ej kunnat delta i fritisaktiviteter n=41
Medelvärde	17,6	19,7
Median	12	9
Spridning min-max.	0-60	0-150

Egenvård och integrativ vård

Sex föräldrapar/ensamsvarande föräldrar (13%) rapporterade att deras barn/tonåring under den senaste 12 månadersperioden behandlats med hälsokostpreparat/naturläkemedel (t ex Kreuterblutsaft, Omega 3, C-vitamin, Echinaforce, Aloe vera juice) p g a barnets primära immunbrist/ökade infektionsbenägenhet (Figur 58).

Figur 58. Användning av hälsokostpreparat de senaste 12 månaderna.



Av dessa sex föräldrapar/ensamsvarande föräldrar rapporterade tre att barnet/tonåringen blivit bättre av behandlingen, en svarande nej och fyra svarade att de inte visste om behandlingen hade hjälpt.

Ett föräldrapar/ensamsvarande förälder hade under den senaste 12 månadersperioden anlitat s k integrativ vård, tidigare kallad alternativmedicin, (t ex akupunktur, zonterapi, homeopatisk behandling) p g a barnets/tonåringens primära immunbrist eller ökade infektionsbenägenhet. Detta barn (10 år) rapporterades ha blivit bättre.

Föräldrapporterad hälsa

Frågan om föräldrarnas uppfattning om barnets/tonåringens allmänna hälsotillstånd är från de enskilda mamma- respektive pappaenkäterna. I avsnitten om hälsotillstånd i relation till behandlingsmetod ges svaren i relation till totalt antal svarande mammor och pappor.

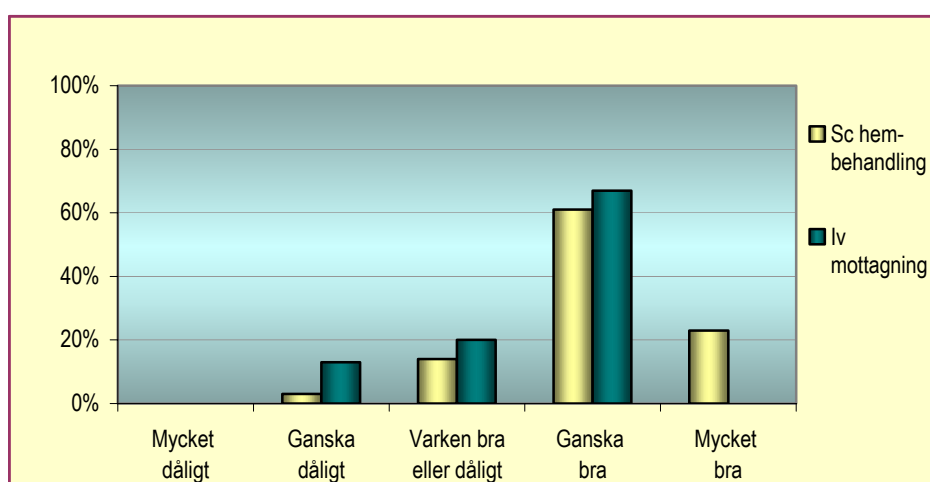
Föräldrarnas bedömning av barnets/tonåringens hälsotillstånd relaterat till behandlingsmetod

Föräldrarna ombads var och en bedöma sitt barns/tonårings allmänna hälsotillstånd på en 5-gradig skala från ”Mycket bra” till ”Mycket dåligt”.

- ▶ Mycket bra: Subkutan hembesök, 17/74 (23%) föräldrar
Intravenös behandling, 0 föräldrar
- ▶ Ganska bra: Subkutan hembesök, 45/74 (61%) föräldrar
Intravenös behandling, 10/15 (67%) föräldrar

Två föräldrar med barn/tonåring med intravenös behandling och två föräldrar med barn/tonåring med subkutan behandling bedömde barnets hälsotillstånd som ganska dåligt (Figur 59).

Figur 59. Föräldrarnas bedömning av sitt barns/tonårings allmänna hälsotillstånd. Resultaten ges i procent.

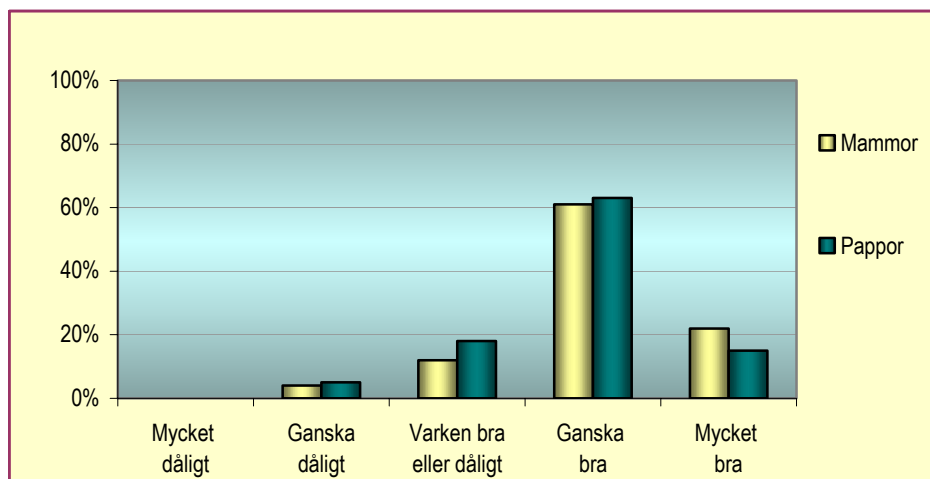


Den statistiska analysen visade att föräldrar med barn/tonåringar med subkutan hembesök bedömde dessa barns/tonåringars hälsotillstånd som signifikant bättre ($p < 0.05$) jämfört med föräldrarna med barn/tonåringar med intravenös behandling på mottagning.

Mammors och pappors separata bedömning av barnets/tonåringens hälsotillstånd

Svarsmönstret mammor och pappor emellan oavsett behandlingsform var mycket samstämmigt och ingen statistisk skillnad kunde påvisas. Majoriteten mammor och pappor bedömde att deras barn mår ganska eller mycket bra (Figur 60)⁸.

Figur 60. Föräldrarnas bedömning av barnets/tonåringens hälsotillstånd.



Sammanfattning

Två saker har undersökts genom att fråga föräldrarna om sjukdomar/symtom/problem hos barnet/tonåringen före och efter insatt gammaglobulinbehandling:

1. Vilka symtom/sjukdomar/problem barn och tonåringar med primär immunbrist-sjukdom eller ökad infektionsbenägenhet enligt sina föräldrar har före insatt gammaglobulinbehandling.
2. Den föräldrarapporterade effekten av insatt gammaglobulinbehandling på de symtom/sjukdomar/problem som rapporterades innan behandlingen.

Luftvägsinfektioner, trötthet och sjukdomskänsla var de vanligaste symtomen/sjukdomarna/problemen som barnen/tonåringarna led av innan insatt gammaglobulinbehandling enligt sina föräldrar. Cirka en tredjedel av föräldrarna rapporterade att barnet/tonåringen haft problem med "ont i magen" och diarréer utan att orsaken hade kunnat fastslås och 16% rapporterade att barnet haft "andra mag-/tarmbesvär". Få föräldrar rapporterade att deras barn hade haft problem med tarminfektioner men denna siffra kan dock vara högre eftersom svarsalternativen diarré utan fastställd orsak och "andra mag- och tarmbesvär" kan innehålla även infektionsrelaterade symtom/besvär.

Gammaglobulinbehandlingen rapporterades ha en dramatisk effekt när det gäller att reducera luftvägsinfektioner: mellan 75-100% av föräldrarna rapporterade en minskad frekvens infektioner. Nästen hälften av barnen/tonåringarna rapporterades ha blivit helt bra vad gällde pneumonier och nästan en tredjedel helt bra vad gällde otiter. De vuxna patienterna i ALPI-

⁸ Barn/tonåringar med subkutan och intravenös gammaglobulinbehandling sammanslagna.

studien rapporterade också att gammaglobulinbehandlingen hade en lika god förmåga att förebygga luftvägsinfektioner (se rapport 1/2007 i denna skriftserie).

De två andra kardinalsymtomen på en primär immunbrist – trötthet och sjukdomskänsla – blev mindre uttalade bland barnen/tonåringar efter insatt gammaglobulinbehandling, dock inte i samma omfattning som hos de vuxna (52% av barnen/tonåringarna, 67% av de vuxna mindre trötta; 38% av barnen/tonåringarna, 82% av de vuxna minskad sjukdomskänsla). Det går inte med säkerhet att säga vad denna skillnad beror på – kanske kan det dock vara så att för barnen/tonåringarna är det föräldrarna som rapporterat förekomst av dessa subjektiva besvär/symtom före och efter insatt behandling och inte barnen/tonåringarna själva vilket kan leda till att färre barn ansågs förbättrade än vad de själva skulle ha bedömt.

I denna studie bedömde föräldrarna barnens/tonåringarna hälsa som god. Särskilt barn/tonåringar med subkutan hembehandling bedömdes av sina föräldrar ha ett bra hälsotillstånd. Frågan om upplevd hälsa används allt oftare i olika studier eftersom det har visat att detta är en stark indikator för framtida hälsa (39-42). Eftersom det 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 föräldrarnas bedömning av barnets hälsa över tid.

Målsättningen med substitutionsbehandlingen med gammaglobulin är att minska frekvens och svårighetsgrad av bakteriella infektioner och behov av sluten sjukhusvård vilket föräldrarna i denna studie rapporterar för sina barn. Den dramatiska reduceringen av frekvens luftvägsinfektioner var inte relaterad till någon specifik diagnos (data visas ej). Denna dramatiska minskning av infektionsfrekvensen är inte enbart av mycket stor vikt för de enskilda barnen och tonåringarna utan även för samhället med minskade kostnader för att en förälder måste stanna hemma för vård av sjukt barn.

Den minskade infektionsfrekvensen och därmed minskade kostnaderna ligger även i linje med det pågående EU projekt som syftar till att öka medvetenheten om primära immunbrissjukdomar hos bl a sjukvårdspersonal för att på så sätt snabbare upptäcka, diagnostisera och behandla individer med dessa sjukdomar för att förbättra individernas/familjernas hälsorelaterade livskvalitet men även reducera sjukvårds- och samhällskostnader (11).

Ett 10-årigt barn hade under de senaste 12 månaderna fått någon form av integrativ behandling. Vi vet inte exakt vilken typ av behandling det var (t ex akupunktur, zonterapi, homeopatisk behandling) men enligt lag 1998:531 om yrkesverksamhet på hälso- och sjukvårdens område (43) får barn under åtta års ålder inte yrkesmässigt undersökas eller behandlas av andra än de som räknas in under samhällets begrepp om ”hälso- och sjukvårdspersonal”. Tretton procent uppgav att deras barn senaste året behandlats med hälsokostpreparat/naturläkemedel p g a immunbristen/ökade infektionsbenägenheten. Bland de vuxna i ALPI-studien (rapport 1/2007 i skriftserien) hade 164 (20%) patienter använt hälsokostpreparat/naturläkemedel senaste året och 61 (8%) patienter hade sökt någon form av integrativ behandling. Det är förståeligt att såväl vuxna patienter som föräldrar söker andra behandlingsalternativ om de upplever att de/deras barn inte mår bra. Baserat på fynden i ALPI-studien framstår det som viktigt att vid återbesöken fråga föräldrarna om barnet/tonåringen får någon annan alternativ behandling.

6. Sjukdomens och behandlingens påverkan på livssituationen och livskvaliteten

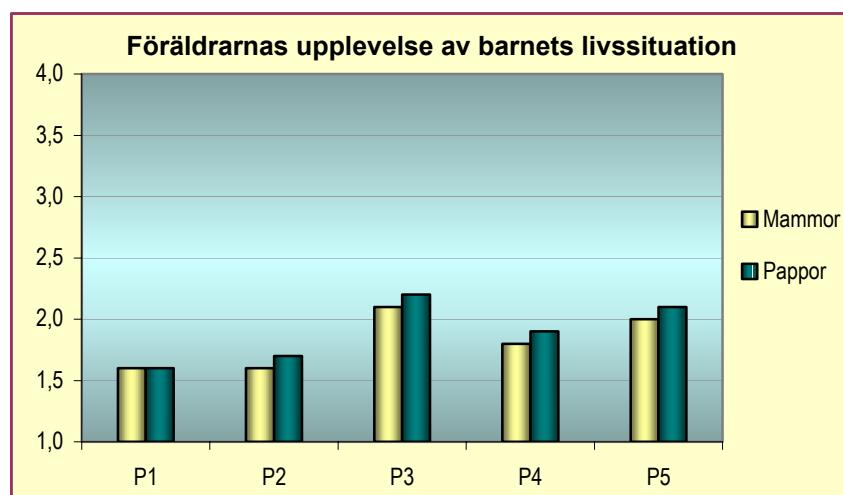
I det följande kapitel om sjukdomens och behandlingens påverkan på livssituationen och livskvaliteten har barn/tonåringar med subkutan och intravenös behandling slagits samman till en grupp.

Föräldrarnas uppfattning om barnets/tonåringens livssituation

Mammorna och papporna fick ta ställning till fyra påståenden i vilken utsträckning de trodde sjukdomen och behandlingen påverkade barnets/tonåringens livssituation. 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 mammor och pappor bedömde barnets/tonåringens livssituation mycket lika (Figur 61). Tre av de fem påståendena hade ett medelvärde under 2,0 hos både mammor och pappor. Det högsta medelvärdet för både mammor och pappor sågs för påståendet ”Barnet känner sig annorlunda jämfört med andra barn på grund av att han/hon har en immunbristsjukdom/ökad infektionsbenägenhet”. Det fanns dock ingen statistiskt säkerställd skillnad mellan mammor och pappor i deras uppfattning om barnets livssituation.

Figur 61. Mammors och pappors upplevelse av barnets livssituation (P1-5)



Fråga (P):

- P1: Barnets tankar kretsar ständigt kring immunbristsjukdomen/den ökade infektionsbenägenheten
- P2: Barnets tankar kretsar ständigt kring gammaglobulinbehandlingen
- P3: Barnet känner sig annorlunda jämfört med andra barn på grund av att han/hon har en immunbristsjukdom/ökad infektionsbenägenhet
- P4: Barnet tror att immunbristsjukdomen/ökade infektionsbenägenheten ska ”växa bort” senare i livet
- P5: Barnet tycker att immunbristsjukdomen/ökade infektionsbenägenheten begränsar henne/honom i det dagliga livet

Vad är jobbigast för barnet/tonåringen med att ha en immunbristsjukdom?

Detta var en öppen fråga där mammorna och papporna enskilt fick skriva ned sina fria svar på vad de upplevde var det jobbigaste för deras barn att ha en immunbristsjukdom/ökad infektionsbenägenhet. Exempel på citat från svaren på denna fråga är:

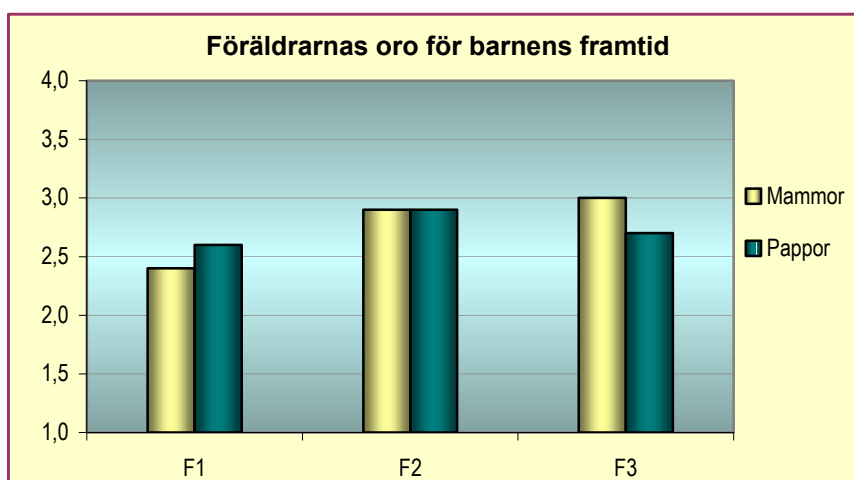
- ▶ *"Begränsning i olika sociala sammanhang. Hantera tröttheten. Ständigt behöva planera in medicinen."* (CVID)
- ▶ *"Inte få leka med kompisar så mycket som han behöver."* (CVID)
- ▶ *"Att behöva göra läkarbesök och ta prover när han är frisk."* (Ej diagnos)
- ▶ *"Att inte kunna göra allt han vill. Känna sig ovanlig."* (Ej diagnos)
- ▶ *"Tankar inför framtiden, yrkesval, familjebildning och hur sjukdomsbilden kommer att se ut."* (Hyper IgM-syndrom)
- ▶ *"Att behöva avsätta 3-4 timmar/vecka för behandling när han annars skulle kunna leka."* (Hyper IgM-syndrom)
- ▶ *"Behandlingen. Inte vara som andra. Oro inför framtiden/sjukdomar."* (Hyper IgM-syndrom)
- ▶ *"Att alltid vara sjuk. Att hon missar kompisar. Att hon saknar skolan vid sjukdom."* (IgG-brist)
- ▶ *Sjukdomsperioderna/sjukhusvistelser. Att behöva ta sprutorna. Att vara annorlunda."* (IgG2-brist)
- ▶ *"Att inte orka lika mycket som kompisarna. Att inte känna sig helt frisk någon gång. Frågor om sin hälsa, framtid."* (Kombinerad IgG-subklassbrist)
- ▶ *"Att inte vara som alla andra. Att jämt vara trött i kroppen och inte orka vad man vill. Att man måste sticka sig."* (XLA)
- ▶ *"Att ibland inte kunna träffa kompisar som är sjuka, etc."* (Övrigt)

Föräldrarnas oro inför barnets/tonåringens framtida liv

Mammorna och papporna tillfrågades också i vilken utsträckning de oroade sig för barnets framtid. Även här gavs svaren 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 mammor och pappor kände lika mycket oro inför sina barns framtid, d v s det fanns ingen statistiskt säkerställd skillnad mellan mammor och pappor i deras grad av oro (Figur 62). Två av de tre påståendena hade ett medelvärde på eller strax under 3,0 hos både mammor och pappor (maximal oro=4).

Figur 62. Föräldrarnas oro för barnets framtid (F1-3).



Fråga (F):

F1: Jag oroar mig för att barnets immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet ska försämrats med tiden

F2: Jag oroar mig för att barnets immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet ska påverka barnets framtida liv och hälsa negativt

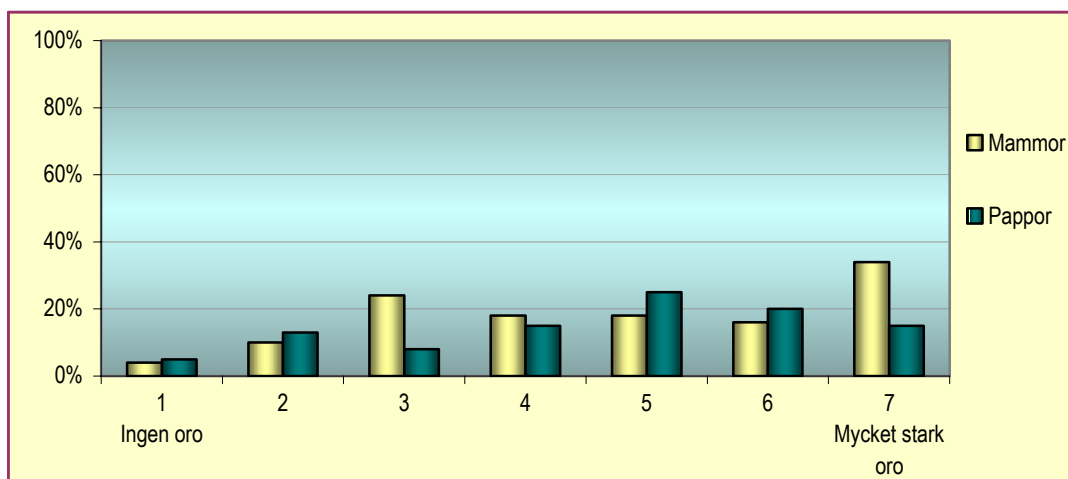
F3: Jag oroar mig för att barnets immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet ska vara ärftlig och föras vidare till barnets eventuella barn

Sammantagen oro

Föräldrarna tillfrågades med hjälp av en 7-gradig skala om de sammantaget kände oro på grund av barnets/tonåringens primära immunbristsjukdom/ökade infektionsbenägenhet.

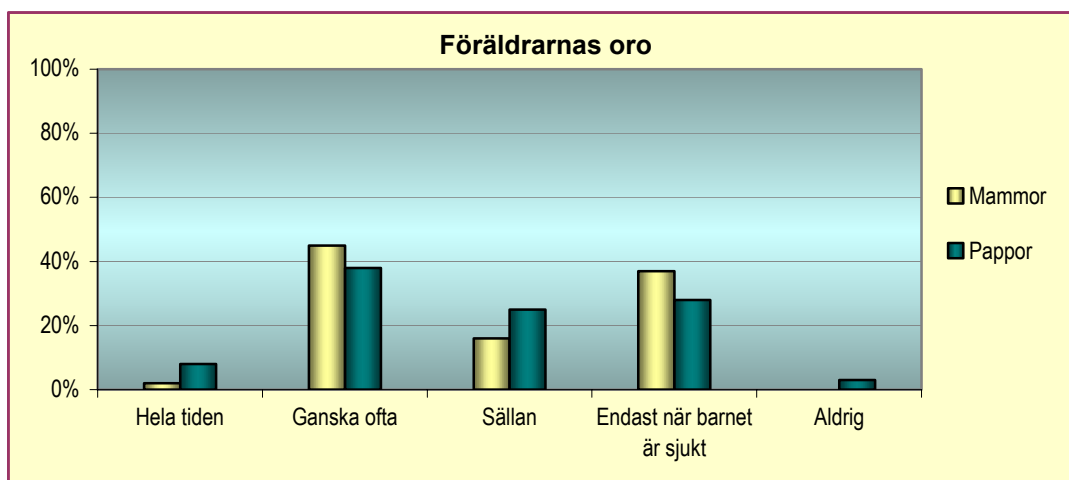
På den 7-gradiga skalan med 1=känner ingen och 7=känner mycket stark oro resulterade mammornas skattning i ett medelvärde på 4,6 (median 5,0, spridning 1-7) och pappornas i ett medelvärde på 4,6 (median 6,0, spridning 1-7). Det fanns ingen statistiskt säkerställd skillnad mellan mammor och pappor i deras grad av oro. Totalt hade 34% av mammor och 35% av papporna markerat skalsteg 6 och 7 nedan (Figur 63).

Figur 63. Föräldrarnas sammantagna oro p g a barnets/tonåringens immunbrist/ökade infektionsbenägenhet.



Utöver att tillfrågas om grad av oro tillfrågades även mammorna och papporna hur ofta de kände oro för sitt barn. Två procent av mammorna och 8% av papporna rapporterade att de oroade sig hela tiden. Fyrtiofem procent av mammorna och 38% av papporna hade markerat svarsalternativet ”Ganska ofta” och 37% respektive 28% svarsalternativet ”Endast när barnet är sjukt” (Figur 64). Det fanns ingen statistiskt säkerställd skillnad mellan mammor och pappor i deras frekvens av oro.

Figur 64. Föräldrarnas upplevelse av hur ofta de oroade sig p g a barnets/tonåringens immunbrist/ökade infektionsbenägenhet.

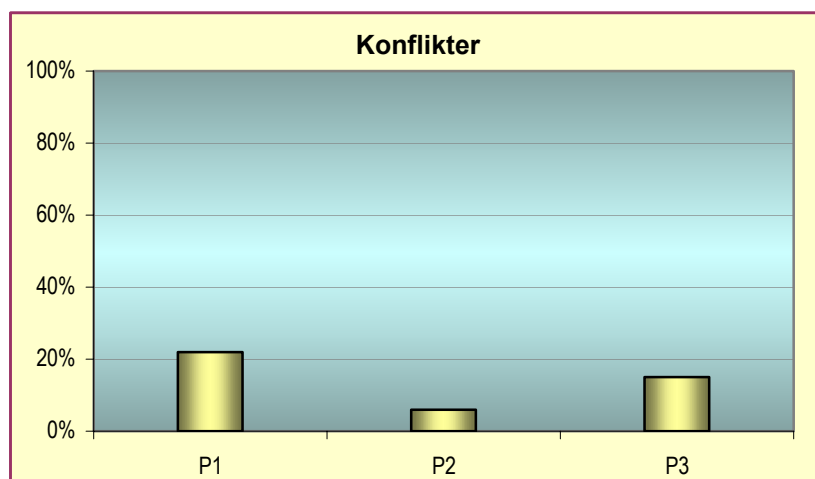


Konflikter i familjen

Föräldrarna fick ta ställning till tre påståenden om eventuella konflikter som kan uppstå i en familj med, i detta fall ett barn/tonåring, med långvarig/kronisk sjukdom. De svarande kunde ge sitt svar genom att kryssa i ett av fyra svarsalternativ: ”Stämmer helt”, ”Stämmer ganska bra”, ”Stämmer inte särskilt väl” och ”Stämmer inte alls”.

Tjugo mammor och pappor (20/89, 22%) svarade att barnets/tonåringens *sjukdom* i hög grad (”stämmer helt”, ”stämmer ganska bra”) ledde till konflikter mellan föräldrarna, 5/88 (6%) att *gammaglobulinbehandlingen* ledde till konflikter mellan föräldrarna och 13/87 (15%) att barnets/tonåringens sjukdom i varierande grad ledde till konflikter mellan syskonen (Figur 65 och tabell 18).

Figur 65. Konflikter i familjen (P1-3)



Tabell 18. Konflikter i familjen (P1-3).

	P1 n=89	P2 n=88	P3 n=87
Stämmer inte alls	45%	69%	64%
Stämmer inte särskilt väl	33%	25%	21%
Stämmer ganska bra	19%	5%	11%
Stämmer helt	3%	1%	3%

Påståenden (P) i figur 65 och tabell 19:

- P1: Immunbristsjukdomen leder till konflikter/olika uppfattningar mellan oss föräldrar
P2: Gammaglobulinbehandlingen leder till konflikter/olika uppfattningar mellan oss föräldrar
P3: Immunbristsjukdomen leder till konflikter mellan syskonen

Denna typ av konflikter påverkade föräldrarna i varierande utsträckning. På en 7-gradig skala med frågan ”i vilken omfattning påverkar sådana konflikter ditt välbefinnande” och med svarsalternativen 7= i allra högsta grad till 1=inte alls resulterade mammornas skattning i ett medelvärde på 3,4 (median 3,5, spridning 1-7) och pappornas skattning i ett medelvärde på 3,0 (median 2,0, spridning 1-7). Sammanlagt 21% av mammorna och 9% av papporna hade markerat 6 eller 7 på skalan, d v s att denna typ av konflikter i allra högsta grad eller näst intill påverkade deras välbefinnande negativt. Det fanns ingen statistiskt säkerställd skillnad mellan mammor och pappor avseende denna fråga, d v s både mammor och pappor påverkas i lika hög grad negativt i sitt välbefinnande vid denna typ av konflikt.

Det fanns som nämnts några barn som bodde omväxlande hos sin mamma och sin pappa. Dessa föräldrar tillfrågades i vilken utsträckning de oroades för barnets situation när barnet vistades hos den andra/andre föräldern. I några fall gav barnets sjukdom och gammaglobulinbehandling upphov till oro och konflikter (Tabell 19).

Tabell 19. Oro när barnet vistades hos den andra föräldern (P1-3). Antal redovisas.

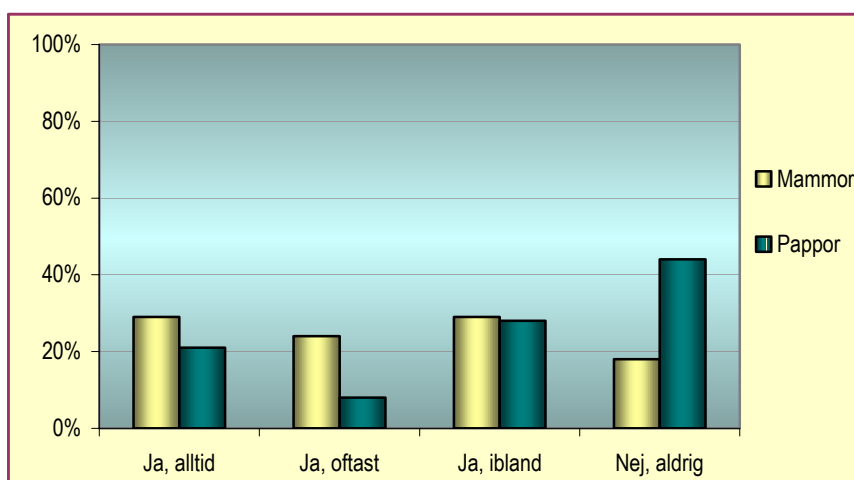
	P1	P2	P3
Stämmer inte alls	4	7	5
Stämmer inte särskilt väl	5	0	5
Stämmer ganska bra	1	1	0
Stämmer helt	2	3	1

Påstående (P):

- P1: När barnet bor hos den andra/andre föräldern oroar jag mig för att barnet ska få infektioner
P2: När barnet bor hos den andra/andre föräldern oroar jag mig för hur den andra/andre föräldern ska klara barnets gammaglobulinbehandling
P3: När barnet bor hos den andra/andre föräldern orsakar barnets gammaglobulinbehandling konflikter/olika uppfattningar mellan oss föräldrar

Sammantaget 70% av 88 svarande mammor och pappor rapporterade att det i varierande utsträckning fanns någon annan vuxen person (ej sjukvårdspersonal, ej make/maka/sambo/partner) som de kunde få stöd av i relation till barnets sjukdoms- och behandlingssituation. Resterande tredjedel av mammorna och papporna (26/88, 30%) sa sig aldrig ha möjlighet till ett sådant stöd (Figur 66). Av dem som sa sig inte ha möjlighet till stöd utanför familjen eller sjukvården var 18% mammor och 44% pappor.

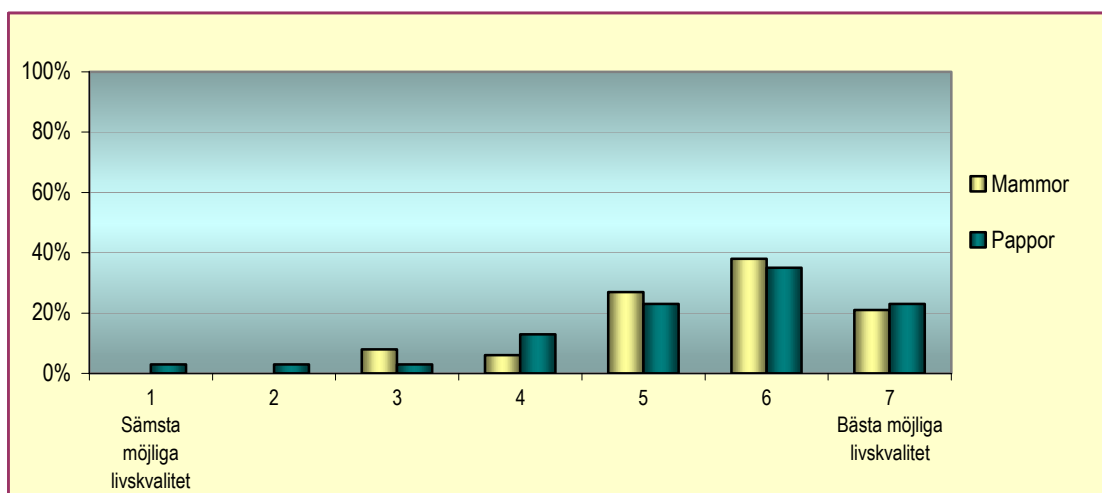
Figur 66. Föräldrarnas stöd av annan vuxen person.



Livskvalitet

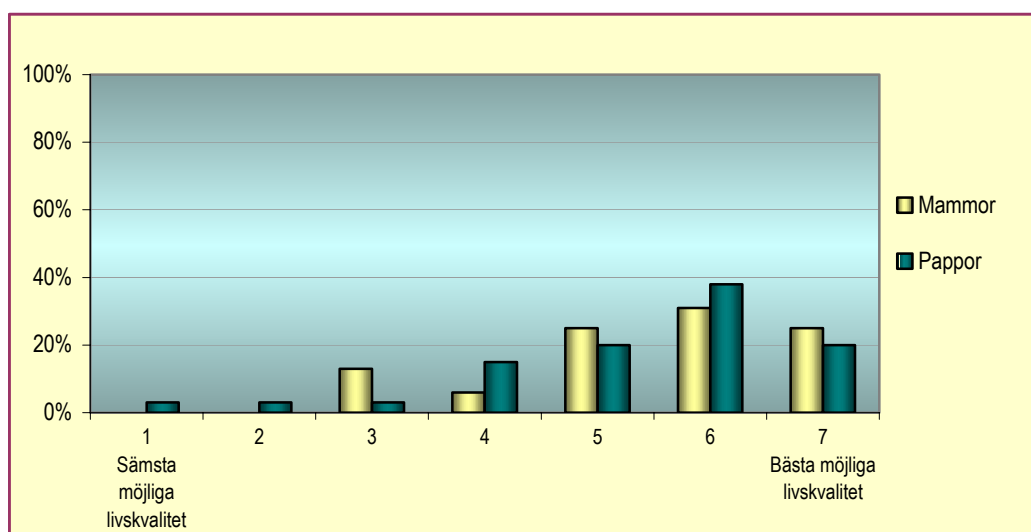
Mammorna respektive papporna tillfrågades med hjälp av en 7-gradig skala hur de bedömde barnets/tonåringens livskvalitet (1=sämsta tänkbara livskvalitet, 7=bästa tänkbara livskvalitet). Medeltalet för mammornas skattning var 5,6 (median 6,0, spridning 3-7) och pappornas 5,5 (median 6,0, spridning 1-7). Det fanns ingen statistiskt säkerställd skillnad mellan mammor och pappor i deras bedömning av barnens/tonåringarnas livskvalitet. Av 88 föräldrar bedömde sammanlagt 59% av mammorna och 58% av papporna sitt barns livskvalitet som bästa möjliga eller näst intill (skalsteg 6 eller 7 nedan i figur 67).

Figur 67. Föräldrarnas bedömning av barnets livskvalitet.



Mammorna och papporna tillfrågades även med hjälp av en 7-gradig skala hur de bedömde sin egen livskvalitet (1=sämsta tänkbara livskvalitet, 7=bästa tänkbara livskvalitet). Medeltalet för mammornas skattning var 5,5 (median 6,0, spridning 3-7) och pappornas 5,4 (median 6,0, spridning 1-7). Det fanns ingen statistiskt säkerställd skillnad mellan mammor och pappor i deras bedömning av egen livskvalitet. Av 88 föräldrar bedömde sammanlagt 56% av mammorna och 58% av papporna sin egen livskvalitet som bästa möjliga eller näst intill (skalsteg 6 eller 7 nedan i figur 68).

Figur 68. Föräldrarnas bedömning av sin egen livskvalitet.



Bedömning av livskvaliteten för barnen/tonåringarna och av föräldrarnas egen livskvalitet delades även upp beroende på vilken behandlingsform barnet/tonåringen hade (Tabell 20). Inga skillnader kunde ses mellan grupperna.

Tabell 20. Föräldrarnas bedömning av sin egen och barnets livskvalitet.

	Subkutan hembehandling <i>Föräldrars livskvalitet n=73</i>	Subkutan hembehandling <i>Barnets Livskvalitet n=73</i>	Intravenös behandling mottagning <i>Föräldrars livskvalitet n=15</i>	Intravenös behandling mottagning <i>Barnets Livskvalitet n=15</i>
Medelvärde	5,5	5,5	5,5	5,5
Median	6	6	6	6
Spridning min-max.	3-7	1-7	3-7	1-7

Hälsorelaterad livskvalitet enligt CHQ-PF28

Föräldraparens/ensamsvarande föräldrarnas rapporterade svar på livskvalitetsinstrumentet CHQ-PF28 visas i tabell 21 nedan. Det lägsta medelvärdet rapporterades för barnens/tonåringarnas allmänna hälsotillstånd (General Health, GH).

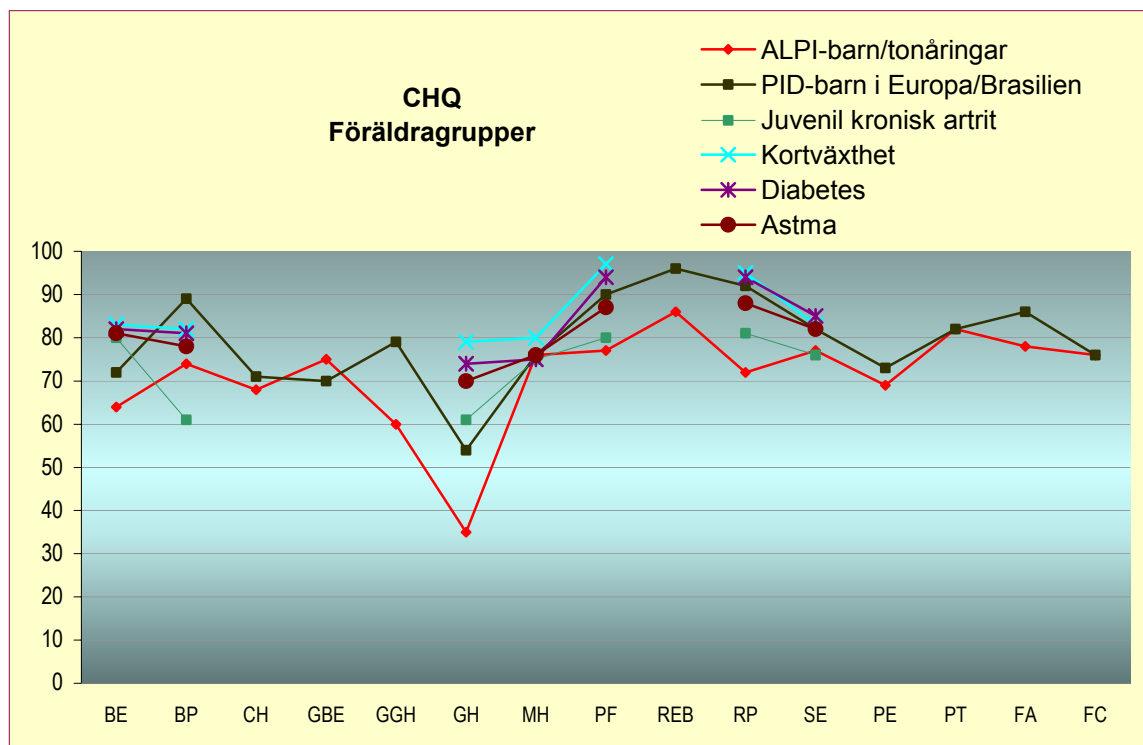
Tabell 21. CHQ-PF28.

	CHQ.PF28 Medelvärde	Spridning min-max	n
BE: Barnets beteende	63,8	32,5-100,0	52
BP: Kroppslig värk hos barnet	74,0	20,0-100,0	52
CH: Hälsöförändringar hos barnet	67,8	25,0-100,0	52
GBE: Barnets sammantagna beteende jämfört med andra barn i samma ålder	74,6	30,0-100,0	52
GGH: Barnets sammantagna hälsa	60,4	0,0-100,0	52
GH: Barnets generella hälsotillstånd	35,3	0,0-77,5	52
MH: Barnets psykiska välbefinnande	76,1	25,0-100,0	52
PF: Barnets fysiska förmåga	72,4	0,0-100,0	51
REB: Begränsning i barnets deltagande i aktiviteter p g a emotionella eller beteendeproblem	85,9	0,0-100,0	52
RP: Begränsning i barnets deltagande i aktiviteter p g a fysiska problem	72,4	0,0-100,0	52
SE: Barnets självkänsla	77,1	50,0-100,0	50
PE: Föräldrarnas välbefinnande i relation till barnets sjukdom	68,6	12,5-100,0	52
PT: Föräldrarnas upplevelse av att ha någon egen tid i relation till barnets sjukdom	81,9	0,0-100,0	52
FA: Familjeaktiviteter	77,8	31,25-100,0	52
FC: Familjesammanhållning	75,8	30,0-100,0	52

I figur 69 visas resultaten från ALPI-studien tillsammans med resultat från andra studier där föräldrar besvarat CHQ-instrumentet för att rapportera om sitt barns, sin egen och familjens hälsorelaterade livskvalitet. Figuren visar grafiskt⁹ att ”ALPI-föräldrarna” rapporterade en sämre hälsorelaterad livskvalitet för sina barn/tonåringar på 10 av de 15 delskalorna jämfört med de europeiska/brasilianska.

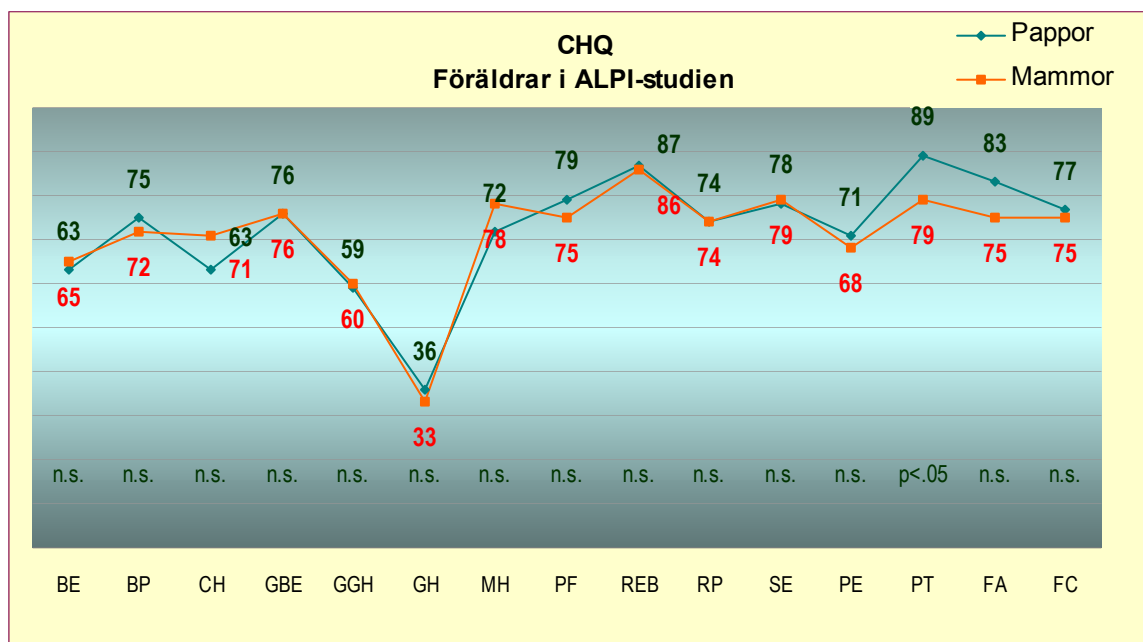
⁹ Några statistiska jämförelser har inte gjorts.

Figur 69. CHQ-PF28. ALPI-studien jämfört med studie som inkluderar barn från Europa/Brasilien (6) med primära immunbrister och en svensk studie som inkluderar barn med juvenil kronisk artrit, kortväxthet, diabetes och astma (20).



Nästa figur (Figur 70) visar medelvärdena för de 15 delskalorna för mammorna respektive papporna i ALPI-studien. Studien visade en säkerställd skillnad mellan mammor och pappor för delskalan "föräldratid" (PT) där mammorna upplevde att de hade mindre egen tid, d v s tid för egna aktiviteter och för sina egna behov, jämfört med papporna ($p < 0.05$)

Figur 70. CHQ, medelvärden för mammor och pappor i ALPI-studien.



Ingen skillnad kunde påvisas för instrumentets 15 delskalor i relation till behandling (subkutan eller intravenös gammaglobulinbehandling) eller till klinik. Det var inte möjligt att undersöka eventuella föräldrapporterade skillnader avseende den hälsorelaterade livskvaliteten enligt CHQ i relation till barnets diagnos p g a för få föräldrar i varje jämförelsegrupp.

Sammanfattning och kommentarer

Studien visade att föräldrar över lag bedömde att deras barn hanterar sin livssituation väl i relation till sjukdom och behandling och att barnen/tonåringarna inte lät tankar på sjukdom och behandling påverka det dagliga livet. Föräldrarna bedömde även barnens/tonåringarna hälsorelaterade livskvalitet som god. Föräldrarna själva däremot kände en oro att immunbristen/den ökade infektionsbenägenheten skulle påverka barnets/tonåringens framtida liv och hälsa negativt. Ingen skillnad i grad av oro eller hur ofta man upplever sig orolig för sitt barn kunde påvisas mellan mammor och pappor.

På den öppna fråga vad som föräldrarna upplevde att deras barn tyckte var jobbigast med att ha en immunbrist/ökad infektionsbenägenhet var de vanligaste svaren ”att ta behandlingen”, ”att inte vara som andra” och ”att ofta vara sjuk/trött”.

Både barnets/tonåringens sjukdom som gammaglobulinbehandling visade sig kunna leda till konflikter inom familjen och som påverkade föräldrarnas välbefinnande i negativt. Det är viktigt att notera att en tredjedel (bland vuxna immunbristpatienter en femtedel, se rapport nr 1/2007 i skriftserien) rapporterade att de inte hade någon annan vuxen utanför familj eller sjukvårdspersonal som de kunde få stöd av och få diskutera kanske ”tabubelagda” ämnen som konflikter p g a ett barns sjukdom. Det är därför viktigt att ta upp frågor om oro och konflikter inom familjen med föräldrarna vid återbesök för att visa att detta inte är ovanligt och att det är något ”fel” på familjen och att bygga upp rutiner eller program för att kunna ge ett adekvat stöd från klinikens sida.

Studien visade att de föräldrar som ingick i ALPI-studien skattade sina barns hälsorelaterade livskvalitet som sämre jämfört med europeiska/brasilianska föräldrar till barn med primär immunbrist. 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.

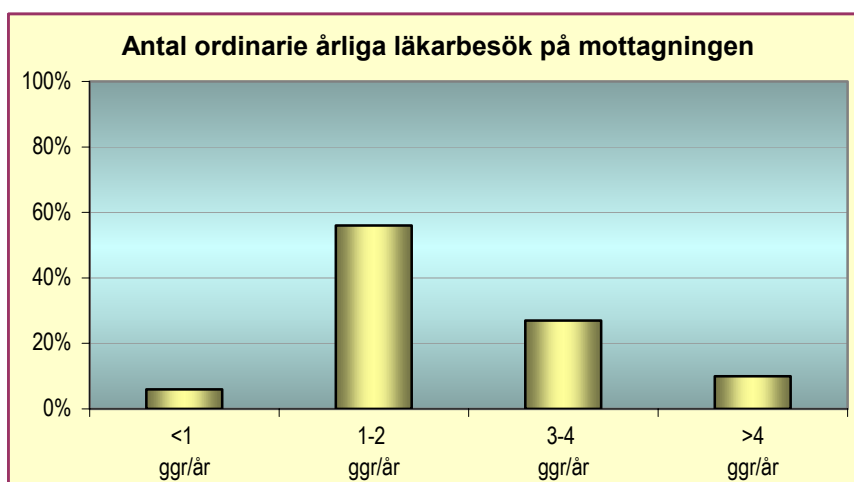
Studien visade även att mammorna upplevde att de hade mindre egen tid för egna aktiviteter och egna behov jämfört med papporna. En tolkning av detta resultat är att det fortfarande är mammorna som till stor utsträckning tar ansvar för de praktiska aspekterna av barnets sjukdom och behandling.

7. Kontakter med immunbristvården

Dessa frågor är från den gemensamma föräldraenkäten och svar ges i relation till antal svarande föräldrapar/ensamsvarande föräldrar. I detta avsnitt har barn/tonåringar med subkutan och intravenös behandling slagits samman till en grupp.

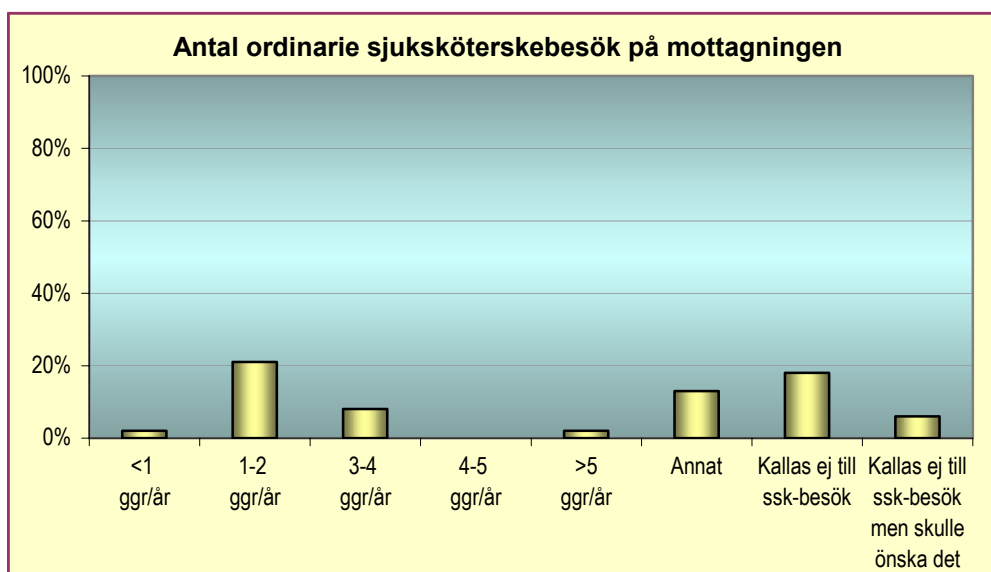
De flesta barn/tonåringar (27 stycken, 56%) kallades till ordinarie återbesök till läkare 1-2 gånger per år. Tretton (27%) kallades på återbesök 3-4 gånger per år (Figur 71).

Figur 71. Antal ordinarie läkarbesök per år p g a immunbristen/den ökade infektionsbenägenheten.



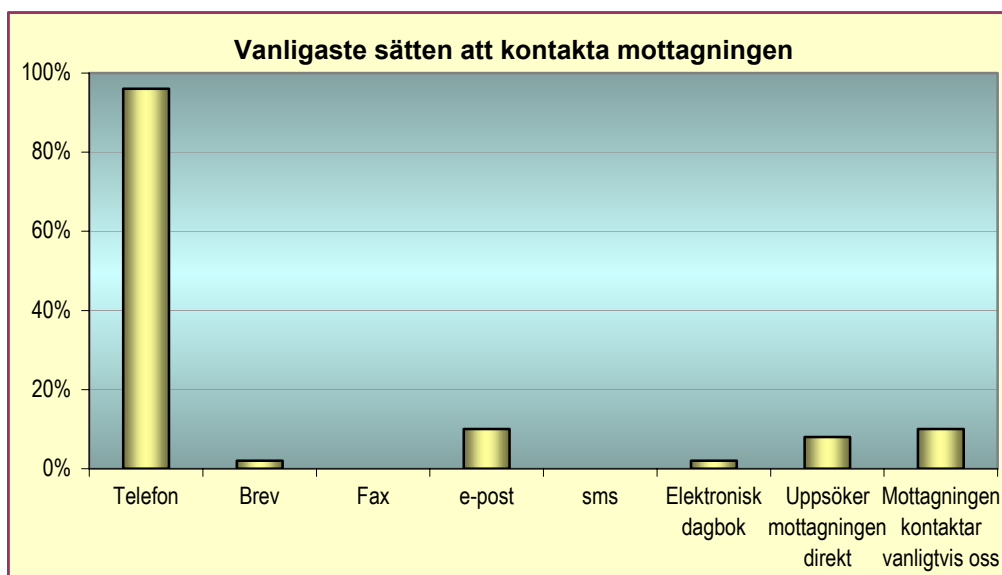
Det var mer ovanligt att barnen/tonåringarna kallades till återbesök hos sjuksköterska men när det skedde var det även här vanligast med 1-2 gånger per år (10 barn/tonåringar, 21%). Några familjer kallades inte till ordinarie återbesök hos sjuksköterska men önskade detta (Figur 72).

Figur 72. Antal ordinarie sjuksköterskebesök per år p g a immunbristen/den ökade infektionsbenägenheten.



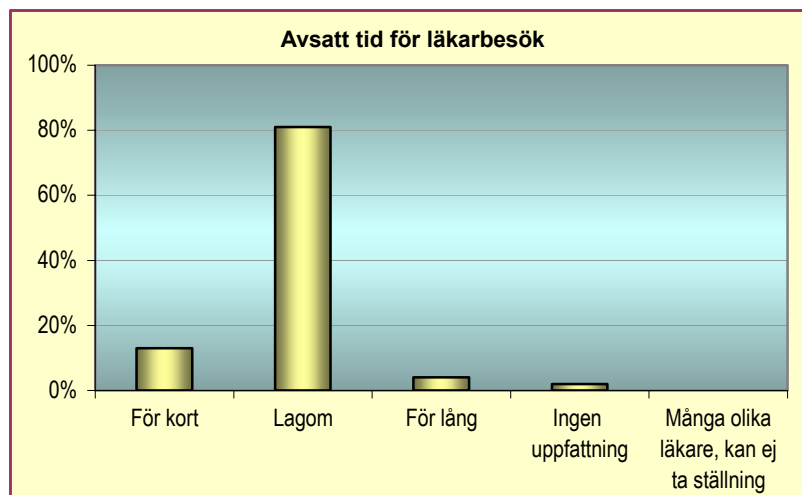
Det vanligaste sättet att kontakta mottagningen/motsvarande var att ringa (46 föräldrapar/ensamsvarande föräldrar, 96%) (Figur 73).

Figur 73. De vanligaste sätten att kontakta mottagningen.



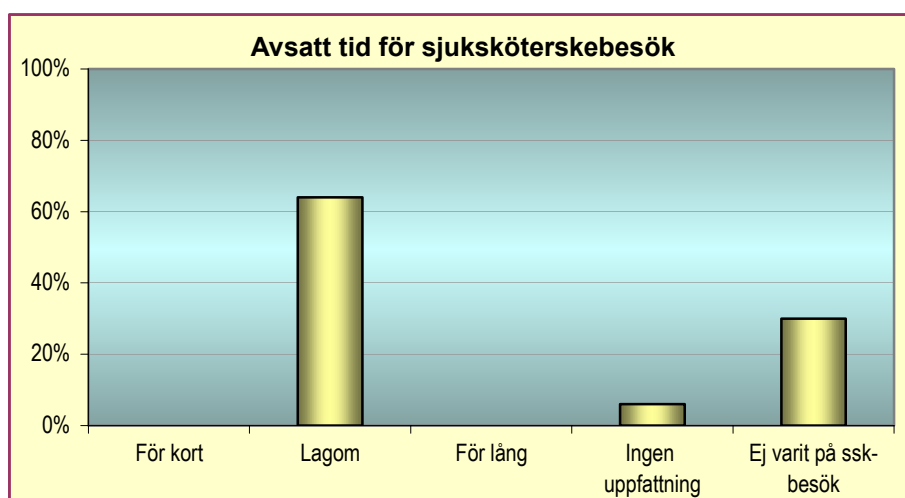
De flesta tyckte att den tid som avsattes för ordinarie återbesök för barnet/tonåringen hos läkaren var lagom lång (39 föräldrapar/ensamsvarande föräldrar, 81%). Sex föräldrapar/ensamsvarande föräldrar (13%) tyckte att tiden var för kort (Figur 74).

Figur 74. Upplevelsen av den tid som vanligtvis avsattes för läkarbesök.



Trettio föräldrapar/ensamsvarande föräldrar (64%) tyckte att när väl tid avsattes för besök hos sjuksköterska så var den lagom lång (Figur 75).

Figur 75. Upplevelsen av den tid som vanligtvis avsattes för sjuksköterskebesök.



Föräldrarna tillfrågades om de hade kontakt med, eller önskade kontakt med, andra yrkesgrupper på grund av barnets immunbrist/ökade infektionsbenägenhet. Fyrtiosex föräldrar uppgav att de hade kontakt med annan yrkeskategori, 21 föräldrar uppgav att de önskade kontakt (Tabell 22).

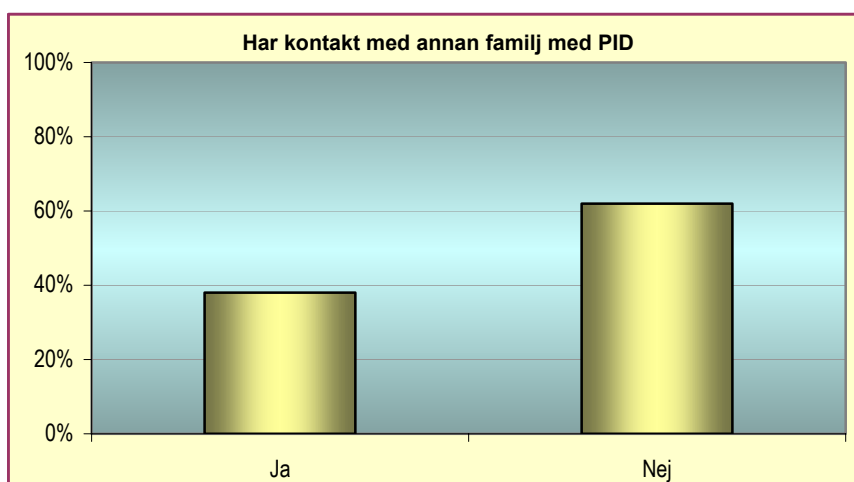
Tabell 22. Kontakt med andra yrkesgrupper. Data anges i procent.

	Har kontakt med n=46	Önskar kontakt med n=22
Sjukgymnast	46%	45%
Arbetsterapeut	4%	9%
Dietist	41%	45%
Kurator	30%	32%
Psykolog	41%	27%
Annan	26%	9%

Kontakt med andra föräldrar

Arton föräldrapar/ensamsvarande föräldrar (38%) rapporterade att de hade kontakt med annan familj där det fanns ett barn med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet (Figur 76). Av dem som inte hade någon sådan kontakt önskade drygt hälften (52%) att få det.

Figur 76. Kontakt med annan familj med barn/tonåring med immunbrist/ökad infektionsbenägenhet..



Sammanfattning och kommentarer

Kontakten med den egna mottagningen rapporterade föräldrarna fungerade bra med återbesök oftast 1-2 gånger alternativt 3-4 per år. Föräldrarna upplevde att lagom mycket tid avsattes för återbesöken både till läkare och till sjuksköterska. Det finns familjer som inte kallas till återbesök hos sjuksköterska men som skulle vilja det. Föräldrarna kontaktade nästan uteslutande sin mottagning via telefon.

Många familjer hade inte någon kontakt med en annan familj med ett barn med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet trots att de egentligen ville ha det. Här måste antagligen personalen på mottagningarna/motsvarande där barnen/tonåringarna följs upp bli bättre på att både betona betydelsen av att ha kontakt med patientorganisationen PIO och försäkra sig om att föräldrarna har fått information om föreningen. Det är viktigt att vid återbesök efterfråga och eventuellt ”peppa” att föräldrarna tagit kontakt med PIO centralt eller via närmaste lokalavdelning.

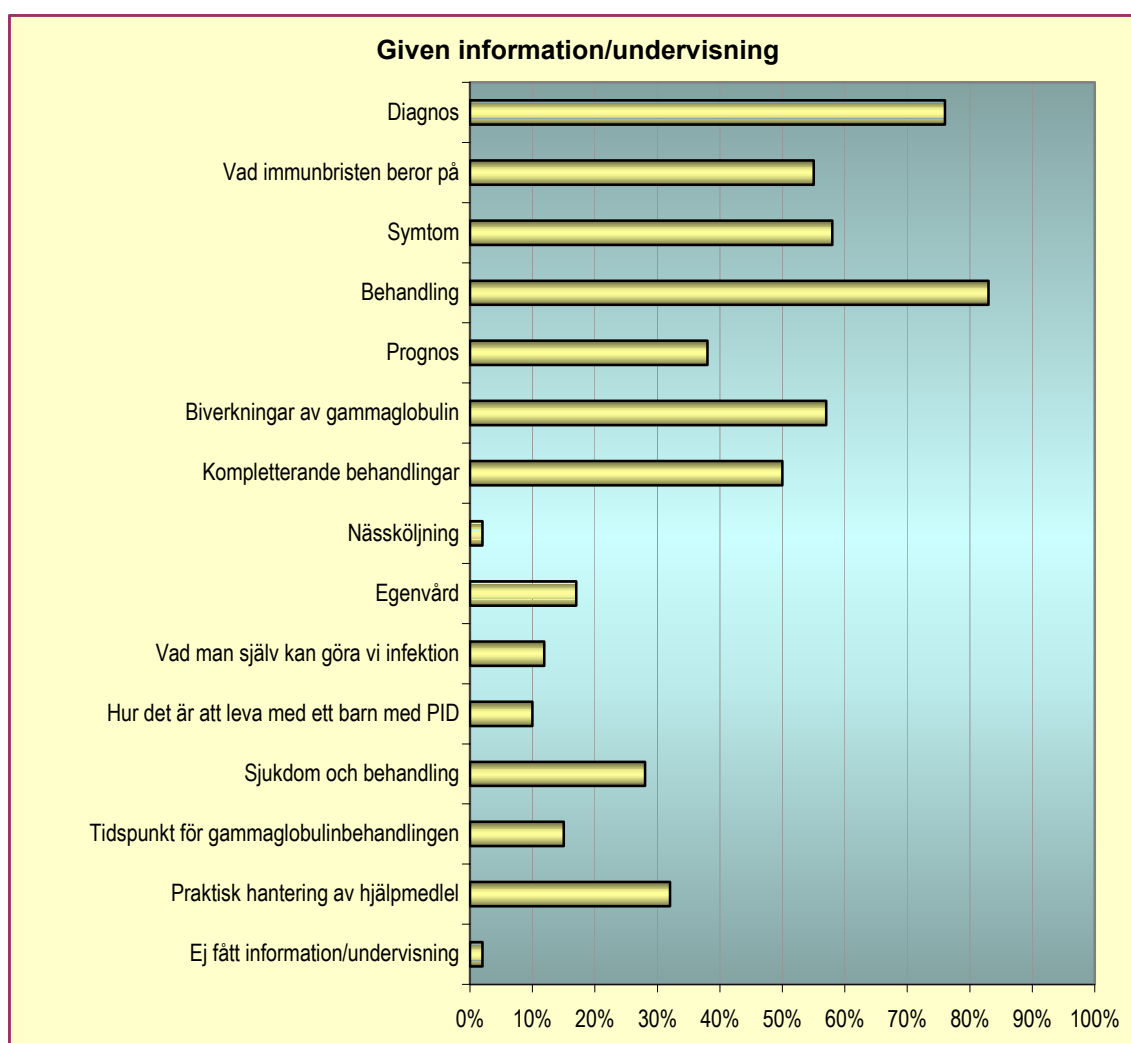
8. Information och undervisning

Dessa frågor i detta kapitel är från de enskilda mamma- respektive pappaenkäterna och svar ges i relation till antal totalt antal svarande mammor och pappor. I detta kapitel har barn/tonåringar med subkutan och intravenös behandling slagits samman till en grupp.

Föräldrainformation/undervisning

Hälften eller fler av mammorna/papporna (50-83%) hade fått information och/eller undervisning om barnets/tonåringens sjukdom, dess orsak, symtom, behandling, eventuella biverkningar av gammaglobulinbehandlingen och andra kompletterande behandlingar, t ex antibiotika. Färre än en femtedel av mammorna/papporna (2-17%) rapporterade att de fått information/undervisning om vad man som förälder själv kan göra om barnet blir infekterat, hur det är att leva med ett barn med immunbristsjukdom/ökad infektionsbenägenhet och möjligheten till nässköljningar. Två mammor/pappor rapporterade att de aldrig fått någon information/undervisning om de punkter som fanns listade i enkäten (Figur 77).

Figur 77. Föräldrarnas uppgift om vad de fått information/undervisning om.



I de fall där undervisning förekommit hade majoriteten mammor/pappor (90%) fått den tillsammans med den egna familjen medan resterande 10% fått undervisningen i grupp tillsammans med andra familjer.

Alla mammor/pappor hade fått muntlig information barnets/tonåringens sjukdom och behandling, knappt hälften (45%) skriftlig information (Tabell 23).

Tabell 23. Sätt på vilket informationen givits.

	Informationssätt n=84
Muntligt	100%
Skriftligt	45%
Annat sätt	10%

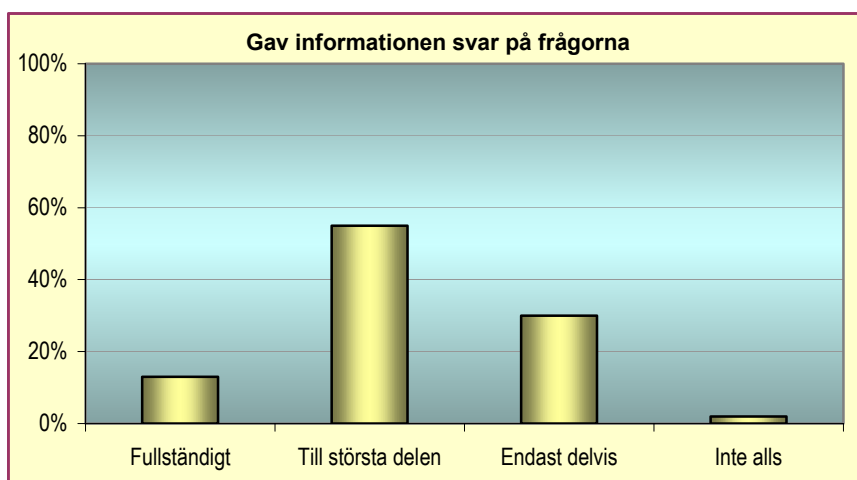
Det var i första hand sjuksköterskor och läkare som givit informationen till mammorna/papporna (Tabell 24). I några fall hade även annan yrkeskategori deltagit i informationen/undervisningen, t ex arbetsterapeut.

Tabell 24. Yrkeskategori som gav informationen/undervisningen.

	Vem informerade n=86
Läkare	98%
Sjuksköterska	50%
Annan yrkeskategori	9%

På frågan om den information man fått givit svar på de frågor man hade svarade sammanlagt 58 mammor/pappor (68%) att det hade man fullständigt eller till största delen fått. Sammanlagt 28 mammor/pappor (32%) tyckte att den information de fått endast delvis eller inte alls gav svar på de frågor man hade (Figur 78).

Figur 78. Föräldrarna uppfattning om informationen/undervisningen givit svar på deras frågor.

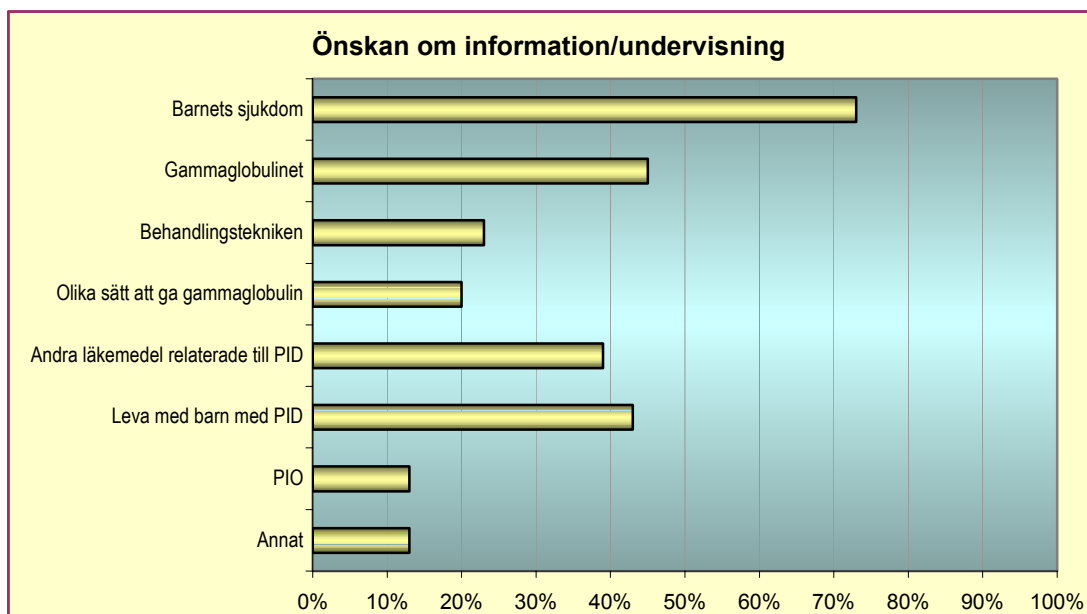


Majoriteten mammor/pappor önskade mer information om barnets/tonåringens sjukdom och behandling (Tabell 25) och då framför allt om sjukdomen, gammaglobulinbehandlingen och hur det är att vara förälder till ett barn med immunbrist/ökad infektionsbenägenhet (Figur 79).

Tabell 25. Föräldrarnas önskan om ytterligare information.

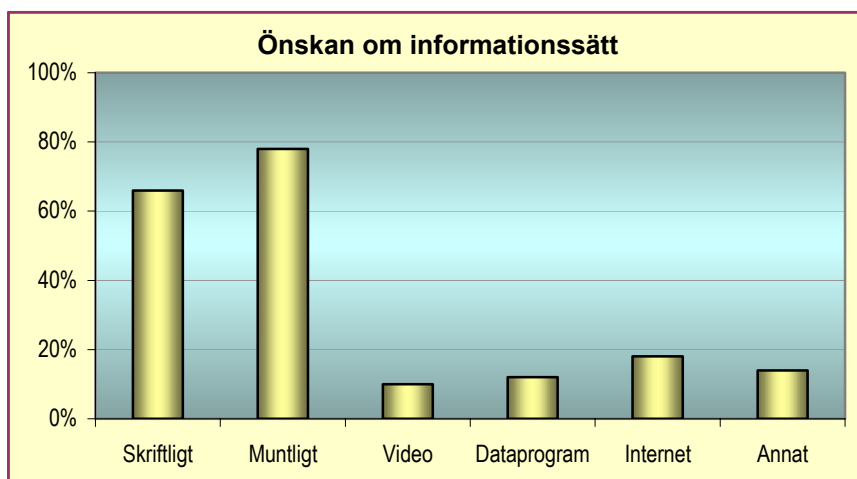
	Önskar mer information n=89
Ja	63%
Nej	37%

Figur 79. Områden föräldrarna önskade mer information/undervisning om.



Informationen/undervisningen ville mammorna/papporna framför allt ha muntligt och skriftligt. Arton procent ville kunna finna informationen på Internet. Relativt få efterfrågade dataprogram (12%) eller video (10%) (Figur 80).

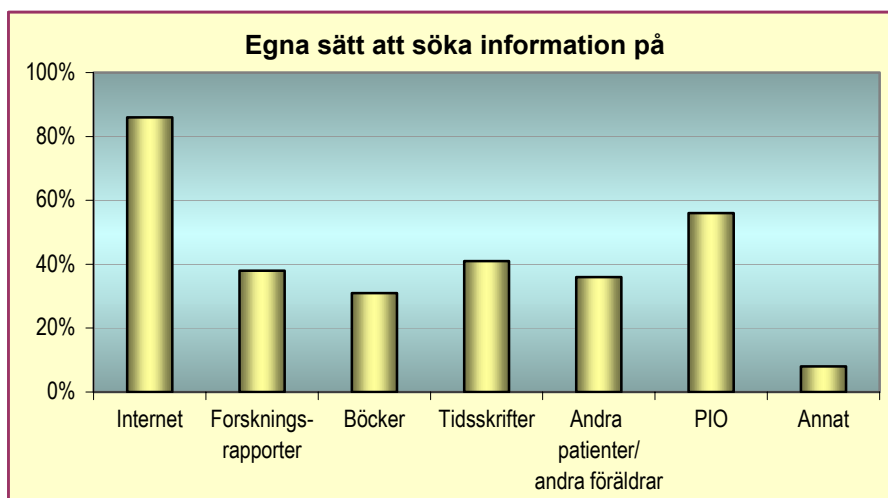
Figur 80. De sätt föräldrarna angav att de önskade informationen på.



Mammorna/papporna tillfrågades om deras kunskapsbehov hade förändrats över tid, d v s om de hade ett annat informationsbehov idag jämfört med när barnets diagnos ställdes. För 32 av 89 svarande (36%) hade informationsbehovet ökat, för 23 (26%) minskat och för 34 (38%) var det oförändrat.

Majoriteten mammor/pappor (73%) hade själva sökt information om barnets primära immunbrist/ökade infektionsbenägenhet. Femtiofem (86%) av dem hade sökt ytterligare information via Internet, 36 (56%) via den svenska patientorganisationen (PIO), 26 (41%) i tidskrifter, 24 (38%) i forskningsrapporter och 23 (36%) genom att kontakta andra föräldrar/patienter (Figur 81).

Figur 81. De sätt föräldrarna uppgav att de själva sökt information på.



Kontakt med patientföreningen

Drygt en tredjedel av mammorna/papporna (38%) hade kontakt med den svenska patientorganisationen (PIO), resterande hade det inte.

Undervisning om gammaglobulinbehandling

De flesta mammorna/papporna hade erbjudits och deltagit i undervisning om gammaglobulinbehandling. En tredjedel rapporterade att de inte hade erbjudits denna undervisning (Tabell 26). Undervisningen om gammaglobulinbehandlingen hade i huvudsak givits av sjuksköterska (81%) eller av sjuksköterska och läkare tillsammans (11%). Undervisningen gavs oftast 1-2 gånger (Tabell 27).

Tabell 26. Erbjudande om undervisning om gammaglobulinbehandlingen.

	n=89
Ja, jag har deltagit	64%
Ja, men jag har inte deltagit	6%
Nej	30%

Tabell 27. Antal gånger undervisningen gavs.

	n=57
1-2 ggr	33%
3-4	26%
5-6	23%
7-8	11%
9 eller fler	4%
Fortlöpande	4%

Information/undervisning till anhöriga

Föräldrarna tillfrågades om någon annan anhörig/närstående (ej make/maka/sambo/partner) fått information om barnets/tonåringens sjukdom och behandling vilket 82% av de 89 mammorna/papporna rapporterat inte hade skett (Tabell 28).

Tabell 28. Yrkeskategori som gav information/undervisning till anhöriga.

	n=89
Ja, av läkare	15%
Ja, av sjuksköterska	4%
Ja, av annan yrkeskategori	4%
Nej	82%

När det specifikt gällde undervisning om gammaglobulinbehandlingen hade far-/morföräldrar eller andra närstående i sammanlagt fyra familjer fått delta.

Föräldrabedömd kvalitet av information och undervisning

På de följande sidorna visas resultaten avseende tillfredsställelse och viktighet när det gäller information och utbildning (Figur 83-92).

För varje fråga avseende tillfredsställelse fick föräldrarna 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 med 1=inte viktigt alls till 5=ytterst viktigt.

Ett exempel på hur en fråga såg ut i enkäten visas nedan (Figur 82).

Figur 82. Exempel på frågekonstruktion.

Hur begriplig är den information du får av läkaren/läkarna?	
☐ Utmärkt	
☐ Mycket bra	
☐ Bra	
☐ Ganska bra	
☐ Ganska dålig	
☐ Dålig	
☐ Mycket dålig	
☐ Oacceptabel	
Hur viktigt är detta för dig?	
	☐ Ytterst viktigt
	☐ Mycket viktigt
	☐ Viktigt
	☐ Inte särskilt viktigt
	☐ Inte viktigt alls
☐ Har ingen uppfattning/vet ej	
☐ Ej aktuellt, har ej fått någon information	
☐ Har träffat/pratat med så många olika läkare att jag ej kan ta ställning till frågan	

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.

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 sattes som gräns minimum 7 svarande för att redovisa resultat. Detta gjordes för att skydda patienternas identitet.

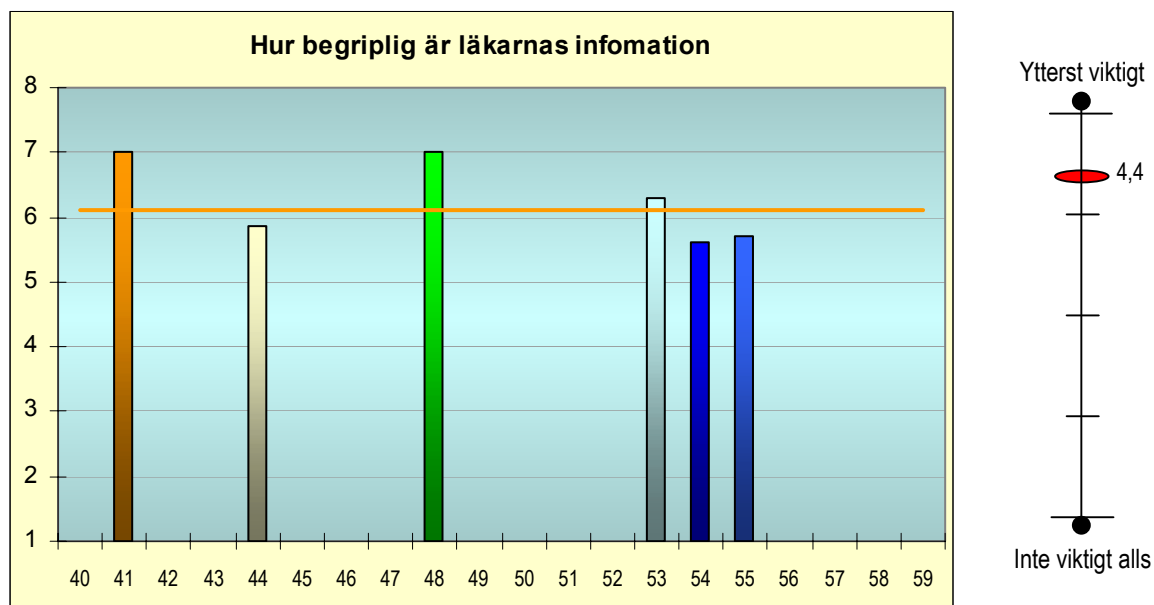
Det orangefärgade strecket tvärs över stapelfigurerna är medelvärdet för alla föräldrar sammanlagt för en viss fråga (minimum=1, maximum=8). Med hjälp av medelvärdet kan varje klinik jämföra och se om de ligger över eller under "riksmedelvärdet".

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

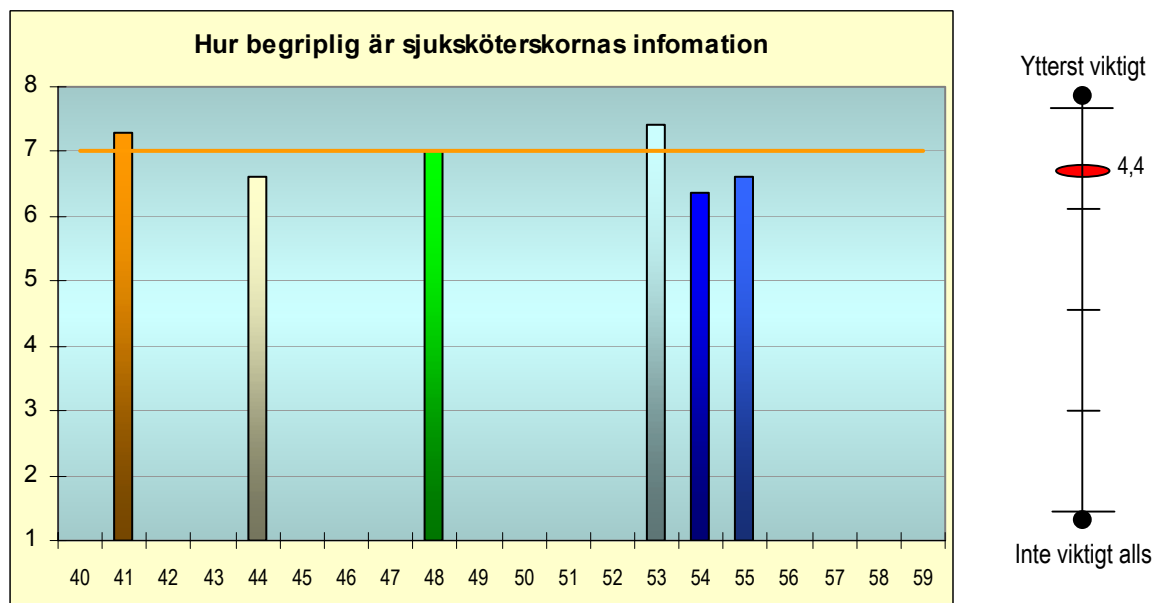
För de kliniker som hade tillräckligt många svarande mammor/pappor kan konstateras att två kliniker på samtliga frågor ligger över "riksmedelvärdet" (klinik nr 41 och 53). En klinik (nr 54) ligger genomgående under "riksmedelvärdet".

Viktigheten av de 10 faktorer som efterfrågades bedömdes alla mycket högt (som lägst ett medelvärde på 4,1 av maximala 5,0).

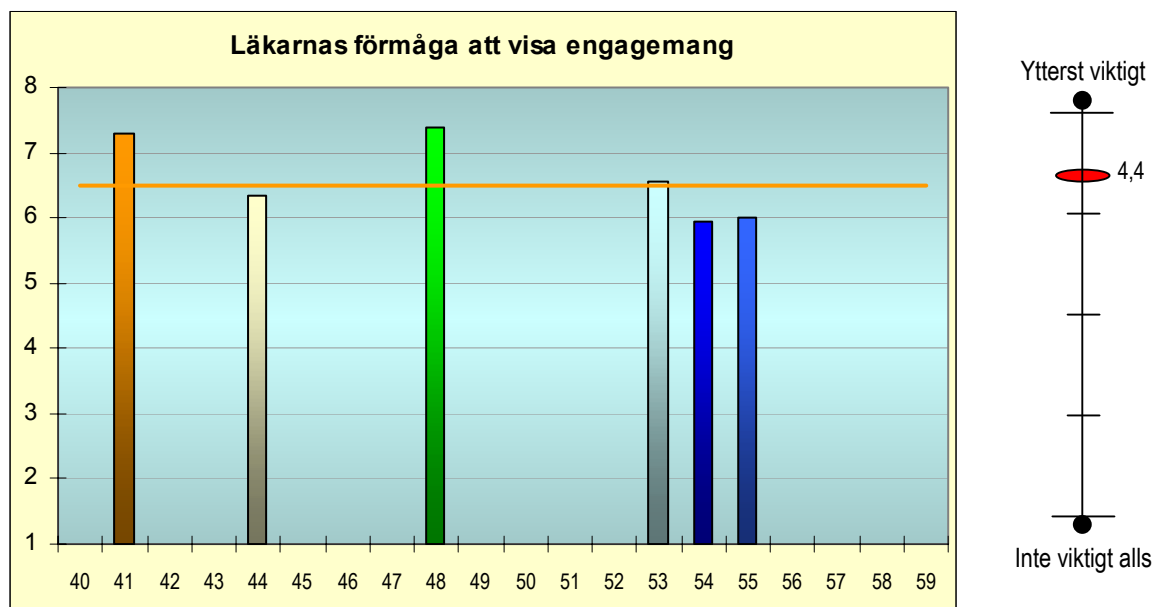
Figur 83. Hur begriplig är den information du får av läkaren/läkarna?



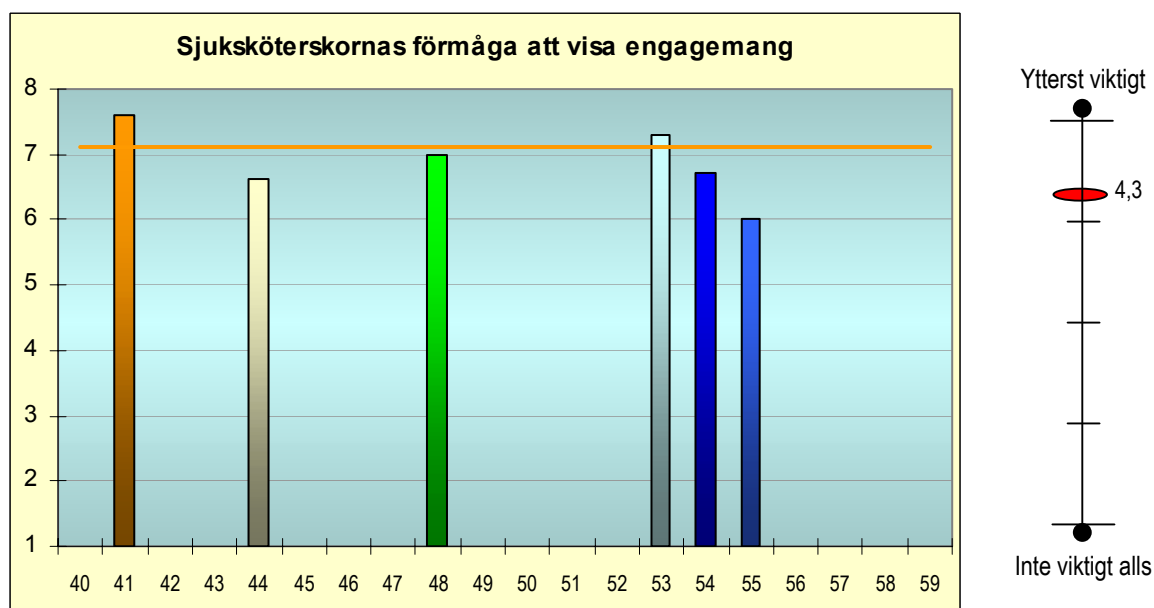
Figur 84. Hur begriplig är den information du får av sjuksköterskan/sjuksköterskorna?



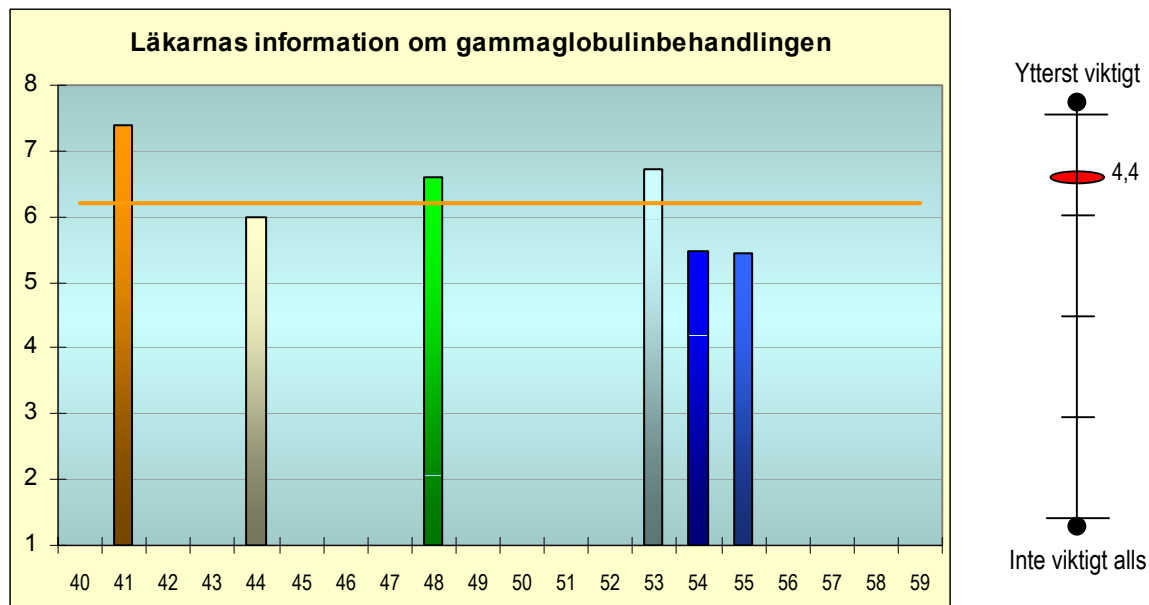
Figur 85. Hur är läkarens/läkarnas förmåga att visa engagemang när han/hon informerar dig?



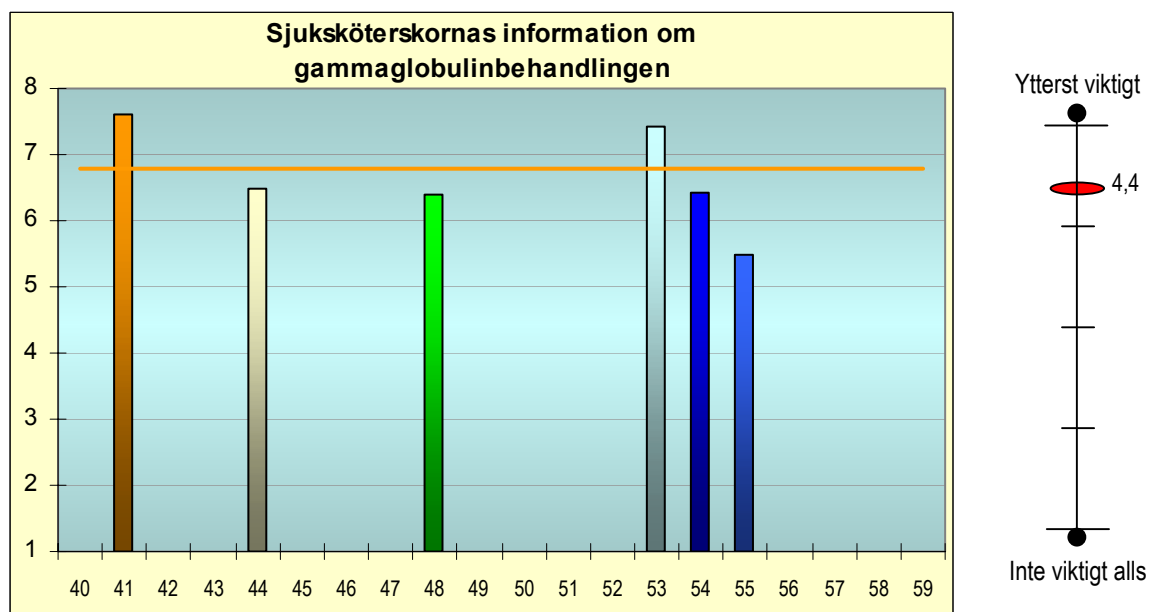
Figur 86. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas förmåga att visa engagemang när han/hon informerar dig?



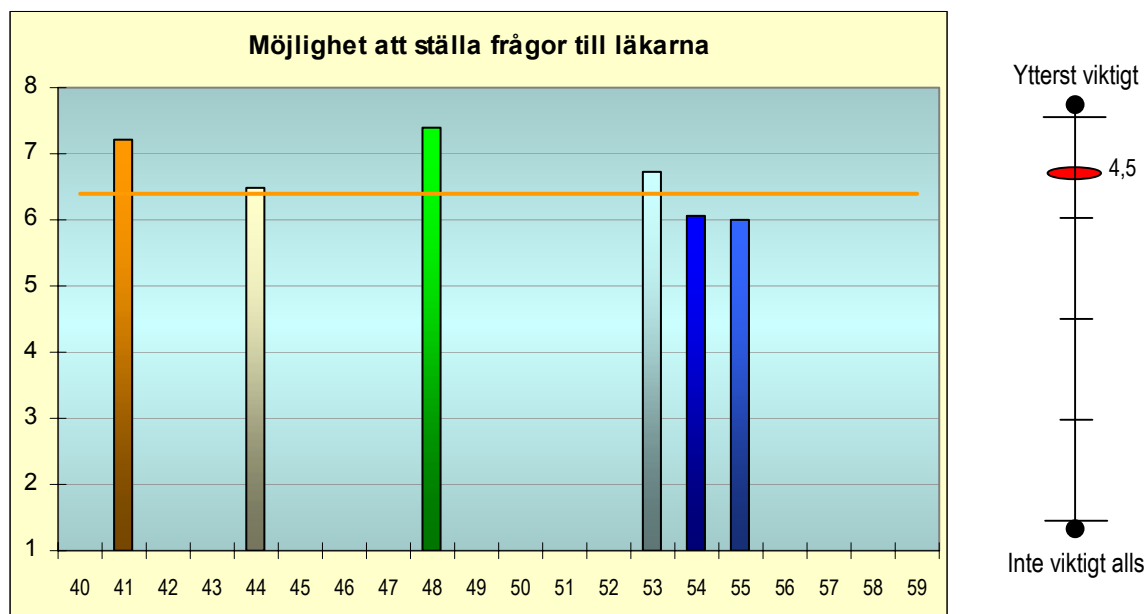
Figur 87. Hur är läkarens/läkarnas information om din gammaglobulinbehandling,
- hur det fungerar, hur och när det skall tas, eventuella biverkningar, etc?



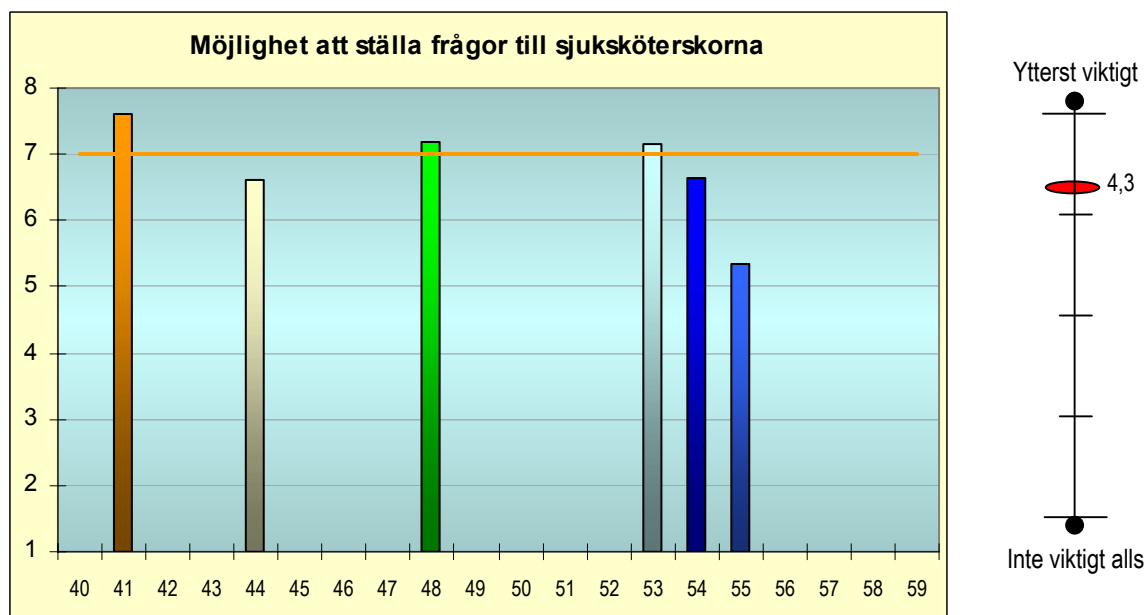
Figur 88. Hur är sjuksköterskans/sjuksköterskornas information om din gammaglobulinbehandling,
- hur det fungerar, hur och när det skall tas, eventuella biverkningar, etc?



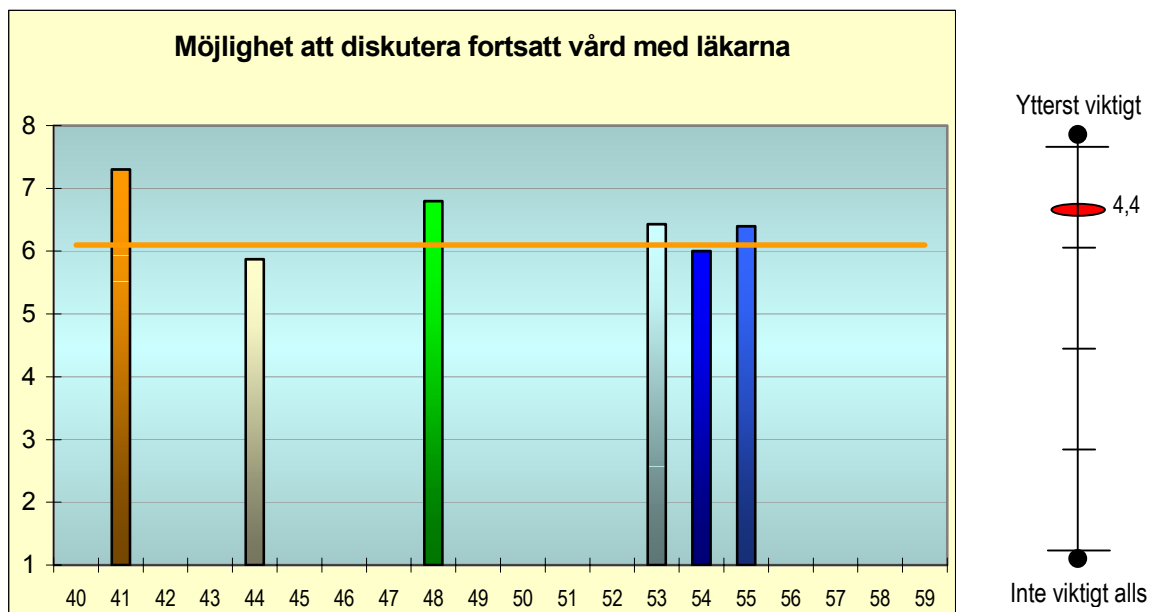
Figur 89. Hur är dina möjligheter att ställa frågor till läkaren/läkarna?



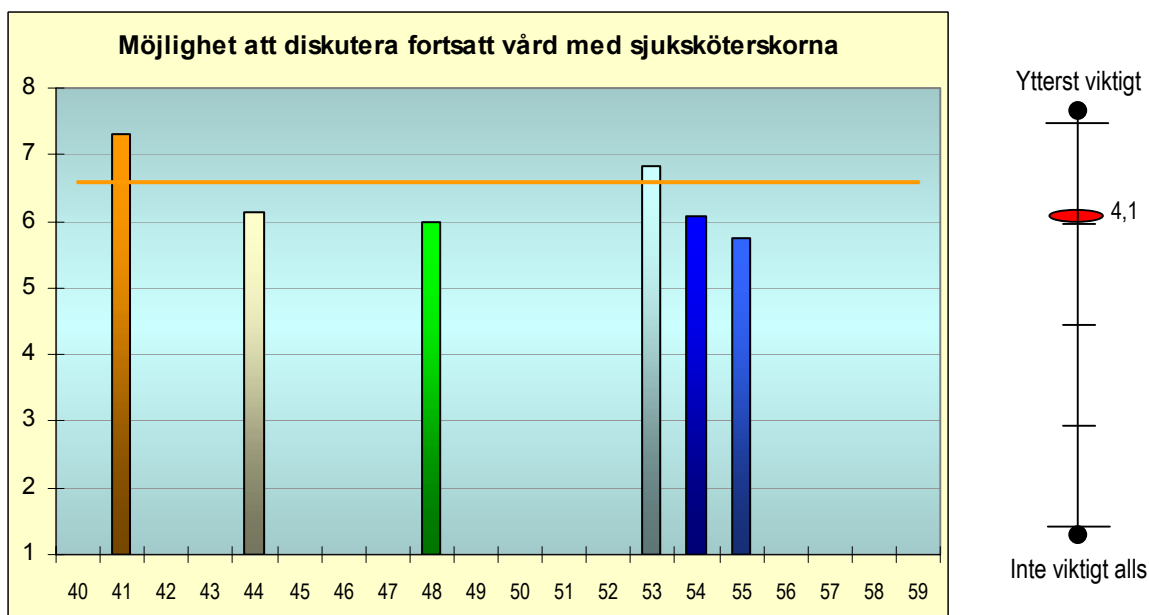
Figur 90. Hur är dina möjligheter att ställa frågor till sjuksköterskan/sjuksköterskorna?



Figur 91. Hur är dina möjligheter att få diskutera med läkaren/läkarna om den fortsatta vården och behandlingen av din immunbrist/ökade infektionsbenägenhet?



Figur 92. Hur är dina möjligheter att få diskutera med sjuksköterskan/sjuksköterskorna om den fortsatta vården och behandlingen av din immunbrist/ökade infektionsbenägenhet?



Sammanfattning och kommentarer

Ett kvarstående informationsbehov identifierades bland föräldrarna där 32% tyckte att den information eller undervisning man fått endast delvis eller inte alls givit svar på de frågor som man hade. Undervisning har som regel givits 1-2 eller 3-4 gånger. Majoriteten föräldrar (63%) önskade mer information om barnets/tonåringens sjukdom, behandling och hur det är att vara förälder till ett barn med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet. Det sistnämnda hade endast cirka 10% av föräldrarna fått möjlighet att diskutera.

Den föräldrabedömda kvaliteten av klinikerna avseende personalens förmåga att informera på ett begripligt och engagerat sätt och att involvera föräldrarna i diskussionen om barnets/tonåringens vård och behandling låg genomgående högt (runt "bra" eller högre). Dock låg en klinik genomgående lägre än övriga på samtliga 10 bedömningspunkter.

9. Föräldrabedömd kvalitet av immunbristvården

Dessa frågor är från den gemensamma föräldraenkäten och svar ges i relation till antal svarande föräldrapar/ensamsvarande föräldrar. I detta avsnitt har barn/tonåringar med subkutan och intravenös behandling slagits samman till en grupp.

Föräldrarna tillfrågades hur tillfredsställda de var med ett flertal företeelser på den enhet där dras barn/tonåring följdes upp, t ex läkarnas respektive sjuksköterskornas förmåga till engagemang, läkarnas respektive sjuksköterskornas information om gammaglobulinbehandlingen och möjligheten att få träffa samma läkare respektive sjuksköterska vid ordinarie återbesök.

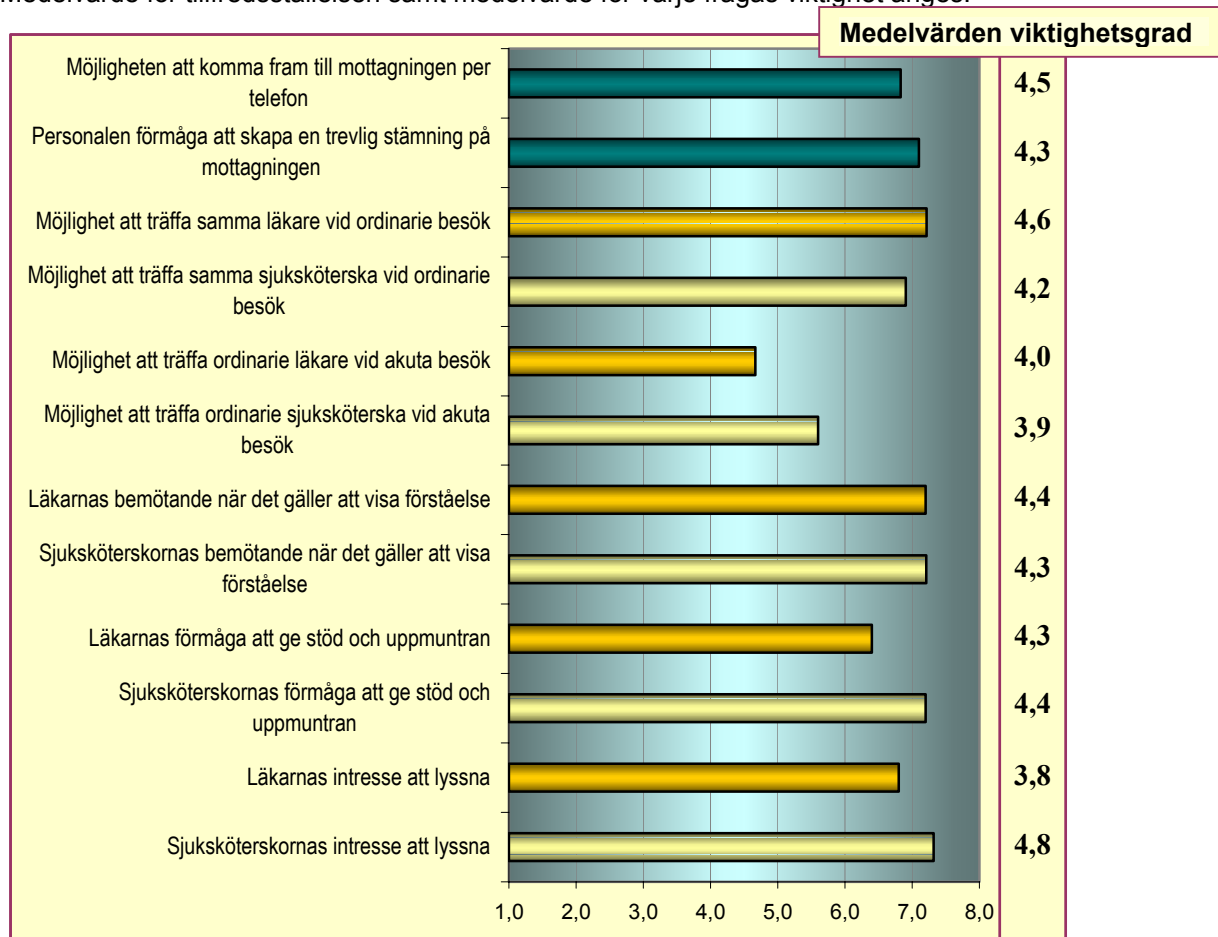
Frågorna har ställts med samma teknik som beskrivs i avsnittet ”Information och undervisning”.

Tillfredsställelse och viktighet

Föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna markerade över lag en hög tillfredsställelse med immunbristvården och det bemötande som deras barn/tonåring och de själva fick på den klinik där uppföljningarna skedde (Figur 93). Undantagen utgjordes av möjligheten att få träffa ordinarie läkare respektive sjuksköterska vid akuta besök något som föräldraparen/ensamsvarande föräldrarna samtidigt angav var viktigt för dem (4,0 respektive 3,9 på viktighetsskalan) (Figur 93).

Figur 93. Föräldrarnas tillfredsställelse med bemötandet.

Medelvärde för tillfredsställelsen samt medelvärde för varje frågas viktighet anges.



Sammanfattning och kommentarer

Föräldrarna är *som grupp* mycket nöjd med den vård och det bemötande de får vid sina kliniker/enheter. Enskilda föräldrar 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 för majoriteten områden. Föräldrabedömda 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 föräldrarna upplevde som särskilt viktigt i immunbristvården handlar om sjuksköterskornas intresse att lyssna till föräldrarna, att få träffa samma läkare och att komma fram på telefon.

SLUTKOMMENTARER

Urval och bortfall

Samtliga de barn- och ungdomskliniker som identifierades valde att delta i studien. Av alla potentiella svarande vid dessa kliniker var det endast två fäder som uteslöts av personalen eftersom dessa pappor inte hade kontakt med sina barn. Av de totalt 163 mammor och pappor som tillfrågades om att delta i studien genom att besvara enkäter hade 93 stycken efter två påminnelser gjort detta. Det hade förstås varit önskvärt att ännu fler föräldrar hade besvarat enkäterna men en svarsfrekvens på 57% anses vara god för en enkätundersökning som genomförs genom att enkäter sänds hem till potentiella respondenter (44). Det är inte känt varför vissa föräldrar valt att inte besvara enkäten och någon bortfallsanalys har inte genomförts.

Sammanfattning och konklusioner/slutsatser

Denna studie visar att de deltagande föräldrarna beskriver att deras barn lever ett normalt liv och att föräldrarna inte tycker att barnen/tonåringarna i någon större utsträckning verkar vara bekymrade för sin sjukdom och behandling. Den subkutana gammaglobulinbehandlingen dominerar och ges som hembehandling. Den gammaglobulinbehandling barnen/tonåringarna får (subkutan eller intravenöst) upplevs av föräldrarna fungera väl och är utan allvarliga biverkningar och ger ett mycket gott skydd mot infektioner. Föräldrarna rapporterar en mycket hög tillfredsställelse med gammaglobulinbehandlingen och de allra flesta upplever att barnet/tonåringen har ett gott hälsotillstånd. Det finns dock troligtvis behandlingsmoment som skulle kunna utvecklas och här kan det vara frågan om bristande kunskaper hos dem som initialt utbildar föräldrarna. Baserat på studiens resultat är det även viktigt att diskutera attitydfrågor till föräldrars roll i barnets/tonåringens behandling; de föräldrar som hade barn med intravenös behandling på sjukhuset var i låg grad involverade i behandlingen och var dåligt informerade om t ex varför gammaglobulinpreparat hade bytts. Kanske kan det vara så att behandlande sjuksköterskor i bästa värmening ”tar över” behandlingen även om föräldrarna vill vara mer delaktiga. Ungefär en tredjedel av föräldrarna till barnen/tonåringarna med sjukhusbehandling skulle vilja övergå till egenbehandling i hemmet.

Föräldrarna var över lag inte särskilt oroade vad gällde barnens/tonåringarnas gammaglobulinbehandling (subkutan eller intravenös). Det man var mest orolig över var att det skulle finnas smittämnen i gammaglobulinpreparaten. Studien har dock identifierat säkerhetsbrister (bl a bristande kontroller innan start av subkutan infusion, ingen övervakning efter avslutad intravenös infusion). Det är av största vikt att föräldrar och barn/tonåringar får en korrekt undervisning om gammaglobulinbehandling så att de förstår vikten av en säker behandling och vad som annars kan inträffa. Om adrenalin skrivs ut för att ha i beredskap vid hembehandling varierar mycket över landet. Det är önskvärt att försöka nå fram till nationella riktlinjer eftersom det är viktigt att alla – föräldrar, barn, personal – känner sig trygga eftersom det är en absolut grundförutsättning för en framgångsrik hembehandling.

Föräldrarna var över lag alltså tillfreds med barnets gammaglobulinbehandling, hälsa och livssituation. Föräldrarna beskrev dock sin egen livssituation som svårare. Många upplevde en uttalad och frekvent oro inför barnets framtid och hade ett behov av att få tala om hur det är att leva med ett barn med en primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet och att få stöd i denna situation. Barnets sjukdom och behandling kunde i vissa familjer även skapa konflikter mellan föräldrarna och mellan syskonen i familjen. Det är alltså viktigt att fråga föräldrarna

vid återbesök hur *de* mår, inte enbart barnet/tonåringen, och ge tid för frågor och råd. Det är viktigt att genom frågor visa att det är tillåtet för föräldrarna att tala om ”tabubelagda” företeelser som konflikter inom familjen när man har ett sjukt barn. Utbildningstillfällena inför hembehandling är utmärkta att använda för detta och måste vara tillräckligt många för att inte endast de tekniska momenten med gammaglobulinbehandlingen ska läras utan att föräldrarna även får så många utbildningstillfällen att de hinner bearbeta given information och få möjlighet att ställa andra typer av frågor än rent tekniska. Personalen inom immunbristvården kan säkert i betydande grad även utveckla bättre rutiner som även inkluderar möjligheten för föräldrar att få träffa t ex kurator för rådgivning och stöd. Trots att alla de barn/tonåringar som bildar underlag för denna studie vårdas vid barnklinik hade alla föräldrar fått information om möjligheten att ansöka om vårdnadsbidrag. Överhuvudtaget behöver det psykosociala omhändertagandet förbättras. Föräldrar som röker måste aktivt uppmanas och ges stöd till att sluta.

Rutiner för uppföljning efter besked om att ett barn lider av en immunbrist är också mycket viktiga att utveckla. Denna studie visar att många föräldrar upplever en mycket stor förtvivlan över att få beskedet att deras barn har en primär immunbrist. Läkare vid vårdinrättningar måste bli bättre i mötet med föräldrar som söker för att föräldrar misstänker att deras barn har en immunbrist så att inte föräldrar ska behöva uppleva sig så kränkta som vissa föräldrar 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 personal vid apoteken.

Gammaglobulinbehandlingen till barn och tonåringar med primär immunbrist eller ökad infektionsbenägenhet verkar över lag fungera bra vid de deltagande klinikerna och föräldrarna är i huvudsak nöjda med bemötandet. Läkare och sjuksköterskor inom immunbristvården behöver dock vidareutveckla utbildningsprogram och rutiner för kontinuerligt stöd till föräldrarna. Som ett exempel måste personal bli bättre på att aktivt informera om, och kanske bjuda in, PIO. Det är också mycket viktigt att börja utbilda andra än ”enbart” mammor och pappor.

Det vore även av stor betydelse att på nationell nivå enas om åtminstone några standardiserade frågor, eller instrument, för en enhetlig uppföljning av barns/tonåringars immunbristsjukdom och familjernas situation. 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. Antal deltagande föräldrar och deras barn fördelade på åldersgrupper, kön och behandlingsmetod.	5
Figur 3. Föräldrarnas födelseland.....	10
Figur 4. Föräldrarnas utbildningsnivå.	10
Figur 5. Fördelning flickor/pojkar.....	11
Figur 6. Barnens/tonåringarnas födelseland.....	11
Figur 7. Barnomsorg/skola.....	13
Figur 8. Rökning bland föräldrarna.....	13
Figur 9. Initial misstanke om nedsatt immunförsvar.....	15
Figur 10. Ålder då diagnos ställdes. Antal redovisas.....	15
Figur 11. Skälen till misstanke om nedsatt immunförsvar.....	16
Figur 12. Initial vårdinstans vid misstanke om nedsatt immunförsvar.....	16
Figur 13. Bemötandet när föräldrarna förde fram sin misstanke om nedsatt immunförsvar.....	17
Figur 14. Förtvivlan vid beskedet om nedsatt immunförsvar.....	18
Figur 15. Lättnad vid beskedet om nedsatt immunförsvar.....	19
Figur 16. Diagnoser. Antal och procent redovisas.....	21
Figur 17. Andelen barn/tonåringar per behandlingsform.....	22
Figur 18. Sammantagen behandlingstid oavsett metod.....	22
Figur 19. Behandlingstid nuvarande metod oavsett behandlingsmetod.....	23
Figur 20. Behandlingstid hembehandling.....	23
Figur 21. Gammaglobulinpreparat.....	24
Figur 22. Tidsåtgång för subkutan gammaglobulinbehandling.....	25
Figur 23. Volym gammaglobulin per insticksställe.....	27
Figur 24. Tid som behövs för övertalning innan behandling.....	28
Figur 25. Säkerhetskontroller vid subkutan behandling.....	28
Figur 26. Barnens/tonåringarnas förmåga att självständigt sköta behandlingen.....	29
Figur 27. Praktiskt genomförande av subkutan hembehandling.....	30
Figur 28. Problem med transport, förvaring och kassering av gammaglobulin och hjälpmedel.....	30
Figur 29. Observationstid på mottagningen efter intravenös infusion.....	31
Figur 30. Föräldrarnas praktiska medverkan i den intravenösa behandlingen på mottagning.....	32
Figur 31. Föräldraupplevde fördelar med intravenös respektive subkutan behandling.....	33
Figur 32. Andel föräldrar som uppgivit att barnet/tonåringen upplevt någon systemreaktion.....	36
Figur 33. Systemreaktioner - upplevelse.....	37
Figur 34 och 35. Lokala hudreaktioner - frekvens och duration.....	38
Figur 36. Lokala hudreaktioner - upplevelse.....	38
Figur 37. Lokala hudreaktioner – upplevelse över tid.....	39
Figur 38. Interesse att sköta den intravenösa behandlingen i hemmet.....	40
Figur 39. Föräldrarnas oro – när barnet/tonåringen ska stickas (sc- eller iv-behandling).....	40
Figur 40. Föräldrarnas oro – att barnet/tonåringen ska få ont efteråt.....	41
Figur 41. Föräldrarnas oro – att det ska finnas smittämnen i gammaglobulinet.....	41
Figur 42. Föräldrarnas oro – att barnet/tonåringen ska få biverkningar.....	41
Figur 43. Föräldrarnas oro – att behandlingen inte ska skydda mot infektioner.....	42
Figur 44. Föräldrarnas oro – att fel ska göras i samband med behandlingen.....	42
Figur 45. Föräldrarnas tillfredsställelse med nuvarande gammaglobulinbehandling enligt LQI.....	43
Figur 46. Nöjdhet/missnöjdhet med barnets/tonåringens gammaglobulinbehandling.....	44
Figur 47. Grad av övertygelse om att fördelarna med behandlingen överväger nackdelarna.....	44
Figur 48. Exempel på frågekonstruktion.....	47
Figur 49. Infektioner före och efter insatt gammaglobulinbehandling.....	48
Figur 50. Autoimmuna sjukdomar före och efter insatt gammaglobulinbehandling.....	49

Figur 51. Mag- och tarminfektioner/-besvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling.	50
Figur 52. Hudbesvär före och efter insatt gammaglobulinbehandling.	51
Figur 53. Övriga symtom/sjukdomar/besvär inklusive sjukdomskänsla och trötthet före och efter insatt gammaglobulinbehandling.	52
Figur 54. Sjukhusvård de senaste 12 månaderna p g a infektioner.	53
Figur 55. Typer av infektioner som de senaste 12 månaderna resulterat i sjukhusvård.	53
Figur 56. Antal frånvarotillfällen från skola/barnomsorg de senaste 12 månaderna.	54
Figur 57. Antal frånvarotillfällen för föräldrarna från arbetet de senaste 12 månaderna gånger p g a infektioner hos barnet/tonåringen.	54
Figur 58. Användning av hälsokostpreparat de senaste 12 månaderna.	55
Figur 59. Föräldrarnas bedömning av sitt barns/tonårings allmänna hälsotillstånd.	56
Figur 60. Föräldrarnas bedömning av barnets/tonåringens hälsotillstånd.	57
Figur 61. Mammors och pappors upplevelse av barnets livssituation (P1-5).	59
Figur 62. Föräldrarnas oro för barnets framtid (F1-3).	61
Figur 63. Föräldrarnas sammantagna oro p g a barnets/tonåringens immunbrist/ökade infektionsbenägenhet.	61
Figur 64. Föräldrarnas upplevelse av hur ofta de oroade sig p g a barnets/tonåringens immunbrist/ökade infektionsbenägenhet.	62
Figur 65. Konflikter i familjen (P1-3)	62
Figur 66. Föräldrarnas stöd av annan vuxen person.	64
Figur 67. Föräldrarnas bedömning av barnets livskvalitet.	64
Figur 68. Föräldrarnas bedömning av sin egen livskvalitet.	65
Figur 69. CHQ-PF28. ALPI-studien jämfört andra studier.	67
Figur 70. CHQ, medelvärden för mammor och pappor i ALPI-studien.	67
Figur 71. Antal ordinarie läkarbesök per år p g a PID/den ökade infektionsbenägenheten.	70
Figur 72. Antal ordinarie sjuksköterskebesök per år p g a PID/den ökade infektionsbenägenheten.	70
Figur 73. De vanligaste sätten att kontakta mottagningen.	71
Figur 74. Upplevelsen av den tid som vanligtvis avsattes för läkarbesök.	71
Figur 75. Upplevelsen av den tid som vanligtvis avsattes för sjuksköterskebesök.	72
Figur 76. Kontakt med annan familj med barn/tonåring med PID/ökad infektionsbenägenhet.	73
Figur 77. Föräldrarnas uppgift om vad de fått information/undervisning om.	74
Figur 78. Föräldrarna uppfattning om informationen/undervisningen givit svar på deras frågor.	75
Figur 79. Områden föräldrarna önskade mer information/undervisning om.	76
Figur 80. De sätt föräldrarna angav att de önskade informationen på.	76
Figur 81. De sätt föräldrarna uppgav att de själva sökt information på.	77
Figur 82. Exempel på frågekonstruktion.	79
Figur 83. Begriplighet – läkarnas information	80
Figur 84. Begriplighet – sjuksköterskornas information	80
Figur 85. Läkarnas förmåga att visa engagemang.	81
Figur 86. Sjuksköterskornas förmåga att visa engagemang.	81
Figur 87. Läkarnas information om gammaglobulinbehandlingen.	82
Figur 88. Sjuksköterskornas information om gammaglobulinbehandlingen.	82
Figur 89. Möjlighet att ställa frågor till läkarna.	83
Figur 90. Möjlighet att ställa frågor till sjuksköterskorna.	83
Figur 91. Möjlighet att diskutera fortsatt vård med läkarna.	84
Figur 92. Möjlighet att diskutera fortsatt vård med sjuksköterskorna.	84
Figur 93. Föräldrarnas tillfredställelse med bemötandet.	86

TABELLFÖRTECKNING

Tabell 1. Barnets huvudsakliga boende.....	12
Tabell 2. Syskon.....	12
Tabell 3. Annan i familjen med primär immunbrist.....	12
Tabell 4. Vårtnadsbidrag.....	13
Tabell 5. BMI bland barnen/tonåringarna.....	14
Tabell 6. Skäl till varför byte av gammaglobulinpreparat. Data ges som antal.....	24
Tabell 7. Dosering - data ges i mg/kg kroppsvikt och månad.....	25
Tabell 8. Antal pumpar vid behandlingen. Data ges som procent.....	26
Tabell 9. Typ av pump som används. Data ges som procent.....	26
Tabell 10. Infusionshastighet vid subkutan behandling. Data ges som ml/timme.....	26
Tabell 11. Infusionsplats. Data ges som procent.....	27
Tabell 12. Infusionsset vid subkutan behandling. Data ges i procent.....	27
Tabell 13. Tillgång till adrenalin vid hembehandling.....	37
Tabell 14. Upplevelse av att ha adrenalin utskrivet.....	37
Tabell 15. Upplevelse av lokalt obehag/smärta efter intravenös infusion.....	39
Tabell 16. Andel föräldrar (%) som rapporterar att deras barn/tonåring förbättrats efter insatt gammaglobulinbehandling.....	48
Tabell 17. Uppskattat antal frånvarodagar från skola/barnomsorg p g a infektioner.....	55
Tabell 18. Konflikter i familjen (P1-3).....	63
Tabell 19. Oro när barnet vistades hos den andra föräldern (P1-3). Antal redovisas.....	63
Tabell 20. Föräldrarnas bedömning av din egen och barnets livskvalitet.....	65
Tabell 21. CHQ-PF28.....	66
Tabell 22. Kontakt med andra yrkesgrupper. Data anges i procent.....	72
Tabell 23. Sätt på vilket informationen givits.....	75
Tabell 24. Yrkeskategori som gav informationen/undervisningen.....	75
Tabell 25. Föräldrarnas önskan om ytterligare information.....	76
Tabell 26. Erbjudande om undervisning om gammaglobulinbehandlingen.....	77
Tabell 27. Antal gånger undervisningen gavs.....	78
Tabell 28. Yrkeskategori som gav information/undervisning till anhöriga.....	78

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, Söeberg 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 (27 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. Östblom E, Egmar A-C, Gardulf A, Lilja G, Wickman M. The impact of food hypersensitivity reported in 9-year-old children by their parents on health-related quality of life. Eur J Allergy Clin Immunol. Accepterad för publicering.
14. Egmar A-C, Östblom E, Nordström G, Lilja G, Wickman M, Gardulf A. Health-related quality of life in children reported to be allergic to furred pets by their parents – a nested case control study involving a Swedish birth cohort (BAMSE). Manuskript.

15. 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.
16. 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.
17. 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>
18. Grönholdt K. Vad tycker patienterna om vården på Huddinge universitetssjukhus? Sjukhusrapport. Forskning, utbildning och utveckling, Vårdutvecklingsavdelningen, Huddinge universitetssjukhus, 2001.
19. Landgraf J.M, Abetz L, Ware E. The CHQ users' manual. 2nd Edition. Boston MA: Health Act, 1999.
20. Norrby U, Nordholm L, Andersson-Gare B, Fasth A. Health-related quality of life in children diagnosed with asthma, diabetes, juvenile chronic arthritis or short stature. *Acta Paediatrica* 2006;95:450-456.
21. Norrby U, Nordholm L, Fasth A. Reliability and validity of the Swedish version of Child Health Questionnaire. *Scand J Rheumatol.* 2003;32:101-107.
22. Cole T.J, Bellizzi M.C, Flegal K.M, Dietz W.H. Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: international survey. *BMJ* 2000;320:1-6.
23. Cole T.J, Flegal K.M, Nicholls D, Jackson A.A. Body mass index cut off to define thinness in children and adolescents: international survey. *BMJ* published online 25 Jun 2007;doi:10.1136/bmj.39238.399444.55
24. Gardulf A, Hammarström L, Smith C.I.E. Home treatment of hypogammaglobulinemia with subcutaneous gammaglobulin by rapid infusion. *Lancet* 1991;338:162-166.
25. Thomas M.J, Brennan V.M, Chapel H.M. Rapid subcutaneous immunoglobulin infusions in children. *Lancet* 1993;42:1432-1433.
26. 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.
27. 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.
28. Abrahamsen T.G, Sandersen H, Bustnes A. Home therapy with subcutaneous immunoglobulin infusions in children with congenital immunodeficiencies. *Pediatrics* 1996;98:1127-1131.
29. Gustafson R, Gardulf A, Granert C, Hansen S, Hammarström L. Prophylactic therapy for selective IgA deficiency. *Lancet* 1997;350:865.
30. Gaspar J, Gerritsen B, Jones A. Immunoglobulin replacement therapy by rapid subcutaneous infusions. *Arch Dis Child* 1998;79:48-51.
31. 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.
32. 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.

33. Berger M. Subcutaneous immunoglobulin replacement in primary immunodeficiencies. *Clin Immunol* 2004;112:1-117.
34. 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 förstaförfattarskap.
35. Ochs H.D, Gupta S, Kiessling P, Nicolay U, Beger M. Safety and efficacy of self-administered subcutaneous immunoglobulin in patients with primary immunodeficiency diseases. *J Clin Immunol* 2006;26:265-273.
36. 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).
37. Gardulf A. Immunoglobulin treatment for primary antibody deficiency diseases: Advantages of the subcutaneous route. *BioDrug* 2007;21(2):105-116.
38. 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.
39. Fayers P.M, Sprangers A.G. Understanding self-rated health. *Lancet* 2002;359:187-188.
40. Spertus J.A, Jones P.G, McDonell M, Fan V, Fihn S.D. Health predicts long-term outcome in outpatients with coronary disease. *Circulation* 2002;106:43-49.
41. Bailis D.S, Segall A, Chipperfield J.G. Two views of self-rated health status. *Social Science & Medicine* 2003;56:203-217.
42. 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.
43. SFS. Lag (1998:531) om yrkesverksamhet på hälso- och sjukvårdens område. Stockholm, 1998.
44. 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.



**Karolinska
Institutet**