

ALPI-studien

Att leva med primär immunbrist

Barn-/tonårsrapport

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



**Karolinska
Institutet**

Att Leva med Primär Immunbrist (ALPI)
Rapportserie
3/2007

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

FÖRORD

Denna rapport är en del av den svenska rapportserien med resultat från ALPI-studien (Att Leva med Primär Immunbrist). Det övergripande syftet med ALPI-studien 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 beskriver hur en grupp barn och tonåringar med primär immunbrist eller ökad infektionsbenägenhet och gammaglobulinbehandling upplever sin livssituation och livskvalitet i relation till sjukdom, behandling och bemötande.

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 klinikerna som bistått oss i studien med praktisk hjälp och stöd.

Inom forskningsgruppen vill jag särskilt nämna Birgitta Persson som rest land och rike runt och genomfört majoriteten av intervjuerna och Susanne Hansen utan vars insatser, uthållighet och datortekniska kunskaper denna studie inte hade kunnat genomföras. Varma tack riktas även 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.



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

Barn i åldrarna 7 till och med 13 år har intervjuats. Tonåringar 14 till och med 17 år besvarade en enkät.

Totalt 17 barn (11 pojkar och 6 flickor), 7-13 år gamla, från 11 kliniker deltog i intervjuundersökningen. Barnen var bosatta i såväl södra, mellersta som norra Sverige.

Totalt 8 tonåringar (6 pojkar/män, 2 flickor/kvinnor), 14-17 år gamla, från sju kliniker besvarade tonårsenkäten. De var bosatta i såväl södra, mellersta som norra Sverige.

En majoritet av barnen/tonåringarna hade subkutan hembehandling (23 stycken). Två fick på intravenös behandling på mottagning (ett barn, en tonåring).

Tretton av barnen var normalviktiga för sin ålder, tre var överviktiga och en 9-årig flicka underviktig (gränsvärde).

Samtliga barn och tonåringar gick i skolan. Favoritämnen var idrott och/eller matematik. Alla barn/tonåringarna kunde vara med på gymnastik-/idrottslektionerna i skolan utom en 10-årig flicka. Alla barn hade önskeyrken som de ville bli som vuxna t ex veterinär, popstjärna, brandman, dagisfröken eller polis.

En majoritet av barnen hade själva – eller deras föräldrar – berättat om sjukdomen för lärarna på skolan. Femton av barnen hade berättat att de har en immunbrist för kompisarna. Även tonåringarna hade valt att berätta för sina kompisar om sin sjukdom och behandling.

Fjorton av de 17 barnen svarade ”ja, alltid” eller ”för det mesta” på frågan om de fysiskt orkade lika mycket som sina kompisar. Sju av dem sa att de inte behövde låta bli att göra det de tycker är kul på grund av sin immunbrist/ökade infektionsbenägenhet medan sju sa att ”inte i vanliga fall, bara när jag är sjuk”. Sexton av barnen tyckte att de mådde ”bra”.

Av de 16 barnen med subkutan hembehandling var det fem stycken som stack sig själva. De hade varit mellan 9 och 12 år när de började med det. Bland de 11 barn som behövde eller ville ha föräldrarnas hjälp att sätta nålarna var det vanligast att mamma gjorde det (6 barn). Efter flera intervjuer kom en lång rad frågor från föräldrarna som till del handlade om infusionstekniken och där föräldrarna var osäkra hur de skulle göra.

Barnen fick peka på ett av fem ansikten som uttryckte känslor från mycket glad till mycket ledsen när de tillfrågades hur de kände sig inför sin sjukdom, gammaglobulinbehandling och besöken på sjukhuset. En majoritet av barnen markerade det neutrala ansiktet på frågan hur de känner sig när de tänker på sin immunbrist. På frågan hur det känns när det är dags att få/ta sin behandling markerade en majoritet av barnen det neutrala eller de två positiva ansiktena.

På frågan ”När du tänker på att du har en immunbrist, hur känns det då?” svarade sju av tonåringarna ”okej” eller ”bra”. Frågan ”När du ska få din gammaglobulinbehandling, hur känns det då?” besvarade alla med att de tyckte detta kändes ”okej” eller ”bra”.

Vid återbesöken vid sjukhuset tyckte åtta barn att doktorn och sjuksköterskan pratade mer med mamma och pappa än med dem (barnen). Av tonåringarna var det en som tyckte att läkaren talade mer med föräldrarna än med henne/honom. Sex av de åtta tonåringarna önskade mer information om sin sjukdom.

Tonåringarna svarade även på fem frågor om eventuell oro i relation till gammaglobulinbehandling. Enstaka tonåringar var lite oroliga (som mest fyra tonåringar på frågan om oro inför att nålarna ska sättas/sticka sig själv). Övriga angav att de inte upplevde någon oro i relation till gammaglobulinbehandling.

Samtliga tonåringar svarade att de tyckte att gammaglobulinbehandling var till hjälp genom att reducera infektionsfrekvensen och tröttheten.

Tonåringarna bedömde sitt allmänna hälsotillstånd som mycket eller ganska bra. Med hjälp av instrumentet SF-36 som mäter hälsorelaterad livskvalitet rapporterade tonåringarna att de mätte fysiskt och psykiskt bra, att de i hög utsträckning kunde ha de sociala kontakter de önskade och att de inte hade problem med värk eller smärta. Däremot rapporterade de ett något sämre allmäntillstånd och nedsatt vitalitet (tolkas enligt SF-36 som trötthet).

Tolv av barnen sa att de trodde att de skulle komma att ha sin immunbristsjukdom hela livet. Motsvarande fråga till tonåringarna visade att tre av dem trodde att de skulle komma att ha sin immunbristsjukdom hela livet.

Både barnen och tonåringarna tillfrågades om sin tankar om att få egna barn och de flesta trodde att de ville bli föräldrar i framtiden. Barnen trodde inte att deras barn skulle få samma sjukdom eller svarade "vet inte" på den frågan. Bland tonåringarna var det däremot 2/8 som trodde att ett eget barn skulle ärva sjukdomen.

Av barnen var det nio stycken som sa att de hade träffat andra barn med en primär immunbrist. Ofta var det via patientorganisationen PIOs aktiviteter som detta skett. Av de åtta barn som inte träffat ett annat barn med primär immunbrist ville hälften av dem gärna få göra detta. Av tonåringarna var det två som träffat någon annan tonåring med primär immunbrist. Två tonåringar ville gärna få hjälp att träffa annan tonåring.

Sammanfattning och kliniska implikationer

Sammantaget visar undersökningen att den grupp barn och tonåringar som deltagit i undersökningen med enstaka undantag rapporterar en god hälsa, en aktiv fritid med många kamratkontakter och en normal skolsituation. De hanterar sin gammaglobulinbehandling väl och ser med tillförsikt fram mot sitt vuxna liv.

Både barnen och tonåringarna var i huvudsak nöjda med kontakterna med sin klinik även om de pekar på förbättringsområden, t ex att läkare och sjuksköterskor ska tänka på att tala till dem, inte enbart till föräldrarna. Det är uppenbart att barnen/tonåringarna tänker på stora livsfrågor som t ex att bilda familj i framtiden. Det är därför viktigt att sjuksköterskor och läkare visar att man är öppen för den typen av frågor och diskussioner. Tonåringarna angav att de har ett otillfredsställt behov av mer detaljerad information om sin sjukdom och behandling. Flera av barnen och tonåringarna önskade få träffa andra jämnåriga med primär immunbrist. De som hade givits möjlighet till detta var mycket nöjda med den kontakten. Frågorna från föräldrarna visar på behovet av bättre utbildning men även på behovet att "utbilda utbildarna".

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

INTRODUKTION	1
Bakgrund till studien	1
Övergripande syfte	2
MATERIAL, METODER OCH GENOMFÖRANDE	3
Inklusionsprocessen – barn och tonåringar	3
Metoder	5
<i>Utvärdering av behandling, livssituation och bemötande</i>	5
<i>Utvärdering av hälsorelaterad livskvalitet</i>	7
Ytterligare resultatredovisning.....	7
Etisk ansökan	7
RESULTAT	8
1. BAKGRUNDSDATA	8
<i>Skolsituationen</i>	8
<i>Mat och vikt (Body Mass Index)</i>	9
<i>Fritidsintressen</i>	9
<i>Kamratrelationer</i>	10
<i>Om annat barn/tonåring skulle få en immunbrist</i>	10
<i>Kontakt med andra med immunbrist</i>	10
2. INFORMATION OCH KUNSKAP OM SJUKDOM OCH BEHANDLING	11
3. GAMMAGLOBULINBEHANDLINGEN	12
4. PÅVERKAN PÅ LIVSSITUATIONEN	17
Att besöka sjukhuset	17
5. UPPLEVD HÄLSA	19
Tankar på framtiden	20
6. HÄLSORELATERAD LIVSKVALITET – SF-36	21
SLUTKOMMENTARER	23
Barnintervjuerna.....	23
Tonårsundersökningen	24
Urval och bortfall	24
Klinisk betydelse av studiens resultat	25
FIGURFÖRTECKNING	27
TABELLFÖRTECKNING	27
REFERENSER	29
APPENDIX 1, KOMMENTARER I DETALJ	31
FÖRFATTARE	33

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.

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 har hos vuxna visats leda 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 (3-11). 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 (9,12). För barn finns indikatorer 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 kunnandet om primära immunbrister bland sjukvårdspersonal och allmänheten. Just detta är målet för ett pågående EU projekt (13).

Bakgrund till studien

Trots att primära immunbristsjukdomar är kroniska sjukdomstillstånd och livslång behandling som regel krävs har få studier presenterats där patienters egen beskrivning om sin livssituation i relation till sjukdom och behandling har efterfrågats (3-9,12,14). 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). Ingen

studie finns överhuvudtaget publicerad som innehåller barns och tonåringars egenrapporterade upplevelser av sin sjukdom och behandling.

En grupp immunbristsjuksköterskor engagerade i den svenska immunbristvården uppmärksammade att grundläggande kunskaper om svenska patienternas behandlings- och livssituation saknas och beslöt att genomföra den undersökning som fick namnet ALPI-studien (Att Leva med 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 har undersökts hur nöjda barn, tonåringar, föräldrar och vuxna patienter är med immunbristvården i Sverige.

Syftet med denna delstudie var att efterfråga *barns och tonåringars* uppfattning om sin livssituation och livskvalitet i relation till sjukdom, behandling och bemötande.

MATERIAL, METODER OCH GENOMFÖRANDE

Inklusionsprocessen – barn och tonåringar

Studien startade med att kliniker där barn och tonåringar med primär immunbristsjukdom behandlas och vårdas identifierades – totalt 19 stycken. Verksamhetschefen vid varje klinik kontaktades såväl muntligt som skriftligt 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.

Såväl barnen som tonåringarna skulle ha en diagnostiserad primär immunbristsjukdom och vara i behov av gammaglobulinbehandling alternativt ha en ökad infektionsbenägenhet där läkare bedömt att barnet eller tonåringen var i behov av gammaglobulinbehandling. För att tillfrågas om deltagande i studien skulle gammaglobulinbehandlingen, oavsett på vilket sätt den gavs, ha skett regelbundet under de sex månaderna närmast före studiestart.

Tonåringarna (14-17 år) 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.

För barnen (7-13 år) gällde att de skulle förstå svenska och ha förmåga att kunna samverka under en intervju.

Urvalet av barn och tonåringar enligt uppställda kriterier gjordes av patientansvarig läkare och sjuksköterska vid varje deltagande klinik. Föräldrarna till de barn och tonåringar som uppfyllde inklusionskriterierna kontaktades via sin klinik och tillfrågades om deltagande i studien. De tonåringar som var 15 år eller äldre¹ tillfrågades direkt om deltagande via brev. Detta brev sändes via föräldrarna. För intervjun av barnen samt för de tonåringar som var 14 år tillfrågades föräldrarna om de var villiga att låta barnet/tonåringen delta eller ej. Stor vikt lades vid att betona frivilligheten att delta i studien. Sammanlagt tre utskick genomfördes: det första utskicket som inkluderade skriftlig information om studien och en enkät till tonåringarna samt två påminnelser.

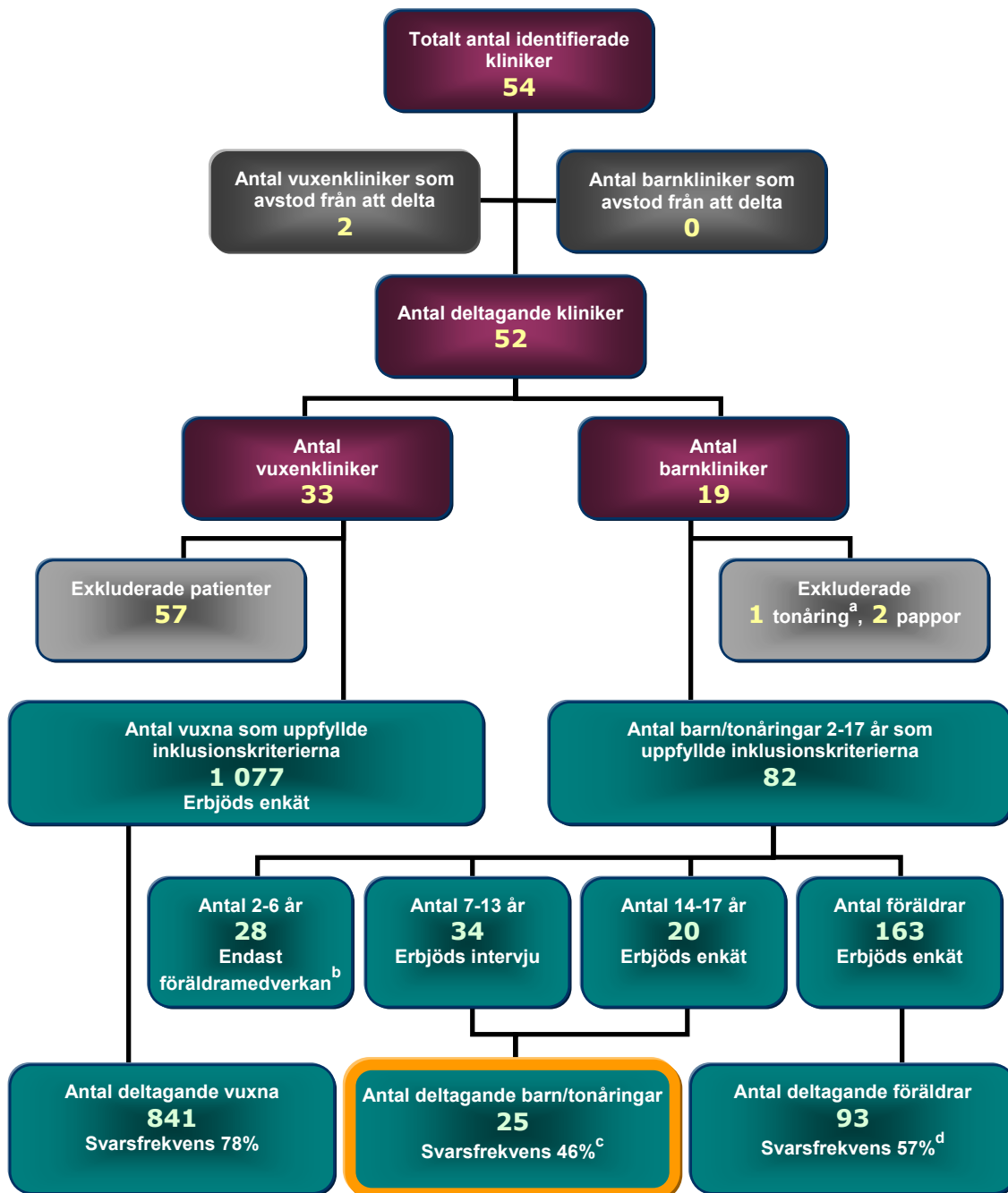
Antal deltagare och bortfall

Samtliga 19 barnkliniker var positiva till att tillfråga sina patienter och föräldrar att ingå i studien.

Bortfall och slutligt antal barn och tonåringar visas i figur 1 (som visar hela ALPI-studiens material).

¹ Enligt praxis i Sverige anses individer 15 år eller äldre ha förmåga att själva avgöra om de vill delta i en studie eller ej.

Figur 1. Deltagande kliniker och patient-/föräldragrupper



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

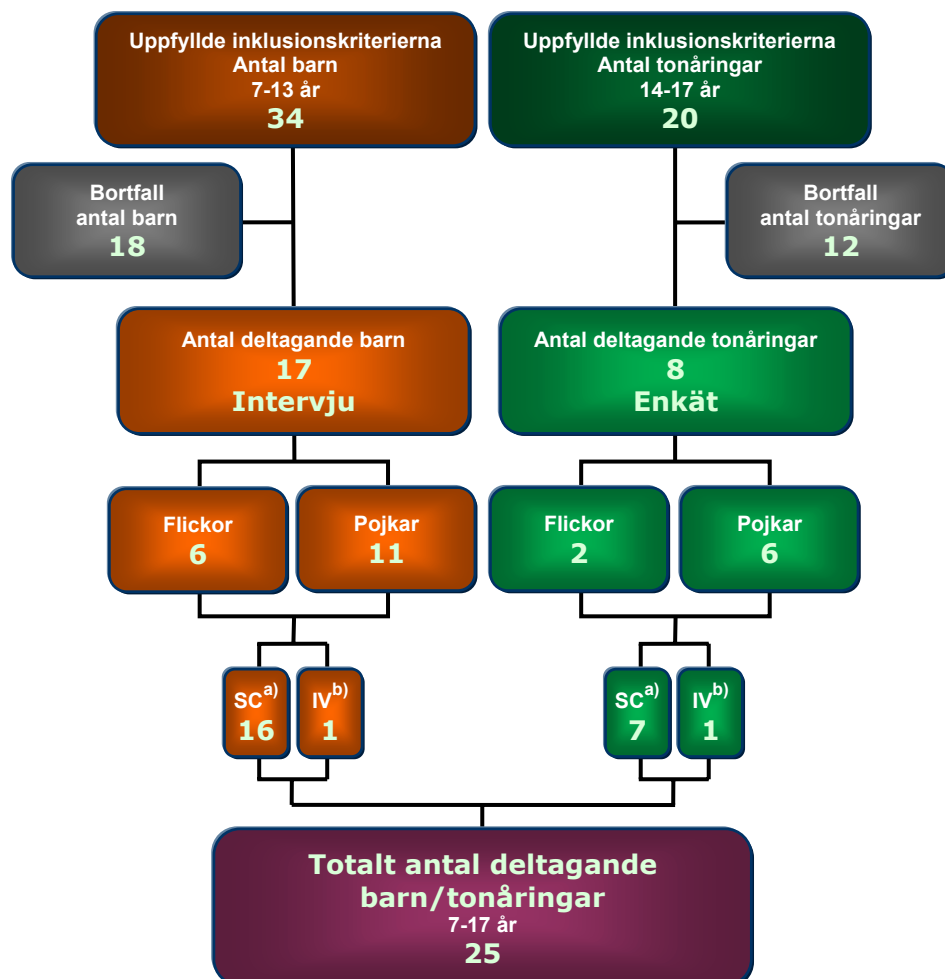
^{b)} Barnen, 2-6 år, deltog ej själva i studien. Däremot erbjöds deras föräldrar att besvara enkäter.

^{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%).

Svarsfrekvensen för barnen 7-13 år var 50%, för tonåringar var svarsfrekvensen 40% (Figur 2).

Figur 2. Antal deltagande barn/tonåringar fördelade på åldersgrupper, kön och behandlingsmetod.



^{a)} SC=subkutan gammaglobulinbehandling, ^{b)} IV=intravenös gammaglobulinbehandling

Metoder

Utvärdering av behandling, livssituation och bemötande

Barn 7-13 år

En strukturerad intervju genomfördes av sjuksköterska. Intervjuunderlaget innehöll frågor om barnets skol- och livssituation, vad barnet tyckte om sin gammaglobulinbehandling och hur han/hon upplevde besöken på barnkliniken/-mottagningen. Intervjuunderlaget byggde på samtal med föräldrar till immunbristbarn och på samtal direkt med immunbristbarn själva. En testintervju genomfördes med ett friskt syskon. Testintervjun ledde till smärre revideringar av intervjuunderlaget.

Intervjuerna genomfördes av två erfarna immunbristsjuksköterskor. En sjuksköterska intervjuade 11 barn och den andra sjuksköterskan sex barn. Varje intervju tog 1-1,5 timme. Intervjuerna genomfördes om möjligt i barnets hem tillsammans med en förälder. I de fall det

av något skäl inte var möjligt att intervjua barnet i hemmet försökte en så hemlik och avspänd miljö som möjligt skapas på sjukhuset och intervjuaren bar civila kläder.



Intervjutillfälle med fika och frågor. Tillstånd har inhämtats från föräldern att publicera bilden.

Innan intervjun start fick barnet muntlig information om varför intervjun skulle genomföras och tillfrågades igen om han/hon ville delta, vilket alla ville. Intervjun inleddes med ett antal kontaktskapande frågor t ex om barnet hade något husdjur, vilken klass de gick i, etc. Intervjun övergick sedan till frågorna om gammaglobulinbehandlingen, skol- och livssituation, hur barnet upplevde besöken på barnkliniken/-mottagningen och tankar om det egna vuxenlivet.

Barnets svar skrevs ned av sjuksköterskan i intervjuunderlaget. Vissa svar gavs genom att barnet fick peka på ett av fem ansikten som beskriver fem känslotillstånd från mycket glad till mycket ledsen (Figur 3).

Figur 3. De fem ansikten barnen fick välja att peka på i samband med frågor om känslor vid tankar på sjukdomen, gammaglobulinbehandling och besöken på sjukhuset.



En förälder närvarade vid intervjun men sjuksköterskan riktade sig till barnet med frågorna. Efter intervjuns avslut gavs möjlighet för föräldern att ställa frågor till sjuksköterskan och sjuksköterskan kunde då även komplettera med vissa faktafrågor till föräldern om behov fanns. Ingen annan sjukvårdspersonal än intervjuaren tilläts delta vid intervjutillfället.

Tonåringar 14-17 år

En studiespecifik enkät för tonåringar togs fram av forskningsgruppen. Tonårsenkäten bestod av frågor om vad tonåringen tyckte om att ta sin gammaglobulinbehandling, om den hjälpte, om tonåringen tyckte att hon/han måste avstå från skol- eller fritidsaktiviteter och hur han/hon upplevde besöken på kliniken/-mottagningen. Svaren gavs genom att kryssa för olika

svarsalternativ. Tonåringarna gavs också möjlighet att på några frågor själva skriva ned sina svar.

Tonårsenkäten arbetades fram av sjuksköterskor med mångårig erfarenhet av immunbristvård, även pediatrik sådan. Intervjuunderlaget diskuterades även med föräldrar till tonåringar med immunbristsjukdom. En grupp läkare tog del av förslaget till intervjuunderlag och gav synpunkter. Enkäten testades av en frisk tonåring (syskon). Smärre språkliga revideringar gjordes efter detta i enkäten.

Utvärdering av hälsorelaterad livskvalitet

Tonåringar 14-17 år

Tonåringarnas egenrapporterade hälsorelaterade livskvalitet efterfrågades genom att använda det standardiserade instrumentet Short Form 36 (SF-36). SF-36 är ett väl testat livskvalitetsinstrument som är utvecklat av Ware m fl och som kan användas till individer 14 år och äldre (15). I den nu aktuella studien användes en svensk version av instrumentet. Instrumentet består av 36 frågor där svaren ges på graderade skalor som går från t ex ”instämmer helt” till ”instämmer inte alls”. Ju högre poäng desto bättre hälsorelaterad livskvalitet (15).

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

Ytterligare resultatredovisning

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

Etisk ansökan

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

RESULTAT

De citat som ges i resultatet finns i sin helhet i Appendix I.

1. Bakgrundsdata

Totalt 17 barn (11 pojkar och 6 flickor) från 11 kliniker deltog i intervjuundersökningen. Barnen var 7-13 år gamla med en medelålder av 11 år. Barnen var bosatta i såväl södra, mellersta som norra Sverige. Fjorton av barnen bodde med båda sina biologiska föräldrar.

Totalt 6 pojkar och 2 flickor från sju kliniker besvarade tonårsenkäten. Tonåringarna var 14-17 år gamla med en medelålder av 16 år. De var bosatta i såväl södra, mellersta som norra Sverige.

En majoritet av barnen/tonåringarna hade subkutan hembehandling (23 st). Två fick intravenös behandling på mottagning (ett barn, en tonåring).

Av de 25 barnen/tonåringarna hade enligt klinikerna 18 stycken någon form av primär antikroppsbrist och resterande sju någon annan typ av immunbristdiagnos (inklusive ”ökad infektionsbenägenhet”).²

Vid intervjuerna av de 17 barnen var det mamman som var med vid 12 av intervjuerna och pappan vid fyra. Ett barn ville varken ha mamma eller pappa med vid intervjun utan de fick båda sitta en bit bort.

Samtliga barn och tonåringar hade minst ett syskon. Tretton av de 17 barnen hade äldre syskon. Situationen var den omvända bland tonåringarna där samtliga syskon var yngre än den tonåring som besvarat enkäten. Fyra av barnen och två av tonåringarna hade ett syskon med primär immunbristsjukdom. Ett av syskonparen intervjuades.

Tolv av barnfamiljerna hade minst ett husdjur (vanligast hund). Som kuriosa kan vi berätta att ”Simba” är ett vanligt hundnamn i Sverige idag.

Skolsituationen

Samtliga barn och tonåringar gick i skolan. Tre av barnen sa sig inte gilla skolan medan övriga gjorde det eller svarade ”sådär” på frågan. Favoritämnen var idrott (7 barn) och/eller matematik (6 barn). En 10-årig flicka var inte med på gymnastik-/idrottslektionerna eftersom hennes läkare inte tyckte att det var lämpligt för henne att delta. Alla tonåringarna var med på gymnastik-/idrottslektionerna i skolan.

En majoritet av barnen (15 barn) hade själva – eller deras föräldrar – berättat om sjukdomen för läraren/lärarna på skolan.

² Exakta diagnoser finns men anges ej i rapporten av integritetsskäl.

Mat och vikt (Body Mass Index)

Femton av barnen sa sig gilla mat. Favoritmat visas som kuriosita i tabell 1.

Tabell 1. Favoritmat bland de intervjuade barnen.

Hemma	I skolan
Tacos, 5 st	Pannkaka, 3 st
Pannkaka, 4 st	Pasta, 2 st
Pasta, 3 st	Pizza, 2 st

Tretton av barnen hade ett Body Mass Index inom normalområdet, d v s de var normalviktiga för sin ålder (16,17). Två pojkar och en flicka var överviktiga. Endast en flicka (9 år) var underviktig (gränsvärde) (16,17).

Fritidsintressen

Samtliga barn och tonåringar var mycket aktiva på sin fritid (tabell 2).

Tabell 2. Fritidsaktiviteter bland de tillfrågade barnen och tonåringarna (mer än ett svar möjligt).

Barn 7-13 år (17 st)	Tonåringar 14-17 år (8 st)
Vara med/leka med kompisar, 8 st	Spela/träna fotboll, 3 st
Spela/träna fotboll, 7 st	Dataspel, 3 st
Dataspel, 5 st	Spela musikinstrument/sjunga, 3 st
Ridning, 2 st	Vara med kompisar och vänner, 2 st
Studs matta, 2 st	Läsläsning, 2 st
Slalom	Dans, 2 st
Golf	Golf
Handboll	Gym
Ishockey	Badminton
Cykla	Poker
Träna gymnastik	
Titta på film	

Tre av de 17 barnen sa att de hade en nedsatt fysisk ork, d v s de orkade inte hålla på lika länge som sina kompisar med fysiska aktiviteter som t ex springa, cykla, spela fotboll. Övriga 14 svarade ja (10 barn) eller ”för det mesta” (4 barn) på frågan om de orkade lika mycket som sina kompisar.

Sju barn sa att de inte behövde låta bli att göra det de tycker är kul på grund av sin immunbrist medan sju sa att ”inte i vanliga fall, bara när jag är sjuk”. Tre stycken tyckte att de ofta var tvungna att avstå från det de tyckte är kul att göra. Två av dessa tre barn var de som även sa sig ha en nedsatt fysisk ork.

På frågan om det händer att de måste avstå från att göra det som de tyckte är kul på grund av immunbristen svarade sex av tonåringarna att detta aldrig eller sällan hände.

Kamratrelationer

Femton av barnen hade berättat att de har en immunbrist för alla eller de närmaste kompisarna. Ett barn hade i andra klass under temat ”Visa och berätta” visat klassen pumparna och utrustningen. Pappa hade följt med och hjälpt till att berätta.

Även tonåringarna hade valt att berätta för alla kompisar eller den närmaste kompisgruppen om sin sjukdom och behandling. Några svarexempel på den öppna frågan ”Vad tycker du dina kompisar behöver veta om din immunbrist?” ges nedan:

- ▶ *”Att jag lätt blir sjuk så jag kan lätt bli trött och irriterad.”*
- ▶ *”Att jag lättare kan få infektioner.”*
- ▶ *”Jag bryr mig inte. Det är lika bra att de vet det.”*
- ▶ *”Jag tycker att det finns viktigare saker att tala om.”*

Om annat barn/tonåring skulle få en immunbrist

Både barnen och tonåringarna tillfrågades vad de skulle vilja att sjuksköterskor eller läkare ska berätta om sjukdomen och behandlingen om ett annat barn eller tonåring får veta att han/hon har en primär immunbrist (för tonåringarna gällde frågan vad de själva skulle vilja berätta). Exempel på svar från barnen:

- ▶ *”Berätta att man ska försöka leva så vanligt som möjligt och inte tänka för mycket på sjukdomen. Tala om att man ska ha behandlingen länge.”*
- ▶ *”Vad för medicin man får och hur man tar den. Att det är bra med hembehandling.”*
- ▶ *”Inget att vara jätterädd för, du kommer att vänja dig.”*
- ▶ *”Att det är jobbigt i början men att man vänjer sig vid sprutor och sånt.”*
- ▶ *”Att sjukdomen inte är något att skämmas för!!”*
- ▶ *”Vad sjukdomen är. Vad man ska göra för att vara frisk. Att man ska ta sprutorna.”*

Tonåringarna svarade:

- ▶ *”Det är inte så farligt som det kanske låter. Man tar bara medicinen sen har man ett väldigt normalt liv.”*
- ▶ *”Att man kan fortsätta att leva som vanligt, nästan.”*
- ▶ *”Att man vänjer sig och att man kan leva med det.”*

Kontakt med andra med immunbrist

Av barnen var det nio stycken som sa att de hade träffat andra barn med en primär immunbrist. Ofta var det via patientorganisationen PIOs aktiviteter som detta skett.

- ▶ *”Kändes bra så att man vet att det finns andra barn med samma sjukdom.”*
- ▶ *”Det var kul att prata med någon med samma problem.”*

Av de åtta barn som inte träffat ett annat barn med primär immunbrist ville hälften av dem gärna få göra detta.

Intervjuarna gav information om PIO till barnet och föräldern.

Av tonåringarna var det två som träffat någon annan tonåring med primär immunbrist. Två tonåringar ville gärna få hjälp att träffa annan tonåring.

2. Information och kunskap om sjukdom och behandling

Barnen

Genom ingående samtal med barnet kring sjukdomen och behandlingen gjorde intervjuarna en bedömning om barnet verkade veta vad han/hon hade för typ av sjukdom (dock ej exakt diagnos), behandling ("medicin") och varför de fick den "medicin" (d v s gammaglobulinet) som de fick.

Fyra barn beskrev sin sjukdom på ett sådant sätt att de bedömdes veta vilken typ av sjukdom de har ("immunbrist") – tre av dem visste t o m sin diagnos. Resterande 13 barn kunde inte förklara alls (i ett av dessa fall var diagnosen ännu inte klar enligt medföljande förälder).

Tretton barn kunde tydligt redogöra för vilken behandling de hade och hur den gavs. På frågan varför de måste ta sin "medicin"/sitt gammaglobulin kunde alla barn utom ett förklarade detta på ett tillfredställande sätt för intervjuaren. Exempel på svar var:

- ▶ *"Jag blir sjuk om jag inte tar den."*
- ▶ *"För att jag ska må bra och inte bli sjuk."*
- ▶ *"Jag har något som saknas i kroppen."*
- ▶ *"Så att jag inte ska bli sjuk."*
- ▶ *"Om jag inte tar den blir jag sjuk. Om jag tar medicinen är jag som vilket barn som helst."*

Tonåringarna

Av tonåringarna var det tre som inte mindes vem det var som första gången berättade för dem att de hade en primär immunbrist. Tre sa att det var doktorn och två att det var föräldrarna som berättat.

Den information som tonåringarna fått om sin sjukdom hade de till allra största delen fått via sina föräldrar och sin doktor och/eller sjuksköterska. En tonåring sa sig därutöver ha fått en broschyr att läsa och en annan att han varit på läger med PIO och att någon där "berättat om primära immunbristsjukdomar". Sex av de åtta tonåringarna önskade mer information om sin sjukdom.

De ville veta:

- ▶ *Vad immunbristen beror på (5 st)*
- ▶ *Vad gammaglobulin är (2 st)*
- ▶ *Hur andra tonåringar med immunbrist har det (2 st)*
- ▶ *Vad som händer i kroppen om man tar/inte tar sin medicin (1 st)*

De ville huvudsakligen ha informationen

- ▶ *Genom att någon berättar mer för dem (6 st)*
- ▶ *Genom att få läsa själv (4 st)*
- ▶ *Video (1 st)*
- ▶ *Dataprogram/dataspel (1 st)*
- ▶ *Genom att få träffa andra tonåringar med primär immunbrist (1 st)*

3. Gammaglobulinbehandlingen

Barnen

Ett av barnen fick intravenös behandling på mottagning, övriga barn hade subkutan egenbehandling i hemmet.

Av de 16 barnen med subkutan hembehandling var det fem som stack sig själva. De hade varit mellan 9 och 12 år när de började med det. På frågan vad som är fördelen med att kunna sticka sig själv svarade barnen:

- ▶ *"Man har bättre koll."*
- ▶ *"Man slipper åka till sjukhuset. Kan vara med kompisar samtidigt om jag tar det lugnt."*
- ▶ *"Slipper åka till sjukhuset. Tar mindre tid."*
- ▶ *"Man blir självsäker och vet att man kan klara det själv."*
- ▶ *"Man blir självständig. Mamma och pappa får det lättare."*

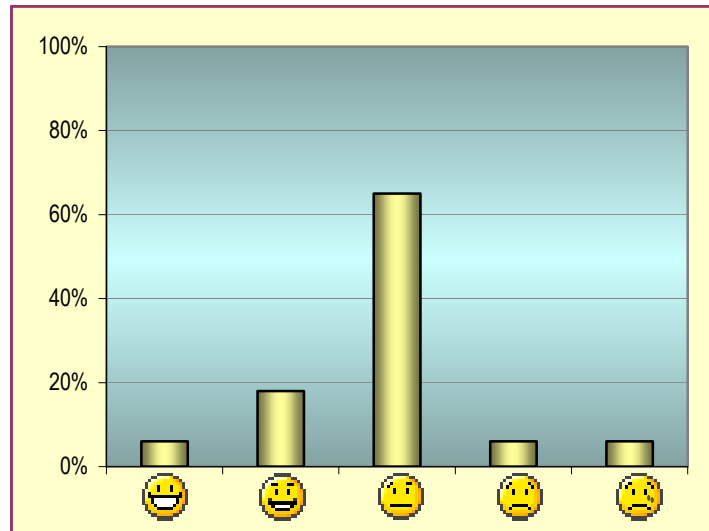
Bland de 11 barn som behövde eller ville ha föräldrarnas hjälp att sätta nålarna var det vanligast att mamma gjorde det (6 barn). I två familjer var det pappa som satte nålarna och i tre familjer alternerade mamma och pappa. Tre barn funderade på att ta över från mamma eller pappa och börja sticka sig själva.

Nio barn använde EMLA innan sticket/sticken medan åtta hade gjort det tidigare men nu inte tyckte att det behövdes längre eller att "det tar för lång tid att vänta på att EMLAn ska verka".

I en majoritet av fallen (10 familjer) var det någon av föräldrarna eller ett äldre syskon som förberedde den subkutana behandlingen – alltså även i de fall där barnen sedan stack sig själva. Fyra barn förberedde själva sina infusioner och hade varit mellan 6 och 11 år när de började med det. Fem barn kände sig mogna att nu börja förbereda infusionerna själva om de fick träning och stöd.

Barnen fick två frågor om hur de kände inför sin sjukdom respektive sin behandling. Svaren gavs som beskrivits i metoddelen genom att de fick peka på ett av fem ansikten som uttryckte känslor från mycket glad till mycket ledsen (figur 4 och 5).

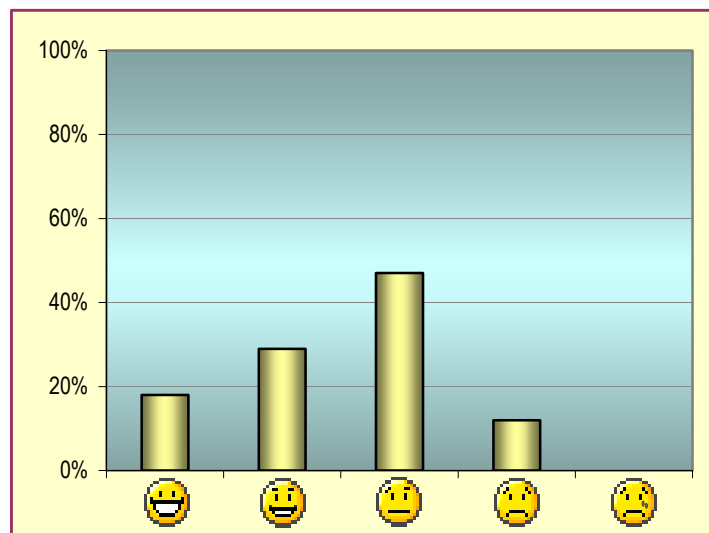
Figur 4. Barnens känslor inför sin immunbrist. Data ges i procent.



När du tänker på din immunbrist hur känner du dig då?

En majoritet av barnen markerade det neutrala ansiktet på frågan hur de känner sig när de tänker på sin immunbrist. Tre barn (18%) markerade det ledsna ansiktet och ett barn det gråtande ansiktet.

Figur 5. Barnens känslor inför sin gammaglobulinbehandling. Data ges i procent.



När du ska få din medicin (gammaglobulin), hur känner du dig då?

På frågan hur det känns när det är dags att få/ta sin behandling markerade en majoritet av barnen det neutrala eller de två positiva ansiktena.

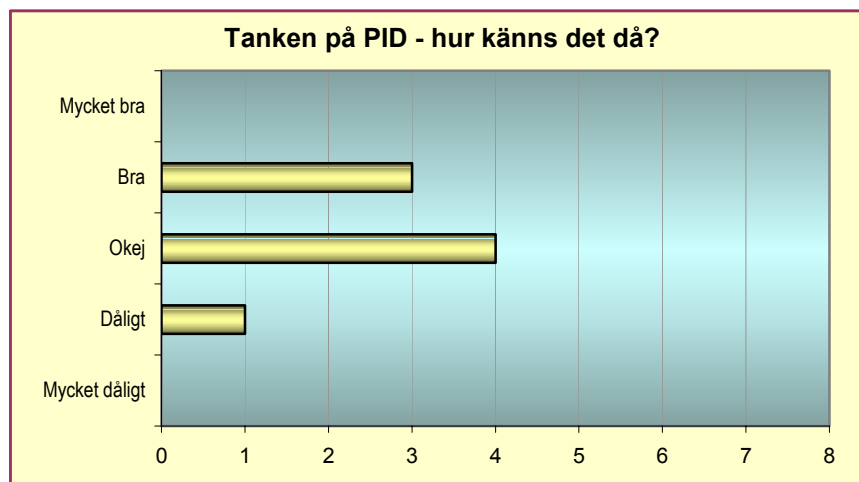
Tonåringarna

En av tonåringarna fick intravenös behandling på mottagning, övriga hade subkutan hembehandling.

Fyra av de med subkutan behandling hade tidigare haft intravenös gammaglobulinbehandling. Samtliga fyra sa sig föredra den subkutana metoden. Alla med subkutan behandling i hemmet ville fortsätta med hembehandling.

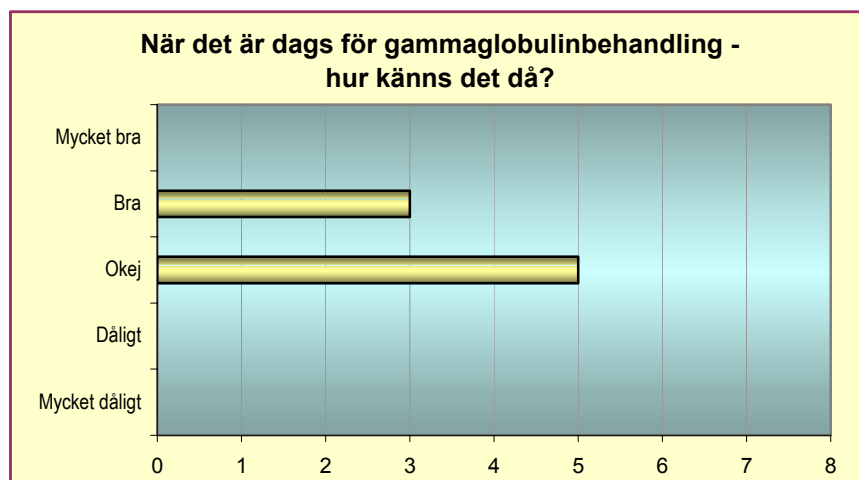
På frågan ”När du tänker på att du har en immunbrist, hur känns det då?” svarade sju av tonåringarna ”okej” eller ”bra” (Figur 6).

Figur 6. Upplevelse av att leva med en primär immunbrist. Data ges i antal.



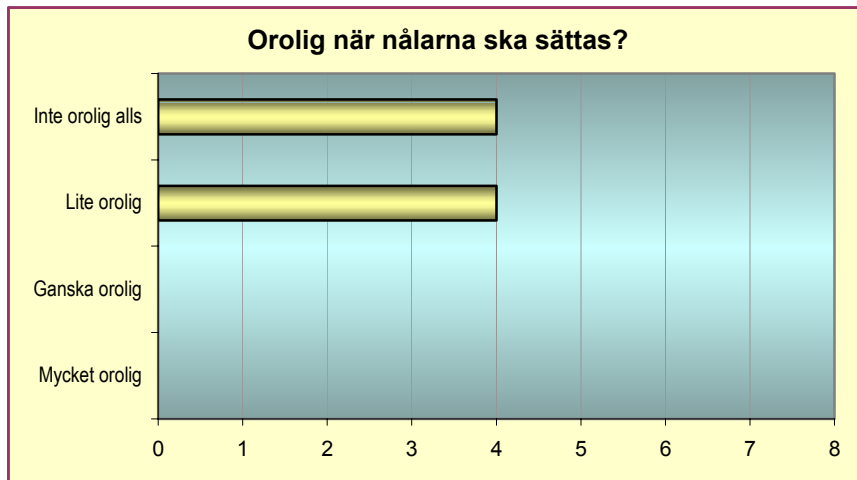
Frågan ”När du ska få din gammaglobulinbehandling, hur känns det då?” visade att alla tyckte detta kändes ”okej” eller bättre (Figur 7).

Figur 7. Upplevelse av att få gammaglobulinbehandling. Data ges i antal.

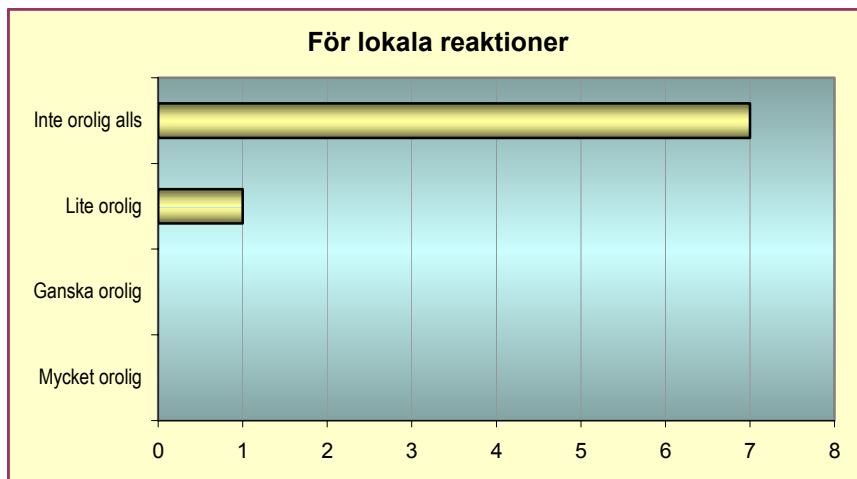


Tonåringarna svarade även på fem frågor om eventuell oro i relation till gammaglobulinbehandlingen (Figur 8-12).

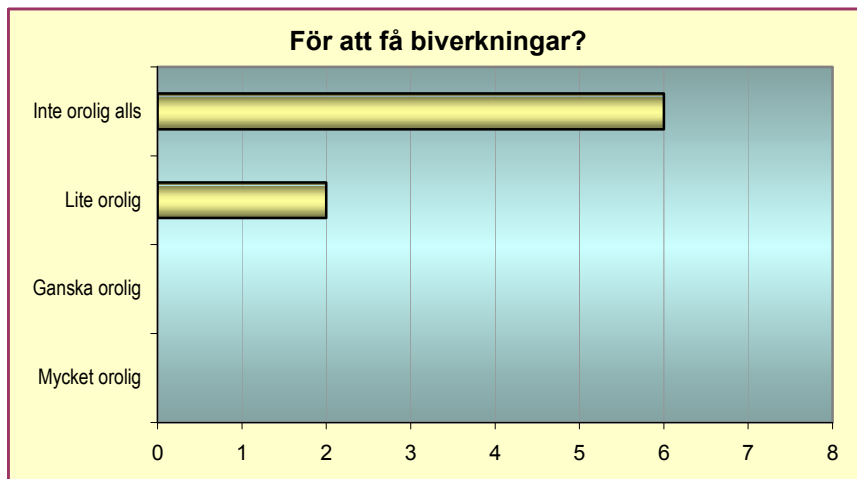
Figur 8. Eventuell oro vid gammaglobulinbehandlingen (nålstick). Data ges i antal.



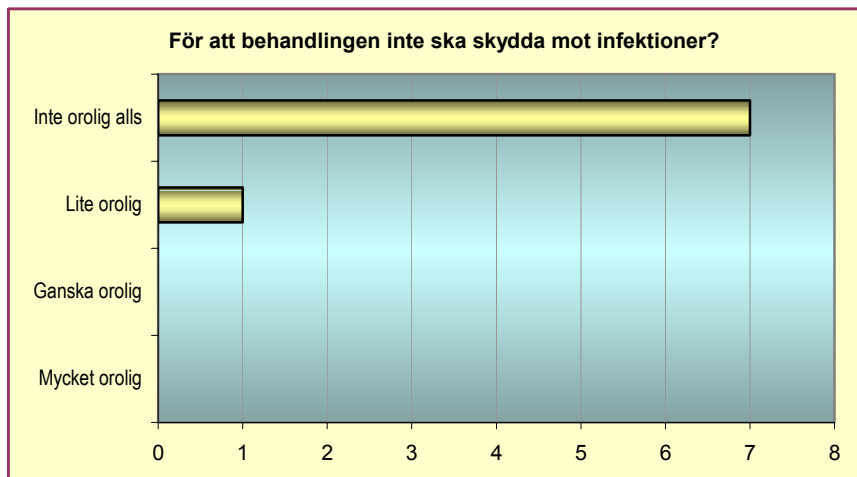
Figur 9. Eventuell oro vid gammaglobulinbehandlingen (lokala reaktioner). Data ges i antal.



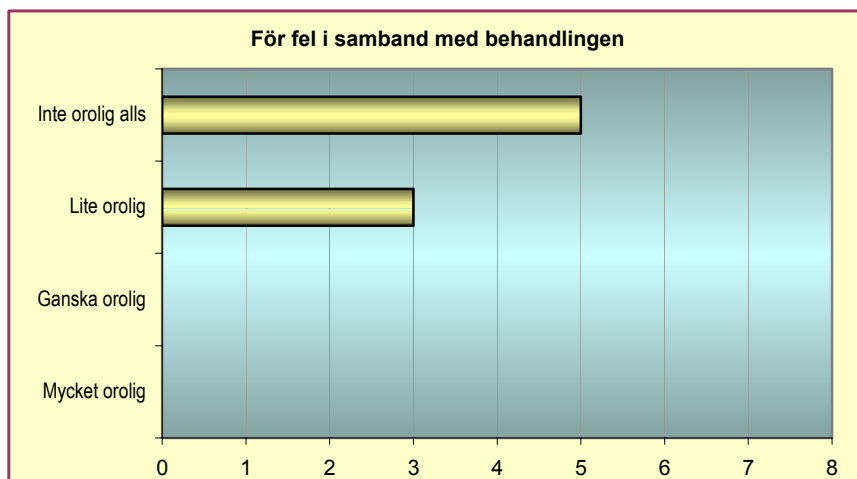
Figur 10. Eventuell oro vid gammaglobulinbehandlingen (biverkningar). Data ges i antal.



Figur 11. Eventuell oro vid gammaglobulinbehandlingen (bristande skydd mot infektioner). Data ges i antal.



Figur 12. Eventuell oro vid gammaglobulinbehandlingen (fel i samband med behandlingen). Data ges i antal.



Sammanfattningsvis kan konstateras att tonåringarna kände sig trygga med sin behandling och tyckte att den gav skydd mot infektioner.

4. Påverkan på livssituationen

Barnen

Två av barnen sa sig tänka på sin immunbrist varje dag, tre stycken aldrig medan resterande 12 tänkte på sin immunbristsjukdom när det var dags att ta gammaglobulinbehandlingen och/eller när de var sjuka och/eller det var dags att gå till doktorn.

Tio barn hade förhållningsorder av sina föräldrar att de inte fick träffa kompisar som uppenbart var infekterade.

Tonåringarna

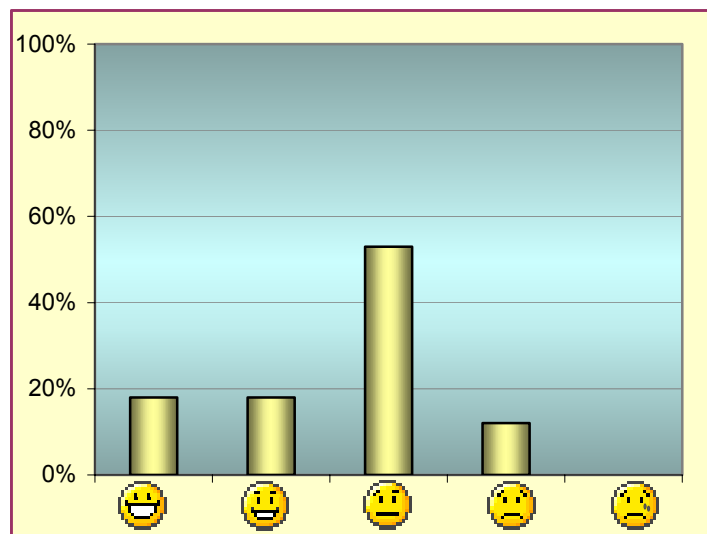
Samtliga tonåringar svarade att de aldrig eller sällan lät bli att träffa sina kompisar när kompisarna var infekterade. Tre av tonåringarna hade dock egentligen förhållningsorder från sina föräldrar att undvika det beteende de beskrev, dvs träffa kompisar under dessa förhållanden.

Att besöka sjukhuset

Barnen

De flesta barn tyckte att det kändes bra eller rätt bra att besöka mottagningen vid sitt sjukhus (Figur 13).

Figur 13. Barnens känslor inför att besöka sin mottagning på sjukhuset. Data ges i procent.



På frågan om doktorn brukar prata mest med dem eller mest med föräldrarna svarade

- två barn att doktorn talade mest med dem
- åtta att det var mamma och pappa som doktorn mest pratade med
- sju att doktorn pratade lika mycket med barnet som med mamma och pappa

På motsvarande fråga avseende sjuksköterskan sa

- tre barn att sjuksköterskan talade mest med dem
- åtta att det var mamma och pappa som sjuksköterskan mest pratade med

- sex att sjuksköterskan pratade lika mycket med barnet som med mamma och pappa

Tio sa sig förstå allt eller det mesta av vad doktorn eller sjuksköterskan menar när de pratar om sjukdomen och behandlingen. En flicka tyckte dock inte att doktorn eller sjuksköterskan kunde förklara på ett sådant sätt att hon förstod.

Barnen tillfrågades också vad vi som läkare och sjuksköterskor kan göra för att hjälpa ”dig och andra barn med immunbrist?” Exempel på råd var:

- ▶ *”Förklara på bättre sätt. Forska om nya mediciner (tabletter)”*
- ▶ *”Hälsa på mig också, inte bara på mamma och pappa. Det finns vissa läkare som är dumma.”*
- ▶ *”Hjälpa dem (=barnen) så att de blir friska.”*
- ▶ *”Verkligen kolla om alla barn har immunbrist. Om man hittar det tidigare blir man inte lika sjuk.”*
- ▶ *”Stötta mer i början. ’Coacha’ och säg: Detta fixar du!”*
- ▶ *”Inte prata över huvudet på mig.”*
- ▶ *”Att man förklarar ordentligt”*

Tonåringarna

Tonåringarna tillfrågades också hur det känns när de ska på återbesök till mottagningen/motsvarande vid sjukhuset och rapporterade att detta kändes ”okej” eller bättre (Figur 14).

Figur 14. Tonåringarnas känslor inför återbesök vid sjukhuset. Resultaten ges i antal.



Sju av åtta tyckte att läkaren talade lika mycket till dem som till deras föräldrar.

En tonåring tyckte att sjuksköterskan talade mest till honom och sex att sjuksköterskan talade lika mycket till dem som till deras föräldrar.

Sju av tonåringarna tyckte att det var lätt att tala med både läkaren och sjuksköterskan och samtliga svarande tyckte att läkaren och sjuksköterskan alltid eller oftast talade till dem på ett sådant sätt att de kunde förstå informationen om sin immunbrist och behandling.

5. Upplevd hälsa

Barnen

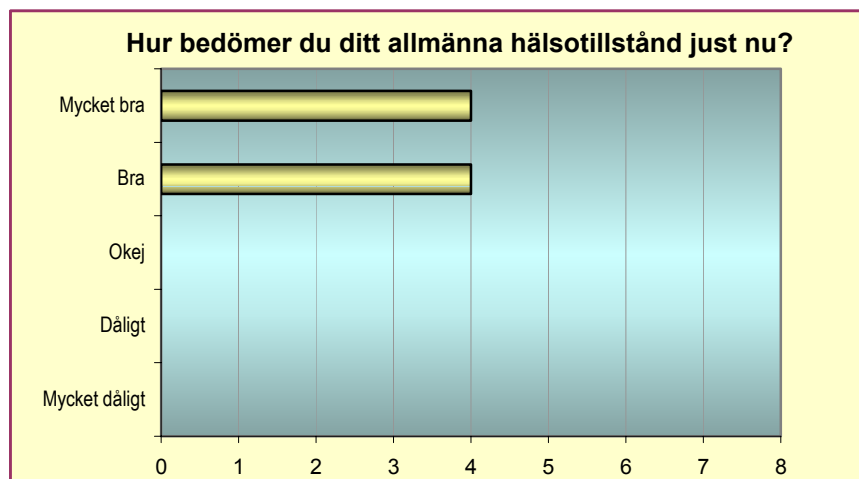
Sexton av barnen tyckte att de mådde ”bra” på frågan ”Hur tycker du att du mår?” vilket var det bästa svarsalternativet för barnen. En flicka som enligt föräldern drabbades av många infektioner, framför allt vintertid, svarade ”Sådär”.

Tonåringarna

Samtliga tonåringar svarade att de tyckte att gammaglobulinbehandlingen var till hjälp genom att reducera infektionsfrekvensen (8 tonåringar) och tröttheten (4 tonåringar).

Tonåringarna bedömde sitt allmänna hälsotillstånd som mycket bra (4 tonåringar) eller ganska bra (4 tonåringar) (Figur 15).

Figur 15. Tonåringarnas bedömning av sitt allmänna hälsotillstånd. Resultaten ges i antal.



Tankar på framtiden

Tolv av barnen sa att de trodde att de skulle komma att ha sin immunbristsjukdom hela livet, en att hon hoppades att den skulle försvinna och en att han inte visste om han skulle behöva leva med sjukdomen eller ej. Resterande tre barn sa att de inte trodde att de skulle komma att ha sin sjukdom hela livet.

Motsvarande fråga till tonåringarna visade att tre av dem trodde att de skulle komma att ha sin immunbristsjukdom hela livet, fyra att de inte visste och en att hon inte skulle komma att ha sin sjukdom hela livet.

Barnen hade planer för sitt framtida liv. De ville bli:

- ▶ *brandman (2 st)*
- ▶ *dagisfröken*
- ▶ *egen företagare*
- ▶ *elitgymnast (2 st)*
- ▶ *fotbollsdomare*
- ▶ *fotbollsproffs eller jobba i affär*
- ▶ *gift*
- ▶ *grävmaskinist*
- ▶ *jobba med hästar*
- ▶ *mekaniker eller lastbilschaufför*
- ▶ *paleontolog eller djurskötare*
- ▶ *polis*
- ▶ *popstjärna*
- ▶ *renskötare*
- ▶ *veterinär*

Både barnen och tonåringarna tillfrågades om sin tankar om att få egna barn (Tabell 3). De flesta trodde att de ville bli föräldrar i framtiden. Barnen trodde inte att deras barn skulle få samma sjukdom till skillnad mot tonåringarna.

Tabell 3. Tankar om egna barn och eventuellt arv av sjukdom.

	Barn 7-13 år (17 st)	Tonåringar 14-17 år (8 st)
Tror du att du vill skaffa barn när du blir stor/vuxen?	Ja 15 st Vet inte 2 st	Ja 7 st Vet inte 1 st
Om ja, tror du att de kommer få samma sjukdom?	Ja 0 st Nej 9 st ^{a)} Vet inte 6 st ^{a)}	Ja 2 st ^{a)} Nej 2 st ^{a)} Vet inte 3 st ^{a)}
Är du orolig för det?	Ja 0 st Nej 13 st ^{a)} Vet inte 1 st ^{a)}	Ja 1 st ^{a)} Nej 3 st ^{a)} Vet inte 1 st ^{a)}

^{a)} Endast de barn/tonåringar som svarat ja på frågan om de trodde att de vill skaffa barn som vuxen har svarat på följdfrågorna.

6. Hälsorelaterad livskvalitet – SF-36

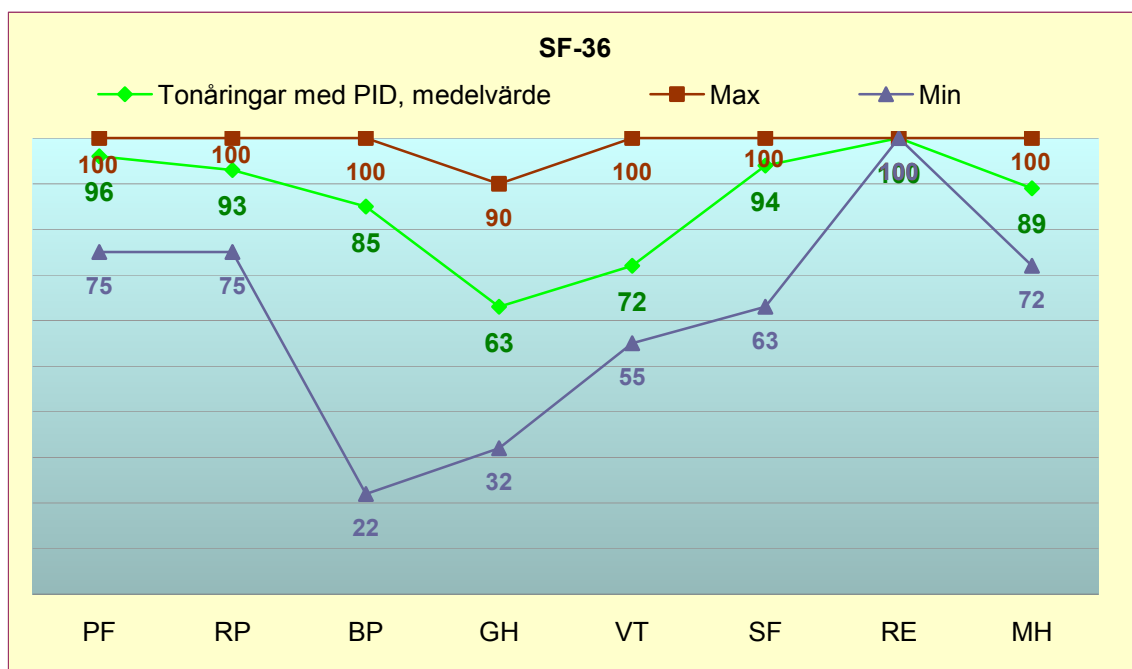
Tonåringarna besvarade instrumentet SF-36. Förkortningarna för delskalorna visas i tabell 4.

Tabell 4. SF-36. Förkortningarna står för:

PF:	Fysisk förmåga
RP:	Begränsning i deltagande i aktiviteter p g a fysiska problem
BP:	Kroppslig värk
GH:	Generellt hälsotillstånd
VT:	Vitalitet
SF:	Social förmåga (upplevd förmåga till sociala kontakter och aktiviteter i relation till sjukdom)
RE:	Psykisk förmåga (upplevd psykisk förmåga att hantera livssituationen i relation till sjukdom)
MH:	Psykiskt välbefinnande

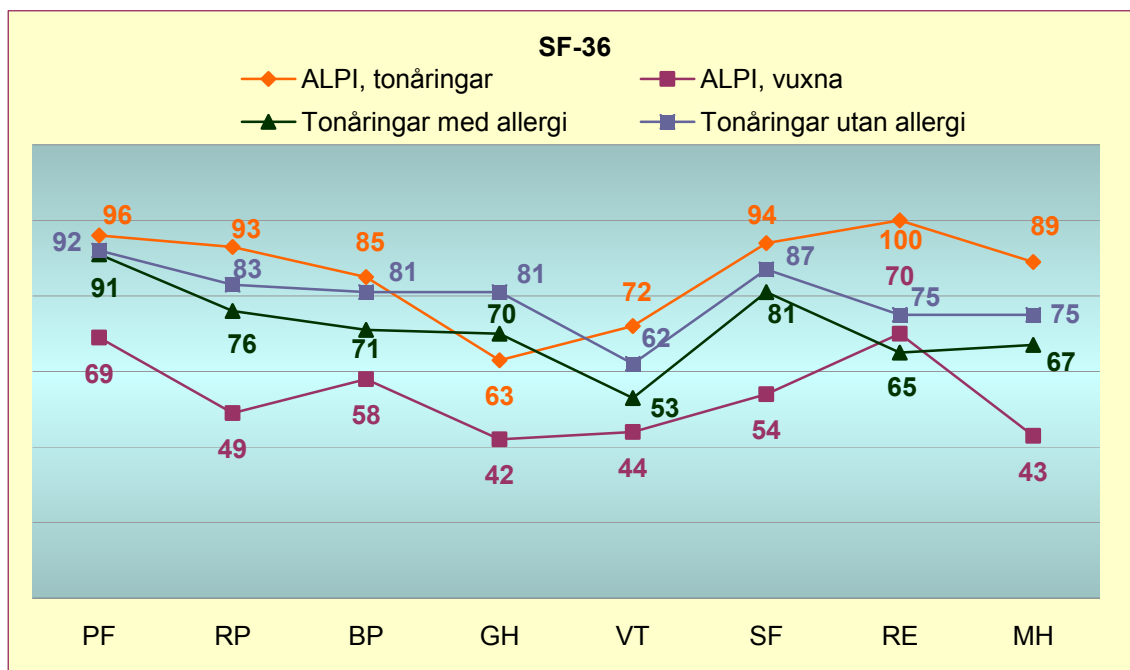
De lägsta värdena skattade tonåringarna för delskalorna generellt hälsotillstånd (GH) och vitalitet (VT) medan de högsta värdena skattades för fysisk förmåga (PF) och (RP), d v s liten begränsning i deltagande i aktiviteter p g a fysiska problem (Figur 16). Vidare skattade tonåringarna höga värden för psykiskt och mentalt välbefinnande (RE, MH). Tonåringarna rapporterade alltså att de mätte fysiskt och psykiskt bra, att de i hög utsträckning kunde ha de sociala kontakter de önskade (SF) och att de inte hade problem med värk eller smärta. Däremot rapporterade de ett något sämre allmäntillstånd och nedsatt vitalitet (vilket enligt SF-36 tolkas som trötthet) (Figur 16).

Figur 16. SF-36, tonåringar. Ju högre poäng, desto bättre hälsorelaterad livskvalitet.



Tonåringarnas resultat för SF-36 jämförs i figur 17 med SF-36 resultat för svenska vuxna individer med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet (se nr 1/2007 i denna skriftserie), svenska tonåringar med allergier och svenska tonåringar utan allergier (men med andra åkommor) (18).

Figur 17. SF-36, tonåringar. Jämförelse med andra grupper (ref 18 och nr 1/2007 i denna skriftserie). Ju högre poäng, desto bättre hälsorelaterad livskvalitet.



Figuren visar grafiskt³ att de vuxna med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet skattade en sämre hälsorelaterad livskvalitet på alla delskalor utom skalan RE (psykisk förmåga) jämfört med de tre tonårsgrupperna. Tonåringarna med primär immunbrist/ökad infektionsbenägenhet visade sig ligga poängmässigt högre (bättre hälsorelaterad livskvalitet) än tonåringar med eller utan allergi undantaget delskalan generellt hälsotillstånd (GH).

³ Några statistiska jämförelser har inte gjorts.

SLUTKOMMENTARER

Barnintervjuerna

Detta är så vitt känt första gången som strukturerade intervjuer har genomförts med en grupp barn med primär immunbrist. De deltagande barnen i åldrarna 7 till och med 13 år rapporterade över lag en god hälsa och livssituation.

Intervjuerna var lätta att genomföra när den inledande osäkerheten kring att bli intervjuad försvunnit. Intervjuunderlaget innehöll inledningsvis frågor om syskon, vilken klass barnet gick i, eventuella husdjur och deras namn, favoritmat, d v s frågor som var lätta för barnen att svara på och bidrog till att de kände sig trygga i intervjusituationen. Längre fram under intervjun delade barnen med sig av sina tankar och kunskap om sjukdom, behandling och sitt nuvarande och framtida liv.

Intervjuerna genomfördes om möjligt i barnets hem, d v s intervjuaren var gäst hemma hos barnet och dess föräldrar. I de fall det inte var möjligt att genomföra intervjun hemma hos barnet lades stor möda ned på att hitta annan lämplig lokal vid sjukhuset som inte var identisk med de ordinarie rummen för återbesök. Här lades också stor möda ned på att skapa en hemlik och avslappnande stämning t ex genom att duka fram saft och kakor, ha duk på bordet, etc.

Informationen som gavs innan intervjun fanns nedskriven och lästes ("pratades") upp vilket innebar att båda intervjuerna gav exakt samma information. Intervjuaren vände sig till barnet med informationen och poängterade bl a att barnet inte behövde delta i intervjun om hon/han ändrat sig, att det inte fanns några på förväg "rätta" eller "fel" svar, att samtalet var mellan barnet och intervjuaren och att mamma eller pappa fick sitta med men inte gå in och svara annat än om intervjuaren eller barnet specifikt bad om det, att den intervjuade sjuksköterskan skulle skriva i sina papper under intervjuns gång och varför detta gjordes och att sjuksköterskan inte skulle tala om för personalen på kliniken vad barnet, eller för den delen föräldrarna, berättat under eller efter intervjun.

Vi valde att inte spela in intervjuerna på band utan antecknade korta noteringar och citat fortlöpande under intervjun. Direkt efter intervjun när intervjuaren skiljts från barn och förälder skrevs svaren mer detaljerat i intervjuunderlaget.

I samtliga fall fick föräldrarna och barnet intervjuarens mobiltelefonnummer om intervjun skulle komma att väcka tankar och känslor som man behövde få prata mer om men inte i något fall har denna möjlighet utnyttjats.

Det framkom efter att intervjun med barnet var avslutat att den medföljande föräldern i en majoritet av intervjusituationerna hade en lång rad frågor. Dessa frågor hade enligt föräldern inte väckts under intervjun utan handlade om sjukdomen, behandlingen (varför behandling, praktiska aspekter på behandlingen), råd om rådgivning till barnen m m. De intervjuande sjuksköterskorna svarade på dessa frågor där så var lämpligt och hänvisade övriga frågor till behandlande läkare och/eller sjuksköterska. Båda intervjuerna upplevde att föräldrarna fann det lättare att tala med oss (vissa gav t o m uttryck för att man upplevde det svårt att ta upp frågor med barnets behandlande läkare). Båda intervjuerna upplevde också att de frågor som föräldrarna ställde till oss var frågor som de borde ha fått möjlighet att diskutera och få svar på vid den egna kliniken. Detta indikerar att det finns ett mycket stort behov av information och diskussion bland föräldrarna och att kliniker på ett bättre sätt måste erbjuda föräldrar med

dessa kroniskt sjuka barn bättre undervisning och stöd. Även betydelsen av att PIO arrangerar särskilda föräldraaktiviteter framstår tydligt i ljuset av föräldrarnas stora kunskaps- och diskussionsbehov. Föräldrar med barn med immunbrist har inom ramen för ALPI-studien erbjudits möjlighet att besvara en enkät men det finns även ett behov av en kompletterande fördjupande undersökning med annan metodik (intervju) för att till fullo fånga föräldrarnas livssituation.

Trots att många barn var 10 år eller äldre var det relativt få som gjorde iordning och/eller stack sig själva. De barn som gjorde detta var mycket positiva till den ökade självständigheten. Resultaten indikerar att klinikerna på ett tydligare sätt, och kanske tidigare, mer aktivt ska ta upp frågan om att sticka sig själv och ge barnen utbildning och stöd i detta.

Sammanfattningsvis kan sägas om barnintervjuerna att de är bland de roligaste forskningsprojekt som de två intervjuerna genomfört eftersom de deltagande barnen varit så frikostiga att dela med sig om sina erfarenheter och visat ett så stort förtroende för oss.

Tonårsundersökningen

De allra flesta av tonåringar besvarade enkäten i sin helhet, d v s det interna bortfallet är mycket lågt. Tonåringarna besvarade frågor om hur de såg på sin framtid och även så intima frågor som att skaffa barn.

De tonåringar som deltog i undersökningen hade ett stort informationsbehov. De hade en öppenhet och vilja att lära mer om sin sjukdom och behandling på en detaljerad nivå, t ex exakt vad deras immunbrist beror på och vilken effekt deras behandling, i detta fallet gammaglobulinbehandlingen, har ”i kroppen”. Tonåringarna var öppna med att de hade en kronisk sjukdom och hade valt att berätta för sina kompisar om den.

Tonåringarna rapporterade en god hälsa och rapporterade att gammaglobulinbehandlingen minskar infektionsfrekvensen och reducerar trötthetskänslan. Detta är i överensstämmelse med vad vuxna patienter rapporterat när de fått gammaglobulinbehandling (3) eller barn/vuxna övergått till hembehandling från sjukhusbehandling (3-7,9-11). De tonåringar som deltog i denna studie skattade sin hälsorelaterade livskvalitet som mycket god även i jämförelse med andra grupper. Det är inte känt men de tonåringar som valde att delta i studien kanske gjorde det just därför att de mår bra och lever ett aktivt liv medan vi inte kunde attrahera tonåringar med ett sämre hälsotillstånd och hälsorelaterad livskvalitet.

Urval och bortfall

Nästan hälften (47%) av de 7-13 åringar som klinikerna identifierade som lämpliga att tillfrågas om att delta i intervjuundersökningen tackade via sina föräldrar ja till att delta. Svarsfrekvensen på tonårsenkäten uppgick till 40%. Det hade förstås varit önskvärt med fler svarande, särskilt bland de redan från början få tonåringarna, men trots påminnelser till föräldrarna och trots uppmaning om att delta på PIOs hemsida gick det inte att uppnå en högre svarsfrekvens. Det är inte känt varför så pass få tonåringar svarade på enkäten. Kanske upplevdes den som för lång, tråkig och/eller irrelevant. Vi vet inte heller i vilken utsträckning föräldrar informerat sina barn om möjligheten till intervju eller enkät. En risk för påverkan på urvalet av barn och tonåringar föreligger redan i klinikens urval av deltagare vilket forskargruppen inte kunde ha något inflytande över.

Det lilla antalet svarande, framför allt tonåringar, medför att slutsatser måste dras med stor försiktighet. Vi har dock barn och tonåringar med från hela Sverige från sammanlagt 15 kliniker. Bland både barnen och tonåringarna finns individer med mer allvarliga immunbristdiagnoser⁴ så urvalet är inte selekterat vad gäller svårighetsgrad av sjukdom, dvs det är inte endast barn med en ”mild” immunbristsjukdom och därmed en troligtvis lättare livssituation som deltagit i studien.

Vid en framtida studie bland tonåringar skulle det vara intressant att prova att genomföra en intervjuundersökning för att se om ett samtal med en ”neutral” person i högre utsträckning skulle stimulera tonåringarna till att delta. En intervju skulle då kunna kombineras med att tonåringen fyllde i ett standardiserat livskvalitetsinstrument som t ex SF-36.

Resultaten från den svenska studien indikerar att svenska immunbristbarn och tonåringar, trots i flera fall allvarlig immunbristsjukdom, bedömer sin hälsa som god och lever ett aktivt liv. Det skulle vara mycket intressant att genomföra samma barn- och tonårsstudie i andra länder och jämföra resultaten. Sverige har en erkänd internationell tätposition (forskning, klinik) vad gäller primära immunbristsjukdomar och har troligtvis en mycket god uppföljning och behandling. Detta är ett av målet med bl a det gemensamma EU arbete som pågår för att öka medvetenheten om primära immunbristsjukdomar hos allmänhet och hälso- och sjukvårdspersonal (13).

Klinisk betydelse av studiens resultat

Diagnos och därmed behandling och uppföljning av barn och tonåringar med primär immunbrist ger de flesta individerna en normaliserad och aktiv livssituation.

⁴ T ex x-linked agammaglobulinemia (XLA)

FIGURFÖRTECKNING

Figur 1. Deltagande kliniker och patient-/föräldragrupper.....	4
Figur 2. Antal deltagande barn/tonåringar fördelade på åldersgrupper, kön och behandlingsmetod.....	5
Figur 3. De fem ansikten barnen fick välja att peka på i samband med frågor om känslor vid tankar på sjukdomen, gammaglobulinbehandling och besöken på sjukhuset.....	6
Figur 4. Barnens känslor inför sin immunbrist.....	13
Figur 5. Barnens känslor inför sin gammaglobulinbehandling.....	13
Figur 6. Upplevelse av att leva med en primär immunbrist.....	14
Figur 7. Upplevelse av att få gammaglobulinbehandling.....	14
Figur 8. Eventuell oro vid gammaglobulinbehandlingen (nålstick).....	15
Figur 9. Eventuell oro vid gammaglobulinbehandlingen (lokala reaktioner).....	15
Figur 10. Eventuell oro vid gammaglobulinbehandlingen (biverkningar).....	15
Figur 11. Eventuell oro vid gammaglobulinbehandlingen (bristande skydd mot infektioner).....	16
Figur 12. Eventuell oro vid gammaglobulinbehandlingen (fel i samband med behandling).....	16
Figur 13. Barnens känslor inför att besöka sin mottagning på sjukhuset.....	17
Figur 14. Tonåringarnas känslor inför återbesök vid sjukhuset.....	18
Figur 15. Tonåringarnas bedömning av sitt allmänna hälsotillstånd.....	19
Figur 16. SF-36, tonåringar.....	21
Figur 17. SF-36, tonåringar. Jämförelse med andra grupper.....	22

TABELLFÖRTECKNING

Tabell 1. Favoritmat bland de intervjuade barnen.....	9
Tabell 2. Fritidsaktiviteter bland de tillfrågade barnen och tonåringarna.....	9
Tabell 3. Tankar om egna barn och eventuellt arv av sjukdom.....	20
Tabell 4. SF-36.....	21

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, Søeberg 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. Abrahamsen TG, Sandersen H, Bustnes A. Home therapy with subcutaneous immunoglobulin infusions in children with congenital immunodeficiencies. *Pediatrics* 1996;98:1127-1131.
11. Gaspar J, Gerritsen B, Jones A. Immunoglobulin replacement therapy by rapid subcutaneous infusions. *Arch Dis Child* 1998;79:48-51.
12. 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.

13. PID. Primary Immunodeficiencies. The EU PID Consensus supported by the Public Health Programme of the European Commission. www.eupidconference.com (27 augusti, 2007)
14. 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.
15. Ware J.E., Sherbourne C.D. The MOS 36-term short form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. *Med. Care* 1992;30:473-483.
16. 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.
17. 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
18. Marklund B, Ahlstedt S, Nordström G. Health-related quality of life among adolescents with allergy-like conditions – with emphasis on food hypersensitivity. *Health Quality Outcomes* 2004;2:65/doi:10.1186/1477-7525-2-65

APPENDIX 1, Kommentarer i detalj

Varför måste du ta din medicin/behandling?

"För att det hjälper."

"Jag blir sjuk om jag inte tar medicinen."

"Jag har nåt som saknas i kroppen."

"Jag har inte förstått riktigt men missat behandlingen någon gång och då har jag blivit sjuk."

"För att jag ska må bra och inte bli sjuk."

"För att jag har den sjukdomen."

"För att jag ska må bra."

"För att jag inte ska bli trött."

"Om jag inte tar medicinen blir jag sjuk. Om jag tar medicinen är jag som vilket barn som helst."

"För att jag har en immunbrist."

"För att jag hostar mycket."

"Så att jag inte ska bli sjuk."

"Så att jag inte ska bli sjuk, jag måste fylla på immunförsvaret."

Du som sticker dig själv och ger dig själv din medicin, vad är bra med att göra det själv

"Man har bättre koll."

"Man slipper åka till sjukhuset och det tar mindre tid."

"Man blir självsäker och kan klara det."

"Man blir självständig, mamma och pappa får det lättare."

"Slipper åka till sjukhuset."

Vad kan vi som är sjuksköterskorna eller doktorer göra för att hjälpa dig och andra barn med immunbrist?

"Kan inte komma på något."

"Förklara på ett bättre sätt och forska för att få fram nya mediciner (tabletter) ."

"Det är bra som det är."

"Hjälpa barnen så att de blir friska."

"Det finns nog inget som kan hjälpa, det är svårt att hitta en medicin mot sjukdomen."

"Verkligen kolla om alla barn har immunbrist. Om man hittar det tidigare blir man inte lika sjuk."

"Stötta mer i början, coacha och säg: detta fixar du!"

"Sjuksköterskorna och doktorn får inte prata över huvudet på mig."

Om någon annat barn får en immunbrist/samma sjukdom som du har, vad tycker du att man ska berätta för det barnet?

"Man ska vara försiktig så att man inte blir sjuk."

"Inte träffa dem som hostar."

"Slappna av musklerna när man sticker sig, så spänner det mindre."

"Ingen skillnad för mig, tar min medicin en gång i veckan, jag lever livet."

"Att man ska ta mediciner, att man kan kolla film medan man tar medicinen att man ska ta det lugnt medan man tar medicinen."

"Informera om olika mediciner och hur man tar dem."

"Informera om vilken medicin man får och hur man tar dem och att det är bra med hembehandling."

"Man ska inte vara rädd för sjukdomen, man ska berätta mer om sjukdomen t ex vad man får göra och vad man inte får göra."

"Det är inget att vara jätterädd för, du kommer att vänja dig."

"Att det är jobbigt i början men man vänjer sig vid sprutor och sådant."

"Att man kan ha kul på sjukhuset i lekterapin."

"Att sjukdomen inte är något att skämmas för!!"

"Att man ska berätta för nya barn om sjukdomen och behandlingen."

Du som har träffat annat barn med immunbrist/samma sjukdom – vad tyckte du om det?

"Det var bra att träffa andra barn."

"Träffade andra barn via PIO. Det var kul."

"Träffat andra barn på sjukhuset, det var bra att träffa någon som jag."

"Det var bra att träffa ett annat barn."

"Det kändes bra så att man vet att det finns andra barn med samma sjukdom."

"Kul, särskilt att få se hur han levde sitt liv."

"Det var kul att prata med någon med samma problem."

Är det något annat du tänker på om din immunbrist eller behandling

"Om man kan bli helt botad."

"Var kommer sjukdomen ifrån och hur har jag fått den."

FÖRFATTARE

Samtliga författare är legitimerade sjuksköterskor. Författarna presenteras i bokstavsordning med undantag av de tre 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.

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.

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 Länsjukhuset 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.

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**