



RIKTLINJER

FÖR IMMUNGLOBULINBEHANDLING
OCH PATIENTUNDERVISNING

Version IV – 2022

Version IV av SSSI:s riktlinjer för immunglobulin- behandling och patientundervisning

Syftet med att dessa riktlinjer är i första hand att stödja immunbristsjuksköterskorna i arbetet med att planera, genomföra samt utvärdera behandling och undervisning. En viktig aspekt som SSSI vill bidra till är också patientens rätt till lika vård oberoende av vilken kliniken tillhör i landet. Riktlinjerna bör ses som rekommendationer och strävan har varit att all information ska vara evidensbaserad. Så är dock inte fallet, speciellt i de praktiska delarna bygger en del av rekommendationerna på den erfarenhet som finns bland SSSI:s medlemmar.

Detta är den tredje revideringen av riktlinjerna, alla kapitel granskats och uppdaterats i de fall de var inaktuella. Denna version har kompletterats med ett avsnitt om övergång från barn- till vuxenklirik.

I nästa version planerar vi att utöka riktlinjerna med förslag på strukturerade sjuksköterskebesök med mera.

Arbetsgruppen för uppdatering har bestått av:

Ramona Fust, Linköping

Lena Johansson, Göteborg

Carina Hagstedt, Jönköping

Maria Lindén, Stockholm

Kristina Johansson, Stockholm

Yvonne Jostemyr, Stockholm

Annica Boija, Kalmar

Stockholm, mars 2022

Susanne Hansen

Ordförande och sammankallande

Innehållsförteckning

1.	Immunglobulinbehandling	1
2.	Mål med patientundervisning	1
3.	Sjuksköterskans ansvar	1
4.	Patientens ansvar	2
5.	Planering av patientundervisningen	2
6.	Undervisning	3
6.1	KOGNITIV FÖRSTÅELSE	3
6.2	AFFEKTIV FÖRSTÅELSE	3
6.3	PSYKOMOTORISK FÖRSTÅELSE	4
7.	Dokumentation	5
8.	PIDcare	5
9.	Övergång från barn- till vuxenklirik	6
10.	Subkutan Ig-behandling – SCIG	7
11.	Dos, volym/infusion, nåldjup – SCIG	7
11.1	DOS	7
11.2	DOS VID BEHANDLINGSSTART	7
11.3	VOLYM PER INSTICKSSTÄLLE	8
11.4	NÅLLÄNGD/STICKDJUP	8
11.5	PUMPAR	8
12.	Infusionshastighet – SCIG	8
12.1	INFUSIONSHASTIGHET VUXNA	9
12.2	INFUSIONSHASTIGHET BARN	9
13.	Infusionsområden – SCIG	9
14.	Faciliterad subkutan behandling – fSCIG	10
15.	Dos, volym/infusion – fSCIG	10
15.1	DOS	10
15.2	UPPTRÄPPNING AV DOS	11
15.3	VOLYM PER INFUSIONSSTÄLLE	11
16.	Infusionshastighet, ökning – fSCIG	12
16.1	INITIAL INFUSIONSHASTIGHET	12
16.2	INFUSIONSHASTIGHET EFTER 3-6 MÅNADER	13
17.	Infusionsområden – fSCIG	13
18.	Rapid Push	13
19.	Råd vid lokala reaktioner – SCIG, fSCIG, Rapid Push	14

20.	Hjälpmedel – SCIG, fSCIG, Rapid Push.....	15
20.1	SUBKUTANA INFUSIONER, SCIG, PUMPAR OCH PUMPSPECIFIKA TILLBEHÖR	15
20.2	INFUSIONSSET FÖR SCIG, STÅLKANYLER, 90 GRADER.....	16
20.3	INFUSIONSSET FÖR SCIG, MJUKA KANYLER	16
20.4	FACILITERADE SUBKUTANA INFUSIONER, fSCIG, PUMPAR OCH PUMPSPECIFIKA TILLBEHÖR	17
20.5	INFUSIONSSET FÖR fSCIG, KANYLER, 90 GRADER.....	18
20.6	INFUSIONSSET FÖR fSCIG, MJUK KANYL, 90 GRADER	18
20.7	INFUSIONSSET FÖR RAPID PUSH, KANYLER.....	18
20.8	ÖVRIGA HJÄLPMEDEL	19
21.	Tillgängliga preparat.....	20
21.1	SCIG OCH RAPID PUSH.....	20
21.2	fSCIG	20
22.	Informationsmaterial	21
23.	Exempel på undervisningsupplägg.....	24
24.	Exempel på patientinstruktion – SCIG.....	26
25.	Råd vid utlandsresor.....	27
26.	Planerad utsättning av behandling.....	27
27.	Lästips.....	28
28.	Bilagor/kompletterande material	30
29.	Länkar	30
30.	Referenser	31



1 Immunglobulinbehandling

Immunglobulinbehandlingen kan ges på olika sätt: som intravenösa eller subkutana infusioner eller i undantagsfall som intramuskulära injektioner. Subkutan behandling har funnits sedan slutet av 1980-talet och har i princip ersatt den intravenösa behandlingen vid primär immunbrist.

Den subkutana behandlingen har flera fördelar såsom jämna IgG-nivåer, kräver ingen venaccess, har mildare biverkningar samt lämpar sig för hembehandling. Flertalet patienter tar sin behandling hemma och studier har visat att subkutan hembehandling ökar patientens livskvalitet (1) (2) (3) (4) (5).

Dessa riktlinjer syftar till att möjliggöra en säker och följsam hembehandling över tid. För att nå dit ställs krav på sjuksköterskans kompetens och pedagogiska förmåga. Målet är att patienten ska känna sig självständig, trygg och delaktig efter genomgången träning inför hembehandling.

I riktlinjerna behandlas tre olika administrationsätt: Subkutan behandling (SCIG) avsnitt 10 till 13, faciliterad subkutan behandling (fSCIG) avsnitt 14 till 17, samt Rapid Push avsnitt 18.

2 Mål med patientundervisning

Patienten/barnet/föräldrarna/annan närstående ska vid övergången till hembehandling:

- Ha en grundläggande kunskap om sjukdomen och behandlingen
- Känna trygghet i behandlingssituationen och vara redo att ta ett eget ansvar för behandlingen
- Ha accepterat behandlingen och fått förståelse för varför den ska genomföras
- Känna till hur immunglobulin verkar, ha kunskap om de eventuella biverkningar som kan uppstå samt veta vilka åtgärder som ska vidtas
- Känna väl till och vara bekväm med de hjälpmedel som behövs, samt kunna iordningställa och genomföra infusionen med rätt teknik och hygien
- Ha förståelse för vikten av dokumentation av symtom, antibiotikabehandling, immunglobulinbehandling, batch/lot-nummer samt eventuella biverkningar

3 Sjuksköterskans ansvar

- Att vara uppdaterad gällande den kunskap och erfarenhet som finns inom immunglobulinbehandlingsområdet
- Att bedöma den enskilda patienten avseende förmågan till inläring och anpassa undervisningen därefter
- Att förmedla den kunskap som den enskilde patienten behöver
- Informera patienten att vid behov finns det möjlighet att träffa andra hälsoprofessioner, till exempel fysioterapeut, dietist och kurator
- Informera och undervisa om symtomdagbok samt infusionsdokumentation, till exempel Hälsodagboken PIDcare eller annan dagbok som används vid kliniken
- Att följa upp och stötta patienten gällande infusionsteknik, följsamhet m.m.





4

Patientens ansvar

- Att delta i undervisningen och aktivt bidra till sin egen inlärning
- Att ta behandlingen enligt ordination samt dokumentera batch/lot-nummer
- Att meddela sjuksköterskan/läkaren vid problem, biverkningar eller andra förändringar som har betydelse för behandlingen
- Att dokumentera infektioner, lämna odlingar och föra symtomdagbok (Hälsodagboken PIDcare eller annan dagbok som används vid kliniken) för utvärdering av behandlingseffekt under behandlingsperioden samt efter eventuell utsättning

5

Planering av patientundervisningen

Frågor att tänka igenom innan behandlingen och undervisningen påbörjas:

- Finns en behandlingsplan, helst skriftlig? (exempel finns på sissi.nu)
- Vem har huvudansvaret för undervisningen?
- I vilken ordning ska information och instruktion ges?
- Hur många gånger ska patienten komma till mottagningen innan övergång till hembehandling?
- Hur ofta ska patienten komma till mottagningen?
- Finns det andra patienter som kan behandlas och undervisas samtidigt i grupp?
- Hur ska uppföljning av behandlingsteknik ske?
- Hur länge ska behandlingen pågå?
- Hur ska uppföljning av följsamhet och behandlingseffekt ske?
- Har patienten, barnet och familjen erfarenheter av sjukvård och läkemedelsbehandling?
- Finns eventuella rädslor och farhågor inför behandlingen?
- Finns något i livssituationen som kan påverka behandlingen till exempel arbetstider etc?
- Finns det personer som kan fungera som stöd är det bra att de också tar del av undervisningen
- Överväg om intyg ska skrivas för "Sjukpenning vid medicinsk behandling i förebyggande syfte eller medicinsk rehabilitering" (Försäkringskassan)





6

Undervisning

6.1 KOGNITIV FÖRSTÅELSE

Undervisning om fakta, till exempel diagnos, symtom, behandling, egenvård

Här ingår såväl uppföljning av den information som givits av läkare, komplettering av informationen på patientens nivå, genomgång av eventuella biverkningar och åtgärder.

Detta bör finnas med:

- Genomgång av diagnos - påverkan på immunförsvaret
- Genomgång av labbvärden: vad de betyder och hur de kan påverkas
- Vilka symtom som sjukdomen kan leda till - generellt och för den enskilda patienten
- Immunglobulinets innehåll och dess verkan
- Information om vikten att utföra säkerhetskontrollen
- Biverkan av immunglobulin
- Förvaring av läkemedlet - hållbarhet
- Hur förskrivning av läkemedel och hjälpmedel går till
- Hur länge behandlingen ska pågå, gå igenom skriftlig behandlingsplan
- Egenvård, till exempel nässköljning, vaccination, motion, rökfrihet, yrkesval, semesterresa
- Hur uppföljningen planeras

Metoder och hjälpmedel:

- Journalen
- Generellt patientinformationsmaterial om immunförsvaret etc.
- Specifikt patientinformationsmaterial om aktuell diagnos, läkemedel, behandlingsspecifika hjälpmedel etc.
- Kliniks specifikt material
- Skriftlig behandlingsplan (exempel finns på sissi.nu)
- Hälsodagboken PIDcare

6.2 AFFEKTIV FÖRSTÅELSE

Samtal om acceptans av sjukdom och behandling samt påverkan på livssituationen

Här bör finnas tid för reflektion kring hur patienten ska gå vidare och själv ta ansvar för behandlingen. Patienten bör ges tid att själv fundera ut hur behandlingen ska kunna ingå som en del i livet.

Detta bör tas upp:

- Samtal om acceptans av sjukdom och behandling samt påverkan på livssituationen
- Vilket ansvar som sjukvården och kliniken har
- Om patienten känner sig trygg med behandlingen
- Om det finns aspekter av behandlingen som skrämmer patienten, till exempel stickrädsla





Metoder och hjälpmedel:

- Diskussioner, gärna tillsammans med andra patienter eller närstående
- Erfarenheter om hur andra patienter har upplevt och hanterat sjukdom och behandling
- Informationsmaterial
- Stärka patienten genom att ge tips och förslag

BARN

- Bedövningsplåster/kräm vid stickrädsla
- Tänk på vikten av en lugn och trygg miljö och att skapa en god kontakt genom lek

6.3 PSYKOMOTORISK FÖRSTÅELSE

Träning av praktiska färdigheter

Patienten genomför själv alla moment i behandlingen.

Metoder och hjälpmedel:

- Träning av alla moment i en takt som patienten klarar av
- Låta patienten göra fel
- Kontinuerlig utvärdering av hur det går
- Ny genomgång av osäkra moment
- Om det behövs: utprovning av andra hjälpmedel
- Träna på att dokumentera behandlingen - web- baserat eller på papper
- Informationsmaterial om läkemedel och behandlingsspecifika hjälpmedel, se avsnitt 22
- Kliniks specifikt material
- Produktspecifika filmer, se avsnitt 22.2

BARN

- Förbered barnet genom att visa på en docka hur behandlingen går till innan man startar
- Det kan vara bra att försöka involvera barnet så att hen känner sig delaktig, även om det endast handlar om att plocka fram materialet
- När barnet blir äldre och mognare bör delaktigheten öka och barnet får träna på att sätta nålen själv





7

Dokumentation

- a. Allmän
- b. Enligt gällande författning (6)
- c. Planering av undervisning och praktisk träning
- d. Behandlingsstart
- e. Preparat, dos, administrationsätt
- f. Hjälpmedel: pump, antal pumpar, sprutor, infusionsset, uppdragningshjälpmedel etc.
- g. Infusionsvolym, antal instick, insticksställen, infusionshastighet
- h. Lokala biverkningar och systembiverkningar
- i. Given information: muntlig och skriftlig
- j. Hur patienten klarar behandlingen - uppgift om vem som eventuellt kommer att hjälpa till
- k. Beskrivning av hur patienten upplever behandlingen
- l. Hur patienten ska dokumentera sin antibiotika- och immunglobulinbehandling, sina symtom och självskattat hälsotillstånd med hjälp av Hälsodagboken PIDcare eller annan dagbok som används på kliniken
- m. Hur uppföljning planeras

8

PIDcare

PIDcare är det nationella kvalitetsregistret för patienter med primär immunbrist och/eller ökad infektionsbenägenhet.

Registret är certifierat av den Nationella Styrgruppen för kvalitetsregister och innehåller individbaserade uppgifter om problem, insatta åtgärder och resultat inom PID-vården i Sverige.

PIDcare ger kunskap om hur vården fungerar och kan förbättras på klinisknivå och nationell nivå.

Alla patienter som är registrerade i PIDcare har tillgång till Hälsodagboken, en webbaserad dagbok där den data patienten registrerar automatiskt förs över till PIDcare.

Hälsodagboken omfattar:

- Självskattat hälsotillstånd, EQ-5D-5L
- Symtomdagbok
- Antibiotikabehandlingar
- Immunglobulinbehandlingar, inklusive batch-/lot-nummer och biverkningar
- Sjukdagar
- Vårddagar (på sjukhus)
- Vaccinationer
- Egna anteckningar
- Mer information om PIDcare och Hälsodagboken finns på pidcare.se. Kontakt: info@pidcare.se.





9

Övergång från barn- till vuxenklirik

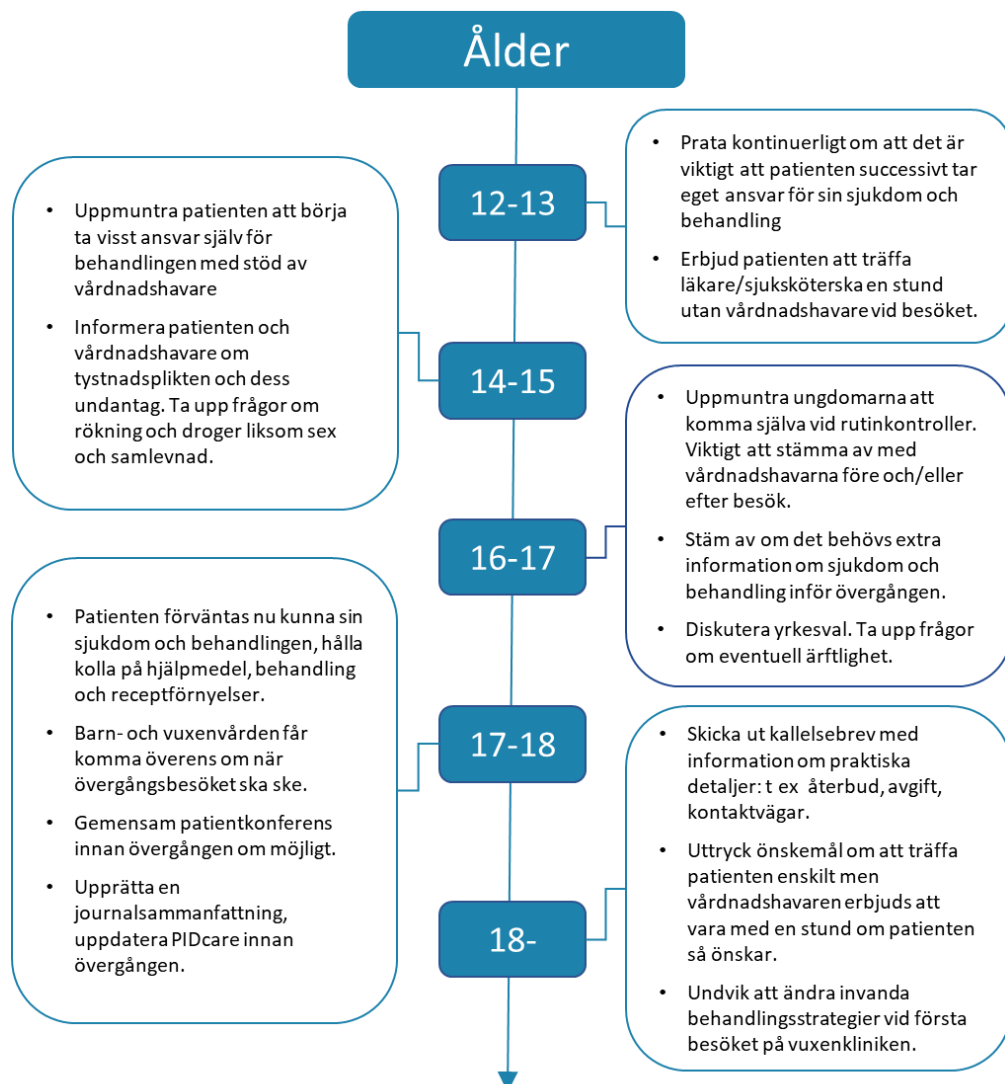
Studier har visat att det finns faktorer som gynnar eller missgynnar en smidig övergång för unga patienter från barn- och ungdomsklinik till vuxenvård (7).

Hinder för en bra övergångsprocess är: ingen planering, bristfälliga förberedelser, dålig tillgänglighet till mottagningen, bristande kommunikation mellan barn- och vuxenklirik, negativa förväntningar från patienten.

Faktorer som har visat sig främja processen är: gradvis övergång enligt ett strukturerat program, kontinuerlig vård, hög kompetens hos sjuksköterskorna och läkarna på vuxenklirik, föräldrarnas stöd samt att patienten tar ansvar för sin egen hälsa.

Vid övergång för patienter med primär immunbrist med immunglobulinbehandling är det viktigt att tänka på att:

- Planering/förberedelser ska påbörjas i god tid
- Patienten ska vara välinformerad om sin sjukdom och behandling
- Patienten kan kunna ta ett eget ansvar för sin behandling
- Det pågår ett arbete i Sverige med att utarbeta riktlinjer för en strukturerad övergångsprocess för patienter med primär immunbrist. Mer information kommer att finnas på sissi.nu och slipi.nu när riktlinjerna är klara.





10 Subkutan Ig-behandling – SCIG

Läkemedlet är avsett för subkutanbehandling. Vanligen ges hela veckodosen vid samma tillfälle men det går också att dela upp behandlingen på flera tillfällen per vecka. Om patienten så föredrar kan dubbel dos ges varannan vecka (8).

11 Dos, volym/infusion, nåldjup – SCIG

11.1 DOS

Aktuell dos bör anpassas till lämplig förpackningsstorlek.

Till exempel kan en uträknad dos på 37 ml justeras till 40 ml eller 35 ml beroende på diagnos, infektionskänslighet m.m. Vid en dos på 35 ml kan 30 ml ges ena veckan och 40 ml andra veckan. Det är också möjligt att justera behandlingsintervallet så att den genomsnittliga dosen blir 35 ml per vecka.

Räkneexempel 1	
Patientvikt: 70 kg, ordination: 100 mg/kg kroppsvikt/vecka, läkemedlets styrka 200 mg/ml.	
Kg kroppsvikt x mg/vecka = dos i mg	70 kg x 100 mg = 7 000 mg (7 g)
mg/styrka = dos i ml	7 000 mg / 200 mg/ml = 35 ml
ml per vecka:	35 ml

Räkneexempel 2	
Patientvikt: 20 kg, ordination: 100 mg/kg/vecka, läkemedlets styrka 200 mg/ml.	
Kg kroppsvikt x mg/vecka = dos i mg	20 kg x 100 mg = 2 000 mg (2 g)
mg/styrka = dos i ml	2 000 mg / 200 mg/ml = 10 ml
ml per vecka:	10 ml

11.2 DOS VID BEHANDLINGSSTART

Enligt klinisk erfarenhet individanpassas upptrappning av dos efter patientens behov. Vid de flesta kliniker i Sverige ges hela veckodosen redan vid första tillfället. Vid låga IgG-nivåer kan hela veckodosen dubbleras och ges vid två tillfällen per vecka för att åstadkomma ett snabbt ökat IgG-värde. Detta kan upprepas till önskad behandlingseffekt uppnås. Gällande fSCIG, se avsnitt 15.1 och 15.2.





11.3 VOLYM PER INSTICKSSTÄLLE

VUXNA

Enligt klinisk erfarenhet i Sverige upplever de flesta vuxna patienter inte någon större skillnad mellan att få 10 ml eller 20 ml per insticksställe med normal infusionshastighet (20-40 ml/h).

Det finns idag infusionsset med flera förgreningar och därmed flera infarter, se avsnitt 20 angående hjälpmedel. Det förekommer i sällsynta fall att patienter använder sig av upp till sex infarter med 20 ml per insticksställe, vilket fungerar väl enligt klinisk erfarenhet. Maxvolymen är individuell, vid höga volymer kan behandlingen delas upp på två tillfällen per vecka i stället för att ge allt vid samma tillfälle.

De olika preparaten har olika rekommendationer gällande maximal volym per insticksställe, var god se FASS. I studier (9) har man som mest givit 50 ml/insticksställe, det finns dock ingen erfarenhet av detta i Sverige.

Större volymer kan ges med fSCIG då den subkutana vävnaden först behandlas med hyaluronidas, se avsnitt 15.3.

BARN

Hänsyn tas till barnets vikt samt storleken på den yta där infusionen ges. Uppskattningsvis kan man säga att från cirka sex års ålder har de flesta barn tillräcklig kroppsytta för att 20 ml ska kunna ges på ett och samma infusionsställe. Detta kan ges redan vid första behandlingstillfället.

11.4 NÅLLÄNGD/STICKDJUP

- Det är viktigt att göra en uppskattning av patientens subkutana vävnad vilket avgör val av nålens längd.
- Enligt klinisk erfarenhet fungerar ett stickdjup på 9-14 mm bäst för de flesta vuxna patienter.
- Utvärdering av nållängd bör följas upp regelbundet för att anpassa till aktuell subkutan vävnad.
- För barn är det ännu viktigare att utvärdering sker kontinuerligt när barnet växer. För små barn kan en nållängd på 6 mm fungera men det kan variera från 6-14 mm.

11.5 PUMPAR

Det finns olika pumpalternativ att tillgå, en översikt finns i tabell under avsnitt 20.1. Det är vanligast att patienten har en pump vid hembehandling, det finns dock inget hinder för att patienten skulle kunna använda sig av flera pumpar samtidigt vid behov. Vissa patienter väljer att ge sig själva behandling genom att injicera immunglobulinet med handkraft. Denna metod kallas "Rapid Push", läs mer under avsnitt 18.

12

Infusionshastighet – SCIG

Det finns inga vetenskapliga belegg för vilken hastighet som är lämplig att starta. Den maximala infusionshastigheten bör anpassas individuellt efter patientens upplevelse och eventuella lokala biverkningar.

I en studie har infusionshastigheten 35 ml/h/insticksställe för vuxna utvärderats (9). I praktiken används i Sverige ofta 40 ml/h/insticksställe vilket enligt klinisk erfarenhet fungerar väl för de flesta patienter.

Den maximala hastigheten som är vetenskapligt utvärderad är 60 ml/h/insticksställe (11).

En del kliniker i Sverige använder en lägre infusionshastighet vid första behandlingen, exempel ges i tabellen nedan på nästa sida. Vid andra kliniker ges behandlingen med maximala hastigheten från första behandlingstillfället





12.1 INFUSIONSHASTIGHET VUXNA

	Behandlings-/träningstillfälle				
Samma infusionstid oavsett antal nålar	1	2	3	4 och därefter	Efter ca 2 månader om patienten önskar
Singelnål	10 ml på 45 min*	10 ml på 35 min*	10 ml på 30 min*	10 ml på 30 min* 20 ml på 60 min**	10 ml på 15 min* 20 ml på 30 min**
Infset med 2 nålar	20 ml på 45 min*	20 ml på 35 min*	20 ml på 30 min*	20 ml på 30 min* 40 ml på 60 min**	20 ml på 15 min* 40 ml på 30 min**
Infset med 3 nålar	30 ml på 45 min*	30 ml på 35 min*	30 ml på 30 min*	30 ml på 30 min* 60 ml på 60 min**	30 ml på 15 min* 60 ml på 30 min**

*10 ml/insticksställe, **20 ml/insticksställe

12.2 INFUSIONSHASTIGHET BARN

Aktivitet / Information	Behandlings-/träningstillfälle						
	1	2	3	4	5	6	Upp-följning
Hela den ordinerade mängden ges vid varje behandling under upplärningen. Hur många stickställen som används bedöms efter barnets subkutana vävnad.	120 min	120 min	120 min	120 min	120 min	120 min	60 min

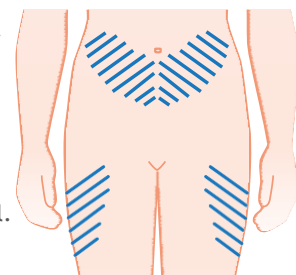
13 Infusionsområden – SCIG

Generellt för subkutana infusioner och injektioner rekommenderas området kring naveln och den mittersta tredjedelen av lårets utsida. Ibland förekommer också övre yttre kvadranten av sätesregionen (12). För egenbehandling lämpar sig låret och magen oftast bäst, då patienten har fri uppsyn över dessa områden.

Man bör tänka på att det ofta uppstår svullnad och ömhet efter infusionen. Därför är det olämpligt att nålarna placeras där kläderna sitter åt, till exempel linningen. Man bör även undvika insticksställen med hudförändringar såsom ärr, eksem, blåmärken eller ytliga blodkärl.

Vid senare delen av graviditet bör man sticka sig på låren (13) (14).

Det är av värde att patienten provar olika insticksställen eftersom dessa kan upplevas olika.





14

Faciliterad Ig-behandling – fSCIG

Läkemedlet är endast avsett för subkutan administrering och består av två injektionsflaskor.

Varje förpackning immunglobulin (IG) 100 mg/ml levereras med anpassad mängd rekombinant humant hyaluronidas som är ett enzym och fortsättningsvis benämns HY.

Faciliterad SCIG (fSCIG) ges med ett intervall om 3 till 4 veckor. Enligt klinisk erfarenhet använder sig patienterna av 1-2 insticksställen på mage eller lår

Tillvägagångssätt

Först infunderas hela dosen av HY i en hastighet om 1-2 ml/minut per insticksställe för hand. Om Freedom-pumpen används finns möjlighet att ge enzymet med pumpen. Efter att infusionen av HY har slutförts ska infusionen av IG påbörjas inom 10 min. Vid lägre mängd HY, såsom under 5 ml är det bra att vänta 10 minuter innan IG behandlingen startas för att enzymets effekt ska uppnås. Både HY och IG ska infunderas genom samma nål och därmed på samma insticksställe.

Räkneexempel 1 - behandling var 3:e vecka:	
Patientvikt: 75 kg, ordination: 100 mg/kg/vecka, läkemedlets styrka: 100 mg/ml.	
Kg kroppsvikt x mg/vecka = dos i mg	75 (kg) x 100 mg = 7 500 mg (7,5 g)
Mg/vecka x 3 veckor = dos i mg	7500 mg x 3 = 22 500 mg (22,5 g)
Mg /styrka: = dos i ml	22 500 mg / 100 mg/ml = 225 ml
Dos var 3:e vecka:	225 ml

Räkneexempel 2 - behandling var 4:e vecka:	
Patientvikt: 20 kg, ordination: 100 mg/kg/vecka* läkemedlets styrka 100 mg/ml.	
Kg kroppsvikt x mg/vecka = dos i mg	20 (kg) x 100 mg = 2 000 mg (2 g)
Mg/vecka x 4 veckor = dos i mg	2 000 mg x 4 veckor = 8 000 mg (8 g)
Mg/styrka: = dos i ml	8 000 mg / 100 mg/ml = 80 ml
Dos var 4:e vecka:	80 ml

* Doseringen till barn/ungdomar skiljer sig inte från vuxna eftersom dosering anges efter kroppsvikt.

15

Dos, volym/infusion – fSCIG

15.1 DOS

Dosen bör anpassas till lämplig förpackningsstorlek. Till exempel kan en uträknad dos på 270 ml/månad justeras till 300 ml eller 250 ml/behandlingstillfälle beroende på diagnos, infektionskänslighet m.m. Det är också möjligt att justera behandlingsintervallet så att den genomsnittliga dosen blir 270 ml/månad. Se även SLIPs riktlinjer för utredning, diagnostik och behandling av immunbrister, kapitel "Behandling med immunglobulin vid immunbrist" (15).





15.2 UPPTRAPPNING AV DOS

Vid de flesta kliniker i Sverige ges behandlingen var 3:e-4:e vecka med en initial upptrappning av dos.

Klinisk erfarenhet visar att det är möjligt att initialt behandla tätare för att höja IgG-nivån om så behövs.

- *Ej tidigare Ig-behandling:* Upptrappning bör alltid göras enligt i tabellerna nedan.
- *Övergång från annan pågående Ig-behandling:* Upptrappning enligt schema rekommenderas speciellt vid träning inför hembehandling. För övriga patienter som får sin behandling polikliniskt är det möjligt att ge den totala dosen, det vill säga hela den terapeutiska dosen utan att använda upptrappningsschema.

Upptrappning för en patient som ska ha en dos om 30 g var 3:e vecka		
Vecka	gram	ml
Vecka 1	10 gram	100 ml
Vecka 2	20 gram	200 ml
Vecka 3	Uppehåll	-
Vecka 4	30 gram	300 ml
Vecka 5, 6	Uppehåll	-
Vecka 7	30 gram	300 ml
Osv. var 3:e vecka		

Upptrappning för en patient som ska ha en dos om 30 g var 4:e vecka		
Vecka	gram	ml
Vecka 1	10 gram	100 ml
Vecka 2	20 gram	200 ml
Vecka 3	Uppehåll	
Vecka 4	30 gram	300 ml
Vecka 5, 6, 7	Uppehåll	
Vecka 8	30 gram	300 ml
Osv. var 4:e vecka		

15.3 VOLYM PER INFUSIONSSTÄLLE

Totalvolym varierar men upp till 600 ml/insticksställe/var 3:e-4:e vecka kan ges enligt evidens (16).

I Sverige är de vanligast förekommande doserna 300-400 ml/var 3:e-4:e vecka fördelat på 1-2 insticksställen.





16 Infusionshastighet, ökning – fSCIG

16.1 INITIAL INFUSIONSHASTIGHET

Först infunderas hela dosen HY med en hastighet om 1-2 ml/minut. Manuellt eller med pump. Efter att infusionen av HY har slutförts ska infusionen av IG påbörjas inom 10 min. Vid lägre mängd HY, såsom under 5 ml är det bra att vänta 10 minuter innan IG behandlingen startas för att enzymets effekt ska uppnås. Både HY och IG ska infunderas genom samma nål och därmed på samma insticksställe.

Patient som väger >40 kg				
Inställning pump				
A. Inställning mL/h				
B. Reglerbar administrationsset				
C. Fasta flödeshastighetsslängor				
	1 insticksställe		2 insticksställen	
Intervall (minuter)	Första 1-2 infusionerna	Följande 3-4 infusioner	Första 1-2 infusionerna	Följande 3-4 infusioner
10	A. 10 ml/h B. Första strecket C. F30	A. 10 ml/h B. Första strecket C. F30	A. 30 ml/h B. Andra strecket C. F120	A. 30 ml/h B. Andra strecket C. F120
10	A. 30 ml/h B. Andra strecket C. F120	A. 30 ml/h B. Andra strecket C. F120	A. 60 ml/h B. 60 C. F180	A. 120 ml/h B. 120 C. F420
10	A. 60 ml/h B. 60 C. F180	A. 120 ml/h B. 120 C. F420	A. 120 ml/h B. 120 C. F420	A. 240 ml/h B. 240 C. F900
10	A. 120 ml/h B. 120 C. F420	A. 240 ml/h B. 240 C. F900	A. 240 ml/h B. 240 C. F900	<i>Hoppa över</i>
Resterande infusion	A. 240 ml/h B. 240 C. F900	A. 300 ml/h B. 300 C. F1200	A. 300 ml/h B. 300 C. F1200	A. 300 ml/h B. 300 C. F1200

Patient som väger <40 kg		
Inställning pump		
A. Inställning mL/h		
B. Fasta flödeshastighetsslängor		
	1 insticksställe	
Intervall (minuter)	Första 1-2 infusionerna	Följande 3-4 infusioner
10	A. 5 ml/h B. F5	A. 10 ml/h B. F30
10	A. 10 ml/h B. F30	A. 20 ml/h B. F60
10	A. 20 ml/h B. F60	A. 40 ml/ B. F120
10	A. 40 ml/h B. F120	A. 80 ml/h B. F275
Resterande infusion	A. 80 ml/h B. F275	A. 160 ml/h B. 500





16.2 INFUSIONSHASTIGHET EFTER 3-6 MÅNADER

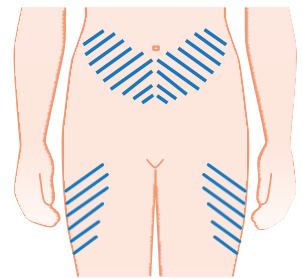
Klinisk erfarenhet har visat att vid god tolerans kan antalet upptrappningssteg reduceras till 3, i tabellen ovan markeras dessa med blå färg.

Det finns även klinisk erfarenhet av att använda endast ett steg dvs 300 ml/h men då är det viktigt att man väntar 10 minuter innan behandlingen startas för att HY ska hinna verka. Med två nålar skulle man kunna komma upp i 600 ml/h men i dagsläget finns inga pumpar som klarar detta.

17 Infusionsområden – fSCIG

För fSCIG-infusion rekommenderas framförallt mage och lår enligt bild till vänster. Val av infusionsplats bör alltid övervägas efter anamnes där bland annat bukoperation är viktigt att fråga om. Det är av värde att patienten provar olika infusionsplatser eftersom dessa kan upplevas olika.

Med tanke på att det ofta uppstår svullnad och ömhet efter infusionen är det olämpligt att infusionsnålarna placeras där kläderna sitter åt, till exempel vid linningen.



18 Rapid Push

Rapid Push innebär att injektionen ges manuellt utan pump. Hela veckodosen kan ges vid ett tillfälle eller delas upp så att en mindre mängd ges varje dag eller några dagar per vecka.

Spruta med luerlock används, vanligen 10 ml. Infusionsnålen behöver vara 23G-24G. Injektionen kan ges med en hastighet av 1 ml/min (17) eller med den hastighet som patienten är bekväm med. Oftast tar injektionen 5-20 min.

Med metoden ges ibland mindre doser så ofta som varje dag (17). Vid beslut om hur veckodosen ska delas upp och hur stor mängd som ska ges vid varje injektionstillfälle bör hänsyn tas till befintliga ampullstorlekar så att inget spill uppstår.

I en cross-over-studie där patienter behandlades dels under en period med Rapid Push med injektioner varannan dag och dels under en period med infusioner med pump en gång per vecka föredrog 30% Rapid Push vid studiens avslut (18). Sverige finns än så länge begränsad erfarenhet av Rapid Push.





19 Råd vid lokala reaktioner – SCIG, fSCIG, Rapid Push

Vid subkutan infusion av immunglobulin, oavsett metod, är det vanligt med rodnad, värmeökning, svullnad, klåda och obehag vid insticksstället. Det rodnade stället kan likna ett getingstick till utseendet. Det är normalt med en hudreaktion med en diameter på 3-10cm vid SCIG-behandling. Inte sällan syns en större diameter (upp till 10-20 cm) vid fSCIG-behandling.

De lokala reaktionerna avtar vanligen inom 72 timmar. Efter en längre tids behandling brukar de minska eller utebli helt. För vissa patienter kan de lokala reaktionerna återkomma i samband med varje behandling. Om patienten inte upplever obehag behöver ingen förändring göras.

Det är viktigt att fråga patienten och vara lyhörd för eventuella infusionsproblem. Om en åtgärd ska göras, tänk på att dokumentera och utvärdera. Vid besvärande obehag, se tabell nedan för förslag på åtgärder. Tabellen omfattar inte systemreaktioner som uppstår på grund av immunglobulinet.

Besvärande lokala reaktioner	Tänkbar orsak	Åtgärd att fundera på
Rodnad	<ul style="list-style-type: none"> Intrakutan injektion Reaktion av tejp eller annat material Immunglobulin har kommit ut på nålen Användande av EMLA (spec barn) 	<ul style="list-style-type: none"> Repetera injektionsteknik Byt till längre nål Kontrollera att nålen går in 90 grader Annat fixeringsmaterial eller annan typ av nål Spruta inte ut immunglobulinet ända ut i nålen Använd annan bedövningsmetod
Svullnad	<ul style="list-style-type: none"> Stor läkemedelsvolym För kort nål 	<ul style="list-style-type: none"> Fler insticksställen Kontrollera att nålen går in 90 grader Minska volym per stick Byt insticksställe, till exempel från lår till mage Längre infusionstid Längre nål
Smärta	<ul style="list-style-type: none"> Nålen intramuskulärt eller intrakutant Olämplig placering av nål Dåligt fixerad nål Fabrikationsfel på nål 	<ul style="list-style-type: none"> Repetera injektionsteknik Kontrollera att nålen går in 90 grader Längre infusionstid Byt insticksställe Annat fixeringsmaterial Kortare eller längre nål
Klåda	<ul style="list-style-type: none"> Intrakutan injektion Reaktion av tejp Läckage Immunglobulin har kommit ut på nålen Användande av EMLA (spec barn) 	<ul style="list-style-type: none"> Längre nål Kontrollera att nålen går in 90 grader Byt insticksställe Byta tejp eller förband Annat fixeringsmaterial Kall kompress kan lindra Hydrokortisonkräm Spruta inte ut immunglobulinet ända ut i nålen Använd annan bedövningsmetod
Läckage	<ul style="list-style-type: none"> Nållängd Läkemedelsvolym 	<ul style="list-style-type: none"> Injektionsteknik Justera antal stick, volym, hastighet Justera nållängd Kontrollera att nålen går in 90 grader Högre gauge ("mindre" nålstorlek) Fixera tejp tätare <p><i>Efter behandlingen:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> Om läckage förekommer efter avslutad behandling rekommenderas tryckförband






20 Hjälpmedel – SCIG, fSCIG, Rapid Push

I denna sammanställning ingår pumpar, sprutor, infusionsset och övriga hjälpmedel som finns tillgängliga 2022.

Beställning av pump sker utefter lokala rutiner. Övrigt material kan förskrivas med hjälpmedelskort om inget annat anges i tabellen. Vissa kliniker ha beslutat att köpa in förbrukningsmaterialet för utlämning till patienterna.

I tabellerna 20.2 och 20.3 ska kryssen ses som en rekommendation för vilka infusionsset som lämpar sig till de pumpar som finns.



20.1 SUBKUTANA INFUSIONER, SCIG, PUMPAR OCH PUMPSPECIFIKA TILLBEHÖR

Pump	Leverantör, övriga upplysningar		Leverantör, pumpspecifika tillbehör	
So Connect+	<p>NordicInfu Care</p> <ul style="list-style-type: none"> • Det går att låsa pumpen vid en viss hastighet och sprutstorlek • Olika sprutstorlekar kan användas till samma pump • Delvolym kan ställas in 		<ul style="list-style-type: none"> • Pumpspecifika sprutor: So Fill 10, 30, 50 ml • Uppladdningsbart batteri • Tillbehör: So Easy för att underlätta uppdragning av läkemedel i sprutan 	
Crono S-PID100	<p>NordicInfu Care</p> <ul style="list-style-type: none"> • Det går att låsa pumpen vid en viss infusionshastighet • 100 ml-sprutor • Delvolym kan ställas in 		<p>NordicInfu Care:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pumpspecifika sprutor: Crono PID ampull 100 ml • Litiumbatteri: CR123, 3 V • Tillbehör: CRONO FILL för att underlätta uppdragning av läkemedel i sprutan 	
Crono S-PID50	<p>NordicInfu Care</p> <ul style="list-style-type: none"> • Det går att låsa pumpen vid en viss hastighet • Delvolym kan ställas in 		<p>NordicInfu Care:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pumpspecifika sprutor: Crono PID ampull 50 ml • Litiumbatteri: CR123, 3 V 	
Crono SuperPID 10/20 ml	<p>NordicInfu Care</p> <ul style="list-style-type: none"> • Det går att låsa pumpen vid en viss hastighet och sprutstorlek • Delvolym kan ställas in 		<p>NordicInfu Care:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pumpspecifika sprutor: Crono PID ampull 10 ml och 20 ml • Litiumbatteri: CR123, 3 V 	
Freedom60	<p>Steripolar</p> <ul style="list-style-type: none"> • Mekanisk pump • Inga batterier • Ingen programmering 		<ul style="list-style-type: none"> • Standardsprutor 50/60 ml med luer-lock, endast BD (Becton Dickinson) och PF (Pentaferte) • Steripolar: Freedom60 administrationsset: 10-30-45-60-120-180-275-600-900-1200-2400 ml/h 	
Freedom Edge	<p>Steripolar</p> <ul style="list-style-type: none"> • Mekanisk pump • Inga batterier • Ingen programmering 		<ul style="list-style-type: none"> • Standardsprutor 20 eller 30 ml med luer-lock, endast BD (Becton Dickinson) och PF (Pentaferte) • Steripolar: Freedom60 administrationsset: 10-30-45-60-120-180-275-600-900-1200-2400 ml/h 	







20.2 INFUSIONSSET FÖR SCIG, STÅLKANYLER, 90 GRADER

Infusionsset	Antal nålar	Nållängder i mm	Crono Super PID 10/20/50/100 So Connect+	Freedom60	Freedom Edge	Medis Infusa T1	
High-Flo 26 G Steripolar	1	4,6,9,12,14	X	X	X	X	
	2	4,6,9,12,14	X	X	X		
	3	4,6,9,12,14	X	X	X		
	4	4,6,9,12,14	X	X	X		
Neria 27G NordicInfu Care	1	6,8,10,12	X	X	X		
Neria Multi 27G NordicInfu Care	2	8,10	X	X	X		
	3	8,10,12	X	X	X		
	4	10,12	X	X	X		













20.3 INFUSIONSSET FÖR SCIG, MJUKA KANYLER

Infusionsset	Antal nålar	Nållängder i mm	Crono Super PID 10/20	Crono S-PID30/50, Freedom60 SCIG 60	Freedom Edge	Medis Infusa T1	
Neria Guard, 23G Delbart infusionsset med helautomatisk inserter och mjuk kanyl.	1	6,9 (12,30,60,80 110 cm slang)	X	X	X		
Neria soft, 23G mjuk kanyl appliceras i 20-45 graders vinkel NordicInfu Care	1	12 (30, 60, 80 och 110 cm slang) 17 (60 cm slang)	X	X (flera nålar tillsammans med Y-set)	X (flera nålar tillsammans med Y-set)		





20.4 FACILITERADE SUBKUTANA INFUSIONER, fSCIG, PUMPAR OCH PUMPSPECIFIKA TILLBEHÖR



Pump	Leverantör, övriga upplysningar		Leverantör, pumpspecifika tillbehör	
Freedom60	<p>Steripolar</p> <ul style="list-style-type: none"> Mekanisk pump Ingen programmering 		<ul style="list-style-type: none"> Standardsprutor 50/60 ml med luer-lock, endast BD (Becton Dickinson) och PF (Pentaferte) Steripolar: <ul style="list-style-type: none"> Freedom administration set, reglerbart Freedom60 administrationsset: 10-30-45-60-120-180-275-600-900-1200-2400 ml/h 	
BodyGuard	<p>BD CareFusion</p> <ul style="list-style-type: none"> Upptärpningssteg går att förprogrammera Flaskan/påsen måste hängas upp Uppladdningsbart batteri 		<p>MedCore</p> <ul style="list-style-type: none"> Infusionsaggregat Microset Y site 	
Infusomat Space	<p>B.Braun Medical</p> <ul style="list-style-type: none"> Upptärpningssteg går att förprogrammera Flaskan/påsen måste hängas upp Uppladdningsbart batteri 		<p>B.Braun Medical:</p> <ul style="list-style-type: none"> Infusomat space line 	
Mini Rythmic pn	<p>Micrel</p> <ul style="list-style-type: none"> Upptärpningssteg går att förprogrammera Flaskan/påsen behöver hängas upp Uppladdningsbart batteri 		<p>Micrel:</p> <ul style="list-style-type: none"> Spike Set PN Dubbelt infusionsaggregat finns 	
SapphireTM Multi Terapi infusions-pump*	<p>Steripolar</p> <ul style="list-style-type: none"> Upptärpningssteg går att förprogrammera Flaskan/påsen måste hängas upp Laddningsbart Li-batteri 7,4 V 		<p>Steripolar</p> <ul style="list-style-type: none"> Infusionsaggregat med ventilerad droppkammare - AP407 (ej förskrivningsbart med hjälpmedelskort) 	
Crono S-PID100	<p>NordicInfu Care</p> <ul style="list-style-type: none"> Det går att låsa pumpen vid en viss infusionshastighet 100 ml-sprutor Delvolym kan ställas in 		<p>NordicInfu Care:</p> <ul style="list-style-type: none"> Pumpspecifika sprutor: Crono PID ampull 100 ml Litiumbatteri: CR123, 3 V Tillbehör: CRONO FILL för att underlätta uppdragning av läkemedel i sprutan 	

*Begränsad erfarenhet av denna pump i Sverige






20.5 INFUSIONSSET FÖR fSCIG, KANYLER, 90 GRADER

Infusionsset	Antal nålar	Nållängder i mm	
High-Flo 24G Steripolar	1	6,9,12,14	
	2	6,9,12,14	
Soft Glide SAF-Q, 24G NordicInfu Care	1	9,12	
	2	9,12	

20.6 INFUSIONSSET FÖR fSCIG, MJUK KANYL, 90 GRADER

Infusionsset	Antal nålar	Nållängder i mm	
Neria Guard, 23G Delbart infusionsset med helautomatisk inserter och mjuk kanyl. NordicInfu Care	1	6,9	

20.7 INFUSIONSSET FÖR RAPID PUSH, KANYLER

Standard-sprutor med luer-lock 10 ml kan användas tillsammans med infusionsset.

Infusionsset	Antal nålar	Nållängder i mm	
Venofix 23G Rak kanyl B.Braun	1	20	
High-Flo* 24G 90 grader Steripolar	1	6, 9, 12, 14	
Neria Guard, 23G Delbart infusionsset med helautomatisk inserter och mjuk kanyl. NordicInfu Care	1	6,9	
Soft Glide SAF-Q, 24G NordicInfu Care	1	9,12	





20.8 ÖVRIGA HJÄLPMEDEL

Hjälpmedel Kan förskrivas med hjälpmedelskort om ej annat anges	
Minispike Plus Micro	
Uppdragningskanyl Luftningskanyl kan också behövas	
Freedom Y-koppling	
Freedom förlängningsset luer-lock 60 sc	
Tegaderm 6 x 7 cm	
Häfta, Kirurgtejp	
Remove våtservett (för att ta bort häfta)	
Cavilon Barriärskydd - vid svårighet att tolerera häftan	
Osterila kompresser 7,5 x 7,5 cm och 10 x 10 cm (5 x 5 cm ej förskrivningsbart)	
Kanylburk Tillhandahålls av apotek	





21 Tillgängliga preparat

21.1 SCIG OCH RAPID PUSH

Preparat	Styrka	Förpackningsstorlekar	Förvaring
Cuvitru	200 mg/ml	5 ml, 10 ml, 20 ml, 40 ml	Rumstemperatur, max 25°C
Gammanorm	165 mg/ml	1 g (6 ml), 10 ml, 10 x 10 ml, 20 ml, 10 x 20 ml, 8 g (48 ml)	Kylskåp, 2-8°C Upp till en månad i rumstemperatur, max 25°C (får ej kylas ner igen)
Hizentra	200 mg/ml	5 ml, 10 ml, 10 x 10 ml, 20 ml, 50 ml	Rumstemperatur, max 25°C

21.2 fSCIG

Namn	Styrka	Förpackningsstorlekar	Förvaring
HyQvia	100 mg/ml	25 ml (2,5 g), 50 ml (5 g), 100 ml (10 g), 200 ml (20 g), 300 ml (30 g)	Kylskåp, 2-8°C Enligt amerikansk SPC kan man rumsförvara upp till tre månader i rumstemperatur, max 25°C (får ej kylas ner igen). Detta har tillämpats i Sverige sedan 2014.





22

Informationsmaterial och pedagogiska hjälpmedel

22.1 PREPARAT- OCH PUMPSPECIFIK INFORMATION

Informationsmaterial - de vanligast förekommande pumparna	Kan ses/beställas via:
Freedom60 och FreedomEdge	steripolar.se
Crono PID och SoConnect	Nordic Infucare

Preparat - Patientbroschyrer	Kan ses/beställas via:
Cuvitru	Takeda
Gammanorm	Octapharma Nordic
Hizentra	CSL Behring
HyQvia	Takeda

22.2 INSTRUKTIONER

Preparat/pump	Kan ses/beställas via:
Cuvitru Steg-för-steg	Takeda
Hizentra infusionsguide steg för steg skrivblock	CSL Behring
Hizentra, instruktionsfilm Barn och vuxna	FASS
HyQvia Steg för steg	Takeda
HyQvia, administrationsvideo	Medicininstruktioner
CronoPID-pump, instruktionsfilmer	infucare.se , Medicininstruktioner
SoConnect	Medicininstruktioner
Freedom60	Steripolar





22.3 INFORMATION OM DIAGNOS OCH BEHANDLING

Information om diagnos och behandling	Beställs via:
Primär immunbrist hos barn och vuxna	PIO
Hälsotips - för dig som har en primär immunbristsjukdom	PIO
PIO - kuvert med information från patientföreningen	PIO
PIO-film Vad är primär immunbrist	YouTube
PIO-film Hur vet du om du har primär immunbrist?	YouTube
PIO - Pod: "Så sjukt"	PIO
CVID	Takeda
IgA-brist	Takeda
IgG-brist	Takeda
PIDcare Hälsodagboken (online infektions- och behandlingsdagbok m.m.)	PIDcare
Infektions- och behandlingsdagbok i pappersform	CSL Behring , Takeda , PIDcare

22.4 INFORMATION TILL BARN OCH UNGDOMAR

Information till barn och ungdomar	Beställs via:
Att studera med primär immunbrist - för studerande	PIO
Att studera med primär immunbrist - för gymnasier och högskolor	PIO
Skolgång och primär immunbrist - En förskola/skola för alla	PIO
En broschyr till ungdomar med immunbrist	Takeda





22.5 INFORMATION OCH HJÄLPMEDEL FÖR SJUKVÅRDSPERSONAL

Informationsmaterial	Beställs via:
Doskort Hizentra	CSL Behring
Freedom infusionsguide Räknar ut vilket Freedom60-administrationsset som ska användas beroende på immunglobulinpreparat och önskad flödes hastighet	Steripolar - infusionsguide
Stickkudde - för övning i applicering av nål	CSL Behring
SLIPI:s riktlinjer för utredning, diagnostik och behandling av immunbrister	slipi.nu
Information om immunbrist till dig som arbetar inom förskola och skola	Takeda
Varningstecken	slipi.nu , PIO





23 Exempel på undervisning

23.1 VUXNA

Exempel från Immunbristenheten, Karolinska Universitetssjukhuset, Huddinge, Stockholm.

Aktivitet / Information	Ordinations-tillfället	Behandlings-/träningstillfälle						Upp-följ-ning
		1	2	3	4	5	6	
Infusionshastighet. Ex. på pumpinställning SuperCronoPID. Minuter:		45	35	30	30/60	30/60	30/60	15/30
Infusionshastighet. Ex. pumpinställning Crono SuperPID 50. Minuter:		60	60	60	40-45	40-45	40-45	MAX
Antal ml/insticksställe maximalt		10 ml	10 ml	10 ml	20 ml	20 ml	20 ml	20 ml
Kort information om behandlingen, behandlingstider på mottagningen.								
Den muntliga informationen och undervisningen fokuseras på: <ul style="list-style-type: none"> • Infusionstekniken, tyngdpunkten läggs vid säkerhetskontrollerna • Handhavande av det material som behövs • Lokala biverkningar • Övriga biverkningar som kan uppträda initialt 								
Information om: <ul style="list-style-type: none"> • Biverkningar, lokala och systemiska • Information om allvarliga biverkningar och åtgärder • Information om anafylaktiska reaktioner och åtgärder (Till extremt allergibenägna patienter: recept Epi-Pen/Ana-Pen) 								
Förutom ovanstående informeras om: <ul style="list-style-type: none"> • Immunglobulinets innehåll och antikropparnas funktion • Hantering av immunglobulin, förvaring, hållbarhet m.m. • Resor: intyg för tullen • Recept på immunglobulin och hjälpmedelskort 								
<ul style="list-style-type: none"> • Denna gång observeras patienten särskilt noga med fokus på säkerhetskontrollerna samt aseptiskt handhavande • Om patienten inte klarar av alla moment utan hjälp, tas ställning till om patienten behöver fler träningstillfällen innan övergång till hembehandling eller om behandlingen ska fortsätta på mottagning 								
<ul style="list-style-type: none"> • Patienten ska klara av alla moment. 								
<ul style="list-style-type: none"> • I normalfallet sista behandlingen innan övergång till hembehandling • Vid behov repeteras given information • Patienten får med sig infusionspump hem Patienten får med sig behandlingsprotokoll för ett år 								
<ul style="list-style-type: none"> • Två månader efter avslutad sc-träning kallas patienten för uppföljning av infusionstekniken samt läkarbesök • Patienten tar en infusion under observation. Patienten måste återigen visa att hen klarar att iordningställa och genomföra infusionen, speciellt säkerhetsmomenten, utan hjälp 								
Det bör eftersträvas att patienten så snart som möjligt iordningställer infusionen och, när det är möjligt, sticker sig själv. Hela den ordinerade veckodosen ges redan vid första behandlingstillfället. Informationsmaterialet delas ut under första behandlingen.								
Ju starkare färg desto mer fokus på aktuell aktivitet/information								





23.2 BARN

Beroende på var i Sverige man bor så kan undervisningen variera. De centra som har ett upptagningsområde där patienterna bor långt ifrån sjukhuset, har upplärning i form av intensivkaraktär. På Astrid Lindgrens Barnsjukhus i Huddinge sker undervisningen i olika steg varje vecka tills familjen känner sig trygg med att utföra behandlingen i hemmet.

Barn med blodsjukdomar, immunbrist och stamcellstransplantation, Karolinska Universitetssjukhuset, Huddinge, Stockholm.

Aktivitet / Information	Behandlings-/träningstillfälle						Uppföljning
	1	2	3	4	5	6	
Hela den ordinerade dosen ges vid varje behandling under upplärningen. Hur många stickställen som används bedöms efter barnets mängd av subkutana vävnad.	120 min	120 min	120 min	120 min	120 min	120 min	60 min
Vid ordinationstillfället lämnas dort information om behandlingen, behandlingstider på mottagningen.							
1:a besöket: <ul style="list-style-type: none"> • En kort sammanfattning om hur behandlingen går till • Sjuksköterskan visar materialet. Diskuterar vem som kommer att ha huvudansvar för det praktiska i behandlingen (mamma/pappa/barnet) beroende på barnets ålder och mognad. För yngre barn visas nålsättning på en docka • Information om bedövningsplåster ges • Pärm med broschyrer om immunbrist ges till familjen. Om det brådskar startas behandlingen denna dag 							
2:a besöket: <ul style="list-style-type: none"> • Sjuksköterskan utför alla moment med extra fokus på hygien och att förbereda och iordningställa materialet som används • Steg-för-steg broschyren ges till familjen • Information om förvaring och hållbarhet av immunglobulin ges 							
3:e besöket: <ul style="list-style-type: none"> • Den som ska utföra behandlingen får förbereda och iordningställa materialet under uppsikt av sjuksköterska • Nålen sätts av sjuksköterskan • Stickteknik provas på en docka eller vuxen person • Om familjen fått hem sin egen pump tas den med vid besöket och ställs in • Information om biverkningar ges 							
4:e besöket: <ul style="list-style-type: none"> • Den som lärs upp iordningsställer allt material och sätter nålen • Sjuksköterskan visar säkerhets- kontrollerna och hur pumpen fungerar • Sjuksköterskan utvärderar hur det kändes att sätta nålen och ger tekniktips 							
5:e-6:e besöket: <ul style="list-style-type: none"> • Den som lärs upp iordningsställer materialet, sätter nålen, genomför säkerhetskontrollerna och sköter pumpen. Sjuksköterskan finns med som stöd och ger feedback • Vid sista träningstillfället diskuteras: Hur ser en vanlig vecka ut för familjen? Har barnet några aktiviteter? Vilken dag passar bäst att ge behandling på? Hur skapar man en bra rutin kring behandlingen? • Familjen får komma och träna fler gånger tills de känner sig trygga om det behövs. De kan alltid ringa sin immunbristsjuksköterska för rådgivning och tips 							
3-6 månader efter behandlingsstart kallas familjen på ett återbesök till läkare och sjuksköterska. Blodprover tas för att mäta nivån av immunglobulin i serum. Möjlighet att korta ner infusionstiden finns vid detta besök <ul style="list-style-type: none"> • Längd och vikt kontrolleras regelbundet • Kontroll av nållängd i millimeter gentemot barnets mängd subkutan vävnad, som naturligtvis kan variera under uppväxten • Läkbesök på mottagningen 2-4 gånger/ år 							





Instruktion med bilder finns i preparatspecifika broschyrer och steg-för-steg-anvisningar (se avsnitt 22)

PATIENTINSTRUKTION - SCIG

1. Ta ut immunglobulinet ur kylskåpet i god tid om det har förvarats kallt. Flaskorna ska vara rumstempererade.
2. Tvätta händerna med tvål och vatten. Använd en ren yta till förberedelserna.
3. Plocka fram de infusionshjälpmedel du blivit ordinerad.
4. Kontrollera att du har rätt mängd immunglobulin, kontrollera utgångsdatum på flaskorna samt att lösningen är klar. Använd inte en grumlig lösning. Avlägsna skyddslocket på flaskan.
5. Använd en Mini-Spike (eller annan uppdragningskanyl) för uppdragning av immunglobulinet ur flaskan. Ta bort skyddshylsan från spetsen på Mini-Spike (vidrör ej spetsen). Ställ flaskan på en plan yta. Stick spetsen genom gummimembranet på flaskan.
6. Öppna locket på Mini-Spike och skruva fast sprutan.
7. Vänd flaskan, Mini-Spike och sprutan upp och ner. Fyll sprutan genom att försiktigt dra sprutkolven neråt. Se till att spetsen på uppdragningskanylen hela tiden är täckt av lösning. Om du får bubblor i flaskan, vänta några sekunder så minskar de.
8. Avlägsna sprutan från Mini-Spike. Se till så att eventuell luft som finns i sprutan försvinner genom att försiktigt trycka på sprutkolven.
9. Anslut sprutan till infusionssetet (slang + nål). Tryck försiktigt fram immunglobulinet nästan ända fram till nålen.
10. Rengör huden enligt gällande instruktioner. Ta ett stadigt tag om ett hudveck på magen eller låret. Stick nålen rakt in och tryck in den helt i huden.
11. Fixera nålen med tejp enligt den instruktion du fått.
12. Det är viktigt att nålen inte har hamnat i ett blodkärl. Detta kontrolleras genom att:
 - Dra sprutkolven utåt. Se om det kommer blod i slangen närmast nålen.
 - Lossa därefter sprutan från infusionssetet i 10-15 sekunder. Kontrollera även nu om det kommer blod i slangen närmast nålen.

Om det kommer blod vid någon av dessa kontroller måste du börja om med en ny infusionsnål och nytt insticksställe. Dra ut nålen, kassera den och upprepa proceduren med en ny nål. (Om infusions sätt med flera nålar används kan du ha fått instruktion att stänga av den nål där blodet kom och ge infusionen i resterande nålar.)

13. Om det inte kommer något blod, sätt fast sprutan i pumpen. Kontrollera att önskad hastighet är inställd/rätt flödeslang är monterad och starta pumpen.
14. Ta bort nålen när infusionen är klar. Det kan läcka lite blod och immunglobulin så var beredd att sätta på en kompress eller plåster.
15. Var noga med att kasta allt använt material på ett säkert sätt enligt givna instruktioner så att det inte kan skada någon. Öppnade injektionsflaskor får inte återanvändas.
16. Registrera behandlingen i Hälsodagboken PIDcare eller klistra in batch-/lotnumren i din infektionsdagbok, ditt infusionsprotokoll eller på ett vanligt papper





25 Råd vid utlandsresor

Vid kortare resor kan det av praktiska skäl vara lämpligt att inte behöva ta med immunglobulin och hjälpmedel. Vid en tvåveckorsresa kan patienten ta:

Dubbel dos innan avresa och normal dos efter hemkomsten

Vid längre resor är det lämpligt att patienten tar med sig immunglobulin och hjälpmedel.

Vid resor utomlands kan patienten behöva ett intyg för tullen. Se exempel på sissi.nu

26 Planerad utsättning av behandling

Klinisk erfarenhet har visat att majoriteten av patienter som ej ordinerats livslång behandling klarar sig utan bakteriella infektioner 3-5 år efter utsatt behandling.

Därför görs utsättning av behandlingen med immunglobulin i syfte att utvärdera behandlingseffekt samt ställningstagande till eventuell fortsatt behandling.

Det är av största vikt att patienten informeras om den planerade utsättningen redan när det beslutas om insättning av behandling. Det är också viktigt att informera om vad som ligger till grund för utsättningen samt vilka kriterier som gäller för återinsättning av behandlingen.

Förslag till handlingsplan inför och under behandlingsuppehåll:

- Skriftlig behandlingsplan vid insättande av behandling
- Skriftlig utsättningsplan om patienten ej fått behandlingsplan vid insättandet
- Vid stark oro hos patienten kan man föreslå att börja med till exempel ett sommaruppehåll
- Tidigarelagt återbesök eller provtagning för immunglobulinnivåer, till exempel 4 månader efter utsättningen
- Tydlig information om vem patienten ska vända sig till vid infektioner, till exempel vårdcentralen eller immunbristmottagningen
- Tydlig plan för hur och av vem bakterieodlingar, NPH- och sputum, ska tas - via den egna mottagningen eller hos husläkare. Vid behov skickas brev eller remiss till husläkare med information om vikten av att ta odlingar
- Information om vikten av att föra infektionsdagbok, Hälsodagboken online eller pappersdagbok, för att kunna utvärdera utsättningen
- Uppmuntra till kontakt med mottagningen vid frågor



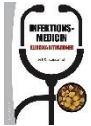

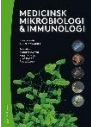






För indikationer till återinsättning, undantag från utsättning etc., se SLIPI:s riktlinjer (15).





27 Lästips

27.1 BÖCKER, RAPPORTER M.M.

ALPI-studien alla rapporter		ki.se , sök ALPI
European Nursing Guidelines for Immunoglobulin Administration		ingid.org
Infektionsmedicin kliniska situationer		Bertil Christensson (red), Studentlitteratur 2020 ISBN: 978-91-44-12560-2
Kommunikation: samtal och bemötande i vården		Björn Fossum (red), Studentlitteratur 2014 ISBN: 9789144070070
Medicinsk mikrobiologi & immunologi		Annelie Brauner m.fl. Studentlitteratur 2021 ISBN: 978-91-44-12357-8
Nationella kvalitetsregister i hälso- och sjukvården		Gunilla Jacobsson Ekman, Bertil Lindahl, Annika Nordin m.fl. Karolinska Institutet University Press 2015 ISBN: 9789185565757 eBook
Patient-undervisning		Birgitta Klang Söderkvist, Åsa Kneck Studentlitteratur 2018 ISBN: 9789144120515
Personcentrering i hälso- och sjukvård: från filosofi till praktik		Inger Ekman, Astrid Norberg, Bengt Kristensson Ugglå m.fl. Liber 2020 ISBN: 9789147129676
SLIPs riktlinjer och Varningstecken		slipi.nu
Socialstyrelsen Ovanliga diagnoser		socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser
Hälsopedagogik för vårdare och brukare i samarbete		Egon H Vifladd, Liv Hopen, Anne-Marie Landtblom ABF 2010 ISBN: 9789157481146





27.2 ARTIKLAR

<p>“Experiences of the burden of treatment”—Patient reports of facilitated subcutaneous immunoglobulin treatment in adults with immunodeficiency</p>	<p>Christina Petersson, Ramona Fust, Carina Hagstedt, Per Wågström , Åsa Nilsson-Augustinsson J Clin Nurs. 2018 Dec;27(23-24):4270-4278. doi: 10.1111/jocn.14580. Epub 2018 Jul 26</p>
<p>Discovering aspects of health—experiences of a web-based health diary among adults with primary immunodeficiency</p>	<p>Christina Petersson¹ Janne Björkander^{2,3} Ramona Fust Nursing Open . 2018 Jul 10;5(4):642-648. doi: 10.1002/nop2.182. eCollection 2018 Oct</p>
<p>Health-Related Quality of Life in Adult Patients with Common Variable Immunodeficiency Disorders and Impact of Treatment</p>	<p>Nicholas L Rider, Carleigh Kutac, Joud Hajjar, Chris Scalchunes, Filiz O Seeborg, Marcia Boyle, Jordan S Orange J Clin Immunol. 2017 Jul;37(5):461-475. doi: 10.1007/s10875-017-0404-8. Epub 2017 May 23</p>
<p>Health-Related Quality of Life and Health Resource Utilization in Patients with Primary Immunodeficiency Disease Prior to and Following 12 Months of Immunoglobulin G Treatment.</p>	<p>Routes J, Costa-Carvalho BT, Grimbacher B, Paris K, Ochs HD, Filipovich A, et al. J Clin Immunol 2016 Jul;36(5):450-61</p>
<p>Current treatment options with immunoglobulin G for the individualization of care in patients with primary immunodeficiency disease.</p>	<p>Jolles S, Orange JS, Gardulf A, Stein MR, Shapiro R, Borte M, et al. Clin Exp Immunol 2015 febr;179(2):146-60</p>
<p>Facilitated subcutaneous immunoglobulin (fSCIg) therapy-practical considerations.</p>	<p>Ponsford M, Carne E, Kingdon C, Joyce C, Price C, Williams C, et al. Clin Exp Immunol. 2015 Dec;182(3):302-13</p>
<p>Health-related quality of life in patients with primary immunodeficiency disease</p>	<p>Fonda Jiang, Troy R Torgerson, Andrew G Ayars Allergy Asthma Clin Immunol. 2015 Sep 29;11:27. doi: 10.1186/s13223-015-0092-y. eCollection 2015</p>
<p>Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update of the IUIS Phenotypical Classification.</p>	<p>Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Al-Herz W, Ailal F, Chatila T, Cunningham-Rundles C, Etzioni A, Franco JL, Holland SM, Klein C, Morio T, Ochs HD, Oksenhendler E, Puck J, Torgerson TR, Casanova JL, Sullivan KE, Tangye SG. J Clin Immunol. 2020 Jan;40(1):66-81. doi: 10.1007/s10875-020-00758-x. Epub 2020 Feb 11.PMID: 32048120</p>





SISSE:s hemsida

- Infusionslogg
- Intyg för resor: "To Whom it may concern"
- Skriftlig behandlingsplan
- Skriftlig utsättningsplan
- Infektionsdagbok

Dokumenterna finns att hämta på [SISSE:s](#) hemsida under medlemssidorna.

Ursprung:

Samtliga bilagor är exempel hämtade från Immunbristenheten, Karolinska Universitetssjukhuset, Huddinge.

Sveriges immunbristsjuksköterskors intresseförening	sissi.nu
International Nursing Group for Immunodeficiencies, INGID	ingid.org
INGIDs guidelines för immunglobulinbehandling	ingid.org/nursing-guidelines/
Nationellt kvalitetsregister för primär immunbrist. Informationsmaterial om registret, PIDcare - registrets hemsida.	pidcare.se
PIDcare - inloggning i registret	https://realq.sjunet.org/PIDcare/login/default.aspx
Inloggning i Hälsodagboken. För patienter som är registrerade i PIDcare	pidcare.halsodagboken.se
Sveriges läkares Intresseförening för primär immunbrist	slipi.nu
PIO Primär Immunbrist Organisationen, patientorganisation	pio.nu
INGID e-Learning Course Immunglobulinbehandling: olika behov hos olika individer	Medicaleducation.md





1. Gardulf A, Nicolay U. Replacement IgG therapy and selftherapy at home improve the healthrelated quality of life in patients with primary antibody deficiencies. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*. 2006;6:43442.
2. Gardulf, A. Immunoglobulin treatment for primary antibody deficiencies: advantages of the subcutaneous route. *BioDrugs*. 2007;21:105-16.
3. Fasth A, Nyström J. Quality of life and healthcare resource utilization among children with primary immunodeficiency receiving home treatment with subcutaneous human immunoglobulin. *J Clin Immunol*. 2008 Jul;28:3708.
4. Jolles S, Orange JS, Gardulf A, Stein MR, Shapiro R, Borte M, Berger M. Current treatment options with immunoglobulin G for the individualization of care in patients with primary immunodeficiency disease. *Clin Exp Immunol*. 2015;179:14660.
5. Chapel H, Gardulf A. Subcutaneous Immunoglobulin Replacement therapy: The European experience. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*. 2013 Dec;13(6):623-9.
6. Patientdatalag. (2008:355). 3 kap.
7. Zhou H, Roberts P, Dhaliwal S, Della P. Transitioning adolescent and young adults with chronic disease and/or disabilities from paediatric to adult care services an integrative review. *J Clin Nurs*. 2016;25:31133130.
8. 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 Immunoglobulin G Levels In patients with Primary Antibody Deficiencies. *Clin Exp Immunol*. 2008 May; 152(2): 274-279.
9. Meckley LM, Wu Y, Tziveleki A, Gandhi V, Gladiator A. Infusion parameters of 20% subcutaneous immunoglobulin for primary immunodeficiency diseases among patient support program participants. *Annals of Allergy, Asthma & Immunology*. 2021 Nov;127(5):568-574.
10. Hansen S, Gustafson R, Smith CI, Gardulf A. Express subcutaneous IgG infusions: decreased time of delivery with maintained safety. *Clin Immunol*. 2002;104:23741.
11. Suez D, Stein M, Gupta S, Hussain I, Melamed I, Paris K, Darter A, Bourgeois C, Fritsch S, Leibl H, McCoy B, Gelmont D, Yel L. Efficacy, Safety, and Pharmacokinetics of a Novel Human Immune Globulin Subcutaneous, 20 % in Patients with Primary Immunodeficiency Diseases in North America. *J Clin Immunol*. 2016;36:700-12.
12. Björkman K, Karlsson E. *Medicinsk teknik för sjuksköterskor*. u.o. : Studentlitteratur, 2014. ISBN:9789144086255.
13. Gardulf A, Andersson E, Lindqvist M, Hansen S, Gustafson R. Rapid subcutaneous IgG replacement therapy at home for pregnant immunodeficient women. *J Clin Immunol*. 2001;21:1504.
14. Hansen S, Gardulf A, Andersson E, Lindqvist M, Gustafson R. Women with primary antibody deficiencies requiring IgG replacement therapy: their perception of prenatal care during pregnancy. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2004;33:6049.
15. Sveriges Läkares Intresseförening för Primär Immunbrist. slipi.nu. *Riktlinjer för utredning, diagnostik och behandling av immunbrister*. [Online] Version VII, 2015.
16. Wasserman RL, Melamed I, Stein MR, Gupta S, Puck J, Engl W, Leibl H, McCoy B, Empson VG, Gelmont D, Schiff RI. Recombinant human hyaluronidase facilitated subcutaneous infusion of human immunoglobulins for primary immunodeficiency. *J Allergy Clin Immunol*. 2012;130:9517.
17. Shapiro, R. Subcutaneous immunoglobulin therapy by rapid push is preferred to infusion by pump: a retrospective analysis. *J Clin Immunol*. 2010;30:3017.
18. Bienvenu B, Cozon G, Mataix Y, Lachaud D, Alix A, Hoarau C, Antier D, Hachulla E, Brice S, Viallard JF, Tamisier S, Fauchais AL, Renon-Carron F, Clerson P, Fardini Y, Crave JC, Miossec P. Rapid Push vs Pump-Infused Subcutaneous Immunoglobulin Treatment: a Randomized Crossover Study of Quality of Life in Primary Immunodeficiency Patients. *J Clin Immunol*. 2018; 38(4): 503-512.
19. Borte M, Kriván G, Derfalvi B, Maródi L, Harrer T, Jolles S, Bourgeois C, Engl W, Leibl H, McCoy B, Gelmont D, Yel L. Efficacy, safety, tolerability and pharmacokinetics of a novel human immune globulin subcutaneous, 20%: a Phase 2/3 study in Europe in patients with primary immunodeficiencies. *Clin Exp Immunol*. 2017;187:146159.

