

Avdelningen för kunskapsstyrning för hälso- och sjukvården  
Karin Dunér Lindqvist  
Karin.duner-lindqvist@socialstyrelsen.se

## Beslut om nationell högspecialiserad vård

### – viss vård vid svåra kroniska lungsjukdomar hos barn

#### Beslut

Socialstyrelsen beslutar att viss vård vid svåra kroniska lungsjukdomar hos barn, enligt definitionen nedan, ska utgöra nationell högspecialiserad vård. Vård som avser barn med primär ciliär dyskinesi (PCD), kroniskt obstruktiva lungsjukdomar av oklar genes och/eller som är behandlingsresistenta, bronkiektasier eller andra sekundära lungskador samt kongenitalt centralt hypoventilationssyndrom (CCHS), andra kroniska andningsregleringsstörningar samt barn med behov av ventilationsstöd ska bedrivas vid fyra enheter. Vård som avser interstitiella lungsjukdomar (ILD) och lung/thorax- eller nedre luftvägsmisbildningar ska koncentreras ytterligare och bedrivas vid två av dessa enheter.

#### *Definition*

Viss vård för barn med misstänkt eller diagnosticerad svår eller oklar kronisk lungsjukdom ska utgöra nationell högspecialiserad vård.

Följande, men inte uteslutande, patientgrupper ska remitteras till nationella enheter för konsultation, bedömning, eventuell utredning samt ställningstagande till vidare handläggning och behandlingsstrategi:

Att omhändertas vid fyra enheter:

1. Primär ciliär dyskinesi (PCD)
2. Kroniskt obstruktiva lungsjukdomar av oklar genes och/eller som är behandlingsresistenta.
3. Bronkiektasier eller andra sekundära lungskador
6. Kongenitalt centralt hypoventilationssyndrom (CCHS), andra kroniska andningsregleringsstörningar samt barn med behov av ventilationsstöd

Att omhändertas vid två av dessa fyra enheter:

4. Interstitiella lungsjukdomar (ILD)
5. Lung/thorax- eller nedre luftvägsmisbildningar

### *Avgränsning*

- Vård för prematurt födda barn med kvarstående svårt sviktande lungfunktion vid fullgången ålder (barn med svår bronkopulmonell dysplasi, sBPD)
- Barn med respiratorisk insufficiens (RI) och sömnrelaterade andningsproblem som inte behöver invasiv eller non-invasiv ventilation, exempelvis barn med CPAP-behandling
- Vård vid cystisk fibros (CF), som redan är koncentrerad till tre enheter.

### **Ärendet**

#### *Sakkunniggruppens förslag om nationell högspecialiserad vård*

Socialstyrelsen har den 1 september 2020 gett en sakkunniggrupp i uppdrag att utreda om svåra kroniska lungsjukdomar hos barn ska utgöra nationell högspecialiserad vård och antal enheter sådan vård ska bedrivas på. Sakkunniggruppen föreslår i sin utredning att Socialstyrelsen ska besluta att sex delområden, enligt definitionen under rubriken beslut, ska utgöra nationell högspecialiserad vård och att delområdena 1-3 ska bedrivas vid fyra enheter, medan delområdena 4-6 ska bedrivas vid två av dessa fyra enheter. Som skäl för förslaget anförs i huvudsak följande.

Aktuell vård bedöms vara komplex, sällan förekommande och kräver en viss volym för att generera erfarenhetsvinster. Vården är multidisciplinär eftersom bland annat högspecialiserad kompetens inom barnpulmonologi, klinisk barnfysiologi, barnradiologi, barnkardiologi, öron- näsa och halssjukdomar (ÖNH) och klinisk genetik krävs, samt för flera av tillstånden tillgång till barnintensivvård (BIVA) och barnanestesi med erfarenhet av att söva svårt lungsjuka barn, särskilt inriktade kirurger och högspecialiserad barnneurologi.

Sakkunniggruppen finner att en koncentration av delområdena 1-3 till fyra enheter ökar förutsättningarna för att förbättra kvaliteten, patientsäkerheten och kunskapsutvecklingen samtidigt som ett effektivt användande av hälso- och sjukvårdens resurser kan uppnås. Volymerna för vissa av dessa grupper kan komma att öka i framtiden och av geografiska skäl är fyra rimligt eftersom framför allt barnen med PCD kommer att behöva årskontroller. För delområdena 4-6 är volymerna betydligt mindre och kräver kirurgisk erfarenhet av att utföra öppen lungbiopsi och att operera lung- och thorax-missbildningar. I vissa fall behövs tillgång till neurokirurg med erfarenhet av att implantera diafragmal pacemaker. Dessa kirurgiska åtgärder är så ovanliga och komplexa att sakkunniggruppen bedömer att denna grupp bör koncentreras ytterligare.

Konsekvenserna av att koncentrera denna vård är övervägande positiva. Sakkunniggruppen bedömer att akutsjukvården inom detta område inte kommer att påverkas mer än idag. Vid försämring behöver barnen även i fortsättningen vård nära sin hemort och vid behov av högspecialiserad akut vård behövs samma typ av transporter som idag.

Angränsande vårdområden kommer sannolikt inte att påverkas nämnvärt mot bakgrund av att det bedöms röra sig om små vårdvolymmer.

#### *Remissinstansernas yttranden*

Socialstyrelsen har remitterat sakkunniggruppens utredning till berörda remissinstanser. Av remissinstansernas yttranden framgår i huvudsak följande.

En majoritet av de remissinstanser som inkommit med svar tillstyrker den i remissunderlaget beskrivna definitionen. Ett fåtal instanser tillstyrker definitionen delvis. Till dessa hör Karolinska universitetssjukhuset, Karolinska Institutet och Region Stockholm. Några instanser har uttalat att de avstyrker definitionen. Till dessa hör regionerna i Norra samverkansregionen, Norrlands universitetssjukhus samt Umeå universitet, som avstyrker alla delområden utom delområde 5.

Drygt hälften av remissinstanserna tillstyrker helt antal enheter varav några med vissa synpunkter. Ett fåtal remissinstanser, bl.a. Karolinska universitetssjukhuset, Karolinska Institutet och Region Stockholm, Region Uppsala och Uppsala universitet, anser att delområde 6 ska bedrivas vid fyra enheter istället för två. De fyra regionerna i Norra samverkansregionen tillstyrker endast antalet enheter för delområde 5 och avstyrker föreslaget antal för övriga delområden.

#### *Sakkunniggruppens synpunkter på remissinstansernas yttranden*

Socialstyrelsen har gett sakkunniggruppen möjlighet att inkomma med synpunkter på remissinstansernas yttranden. Sakkunniggruppen har inkommit med i huvudsak följande synpunkter.

Avseende definitionen har sakkunniggruppen beaktat inkomna remissynpunkter och föreslår två justeringar. Dessa innebär ett förtydligande av delområde 5 så att det benämns lung/thorax- eller nedre luftvägsmisbildningar (istället för enbart lung- eller thoraxmisbildningar) samt en inkludering av i första hand konsultation för ytterligare en patientgrupp, barn med behov av ventilationsstöd, i delområde 6.

Sakkunniggruppens intention med dessa justeringar är att definitionen ska vara inkluderande och att kontakt ska tas med nationell enhet för att utreda orsaken till svår eller oklar kronisk lungsjukdom hos barn.

Gällande tillägget till delområde 6 har sakkunniggruppen även valt att inkludera barn som nattetid eller under längre tid behandlas med invasiv eller non-invasiv ventilation (ventilationsstöd). Detta för att utgöra ett stöd och en resurs vid utprovning och inställning av ventilationsstödet för dessa barn. Idag finns på alla orter inte tillräcklig kompetens för dessa moment varför nationella enheter behöver kunna konsulteras. Sakkunniggruppen har dock lyft behovet av en tydlig dialog med hemregionen för att undvika onödiga transporter. Justeringen av delområde 6 innebär en total volym om ca 60 patienter som skulle kunna vara aktuella för nationell högspecialiserad vård årligen. Gruppen barn med invasiv eller non-invasiv ventilation är även i ökande. Sakkunniggruppen har landat i att den nuvarande volymen bör omhändertas vid samma fyra enheter som delområdena 1-3, även när behovet av geografisk närhet är beaktat.

Som avgränsning till delområde 6 kvarstår de barn med respiratorisk insufficiens (RI) och sömnrelaterade andningsproblem som inte behöver invasiv eller non-invasiv ventilation, exempelvis barn med CPAP-behandling, som enligt sakkunniggruppen inte är lika komplext och som bör kunna ske regionalt.

#### *Den särskilda beredningsgruppens yttrande*

Socialstyrelsen har begärt in ett yttrande från en särskild beredningsgrupp angående sakkunniggruppens utredning och förslag. Beredningsgruppen består av ledamöter med expertis i hälso- och sjukvårdssystemet samt företrädare för det nationella programområdet Akut vård.

Socialstyrelsen har begärt att beredningsgruppen ska yttra sig över om de positiva effekterna av den föreslagna koncentrationen överväger eventuella negativa effekter för hälso- och sjukvårdssystemet. I den analysen har påverkan på akutsjukvården, närliggande områden, geografiska aspekter, transporter, utbildning och forskning beaktas. Av beredningsgruppens yttrande framgår i huvudsak följande.

Beredningsgruppen tillstyrker sakkunniggruppens förslag att viss vård för barn med misstänkt eller diagnosticerad svår eller oklar kronisk lungsjukdom ska utgöra nationell högspecialiserad vård och bedrivs vid fyra enheter. Den vård som avser interstitiella lungsjukdomar, delområde 4 och lung-, thorax- eller nedre luftvägsmisbildningar, delområde 5, ska koncentreras ytterligare och bedrivs vid två av de fyra enheterna.

Beredningsgruppen anser att de positiva effekterna av att koncentrera aktuell vård överväger eventuella negativa effekter för hälso- och sjukvårdssystemet. Beredningsgruppen anser inte att akutsjukvården bör påverkas i någon större utsträckning av aktuell koncentration mot bakgrund av att det berör relativt begränsade patientgrupper. Det är av yttersta vikt att de nationella enheterna kan bidra med aktiv kunskapsspridning och kompetens samt har god tillgänglighet via konsultation och rådgivning. Beredningsgruppen bedömer vidare att det vid tillståndsgivningen kan vara viktigt att ta hänsyn till den geografiska aspekten främst gällande delområde 6 (kongenitalt centralt hypoventilationssyndrom (CCHS), andra kroniska andningsregleringsstörningar samt barn med behov av ventilationsstöd) och delområde 1 (primär ciliär dyskinesi).

Beredningsgruppen bedömer inte att koncentration av viss vård för barn med misstänkt eller diagnosticerad svår eller oklar kronisk lungsjukdom påverkar närliggande områden i någon större omfattning. Beredningsgruppen konstaterar att de enheter som får uppdraget att bedriva nationell högspecialiserad vård initialt kan påverkas av en koncentration i form av ökade vårdolymer men att denna påverkan kommer att minska med tiden. Beredningsgruppen gör bedömningen att det kan komma att krävas ett ökat antal transporter för att kunna tillgodose patientgruppens behov, men att patienterna redan idag kan behöva transporteras och att vissa bedömningar kan göras på distans.

Det går att åstadkomma en bra geografisk spridning gällande de områden som bör bedrivs på fyra enheter samtidigt som man kan uppnå en koncentration av

patientgruppen. En koncentration av vården till fyra respektive två enheter ger även bättre förutsättningar för utbildning och forskning, bland annat genom ett större, mer komplett forskningsunderlag. Vidare ökar det förutsättningarna för att förbättra kvaliteten, patientsäkerheten och kunskapsutvecklingen samtidigt som ett effektivt användande av hälso- och sjukvårdens resurser kan uppnås.

### **Skälen för beslutet**

#### *Rättslig reglering*

Av 2 kap. 7 § hälso- och sjukvårdslagen (2017:30) framgår att med nationell högspecialiserad vård avses i denna lag offentligt finansierad hälso- och sjukvård som behöver koncentreras till en eller flera enheter men inte till varje samverkansregion för att kvaliteten, patientsäkerheten och kunskapsutvecklingen ska kunna upprätthållas och ett effektivt användande av hälso- och sjukvårdens resurser ska kunna uppnås.

Av 7 kap. 5 § samma lag som ovan framgår bl.a. att den myndighet som regeringen bestämmer beslutar vilken hälso- och sjukvård som ska utgöra nationell högspecialiserad vård och på hur många enheter sådan vård ska bedrivas. Vid bedömningen av om en åtgärd ska utgöra nationell högspecialiserad vård ska hänsyn särskilt tas till om vården är komplex eller sällan förekommande och om den kräver en viss volym, multidisciplinär kompetens eller stora investeringar eller medför höga kostnader. Beslutet får inte överklagas.

Enligt 2 kap. 1 § hälso- och sjukvårdsförordningen (2017:80) beslutar Socialstyrelsen vilken hälso- och sjukvård som ska utgöra nationell högspecialiserad vård enligt 2 kap. 7 § hälso- och sjukvårdslagen och på hur många enheter sådan vård ska bedrivas.

#### *Socialstyrelsens bedömning*

Av utredningen i ärendet framgår att sakkunniggruppen föreslår att viss vård vid svåra kroniska lungsjukdomar hos barn ska utgöra nationell högspecialiserad vård, enligt definitionen under rubriken beslut.

Socialstyrelsen konstaterar att en majoritet av remissinstanserna tillstyrker sakkunniggruppens ursprungliga förslag. Efter att sakkunniggruppen har fått ta del av remissinstansernas synpunkter har de justerat sitt förslag så att delområde 6 har utökats något och ska bedrivas vid fyra enheter istället för två. Vidare konstaterar Socialstyrelsen att den särskilda beredningsgruppen tillstyrker sakkunniggruppens justerade förslag till definition och det föreslagna antalet enheter.

Socialstyrelsen instämmer i sakkunniggruppens förslag att aktuell vård, enligt definitionen under rubriken beslut, ska utgöra nationell högspecialiserad vård. Enligt Socialstyrelsens bedömning utvisar utredningen i ärendet att den vård som föreslås utgöra nationell högspecialiserad vård är komplex, sällan förekommande, kräver en viss volym och multidisciplinär kompetens.

Socialstyrelsen instämmer även i sakkunniggruppens bedömning att aktuell vård ska bedrivas vid fyra enheter, varav delområde 4 och 5 ska koncentreras ytterligare och bedrivas vid två av dessa enheter. Socialstyrelsen har vid denna bedömning särskilt beaktat de aktuella patientvolymerna och behovet av att säkerställa att läkare och andra professioner ska kunna upprätthålla sin kompetens och tillhandahålla vård av god kvalitet. Socialstyrelsen har även beaktat att det idag bedrivs begränsad forskning och kvalitetsuppföljning i Sverige om de ovanliga sjukdomar och tillstånd som omfattas och att en koncentration av aktuell vård kommer att leda till stärkta förutsättningar för kunskapsutveckling.

Socialstyrelsen finner att en koncentration av aktuell vård till fyra enheter, med en ytterligare koncentration av två delområden till två av dessa fyra enheter, ökar förutsättningarna för att förbättra kvaliteten, patientsäkerheten och kunskapsutvecklingen samtidigt som ett effektivt användande av hälso- och sjukvårdens resurser kan uppnås.

Detta beslut får inte överklagas.

Beslut i detta ärende har fattats av ställföreträdande generaldirektören Urban Lindberg. I den slutliga handläggningen har avdelningschefen Thomas Lindén, biträdande chefsjuristen Lars Hobert och enhetschefen Kristina Wikner deltagit. Utredaren Erika Anthony-Oscarson har varit föredragande.

SOCIALSTYRELSEN



Urban Lindberg