

KHS/HV
nhv-ansokan@socialstyrelsen.se

Ansökningsförfrågan angående att bedriva viss vård inom vårdområdet medfödd immunologisk sjukdom som nationell högspecialiserad vård

Socialstyrelsen utlyser härmed möjligheten för samtliga regioner att ansöka om tillstånd att bedriva nationell högspecialiserad vård inom vårdområdet medfödd immunologisk sjukdom.

Bakgrund

Socialstyrelsen har den 11 juni 2024 beslutat viss vård vid medfödd immunologisk sjukdom enligt definitionen nedan, ska utgöra nationell högspecialiserad vård och bedrivs vid tre enheter.

Definition

Följande ska utgöra nationell högspecialiserad vård vid medfödd immunologisk sjukdom:

1. Handhavande av larm från nyföddhetscreening och dirigerings av den fortsatta handläggningen vid medfödd immunologisk sjukdom.
 - Verifiering av nyföddhetscreening genom riktad utredning med exempelvis immunologiska, genetiska och biokemiska analyser.
2. Klinisk bedömning vid säkerställd medfödd immunologisk sjukdom.
 - Minst en av de kliniska bedömningarna ska göras av en nationell högspecialiserad vårdenhet (NHV-enhet), oavsett patientens ålder.
3. Klinisk bedömning vid fortsatt misstanke om medfödd immunologisk sjukdom med komplex symptombild efter avslutad basal immunologisk utredning, oavsett patientens ålder.
 - Fortsatt bedömning och om möjligt bekräftande av diagnos vid oklar genetisk variant eller negativ genetisk utredning oavsett patientens ålder.
4. Utredning inför, och ställningstagande till in- och utsättning av viss avancerad behandling, samt uppföljning och kontroller av sådan behandling, oavsett patientens ålder.
 - Stamcellstransplantation vid medfödd immunologisk sjukdom ska utföras vid NHV-enhet, oavsett patientens ålder.

Förtydliganden till definitionen

- Med sjukdomsgruppen medfödda immunologiska sjukdomar avses samtliga tillstånd hos barn och vuxna orsakade av medfödda avvikelser i immunsystemet som kan ge symtom från olika organ som kan debutera i alla åldrar. International Union of Immunological Societies (IUIS) publicerar regelbundet rapporter där de sjukdomar som ingår i gruppen definieras och klassificeras. Senaste publikationen vid tidpunkten för sakkunniggruppens yttrande är Tangye et al J of Clin Immunol (2022) 42:1473–1507. De patientgrupper som ej avses listas under rubriken Avgränsningar till definitionen. Observera dock att NHV-enhet alltid kan kontaktas gällande komplicerade immunbrister oavsett om de är listade under rubriken Avgränsningar.
- Basal immunologisk utredning ska ske inom regional vård i enlighet med de senaste riktlinjerna för området (<https://slipi.nu/medicinsk-info/>). Vid oklar genetisk variant eller negativ genetisk utredning oavsett patientens ålder ska NHV-enhet kontaktas.
- Patienter där andra tillstånd utöver immunbrist är mer dominerande, t.ex. komplicerade syndrom såsom Blooms syndrom, Ataxia-Telangiektasi-syndrom, Schimkes immunossösa dysplasi, Brosk-hår hypoplasi-syndrom, ingår i definitionen och ska remitteras till NHV-enhet för medfödda immunologiska sjukdomar vid behov.
- Med avancerad behandling avses sjukdomsspecifik behandling såsom hematopoetisk stamcellstransplantation eller nyligen introducerade och dyra läkemedel (t.ex. viss immunmodulerande behandling, enzymersättningsbehandling, andra särläkemedel och avancerade terapiläkemedel [cellterapi och genterapi etc.]).

Avgränsningar till definitionen

- Med medfödd immunologisk sjukdom avses inte reumatologiska sjukdomar eller klassiska autoinflammatoriska sjukdomar såsom Familjär Medelhavsfeber (FMF) och Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis, cervical Adenitis (PFAPA). Vid behov kan dock NHV-enhet kontaktas gällande även dessa.
- Följande undantag från IUIS senaste publikation ingår ej i definitionen för vad som utgör NHV:
 - Medfödda brister i fagocytantal (t.ex. svår medfödd neutropeni) samt isolerade neutropenier av annan orsak
 - Benmärgssvikt
 - Specificerade tillstånd med inslag av immunbrist men som har annan orsak (till exempel GATA2-brist, pulmonell alveolär proteinos, cystisk fibros, trypanosomiasis, hidroadenitis suppurativa, osteopetros och kerubism)
 - Selektiv IgA-brist
 - Hereditärt, förvärvat och ACE-inducerat angioödem hos vuxna
 - IgG-subklassbrist hos vuxna

- Specifik antikroppsbrist hos vuxna
- Immunologiskt okomplicerad variabel immunbrist (CVID) hos vuxna

Tillståndsprocessen

Det är Nämnden för nationell högspecialiserad vård (nämnden) som beslutar om vilken eller vilka regioner som beviljas tillstånd att bedriva nationell högspecialiserad vård samt beslutar om de särskilda villkoren för tillståndet. En sakkunniggrupp har fått i uppdrag av Socialstyrelsen att utreda och ge förslag på vilken hälso- och sjukvård som ska utgöra nationell högspecialiserad vård och hur många enheter sådan vård ska bedrivas på. Sakkunniggruppen föreslår i sin utredning de särskilda villkoren som bör gälla för aktuellt tillstånd, se bilaga 1. Socialstyrelsen har remitterat sakkunniggruppens utredning. De särskilda villkoren för aktuellt tillstånd kan komma att justeras av nämnden när beslut om tillstånd fattas.

Regionen ska även uppfylla de generella villkoren som framgår av 4 kap. Socialstyrelsens föreskrifter (HSLF-FS 2018:48) om nationell högspecialiserad vård, se bilaga 2.

Inför nämndens beslut kommer Socialstyrelsen att inhämta ett yttrande från en särskild beredningsgrupp.

När nämnden fattar beslut om vilken eller vilka regioner som ska få tillstånd att bedriva nationell högspecialiserad vård ska patientens bästa vara utgångspunkten vid bedömningen (se prop. 2017/18:40 s. 51 f.). Även systemkonsekvenser t.ex. påverkan på akutsjukvården, patienttransporter samt utbildning och forskning får beaktas vid en fördelning av tillståndet/tillstånden om det är för att säkerställa patientens bästa.

Hur ansökan om tillstånd görs

- Fyll i ansökningsblanketten
- Till ansökan bifogas en verksamhetsplan
- Ansökan ska ha inkommit till Socialstyrelsen **senast den 1 november 2024** på adress Socialstyrelsen, 106 30 Stockholm eller NHV-ansokan@socialstyrelsen.se. Märk ansökan med det tillstånd som ansökan gäller.

Om en region avser att ansöka om flera tillstånd ska regionen fylla i en ansökningsblankett och verksamhetsplan för varje tillstånd.

Kontakt

Vid eventuella frågor eller funderingar kring ansökningsförfarandet kontakta: NHV-ansokan@socialstyrelsen.se

Bilaga 1- Förslag till särskilda villkor – efter remiss och beredning

Kritisk personalkompetens

Samtliga specialister/professioner i det multidisciplinära teamet ska ha specifik erfarenhet/kunskap/kompetens inom det definierade området:

- Specialistläkare med kunskap om barn- och ungdomsmedicin, infektionsmedicin, klinisk immunologi, klinisk genetik samt klinisk kompetens att genomföra HCT
- Sjuksköterska (koordinator och kontaktsjuksköterska)
- Dietist
- Fysioterapeut
- Kurator

Andra kompetenser eller förutsättningar för att vården inom det definierade området ska kunna bedrivas

Nedan specialister/professioner ingår vid behov i det multidisciplinära teamet och ska ha kompetens inom det definierade området (både barn och vuxna):

- Endokrinolog
- Gastroenterolog
- Hematolog/onkolog
- Hepatolog
- Lungmedicin
- Nefrolog
- Klinisk fysiolog
- Klinisk patolog
- Klinisk mikrobiolog
- Psykolog
- Reumatolog
- Psykiater
- Kompetens för ATMP (cellterapi och genterapi etc.)
- IVA/BIVA

Kritisk utrustning eller lokaler

- Anpassade lokaler för isolering vid svår infektionskänslighet, så som t.ex. SCID
- Avancerad, bildgivande diagnostik (t.ex. PET-CT, MR etc.)

Övriga villkor

- NHVe ska bidra till att forskning inom det aktuella sjukdomsområdet bedrivs.
- NHVe ska verka för strukturerad uppföljning av vårdområdet, t.ex. genom registrering i det nationella kvalitetsregistret PIDcare samt involvera regionala sjukvårdsinstanser i uppföljning av patientgruppen.
- NHVe ska samordna sig och verka för framtagning av vårdprogram och gemensamma remisskriterier.
- NHVe ska ansvara för utbildning av sjukvårdspersonal på nationell och regional nivå och ska erbjuda utbildning till patienter och vårdnadshavare.
- NHVe ska verka för att utveckla fungerande vårdkedjor i övergången från barn- till vuxensjukvården.
- NHVe ska ansvara för överrapportering till remitterande enheter.
- NHVe ska följa upp patientrapporterade mått.
- NHVe ska ha etablerat samarbete med NHVe för nyföddhetscreening (laboratoriet).
- NHVe ska verka för att etablera eller samverka med nationella och internationella expertnätverk t.ex. SLIPI:s expertgrupp och det europeiska referensnätverket RITA.
- NHVe ska verka för ett strukturerat införande av nya avancerade behandlingar så som ATMP (cellterapi, genterapi etc.) och förslagsvis fördela dessa uppdrag mellan sig.
- NHVe ska ansvara för uppbyggnad av nationellt nätverk för regelbundna multidisciplinära konferensronder med sjukhus (icke-NHV) samt verka för att det finns förutsättningar för detta samarbete.
- NHVe ska ta fram ett gemensamt dokument/PM för rekommendationer gällande immunologisk och genetisk utredning.