

# Koagulationssjukdomar

Uppföljningsmått för årlig uppföljning av nationell  
högspecialiserad vård

# Innehåll

|  |    |
|--|----|
| Årlig uppföljning av nationell högspecialiserad vård .....           | 3  |
| Förteckning över uppföljningsmått .....                              | 5  |
| Uppföljningsmått för tillståndsområde koagulationssjukdomar .....    | 6  |
| Versionshistorik .....   | 19 |
| Bilaga 1. Definition av tillståndsområde koagulationssjukdomar ..... | 20 |
| Bilaga 2. VRCFD .....  | 23 |

# Årlig uppföljning av nationell högspecialiserad vård

Lagen för en ny beslutsprocess för den högspecialiserade vården gick igenom den 1 juli 2018. Syftet med nationell högspecialiserad vård är att koncentrera avancerad hälso- och sjukvård till upp till fem enheter i landet för att höja den medicinska kompetensen, stärka patientsäkerheten och öka effektiviteten.

Som en del i Socialstyrelsens arbete med nationell högspecialiserad vård ingår årlig uppföljning av de nationella enheter som har tillstånd att bedriva nationell högspecialiserad vård. Enligt förarbetena till den nya lagen ska ett litet antal (5–10 stycken) indikatorer och bakgrundsmått följas upp för varje vårdområde. Uppföljningsmått ska grunda sig i den egenkontroll som de nationella vårdenheterna utför och företrädesvis tas från kvalitetsregister eller patientadministrativa system. Uppföljningsmått visualiseras sedan på Socialstyrelsens webbplats.

Uppföljningsmått inom årlig uppföljning av nationell högspecialiserad vård faller inom kategorierna bakgrundsmått, tillgänglighetsmått, resultatmått, patientrapporterade mått och överrapporteringsmått. I detta dokument redovisas uppföljningsmått för tillståndsområde koagulationssjukdomar.

## *Bakgrundsmått*

Bakgrundsmått ger en bild av antal patienter och antal behandlingar inom nationell högspecialiserad vård, ålder och kön på patienterna, samt var patienterna kommer ifrån. De kan också visa vårdtid eller hur svårt sjuka patienterna är. Data samlas in årligen för att kunna följa utveckling, remitteringsmönster och patientfördelning inom nationell högspecialiserad vård. Till skillnad från övriga uppföljningsmått finns det ingen önskvärd riktning på bakgrundsmått. I den årliga uppföljningen av NHV utarbetas 1–5 bakgrundsmått per tillståndsområde.

## *Tillgänglighetsmått*

Tillgänglighetsmått är uppföljningsmått som visar tillgänglighet till den nationellt högspecialiserade vården. Exempel på tillgänglighetsmått kan vara hur stor andel av remitterade patienter som får ett besök vid en nationell vårdenhet inom rekommenderad tid, eller hur lång tid en patient får vänta på behandling. Det kan också handla om i vilken mån en nationell vårdenhet måste remittera patienter till annan nationell vårdenhet. Tillgänglighetsmått har en önskvärd riktning som vårdenheterna ska arbeta mot, till exempel att en så hög andel av patienterna som möjligt behandlats inom rekommenderad tid. Dessa mått beror på en rad faktorer som vårdgivaren ibland inte kan påverka, till exempel hur sjuk patienten är när hen remitteras, tillgång till organ för transplantation eller att patienten vill skjuta upp behandlingen.

Resultaten behöver tolkas med det i åtanke. 1–2 tillgänglighetsmått utarbetas per tillståndsområde.

### *Resultatmått*

Resultatmått visar hur det går för patienterna, så som exempelvis överlevnad, återinläggning eller komplikationer efter ett ingrepp. Likt tillgänglighetsmått har resultatmått en önskvärd riktning som vårdenheterna ska arbeta mot. Dessa resultat beror på en rad faktorer som vårdgivaren ibland inte kan påverka, till exempel hur sjuka patienterna är vid remittering. Resultaten behöver tolkas med det i åtanke. Det kan vara svårt att ta fram några få övergripande resultatmått som speglar vård för samtliga patienter inom definitionen. Måtten kan därför aldrig ersätta vårdenheternas egna kvalitetsuppföljningar och resultat från eventuella kvalitetsregister. 1–3 resultatmått utarbetas per tillståndsområde.

### *Patientrapporterade mått*

Patientrapporterade mått syftar till att öka patientdelaktigheten inom vården. PROM (Patient Reported Outcome Measures) är mått som visar hur patienterna själva skattar sin sjukdom och hälsa efter viss vård, medan PREM (Patient Reported Experience Measures) är mått som mäter patientens upplevelse av och tillfredsställelse med vården. Patientrapporterade utfall är viktiga eftersom de ger ett patientperspektiv på vården, som inte alltid fångas av kliniska mått. Även om kliniska utfall som sjuklighet och dödlighet är viktiga för patienterna så visar de inte hur patienterna mår eller vad de vill ha ut av en behandling. Patientrapporterade mått har en önskvärd riktning som vårdenheterna ska arbeta mot. Minst ett patientrapporterat mått utarbetas per tillståndsområde.

### *Överrapporteringsmått*

Dessa uppföljningsmått syftar till att förbättra vårdkedjan för patienter som vårdas inom nationell högspecialiserad vård, säkerställa en trygg övergång till vården i patientens hemregion och öka patientsäkerheten. De kan också främja samverkan mellan tillståndsinnehavare och remittent, exempelvis genom att visa om tillståndsinnehavarna återrapporterar patienten till hemortsläkare eller remitterande sjukhus, och i så fall hur. Ett annat exempel är att visa andelen patienter som får en individuell vårdplan vid utskrivning. Måtten har en önskvärd riktning som vårdenheterna ska arbeta mot. Minst ett överrapporteringsmått utarbetas per tillståndsområde.

# Förteckning över uppföljningsmått

Tabellen nedan visar samtliga uppföljningsmått för årlig uppföljning av nationell högspecialiserad vård (NHV) inom tillståndsområde koagulationssjukdomar. Den vård som ingår i NHV-definitionen redovisas i bilaga 1.

**Tabell 1. Uppföljningsmått för tillståndsområde koagulationssjukdomar**

| ID  | Namn   | Kategori                |
|-----|--|-------------------------|
| B1a | Antal patienter med medfödd blödningsjukdom                                    | Bakgrundsmått           |
| B1b | Antal patienter med förvärvad hemofili eller förvärvad von Willebrands sjukdom | Bakgrundsmått           |
| B1c | Antal barn med avancerad venös trombosjukdom                                   | Bakgrundsmått           |
| B2  | Antal läkarbesök   | Bakgrundsmått           |
| B3  | Antal kirurgiska ingrepp   | Bakgrundsmått           |
| T1  | Tid till nybesök   | Tillgänglighetsmått     |
| T2  | Bedömning av ledstatus   | Tillgänglighetsmått     |
| R1  | Blödningar   | Resultatmått            |
| R2  | Registrering i barntrombosregister   | Resultatmått            |
| P1  | Patientrapporterad livskvalitet  | Patientrapporterat mått |
| Ö1  | Individuell vårdplan   | Överrapporteringsmått   |

## Inrapporteringsperiod

Data för uppföljningsmått som beskrivs i detta dokument rapporteras in i aggregerad form av NHV-enheterna, och detta sker årligen under mars månad. Inrapporteringen avser det föregående årets resultat, vilket också är det som visas ut på myndighetens webbplats.

Mätperioden (behandlingsåret eller det år en patient besökt NHV-enheten) är det år som uppföljningsmättet redovisas för. I detta dokument kommer mätperioden vara det föregående året vid inrapportering, exempelvis rapporteras data i mars 2027 för patienter som vårdats vid NHV-enheten under hela 2026. I vissa fall behöver patienterna följas upp under en längre tid och mätperioden för dessa mått kan då sträcka sig längre tillbaka i tiden.

## Visualisering på Socialstyrelsens webbplats

På myndighetens webbplats<sup>1</sup> redovisas inrapporterade data dels för hela riket och dels per NHV-enhet.

Den information om uppföljningsmått som visas ut i anslutning till resultatdiagrammen på webbsidan för årlig uppföljning av NHV är markerad med en asterisk (\*) i tabellerna i detta dokument.

---

<sup>1</sup> <https://www.socialstyrelsen.se/kunskapsstod-och-regler/regler-och-riktlinjer/nationell-hogspecialiserad-vard/arlig-uppfoljning/>

# Uppföljningsmått för tillståndsområde koagulationssjukdomar

## Bakgrundsmått 1a

| <b>B1a – Antal patienter med medfödd blödningsjukdom</b> |  |
|--|--|
| <b>Mått*</b>   | Antal patienter med medfödd blödningsjukdom som bedömts på NHV-enhet inom definitionen.  |
| <b>Mätenhet</b>  | Antal patienter  |
| <b>Syfte*</b>  | Att få en bild av det totala antalet patienter inom definitionen.<br>Att kunna följa utveckling, remitteringsmönster och patientfördelning inom nationell högspecialiserad vård.<br>Att belysa specialkoagulationslaboratoriernas roll då analys av patientprov och dess resultat ingår vid diagnossättning.   |
| <b>Kategori</b>  | Bakgrundsmått  |
| <b>Typ av mått</b>                                       | Nyckeltal  |
| <b>Datakälla*</b>  | Patientadministrativa system/kvalitetsregistret Svenska Hemofiliregistret  |
| <b>Felkällor och begränsningar*</b>                      | Samma patient kan registreras av två olika NHV-enheter vilket kan påverka statistiken – dubbelregistrering kan alltså förekomma, men det rör sig förmodligen endast om enstaka patienter.<br>Måttet speglar arbetsinsats på samtliga NHV-enheter.  |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>                              | <p><i>Måttets population</i><br/>Samtliga unika patienter med medfödd blödningsjukdom som bedömts på NHV-enhet inom definitionen under året före inrapporteringsåret.</p> <p>Bedömningen kan ske fysiskt eller på distans, konsultfrågor inkluderas också i måttet. Kontakt gällande patient inom definitionen kan ha många olika anledningar.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>För måttet redovisas totalt antal patienter samt fördelat enligt nedan.</p> <p><i>Fördelningar</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemregion (enligt folkbokföring)</li> <li>- Ej folkbokförda i Sverige</li> <li>- Juridiskt kön</li> <li>- Barn/vuxna</li> <li>- Diagnos             <ul style="list-style-type: none"> <li>o Hemofili A och B</li> <li>o von Willebrands sjukdom</li> <li>o Svåra trombocytdefekter i form av Glanzmanns tromboasteni och Bernard-Souliers syndrom</li> <li>o Övriga mycket ovanliga medfödda blödningsjukdomar (Very Rare Coagulation Factor Deficiencies, VRCFD)</li> </ul> </li> </ul> |

|                       |   |
|-----------------------|---|
| <b>Kommentar</b>      | Se bilaga 2 för cut-off faktornivåer för VRCFD.   |
| <b>Inrapportering</b> | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2026 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 september tom. 31 december 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december). |

## Bakgrundsmått 1b

| <b>B1b – Antal patienter med förvärvad hemofili eller förvärvad von Willebrands sjukdom</b> |  |
|---|--|
| <b>Mått*</b>  | Antal patienter med förvärvad hemofili eller förvärvad von Willebrands sjukdom som bedömts på NHV-enhet inom definitionen.   |
| <b>Mätenhet</b>   | Antal patienter  |
| <b>Syfte*</b>   | Att få en bild av det totala antalet patienter inom definitionen.<br>Att kunna följa utveckling, remitteringsmönster och patientfördelning inom nationell högspecialiserad vård.   |
| <b>Kategori</b>   | Bakgrundsmått  |
| <b>Typ av mått</b>  | Nyckeltal  |
| <b>Datakälla*</b>   | Patientadministrativa system   |
| <b>Felkällor och begränsningar*</b>   | Samma patient kan registreras av två olika NHV-enheter vilket kan påverka statistiken – dubbelregistrering kan alltså förekomma, men det rör sig förmodligen endast om enstaka patienter.<br>Måttet speglar arbetsinsats på samtliga NHV-enheter.  |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>   | <p><i>Måttets population</i></p> <p>Samtliga unika patienter med förvärvad hemofili eller förvärvad von Willebrands sjukdom som bedömts på NHV-enhet inom definitionen under året före inrapporteringsåret.</p> <p>Bedömningen kan ske fysiskt eller på distans, även konsultbedömningar som rör beslut avseende utredning, behandling och uppföljning ingår i måttet.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>För måttet redovisas totalt antal patienter samt fördelat enligt nedan.</p> <p><i>Fördelningar</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemregion (enligt folkbokföring)</li> <li>- Juridiskt kön</li> <li>- Förvärvad hemofili</li> <li>- Förvärvad von Willebrands sjukdom</li> </ul> |
| <b>Kommentar</b>  |  |
| <b>Inrapportering</b>   | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2026 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 september tom. 31 december 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december).  |

## Bakgrundsmått 1c

| <b>B1c – Antal barn med avancerad venös trombossjukdom</b> |  |
|--|--|
| <b>Mått*</b>   | Antal barn med avancerad venös trombossjukdom som bedömts på NHV-enhet inom definitionen.  |
| <b>Mätenhet</b>  | Antal patienter  |
| <b>Syfte*</b>  | Att få en bild av det totala antalet patienter inom definitionen.<br>Att kunna följa utveckling, remitteringsmönster och patientfördelning inom nationell högspecialiserad vård.   |
| <b>Kategori</b>  | Bakgrundsmått  |
| <b>Typ av mått</b>   | Nyckeltal  |
| <b>Datakälla*</b>  | Patientadministrativa system   |
| <b>Felkällor och begränsningar*</b>                        | Samma patient kan registreras av två olika NHV-enheter vilket kan påverka statistiken – dubbelregistrering kan alltså förekomma, men det rör sig förmodligen endast om enstaka patienter.<br>Måttet speglar arbetsinsats på samtliga NHV-enheter.  |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>                                | <p><i>Måttets population</i><br/>Samtliga unika patienter (barn) med avancerad venös trombossjukdom som bedömts på NHV-enhet inom definitionen under året före inrapporteringsåret.</p> <p>Bedömningen kan ske fysiskt eller på distans, även konsultbedömningar som rör beslut avseende utredning, behandling och uppföljning ingår i måttet.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>För måttet redovisas totalt antal patienter samt antal patienter fördelat enligt nedan. Patienter med allvarlig trombofili särredovisas.</p> <p><i>Fördelningar</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemregion (enligt folkbokföring)</li> <li>- Juridiskt kön</li> <li>- Särredovisning av patienter med allvarlig trombofili</li> </ul>   |
| <b>Kommentar</b>   | <p>NHV-enheterna tar fram en gemensam PM gällande barntrombos.</p> <p>Med <b>avancerad venös trombossjukdom</b> avses</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- oprovocerad tromboembolism</li> <li>- trombos med bakomliggande <b>allvarlig trombofili</b></li> <li>- symtomatisk sinustrombos</li> <li>- centrala lungembolier</li> <li>- komplicerade höga DVT/ vena cava inferior trombos</li> <li>- ockluderande portaventrombos, leverventrombos, njurventrombos eller mesentericatrombos</li> <li>- trombos som kräver trombektomi, trombolys eller annan intervention</li> </ul> <p>Med <b>allvarlig trombofili</b> avses</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Antitrombinbrist, Protein C brist, Protein S brist</li> <li>- Bärarskap av dubbla trombofilianlag (homozygoti eller compound heterozygoti för Faktor V Leiden och/eller Protrombingenmutation)</li> <li>- Antifosfolipidsyndrom</li> </ul> |
| <b>Inrapportering</b>                                      | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2026 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 september tom. 31 december   |

|  |  |
|--|--|
|  | 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december). |
|--|--|

## Bakgrundsmått 2

| <b>B2 – Antal läkarbesök</b>        |  |
|-------------------------------------|--|
| <b>Mått*</b>                        | Antal läkarbesök för patienter med medfödd hemofili A eller B eller von Willebrands sjukdom som genomförts på NHV-enhet.   |
| <b>Mätenhet</b>                     | Antal läkarbesök   |
| <b>Syfte*</b>                       | Att kunna följa utveckling av vården inom NHV samt visa på medicinsk vårdtyngd på NHV-enheterna.   |
| <b>Kategori</b>                     | Bakgrundsmått  |
| <b>Typ av mått</b>                  | Nyckeltal  |
| <b>Datakälla*</b>                   | Patientadministrativa system   |
| <b>Felkällor och begränsningar*</b> |  |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>         | <p><i>Måttets population</i><br/>Patienter med all form av medfödd hemofili A eller B eller von Willebrands sjukdom inom definitionen, som varit på läkarbesök på NHV-enhet under året före inrapporteringsåret. Observera att detta endast är en delpopulation av bakgrundsmått B1a.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>Måttet omfattar samtliga läkarbesök, antingen fysiskt eller på distans, d.v.s. mottagningsbesök eller digitalt vårdmöte/telefonkontakt som ersätter ett fysiskt besök. Måttet innefattar både akuta och planerade läkarbesök.</p> <p>För måttet redovisas totalt antal läkarbesök samt fördelat enligt nedan.</p> <p><i>Fördelningar</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fysiska besök</li> <li>- Distansbesök</li> </ul> |
| <b>Kommentar</b>                    |  |
| <b>Inrapportering</b>               | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2026 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 september tom. 31 december 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december).  |

## Bakgrundsmått 3

| <b>B3 – Antal kirurgiska ingrepp</b> |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Mått*</b>                         | Antal kirurgiska ingrepp på patienter med medfödd blödningsjukdom som utförts på NHV-enhet inom definitionen.   |
| <b>Mätenhet</b>                      | Antal kirurgiska ingrepp  |
| <b>Syfte*</b>                        | Att ge en bild av antalet kirurgiska ingrepp som utförs på NHV-enhet inom definitionen.   |
| <b>Kategori</b>                      | Bakgrundsmått   |
| <b>Typ av mått</b>                   | Nyckeltal   |
| <b>Datakälla*</b>                    | Patientadministrativa system, på sikt kvalitetsregister   |
| <b>Felkällor och begränsningar*</b>  |   |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>          | <p><i>Måttets population</i><br/>           Samtliga patienter med medfödd blödningsjukdom som kirurgiskt åtgärdats på NHV-enhet inom definitionen under året före inrapporteringsåret. Det är samma population som i mått B1a (alla inom den första punkten i definitionen).</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>För måttet redovisas totalt antal kirurgiska ingrepp samt fördelat enligt nedan.</p> <p><i>Fördelningar</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Akut kirurgi               <ul style="list-style-type: none"> <li>o Inomlänspatienter/utomlänspatienter</li> </ul> </li> <li>- Elektiv kirurgi               <ul style="list-style-type: none"> <li>o Inomlänspatienter/utomlänspatienter</li> </ul> </li> </ul> <p>Utöver ovan rapporterar enheterna även antal patienter där en kirurgisk behandlingsplan tagits fram men där kirurgi inte utförts på NHV-enhet.</p> |
| <b>Kommentar</b>                     | Kirurgimodul är under utveckling i Svenska Hemofilregistret, möjligtvis kan detta leda till att måttet utvecklas i framtiden.   |
| <b>Inrapportering</b>                | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2026 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 september tom. 31 december 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som behandlats under föregående år (1 januari–31 december).  |

## Tillgänglighetsmått 1

| T1 – Tid till nybesök               |   |
|-------------------------------------|---|
| <b>Mått*</b>                        | Tid från remiss eller konsultkontakt till nybesök för nydiagnostiserade patienter med medfödd hemofili A eller B eller von Willebrands sjukdom  |
| <b>Mätenhet</b>                     | Tid i antal dagar   |
| <b>Syfte*</b>                       | Att säkerställa att patienter får vård i tid.   |
| <b>Riktning*</b>                    | Ett lågt värde är att föredra.  |
| <b>Kategori</b>                     | Tillgänglighetsmått   |
| <b>Typ av mått</b>                  | Processmått   |
| <b>Datakälla*</b>                   | Patientadministrativa system  |
| <b>Felkällor och begränsningar*</b> |   |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>         | <p><i>Måttets population</i></p> <p>Samtliga nydiagnostiserade patienter med all form av medfödd hemofili A eller B eller von Willebrands sjukdom inom definitionen, som bedömts på ett nybesök på NHV-enhet under året före inrapporteringsåret. Observera att detta endast är en delpopulation av bakgrundsmått B1a.</p> <p>Med nybesök avses både fysiskt besök och distansbesök.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>Måttet beräknas genom att ta datum för nybesök minus datum för registrerad remiss eller konsultkontakt. Mätenheten är antal dagar (medelvärde och standardavvikelse, 10:e percentil, median, 90:e percentil). Vid inrapportering anges också totalantalet (N) patienter data är baserade på.</p> |
| <b>Kommentar</b>                    | Remisser som efterfrågar en bedömning av patienter inom NHV-definitionen inkluderas i måttet. Remisser som är felkickade, saknar information för att kunna bedömas eller avser frågeställningar om t.ex. regional vård exkluderas ur måttet.  |
| <b>Inrapportering</b>               | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2026 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 september tom. 31 december 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december).   |

## Tillgänglighetsmått 2

| T2 – Bedömning av ledstatus         |  |
|-------------------------------------|--|
| <b>Mått*</b>                        | Bedömning av ledstatus med funktionell bedömning (t.ex. Hemophilia Joint Health Score, HJHS) och/eller ultraljud hos patienter med medfödd hemofili A eller B  |
| <b>Mätenhet</b>                     | Kvot: Antal bedömningar av ledstatus genom antal patienter som varit på årskontroll  |
| <b>Syfte*</b>                       | Att följa om patienterna får tillgång till bedömning av ledstatus. Bedömning av ledstatus syftar till att identifiera ledförändringar som motiverar en förändrad behandlingsregim.   |
| <b>Riktning*</b>                    | Ett högt värde är att föredra.   |
| <b>Kategori</b>                     | Tillgänglighetsmått  |
| <b>Typ av mått</b>                  | Processmått  |
| <b>Datakälla*</b>                   | Patientadministrativa system/ kvalitetsregistret Svenska Hemofiliregistret   |
| <b>Felkällor och begränsningar*</b> |  |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>         | <p><i>Måttets population</i><br/>Samtliga patienter med all form av medfödd hemofili A eller B inom definitionen, som har varit på årskontroll på NHV-enhet under året före inrapporteringsåret. Observera att detta endast är en delpopulation av bakgrundsmått B1a.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>Måttet redovisas som en kvot enligt nedan.</p> <p><i>Täljare:</i><br/>Antal bedömningar av ledstatus med funktionell bedömning (t.ex. Hemophilia Joint Health Score, HJHS) och/eller ultraljud hos patienter som ingår nämnaren</p> <p><i>Nämnare:</i><br/>Totalt antal patienter med all form av medfödd hemofili A eller B inom definitionen som har varit på årskontroll på NHV-enhet under året före inrapporteringsåret</p> <p><i>Fördelningar</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Barn (från och med 5 års ålder)</li> <li>- Vuxna</li> </ul> |
| <b>Kommentar</b>                    | Uppdatering av mått i november 2025: von Willebrands sjukdom typ III är en så liten andel av patienterna i detta mått, exkluderas därför ur måttet   |
| <b>Inrapportering</b>               | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2026 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 september tom. 31 december 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december).  |

## Resultatmått 1

| R1 – Blödningar                     |   |
|-------------------------------------|---|
| <b>Mått*</b>                        | Andel patienter med medfödd blödningssjukdom (svår eller moderat form av hemofili A eller B eller von Willebrands sjukdom typ III) som rapporterat blödningar eller inga blödningar.  |
| <b>Mätenhet</b>                     | Andel i procent   |
| <b>Syfte*</b>                       | Måttet avser att visa på resultatet av den vård som ges inom definitionen.  |
| <b>Riktning*</b>                    | Ett lågt värde är att föredra gällande andel patienter som rapporterat $\geq 1$ blödning<br>Ett högt värde är att föredra gällande andel patienter som rapporterat in 0 blödningar  |
| <b>Kategori</b>                     | Resultatmått  |
| <b>Typ av mått</b>                  | Resultatmått  |
| <b>Datakälla*</b>                   | Kvalitetsregistret Svenska Hemofiliregistret  |
| <b>Felkällor och begränsningar*</b> | Alla patienter rapporterar inte in blödningar, vilket behöver beaktas vid tolkning av resultatet.   |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>         | <p><i>Måttets population</i><br/>Samtliga patienter med svår eller moderat form av hemofili A eller B eller von Willebrands sjukdom typ III inom definitionen under året som inträffar två år före inrapporteringsåret. Observera att detta endast är en delpopulation av bakgrundsmått B1a.</p> <p>Uppgifter om inrapporterade blödningar kommer från behandlingsrapport eller samlas in muntligt från patient eller vårdnadshavare vid årskontroll.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p><i>Täljare a</i><br/>Antal patienter, enligt nämnaren, som rapporterat 0 blödningar</p> <p><i>Täljare b</i><br/>Antal patienter, enligt nämnaren, som rapporterat <math>\geq 1</math> blödningar</p> <p><i>Nämnare</i><br/>Totalt antal patienter med svår eller moderat form av hemofili A eller B eller von Willebrands sjukdom typ III inom definitionen under året som inträffar två år före inrapporteringsåret.</p> <p>För måttet rapporteras även andelen patienter som rapporterat till registret (antal patienter, enligt nämnaren, som rapporterat uppgifter om blödningar dividerat med totalt antal patienter med svår eller moderat form av hemofili A eller B eller von Willebrands sjukdom typ III inom definitionen).</p> |
| <b>Kommentar</b>                    |   |
| <b>Inrapportering</b>               | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2027 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 september tom. 31 december 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter inom definitionen under året som inträffar två år före inrapportering (1 januari–31 december).   |

## Resultatmått 2

| <b>R2 – Registrering i barntrombosregister</b> |   |
|--|---|
| <b>Mått*</b>                                   | Antal nyregistrerade patienter i barntrombosregistret.  |
| <b>Mätenhet</b>                                | Antal patienter   |
| <b>Syfte*</b>                                  | Måttet avser att visa på resultatet av den vård som ges inom definitionen.  |
| <b>Riktning*</b>                               | Ett högt värde är att föredra.  |
| <b>Kategori</b>                                | Resultatmått  |
| <b>Typ av mått</b>                             | Processmått   |
| <b>Datakälla*</b>                              | Patientadministrativa system, Barntrombosregistret (Throm-PED)  |
| <b>Felkällor och begränsningar*</b>            |   |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>                    | <p><i>Måttets population</i></p> <p>Samtliga patienter (barn) med avancerad venös trombosjukdom inom definitionen som kommer till NHV-enhet för första gången under året före inrapporteringsåret.</p> <p>För måttet redovisas antal nyregistrerade patienter under föregående år. Enbart de patienter som kommer på besök till NHV-enhet registreras.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p>   |
| <b>Kommentar</b>                               | <p>Med avancerad venös trombosjukdom avses:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- oprovocerad tromboembolism</li> <li>- trombos med bakomliggande allvarlig trombofili</li> <li>- symtomatisk sinustrombos</li> <li>- centrala lungembolier</li> <li>- komplicerade höga DVT/ vena cava inferior tromboser</li> <li>- ockluderande portaventrombos, leverventrombos, njurventrombos eller mesentericatrombos</li> <li>- trombos som kräver trombektomi, trombolys eller annan intervention</li> </ul> <p>Samtliga enheter arbetar med att starta registrering i registret, detta bör vara klart under hösten 2025.</p> |
| <b>Inrapportering</b>                          | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2026 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 september tom. 31 december 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december).   |

## Patientrapporterat mått 1

| P1 – Patientrapporterad livskvalitet |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Mått*</b>                         | Hälsorelaterad livskvalitet hos patienter med medfödd blödnings sjukdom (svår eller moderat form av hemofili A eller B eller von Willebrands sjukdom typ III)  |
| <b>Mätenhet</b>                      | Antal poäng på visual analogue scale (VAS)   |
| <b>Syfte*</b>                        | Att få en bild av patienternas självskattade livskvalitet.   |
| <b>Riktning*</b>                     | Ett högt värde är att föredra.   |
| <b>Kategori</b>                      | Patientrapporterat mått  |
| <b>Typ av mått</b>                   | Resultatmått   |
| <b>Datakälla*</b>                    | Kvalitetsregistret Svenska Hemofilregistret  |
| <b>Felkällor och begränsningar</b>   |  |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>          | <p>Självskattad livskvalitet mäts med hjälp av livskvalitetsformuläret EQ-5D. EQ-VAS är ett mätinstrument som ingår i EQ-5D, för att gradera patienternas hälsotillstånd. Patienterna skattar sitt hälsotillstånd från 0–100, där 0 är sämsta tänkbara hälsotillstånd och 100 är bästa tänkbara hälsotillstånd.</p> <p>Patienterna fyller i livskvalitetsformuläret vid eller i nära anslutning till årskontroll på NHV-enhet.</p> <p><i>Måttets population</i><br/>Samtliga unika patienter (≥15 år) med svår eller moderat form av hemofili A eller B eller von Willebrands sjukdom typ III inom NHV-definitionen som har varit på årskontroll på NHV-enhet under året före inrapporteringsåret. Observera att detta endast är en delpopulation av bakgrundsmått B1a.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>Mätenheten är antal poäng på VAS (0–100) (medelvärde och standardavvikelse, minimum, median, maximum). Vid inrapportering anges också totalantalet (N) patienter data är baserade på.</p> <p>För måttet anges även svarsfrekvens i form av andelen patienter som genomfört självskattning<br/>(Täljare: antal patienter, enligt nämnaren, som gjort självskattning.<br/>Nämnare: antal patienter som varit på årskontroll på NHV-enhet under aktuellt år).</p> |
| <b>Kommentar</b>                     | Formuläret för barn (över 8 år) finns inte översatt och validerat på svenska, detta är under utveckling. Dessa patienter ingår därför inte i måttet i dagsläget.   |
| <b>Inrapportering</b>                | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2026 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 januari tom. 31 december 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december).  |

## Överrapporteringsmätt 1

| Ö1 – Individuell vårdplan           |   |
|-------------------------------------|---|
| <b>Mått*</b>                        | Andel patienter med medfödd blödningsjukdom som varit på årskontroll på NHV-enhet och som fått en individuell vårdplan.   |
| <b>Mätenhet</b>                     | Andel i procent   |
| <b>Syfte*</b>                       | Att säkerställa att information från vårdtillfället kommer patienten tillhanda genom att patienten får en skriftlig individuell vårdplan.   |
| <b>Riktning*</b>                    | Ett högt värde är att föredra.  |
| <b>Kategori</b>                     | Överrapporteringsmätt   |
| <b>Typ av mått</b>                  | Processmått   |
| <b>Datakälla*</b>                   | Patientadministrativa system  |
| <b>Felkällor och begränsningar*</b> |   |
| <b>Teknisk beskrivning*</b>         | <p><i>Måttets population</i><br/>           Samtliga patienter med medfödd blödningsjukdom inom NHV-definitionen som varit på årskontroll (fysiskt eller på distans) på NHV-enhet under året före inrapporteringsåret. Det är samma population som i mått B1a (alla inom den första punkten i definitionen).</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p><i>Täljare</i><br/>           Antal patienter, enligt nämnaren, som fått en skriftlig individuell vårdplan.</p> <p><i>Nämnare</i><br/>           Totalt antal patienter med medfödd blödningsjukdom inom NHV-definitionen som varit på årskontroll (fysiskt eller på distans) på NHV-enhet under året före inrapporteringsåret</p> |
| <b>Kommentar</b>                    | <p>Enheterna arbetar gemensamt fram en struktur för vårdplanen, som kommer att användas på alla enheter.</p> <p>För att administrativt kunna sortera fram populationen till måttet kan exempelvis KVÅ-koden AW013 (Upprättande av vårdplan) användas i kombination med tilläggs-koden för Nationell högspecialiserad vård (ZV530 tom 2025, därefter ZV654).</p>   |
| <b>Inrapportering</b>               | NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2026 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 september tom. 31 december 2025. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december).   |

# Versionshistorik

| Version | Ändring   | Datum      |
|---------|---|------------|
| 1.0     | Dokumentet är nytt  | 2025-06-19 |
| 2.0     | Justerat B1a, B1c, B2, T1, T2, R2 och Ö1 med avseende på populationer i måtten utifrån önskemål från NHV-enheterna. | 2025-11-25 |

# Bilaga 1. Definition av tillståndsområde koagulationssjukdomar

Följande utgör nationell högspecialiserad  
vård

## **Beslut**

Socialstyrelsen beslutar att viss vård vid koagulationssjukdomar, enligt definitionen nedan, ska utgöra nationell högspecialiserad vård och bedrivas vid tre enheter.

## **Definition**

Följande ska utgöra nationell högspecialiserad vård vid medfödd blödningssjukdom:

1. Verifiering av diagnos samt riktad utredning vid misstanke om medfödd blödningssjukdom, med exempelvis genetiska och biokemiska laboratorieanalyser.
2. Genetisk vägledning till patienter och potentiella anlagsbärare inkl. genetisk utredning och prenatal diagnostik.
3. Klinisk bedömning av patienter med säkerställd hemofili A eller B eller svårare former av von Willebrands sjukdom.
4. Utredning inför och ställningstagande till insättning och utsättning av viss avancerad behandling.
5. Utredning och ställningstagande inför kirurgi. Beslut om var akut- och lågriskkirurgi ska utföras ska ske i samråd mellan nationell högspecialiserad vårdenhet och patientens ordinarie vårdgivare.
6. Elektiv högriskkirurgi.

Följande ska utgöra nationell högspecialiserad vård vid förvärvad hemofili och von Willebrands sjukdom:

1. Beslut avseende utredning, behandling och uppföljning ska tas i samråd mellan nationell högspecialiserad vårdenhet och patientens ordinarie vårdgivare.

Följande ska utgöra nationell högspecialiserad vård vid avancerad venös trombosjukdom hos barn, exempelvis men inte uteslutande sinustrombos, allvarlig trombofili eller oprovoicerad tromboembolism:

1. Beslut avseende utredning, behandling och uppföljning ska tas i samråd mellan nationell högspecialiserad vårdenhet och patientens ordinarie vårdgivare.

### **Förtydliganden till definitionen**

- Med medfödda blödningsjukdomar avses exempelvis men inte uteslutande: hemofili A och B och von Willebrands sjukdom, andra koagulationsfaktorbrister som ger ökad blödningsrisk samt allvarliga trombocytfunktionsrubbningar.
- Med svårare former av von Willebrands sjukdom avses här typ III, typ II och typ I med svårare blödningsfenotyp och/eller där behandling med koagulationsfaktorkoncentrat kan bli aktuellt.
- Med allvarlig trombofili avses medfödd Antitrombinbrist, Protein C brist, Protein S brist eller bärarskap av dubbla trombofilianlag (homozygoti eller compound heterozygoti för Faktor V Leiden och/eller Protrombingenmutation).
- Klinisk bedömning av patienten kan göras via fysiskt besök, telefon eller digitalt besök.
- Med avancerad behandling avses exempelvis faktorkoncentrat, annan specifik läkemedelsbehandling (icke-faktorbaserad profylaktisk behandling) och ATMP (cellterapi och generapi etc.).
- Med högriskkirurgi avses kirurgiska ingrepp och interventioner där eventuell blödning:
  - a) förväntas ge lokala allvarliga besvär, såsom luftvägsproblem vid kirurgi i huvud/halsområdet, kompartmentsyndrom i ben, buk eller öga eller neurologiska komplikationer vid blödning i skalle eller spinalkanal.
  - b) sker i håliga organ där mottryck inte erhålles och därför fortsätter av den orsaken, till exempel i buk, thorax, bäcken, lårben.
  - c) sker från välvaskulariserade organ, till exempel esofagus, mjälte, lever, större kärl.

### **Avgränsningar till definitionen**

- Basal och initial och/eller akut blödningsutredning eller utredning av milda blödningsymtom behöver inte genomföras vid en nationell högspecialiserad vårdenhet. Uppföljning av milda blödningsymtom behöver inte heller ske vid en nationell högspecialiserad vårdenhet om utredningen inte påvisar eller ger misstanke om medfödd blödningsjukdom.
- Mild von Willebrands sjukdom utan uttalade blödningsbesvär behöver inte rutinmässigt handläggas vid en nationell högspecialiserad vårdenhet. En

sådan enhet är en resurs för dessa patienter och kan användas för att säkerställa diagnos och upprätta behandlingsplaner samt för kunskapsspridning.

- Trombocytopeni

## Bilaga 2. VRCFD

Very Rare Coagulation Factor Deficiencies (VRCFD) i bakgrundsmått 1a

Diagnos och definition av svårighetsgrad av VRCFD

| Diagnos               | Cut-off faktornivå<br>Diagnos | Cut-off faktornivå<br>För rapport NHV |
|-----------------------|-------------------------------|---------------------------------------|
| FVII                  | < 35%                         | < 20%                                 |
| FXI, FXIII            | < 50 %                        | < 20%                                 |
| FV                    | < 50%                         | < 20%                                 |
| Kombinerad FV & FVIII | < 50%                         | < 20%                                 |
| FX, FII               | < 50%                         | < 20%                                 |
| Fibrinogen            | < 1.8 g/L                     | < 1 g/L                               |