

Sällsynta njursjukdomar

Uppföljningsmått för årlig uppföljning av nationell
högspecialiserad vård

Innehåll

Årlig uppföljning av nationell högspecialiserad vård	3
Förteckning över uppföljningsmått	5
Uppföljningsmått för tillståndsområde sällsynta njursjukdomar	6
Versionshistorik	15
Bilaga 1. Definition av tillståndsområde sällsynta njursjukdomar	16

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 sällsynta njursjukdomar.

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 sällsynta njursjukdomar. Den vård som ingår i NHV-definitionen redovisas i bilaga 1.

Tabell 1. Uppföljningsmått för tillståndsområde sällsynta njursjukdomar

ID	Namn	Kategori
B1	Antal patienter	Bakgrundsmått
B2	Antal barn som fått en viss behandling	Bakgrundsmått
B3	Ställningstaganden till avancerade behandlingar	Bakgrundsmått
T1	Tid från remiss till nybesök	Tillgänglighetsmått
R1	Uppfyllelse av målvärde för blodtryck	Resultatmått
R2	Längdtillväxt	Resultatmått
P1	Patientrapporterad erfarenhet av vården	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 uppföljningsmålet redovisas för. I mars 2026 rapporteras patienter för perioden 1 september-31 december 2025. Sedan kommer mätperioden vara det föregående året vid inrapportering, exempelvis rapporteras data i mars 2027 för patienter som vårdats vid NHV-enheten under 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 webbplats¹ 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.

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

Uppföljningsmått för tillståndsområde sällsynta njursjukdomar

Bakgrundsmått 1

B1 – Antal patienter	
Mått*	Antal patienter inom definitionen som bedömts vid NHV-enhet.
Mätenhet	Antal patienter
Syfte*	Att få en bild av det totala antalet patienter inom definitionen. Att kunna följa utveckling, remitteringsmönster och patientfördelning inom nationell högspecialiserad vård.
Kategori	Bakgrundsmått
Typ av mått	Nyckeltal
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	Eventuella fel vid kodning av patienter i de administrativa systemen kan påverka resultatet.
Teknisk beskrivning*	<p><i>Måttets population</i></p> <p>Samtliga unika patienter (barn och vuxna) som bedömts inom definitionen vid NHV-enhet under behandlingsåret (året innan inrapporteringsåret).</p> <p>Med bedömning menas bedömning vid fysiskt besök på NHV-enhet, videobesök, kvalificerad telefonkontakt med patient eller konsultation skriftligen eller muntligen med remittent.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>För måttet redovisas totalt antal unika patienter samt fördelat enligt nedan.</p> <p><i>Fördelningar</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Hemregion (enligt folkbokföring) - Ej folkbokförda i Sverige - Juridiskt kön vid födseln - Ålder (i år) vid första bedömningstillfället under året: <ul style="list-style-type: none"> o ≤1 o 2–5 o 6–11 o 12–17 o 18–25 o 26–65 o ≥66
Kommentar	
Inrapportering	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

B2 – Antal barn som fått en viss behandling	
Mått*	Antal barn inom definitionen som fått njurersättningsterapi och uppföljning efter njurtransplantation vid en NHV-enhet.
Mätenhet	Antal barn
Syfte*	Ge en bild av antalet startade njurersättningsbehandlingar och uppföljningar efter njurtransplantation inom definitionen
Kategori	Bakgrundsmått
Typ av mått	Nyckeltal
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<p><i>Måttets population</i> Samtliga barn som har fått en viss behandling enligt kategorierna nedan under behandlingsåret (året innan inrapporteringsåret).</p> <p>En patient räknas bara en gång i varje kategori, även om behandlingen upprepas. En patient kan dock förekomma i flera olika kategorier under aktuellt år.</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 kategorierna nedan.</p> <p><i>Kategorier</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Peritonealdialys - Hemodialys - Intensivvårdsdialys med duration mer än två veckor - Genomgått njurtransplantation - Uppföljning efter njurtransplantation
Kommentar	
Inrapportering	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).

Bakgrundsmått 3

B3 – Ställningstaganden till avancerade behandlingar	
Mått*	Antal patienter inom definitionen där ett ställningstagande till insättning av avancerade behandling har skett vid NHV-enhet.
Mätenhet	Antal patienter
Syfte*	Att följa hur många patienter inom definitionen som får en bedömning och ställningstagande till insättning av avancerade behandlingar.
Kategori	Bakgrundsmått
Typ av mått	Nyckeltal
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<p><i>Måttets population</i></p> <p>Samtliga unika patienter (barn och vuxna) inom definitionen där ett ställningstagande till insättning av avancerad behandling har skett vid en NHV-enhet under behandlingsåret (året före inrapporteringsåret).</p> <p>För måttets redovisas totalt antal unika patienter.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p>
Kommentar	
Inrapportering	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 1

T1 – Tid från remiss till nybesök	
Mått*	Tid från remiss till fysiskt eller digitalt nybesök på NHV-enhet.
Mätenhet	Tid i antal dagar
Syfte*	Att säkerställa att patienter får vård i tid.
Riktning*	Ett lågt värde är att föredra
Kategori	Tillgänglighetsmått
Typ av mått	Processmått
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<p><i>Måttets population</i> Samtliga unika remitterade patienter (barn och vuxna) inom definitionen som under behandlingsåret (året före inrapporteringsåret) varit på ett fysiskt eller digitalt nybesök på NHV-enhet.</p> <p>Måttet beräknas genom att ta datum för nybesöket minus remissdatum. Mätenheten är tid i antal dagar (medelvärde och standardavvikelse, 10:e percentil, median, 90:e percentil). Vid inrapportering anges också totalantalet (N) patienter data är baserade på.</p> <p>Måttet redovisas fördelat på barn och vuxna patienter.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p>
Kommentar	
Inrapportering	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 – Uppfyllelse av målvärde för blodtryck	
Mått*	Andel patienter som uppfyller målvärde för blodtryck
Mätenhet	Andel i procent
Syfte*	Måttet avser att visa på resultatet av den vård som ges inom definitionen och behandlingseffekt. Blodtryck är ett av de viktigaste kvalitetsmått för patienter med njursjukdom.
Riktning*	Ett högt värde är att föredra
Kategori	Resultatmått
Typ av mått	Resultatmått
Datakälla*	Svenska njurregistret (SNR) och Svenska barnnjurregistret (BNR)
Felkällor, begränsningar och information*	CKD (Chronic Kidney Disease) är en skala för skattning av njurfunktion. Steg 3b betyder måttligt till kraftigt nedsatt njurfunktion och steg 5 innebär njursjukdom i slutstadium.
Teknisk beskrivning*	<p><i>Måttets population</i></p> <p>Unika patienter (barn och vuxna) som bedömts på NHV-enheten under behandlingsåret (samma populationer som i mått B1) och som har minst ett blodtrycksvärde registrerat i kvalitetsregistret under aktuellt år. Mätvärden för barn <1 år och >16 år ingår inte i BNR och dessa exkluderas därför från måttets population.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>För vuxna patienter beräknas måttet enligt följande:</p> <p><i>Täljare</i> Antal patienter, enligt nämnaren, som har ett uppmätt blodtryck under 130/80, baserat på senaste registrerade blodtrycket i SNR under det aktuella året.</p> <p><i>Nämnare</i> Totalt antal unika vuxna patienter som bedömts av NHV-enheten under behandlingsåret (året före inrapporteringsåret) och som har minst ett blodtrycksvärde registrerat i SNR under behandlingsåret.</p> <p>För barnpatienter beräknas måttet enligt följande:</p> <p><i>Täljare</i> Antal patienter, enligt nämnaren, som har ett systoliskt blodtryck under 90:e percentilen för längd, ålder och kön (utifrån populationsbaserade normalvärden), baserat på blodtryck registrerat vid "årskontroll", eller om denna saknas baserat på det senast kontrollerade blodtrycket under det aktuella året.</p> <p><i>Nämnare</i> Totalt antal unika barnpatienter med CKD 3b-5 som bedömts av NHV-enheten under behandlingsåret (året före inrapporteringsåret) och som har minst ett blodtrycksvärde registrerat i BNR under behandlingsåret.</p> <p>För måttet redovisas även andelen patienter som har ett blodtrycksvärde registrerat i kvalitetsregistren SNR och BNR fördelat på vuxna och barn:</p>

	<ul style="list-style-type: none"> - antal vuxna patienter inom definitionen som har ett blodtrycksvärde registrerat i SNR under behandlingsåret / antal vuxna patienter inom definitionen som bedömts vid NHV-enhet under behandlingsåret - antal barnpatienter inom definitionen som har ett systoliskt blodtrycksvärde registrerat i BNR under behandlingsåret / antal barnpatienter inom definitionen som bedömts vid NHV-enhet under behandlingsåret
Kommentar	
Inrapportering	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).

Resultatmätt 2

R2 – Längdtillväxt	
Mått*	Andel barn med nedsatt njurfunktion inom NHV-definitionen och som inte har en tillväxthämning
Mätenhet	Andel i procent
Syfte*	Barn med sällsynta njursjukdomar löper risk för tillväxthämning på grund av minskad njurfunktion och metabolisk obalans. Syftet med måttet är att följa längdtillväxt hos barn inom NHV-definitionen.
Riktning*	Ett högt värde är att föredra
Kategori	Resultatmätt
Typ av mått	Resultatmätt
Datakälla*	Svenska Barnnjurregistret (BNR)
Felkällor, begränsningar och information*	CKD (Chronic Kidney Disease) är en skala för skattning av njurfunktion. Steg 3b betyder måttlig till kraftigt nedsatt njurfunktion och steg 5 innebär njursjukdom i slutstadium. Barnen kan även ha andra sjukdomar som påverkar längdtillväxten.
Teknisk beskrivning*	<p>Barnets längd uppmätt vid senaste årskontrollen under året före inrapporteringsåret, jämförs med normal-längden för patienter med motsvarande ålder och kön, för att beräkna avvikelse i antal standardavvikelser (SD) från normalvärdet. Barn som har en längd som ligger över minus 2 SD från normalvärdet anses inte ha en tillväxthämning.</p> <p>Barn under uppföljning kommer att förekomma i måttets nämnare varje år fram tills det år barnet fyller 18 år, eller fram till dess att uppföljning av längdtillväxt avslutas.</p> <p><i>Måttets population</i> Samtliga barnpatienter inom definitionen med CKD 3b-5 som vid senaste årskontroll under året före inrapporteringsåret, har genomgått en mätning av längden.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p><i>Täljare</i> Antal barnpatienter, enligt nämnaren, som har en längd över minus 2 SD för populationsbaserat normalvärde för ålder och kön.</p> <p><i>Nämnare</i> Totalt antal barnpatienter inom definitionen med CKD 3b-5, som under året före inrapporteringsåret har genomgått en årlig mätning av längden.</p>
Kommentar	
Inrapportering	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 följts upp under föregående år (1 januari–31 december).

Patientrapporterat mått 1

P1 – Patientrapporterad erfarenhet av vården	
Mått*	Andel patienter som varit på fysiskt eller digitalt besök på NHV-enhet och som följts upp kring patientrapporterad erfarenhet av vården.
Mätenhet	Andel i procent
Syfte*	Att följa upp patienternas erfarenhet av vården på ett strukturerat sätt samt att stimulera verksamheterna till utveckling av vården med hjälp av patientinvolvering.
Riktning*	Ett högt värde är att föredra
Kategori	Patientrapporterat mått
Typ av mått	Processmått
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<p>Patientrapporterad erfarenhet av vården mäts med hjälp av enkät. Varje patient som varit på fysiskt eller digitalt besök på NHV-enhet ska få möjlighet att besvara en enkät om upplevelsen av vårdtillfället. Har patienten varit på flera besök under ett och samma år behöver patient eller vårdnadshavare besvara enkäten minst en gång per år.</p> <p><i>Måttets population</i> Samtliga unika patienter (barn och vuxna) inom definitionen som har varit på ett fysiskt eller digitalt besök på en NHV-enhet under året före inrapporteringsåret.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p><i>Täjljare</i> Antal patienter eller vårdnadshavare, enligt nämnaren, som har besvarat enkät om upplevelsen av vården.</p> <p><i>Nämnare</i> Antal unika patienter inom NHV-definitionen som har varit på ett fysiskt eller digitalt besök på NHV-enhet under året före inrapporteringsåret.</p> <p>För måttet redovisas även enkätens svarsfrekvens (antal patienter eller vårdnadshavare som besvarat enkäten/antal patienter eller vårdnadshavare som fått enkäten).</p>
Kommentar	Ett framtida mål är att även redovisa resultatet av enkäten i den årliga uppföljningen.
Inrapportering	NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2027 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 januari tom. 31 december 2026. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december).

Överrapporteringsmått 1

Ö1 – Individuell vårdplan	
Mått*	Andel vårdtillfällen inom slutenvård där patienten vid utskrivning från NHV-enhet har fått en skriftlig individuell vårdplan.
Mätenhet	Andel i procent
Syfte*	Att säkerställa att information från vårdtillfället kommer patienten tillhanda genom att patienten får en skriftlig individuell vårdplan efter utskrivning från NHV-enheten.
Riktning*	Ett högt värde är att föredra
Kategori	Överrapporteringsmått
Typ av mått	Processmått
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<p><i>Måttets population</i> Måttet innefattar samtliga slutenvårdstillfällen inom definitionen för NHV under året före inrapporteringsåret.</p> <p>Om en patient har flera vårdtillfällen under ett och samma år kan en patient förekomma flera gånger.</p> <p>En vårdplan beskriver fortsatt hälso- och sjukvård samt uppföljning efter utskrivning från NHV-enhet. En individuell vårdplan kan till exempel innefatta vård- och läkemedelsberättelse, utskrivningsmeddelande och patientinformation.</p> <p><i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i></p> <p>Måttet redovisas uppdelat på barn (A) och vuxna (B) patienter.</p> <p><i>Täljare A</i> Antal vårdtillfällen, enligt nämnaren, där barnet eller vårdnadshavare vid utskrivning från NHV-enhet, har fått en skriftlig individuell vårdplan.</p> <p><i>Täljare B</i> Antal vårdtillfällen, enligt nämnaren, där patienten vid utskrivning från NHV-enhet har fått en skriftlig individuell vårdplan.</p> <p><i>Nämnare A</i> Totalt antal slutenvårdstillfällen för barnpatienter inom NHV-definitionen, under året före inrapporteringsåret</p> <p><i>Nämnare B</i> Totalt antal slutenvårdstillfällen för vuxna inom NHV-definitionen, under året före inrapporteringsåret</p>
Kommentar	
Inrapportering	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).

Versionshistorik

Version	Ändring	Datum
1.0	Dokumentet är nytt	2025-06-09

Bilaga 1. Definition av tillståndsområde sällsynta njursjukdomar

Följande utgör nationell högspecialiserad
vård

Beslut

Socialstyrelsen beslutar att viss vård vid svåra sällsynta njursjukdomar, enligt definitionen nedan, ska utgöra nationell högspecialiserad vård och bedrivas vid fyra enheter.

Definition

Följande ska utgöra nationell högspecialiserad vård vid svåra njursjukdomar hos barn:

1. Bedömning samt vård av svårt njursjuka barn där njurersättningsterapi är nära förestående.
Alla svårt njursjuka barn, där sjukdomen gått så långt att njurersättningsterapi (kronisk dialysbehandling eller njurtransplantation) snart behövs, ska komma till en NHVe för utredning inför start av behandling, t.ex. transplantationsutredning. Inledande bedömning ska ske senast vid CKD stadium 4.
2. Uppstart och övergripande ansvar för kronisk dialysbehandling hos barn.
All kronisk dialysbehandling av barn ska ske i samråd med NHVe, inkl. val av dialysform. Ansvar för behandlingen och uppföljningen ligger på NHVe men utförandet kan av NHVe delvis delegeras till hemortssjukhus.
3. Bedömning och eventuell fortsatt utredning när diagnos inte kunnat fastställas vid misstanke om svår njursjukdom hos barn.
4. Bedömning och upprättande av behandlings- och uppföljningsplan för barn med fastställd svår njursjukdom.
Barn med svår kronisk njursjukdom (i enlighet med listan på sjukdomar nedan) ska få bedömning och vårdplan av NHVe. Detta innebär inte att barnet fysiskt måste komma till NHVe.
5. Utredning inför, och ställningstagande till in- och utsättning av viss avancerad behandling samt uppföljning och kontroller av sådan behandling av barn.

Följande ska utgöra nationell högspecialiserad vård vid svår sällsynt njursjukdom hos vuxna:

1. Bedömning av vuxna patienter med fastställd svår sällsynt njursjukdom.
NHVe ska erbjuda fysiskt besök vid bedömning av vuxna patienter men om förutsättningarna finns regionalt kan det i samråd beslutas att patienten inte måste komma till NHVe. Med kännedom om patienten kan NHVe ta sitt ansvar för strukturerad uppföljning t.ex. genom kvalitetsregister.
2. Utredning inför, och ställningstagande till in- och utsättning av viss avancerad behandling samt uppföljning och kontroller av sådan behandling av vuxna.

Förtydliganden till definitionen

Listan nedan är inte komplett utan visar en bild kring vilka patientgrupper som kan ha nytta av nationell högspecialiserad vård.

- Med ”barn” avses barn upp till 18 årsdagen.
- Med ”svår njursjukdom eller misstanke om sådan hos barn” avses exempelvis men inte uteslutande:
 - Recidiverande och sällsynta stensjukdomar såsom cystinuri, xantinuri, APRT-brist
 - svåra tubulopatier (såsom Fanconis syndrom, Bartter, ärftlig nefrogen diabetes insipidus)
 - svåra njursjukdomar hos barn som leder till njursvikt såsom autosomt recessiv polycystisk njursjukdom (ARPKD), kongenitalt nefrotiskt syndrom, behandlingsrefraktärt nefrotiskt syndrom, renala ciliopatier ex nefronftis och andra tillstånd/syndrom med hög risk för progredierande njurfunktionsnedsättning under barndomen
 - vissa komplementmedierade njursjukdomar, såsom C3 glomerulopatier och aHUS
 - vissa metabola sjukdomar med njurengagemang såsom primär hyperoxaluri, cystinos, Cobalamin-C methylmalonic acidemia
 - vaskulit och andra inflammatoriska systemsjukdomar med njurengagemang hos barn
 - njurfunktionsnedsättning hos spädbarn med bilaterala kongenitala njuravvikelse (CAKUT)
 - terapiresistent hypertoni (stadium II).
- Med misstänkt avses ”där grundläggande utredning på hemortssjukhus inte kunnat sätta diagnos, men stark misstanke finns kvar om svår njursjukdom”.
- Med ”svår sällsynt njursjukdom hos vuxna” avses exempelvis men inte uteslutande följande diagnoser:
 - sällsynta stensjukdomar såsom cystinuri, xantinuri, APRT-brist
 - svåra tubulopatier så som Bartter, ärftlig nefrogen diabetes insipidus
 - vissa komplementmedierade njursjukdomar såsom genetiskt orsakad C3 glomerulopatier, aHUS

- vissa metabola sjukdomar med njurengagemang såsom primär hyperoxaluri, cystinos, Cobalamin-C methylmalonic acidemia.
- Med avancerade behandlingar för barn och vuxna inom njurmedicin avses t.ex. nyligen introducerade, dyra läkemedel t.ex. genterapier, siRNA (small interfering RNA) -baserade läkemedel, vissa komplementhämmare och enzymläkemedel.

Avgränsningar till definitionen (gäller endast barn)

Följande ska ej ingå i definitionen för nationell högspecialiserad vård:

- Intensivvårdsdialys på vitalindikation
- Barn med svår hypertoni med känd bakomliggande etiologi annan än njursjukdom kan skötas vid annan enhet med adekvat kompetens och erfarenhet av hypertoni behandling.
- IgA (HSP) vaskulit med lindrigt njurengagemang