

Tjänsteställe, handläggare
Utvecklingsenheten Hälso- och
sjukvårdsförvaltningen, Gabriel Stenström

Sammanträdesdatum
2024-10-09

Beteckning
Dnr: 24RS6251

Er beteckning:
Dnr 37910/2022

Socialstyrelsen
106 30 Stockholm

Svar på remiss om sakkunniggruppens förslag om nationell högspecialiserad vård – Vaskulär EDS

Region Örebro län har fått möjlighet att yttra sig över sakkunniggruppens förslag om nationell högspecialiserad vård – Vaskulär Ehlers-Danlos sjukdom (vEDS). Region Örebro län vill med anledning av förslaget lämna följande yttrande:

Remissynpunkter

Vårdområde och diarienummer: Vaskulär EDS (Dnr 37910/2022)

Remissinstans(er): Region Örebro län.

Definition och avgränsningar

- Tillstyrker
- Tillstyrker med synpunkter
- Tillstyrker inte

Region Örebro läns synpunkter:

Region Örebro län instämmer i sakkunniggruppens bedömning att personer med Vaskulär Ehlers-Danlos sjukdom (vEDS), men även övrig aortasjukdom, är en ofta förbisedd och suboptimalt omhändertagen patientgrupp. Däremot uppfattar Region Örebro län att vEDS inte bör skiljas ut från gruppen bindvävssjukdomar med aortaengagemang.

Bindvävs- och vaskulära sjukdomar som grupp är ingen sällsynt sjukdom. vEDS är en av många tillstånd i detta kluster av sjukdomar. Ett relativt stort antal individer med ärftlig bindvävs- och/eller vaskulära sjukdomar utan påvisad genotyp och med varierande svårighetsgrad av tillståndet utgör ett kontinuum mot sjukdomar med känd genotyp, däribland vEDS. Den snabba utvecklingen inom genetiken leder till att nya patogena varianter identifieras över tid och

utvecklingen går från fenotypbestämning mot genotyp varför gränsdragningen mot nationell högspecialiserad vård (NHV) snabbt blir inaktuell och inkonsekvent.

Att dela upp gruppen bindvävs- och vaskulära sjukdomar där vård av individer skulle ske på olika vårdnivåer beroende av specifik genetisk diagnos (till exempel vEDS, Marfan, Loeys Dietz) kommer att fragmentera befintliga funktionella enheter.

Vad gäller barn och unga upp till 18 års ålder är situationen något annorlunda. Dessa handläggs inte primärt av vuxenkardiologer och där skulle en centralisering till få enheter kunna diskuteras, exempelvis till de universitetssjukhus som bedriver barnhjärtkirurgi och har erfarenhet och bred kompetens kring medicinsk och kirurgisk handläggning av olika medfödda sjukdomar i aorta. Att inkludera unga med allvarliga bindvävsjukdomar som drabbar blodkärl, inklusive vEDS, kan vara ett alternativ. Detta organiseras då rimligen på motsvarande vis som den framgångsrika organisationen av svensk barnhjärtkirurgi där ett par enheter i landet fungerar som kompetenscentra för ett aktivt nätverk med ACHD- (tidigare GUCH-) enheter som finns på alla universitetssjukhus.

Antal enheter

- Tillstyrker
- Tillstyrker med synpunkter
- Tillstyrker inte

Region Örebro läns synpunkter:

Universitetssjukhusen, som har ett etablerat team för omhändertagande av personer med aortasjukdom och i övrigt uppfyller kraven för kritisk personalkompetens samt andra kompetenser och förutsättningar som beskrivs i sakkunniggruppens förslag, bör även fortsättningsvis kunna sköta vEDS. Region Örebro län vill särskilt betona att det är ett multidisciplinärt förhållningssätt med kontinuerlig dialog angående handläggning av patienten som är essentiellt och att varje enskild patient har en Patientansvarig läkare (PAL) som ser till att ta ansvar för helheten, bortom specialitetsindelningarnas begränsningar. Att PAL har god lokal kännedom om remiss och kontaktvägar liksom anknytning mot nationella nätverk för kardiogenetik och aortasjukdom ger en förutsättning för att regional och nationell utveckling på området aortasjukdom går hand i hand.

Särskilda villkor

Region Örebro län har inga synpunkter.

Konsekvensanalys

Patient-, närstående- och barnperspektiv

Ur patientperspektivet är tillgängligheten till sjukvården och närheten essentiell och ger ökad trygghet. En PAL med god kännedom om tillståndet, med ett engagemang för patienten bortom den egna specialitetens organsystem och med överblick över olika manifestationer av sjukdomen behövs för god vård. Vidare behöver en PAL ha kännedom om lokal vårdorganisation, personkännedom, remissvägar och så vidare.

Utifrån ovanstående uppfattar vi att en adekvat vårdnivå för att tillmötesgå behovet av specialisering och samtidigt inte förbise den negativa inverkan av långa geografiska och administrativa avstånd hellre skall ligga på regional nivå. Vi anser att patienter med bindvävs- och/eller vaskulär sjukdom oavsett genetisk typ bör ha en PAL med tillhörande multidisciplinärt team på närmaste universitetssjukhus.

Kunskaps- och kompetensöverföring

Att fragmentera vården för gruppen bindvävs- och vaskulära sjukdomar där vård av individer kommer att ske på olika vårdnivåer beroende av specifik genetisk diagnos kommer att urholka befintliga, etablerade, funktionella regionala enheter. Den genetiska kunskapen ökar snabbt och nya gener med lika allvarliga konsekvenser som COL3A1 (vEDS) tillkommer ständigt och i ökande takt. Att välja ut och särbehandla vEDS bland många andra genvarianter blir kliniskt ologiskt, byråkratiskt och den samlade kunskapen om ett stort antal liknande genetiska tillstånd riskerar urholkas.

En centralisering till endast en enhet skulle medföra stora negativa konsekvenser för sjukvårdssystemet i form av minskad kunskap om tillstånden regionalt och därmed ökad risk för att bindvävs- och/eller vaskulära sjukdomar förbises eller att diagnostik av kända komplikationer fördröjs. Detta är ett reellt problem då dessa patienter kommer att ha sin bassjukvård, liksom söka akut vård, vid närmaste akutmottagning. Det geografiska avståndet liksom antalet enheter som behöver passeras för att nå en nationellt högspecialiserad vård kommer att fördröja vård och blir ett filter. För att kunskapen om denna ofta förbisedda patientgrupp ska öka på alla nivåer i sjukvården behövs samarbete, gärna i form av nationella ronder, centrala riktlinjer och med fördel ett nationellt register för ärftlig aortasjukdom.

Forskning och utbildning

Ett nationellt register för patienter med ärftlig aortasjukdom och nationella ronder skulle ge goda möjligheter till forskning om vEDS liksom om annan ärftlig aortasjukdom. Kunskapsutbyte skulle främjas av nationella ronder. Instiftande av

dylik samverkan skulle ge positiva systemkonsekvenser och främja en kontinuerlig nationell och regional fortbildning vilken självklart även skulle sträcka sig bortom den specifika diagnosen vEDS.

Akutsjukvård

Utifrån förslaget om nationell högspecialiserad vård (NHV) är det svårt att få en klarhet i hur det tänks kring omhändertagandet vid akuta tillstånd. Är det till exempel tänkt att det ska vara ett lokalt omhändertagande på universitetssjukhus eller transport till NHV vid urakut tillstånd som aortadissektion typ A?

Vårdkedjan

Avståndet och antalet enheter som ska passeras mellan lokal vårdgivare och NHV blir stort.

För Region Örebro län

Behcet Barsom
Ordförande
Hälso- och sjukvårdsnämnden

Jonas Claesson
Hälso- och sjukvårdsdirektör