

Svar på remitterat förslag till nationell högspecialiserad vård

Sakkunniggruppens förslag remitteras öppet för synpunkter från alla intresserade. Justeringar i förslaget kan göras efter beaktande av remissynpunkterna. Remissynpunkterna möjliggör en bredare konsekvensanalys och att ett mer förankrat förslag till nationell högspecialiserad vård kan gå vidare i processen. I remissvaren är Socialstyrelsen särskilt intresserade av om ni tillstyrker definitionen och antal enheter.

Remissynpunkter

Vårdområde och diarienummer:

Medfödda immunologiska sjukdomar, dnr 15345/2022

Remissinstans(er):

Primär immunbristorganisationen, PIO

Definition och avgränsningar

Tillstyrker

Tillstyrker med synpunkter

Tillstyrker inte

Eventuella synpunkter (max 300 ord):

PIO tillstyrker definitionen med följande synpunkter:

Definition

4. Utredning inför, ställningstagande till och i förekommande fall genomföra avancerad behandling [...]

PIO vill betona vikten av att även vuxenkliniker inser behovet av stamcellstransplantation av vissa vuxna och att denna fråga väcks tidigt för bästa förutsättningar för en lyckad transplantation.

Förtydliganden till definitionen

Vid oklar genetisk variant eller negativ genetisk utredning oavsett patientens ålder ska NHVe kontaktas.

PIO anser att detta även bör omfatta vuxna som överremitterats från barnklinik innan möjligheten till genetisk utredning med hjälp av WGS fanns och vuxna med komplicerad variabel immunbrist. Det är också viktigt att tillgången till genetisk utredning, för patienter där indikation för detta finns, inte begränsas av kostnadsskäl.

Avgränsningar till definitionen

IgG-subklassbrist hos vuxna

PIO anser att vården av de patienter med IgG-subklassbrister som även har autoimmunitet och/eller andra komplikationer ska vara NHV. Forskning som har utförts av Per Wågström vid Linköpings universitet (Linköping University Medical Dissertations No. 1811: Clinical and immunological aspects of IgG subclass deficiency. Predictors for the need of immunoglobulin replacement therapy) har visat att personer med IgG-subklassbrist som inte får korrekt diagnos och behandling löper risk att utveckla kroniska lungskador med nedsatt lungfunktion och en

uttalad trötthet (fatigue) som leder till försämrad livskvalitet. PIO anser därför att även personer med IgG-subklassbrist med komplikationer i form av lungskador och autoimmunitet bör omfattas av NHV. Detta för att även denna grupp ska kunna få förbättrad livskvalitet och ökad livslängd.

Immunologiskt okomplicerad variabel immunbrist (CVID) hos vuxna

PIO efterfrågar en tydlig definition av vad okomplicerad variabel immunbrist är. En möjlig avgränsning är patienter som endast har infektioner och inte utvecklat lungskada.

Antal enheter

- Tillstyrker
- Tillstyrker med synpunkter
- Tillstyrker inte

Eventuella synpunkter (max 300 ord):

PIO tillstyrker det föreslagna antalet enheter och vill betona vikten av att antalet enheter som får utföra stamcellstransplantationer inte utökas utöver de föreslagna 3, då vi anser att det är det enda sättet att säkerställa att den nödvändiga kunskapen och erfarenheten uppnås och bibehålls.

Särskilda villkor

Eventuella synpunkter (använd vid behov punkterna nedan):

Kritisk personalkompetens

PIO tillstyrker sakkunniggruppens förslag angående den breda kompetens som bör finnas representerad i det multidisciplinära teamet. Det är också viktigt att specialisterna inom det multidisciplinära teamet samverkar och utbildar motsvarande specialister på patientens regionala sjukhus.

Kritisk utrustning eller lokaler

PIO tillstyrker sakkunniggruppens förslag angående kritisk utrustning och lokaler.

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

PIO tillstyrker sakkunniggruppens förslag angående de ytterligare kompetenser som vid behov kan inkluderas i det multidisciplinära teamet.

Övriga villkor

PIO ser många positiva möjliga effekter av de uppgifter som nämns under denna punkt men önskar se ett tillägg om ett ordnat sätt för samverkan mellan de olika NHVe.

Gällande uppgiften att verka för att etablera eller samverka med internationella expertnätverk vill PIO utöver ERN-RITA även framhäva det viktiga samarbetet mellan ESID, INGID och IPOPI.

Vi vill dessutom påpeka behovet av att extra resurser tillförs för att alla krav ska kunna uppfyllas på ett ändamålsenligt sätt. Vi befarar att utan extra resurser kommer dessa punkter inte att kunna realiseras på bästa möjliga sätt med bästa möjliga resultat för de berörda patienterna.

Konsekvensanalys

Eventuella synpunkter (använd vid behov punkterna nedan):

Patient-, närstående- och barnperspektiv

PIO delar sakkunniggruppens bedömning av att en koncentration på sikt kan leda till säkrare vård, ökad livskvalitet och ökad livslängd.

Kunskaps- och kompetensöverföring

PIO delar sakkunniggruppens förhoppning om att kompetensen och kunskapen regionalt inte kommer att påverkas negativt, och vill understryka att det är ytterst viktig att kunskapsnivån är hög i regionerna och att ny kunskap/forskningsresultat kommer regionerna till godo. Vi vill därför extra lyfta fram ansvaret för NHVe att utbilda sjukvårdspersonal och vikten av att nödvändiga resurser tillförs för att tillgodose behovet av kontinuerlig utbildning.

Forskning och utbildning

PIO delar sakkunniggruppens bedömning av att en koncentration ökar möjligheten till forskning och forskningssamarbeten, bland annat genom ökad användning av kvalitetsregistret PIDcare.

Närliggande områden

PIO delar sakkunniggruppens bild av eventuella negativa effekter på närliggande vård och instämmer i det uttryckta behovet av att eventuella undanträngningseffekter motverkas och erforderliga resurser tillförs.

Akutsjukvård

PIO instämmer i sakkunniggruppens bedömning av att basal kompetens runt sjukdomsområdet behöver finnas på patienternas närmaste sjukhus för att diagnos ska kunna ställas utan fördröjning.

Vårdkedjan

PIO delar sakkunniggruppens bedömning av att koncentrationen av vård genom införandet av NHV kan leda till en bättre överblick av vårdområdet och förebygga onödiga inläggningar och följsjukdomar.

Verksamhetsperspektiv

PIO delar sakkunniggruppens bedömning av att utökade personal- och lokalresurser kommer att behövas för att tillgodose större volymer av patienter, fler bedömningar samt de ytterligare uppgifter som åläggs respektive NHVe.

Sjuktransporter

PIO delar sakkunniggruppens bedömning om att resor till och från NHVe i de flesta fall kan ske på sedvanligt sätt. I vissa fall, som till exempel inför en stamcellstransplantation, är det emellertid av största vikt att resor kan utföras på ett smittskyddssäkert sätt.