

Genomlysning av vårdområde Hjärtsjukdom och graviditet som nationell högspecialiserad vård

Sakkunniggruppens underlag
Remissversion

Förord

I detta underlag genomlyser sakkunniggruppen för Gravida med svår maternell sjukdom vårdområdet Hjärtsjukdom och graviditet och lämnar sitt förslag till nationell högspecialiserad vård. Sakkunniggruppens förslag remitteras öppet för synpunkter från alla intresserade. Genom att få in synpunkter på sakkunniggruppens förslag i processen, möjliggörs en bredare konsekvensanalys.

Inför Socialstyrelsens beslut om vad som ska utgöra nationell högspecialiserad vård och på hur många ställen vården ska bedrivas, kommer även en beredningsgrupp att lämna ett yttrande utifrån underlaget, inkomna synpunkter och konsekvensanalysen.

Socialstyrelsen leder arbetet med att koncentrera mer av den högspecialiserade vården på nationell nivå och ansvarar för arbetsprocessen för detta arbete. Socialstyrelsen vill tacka alla som har deltagit i arbetet med att ta fram detta underlag.

Thomas Lindén
Avdelningschef

Sakkunniggruppens uppdrag

Sakkunniggruppens huvuduppdrag är att beskriva den eller de delar i vårdkedjan som är aktuell för nationell högspecialiserad vård samt rekommendera hur många enheter denna vård bör bedrivas på. Sakkunniga ska ha ett nationellt perspektiv med patientens bästa som främsta målsättning.

Innehåll

Förord	2
Sakkunniggruppens uppdrag	3
Ordlista.....	5
Sammanvägd bedömning.....	6
Bakgrund	10
Förslag på särskilda villkor	16
Konsekvenser av rekommendationen	18
Uppföljning och utvärdering	23
Referenser	25
Deltagare i sakkunniggrupp	26
Om nationell högspecialiserad vård	27
Bilaga 1	29

Ordlista

GUCH	Grown Up Congenital Heart Disease/Vuxna med medfött hjärtfel
HIA	Hjärtintensivavdelning
HCM	Hypertrof kardiomyopati
IVA	Intensivavdelning
Kardiomyopati	Hjärtmuskelsjukdomar
LVOT-obstruktion	Left ventricular outflow tract obstruction (hinder i vänsterkammarens utflöde)
MDK	Multidisciplinär konferens
mWHO	modified World Health Organization
Neonatologi	Läran om medicinsk vård av nyfödda
NHV	Nationell högspecialiserad vård
NHVe	Nationell högspecialiserad vårdenhet
Obstetrik	Gren av medicinen som innefattar det kvinnliga bäckenets och de kvinnliga könsorganens anatomi, graviditetens fysiologi och patologi, förlossningens normala och abnorma gång, barnsängens (puerperiets) och amningens (laktationens) normala och sjukliga förhållanden samt den obstetriska behandlingen och operationsläran.
Prekonceptionell	Före befruktning
Peripartum kardiomyopati	Tillstånd med okänd orsak där tidiga tecken på sviktande hjärta och symtom på hjärtsvikt uppträder i slutet av graviditeten eller månaderna efter förlossningen

Sammanvägd bedömning

Sakkunniggruppen föreslår efter genomlysning av vårdområdet hjärtsjukdom vid graviditet att det som framgår av tabellen nedan ska utgöra nationell högspecialiserad vård och bedrivs vid två vårdenheter.

Detta bedöms vara vård av komplex och sällan förekommande art, kräva en viss volym och multidisciplinär kompetens. Vården är multidisciplinär med bl.a. behov av obstetrik, kardiologer, anestesiologer, barnmorskor och fysioterapeuter med särskild kompetens inom hjärtsjukdom vid graviditet.

Sakkunniggruppen föreslår att området bör bedrivs vid två enheter i landet med motiveringen att behandlingsresultat, forskning och utveckling av vård inom svår hjärtsjukdom vid graviditet skulle förbättras. Patientvolymerna skulle kunna motivera endast ett ställe men detta anser sakkunniggruppen skulle bli för sårbart. Två NHV-enheter (NHVe) kan gemensamt ansvara för exempelvis vårdprogram, specifik utredning, beslut om behandling, avancerad kirurgisk behandling, uppföljningsplan och för kvalitetsregister. Skälen till att två NHVe rekommenderas är också positiv konkurrens och synergistiskt samarbete mellan de nationella enheterna. Två NHVe jämfört med en NHVe skulle ge större kapacitet för uppföljning och utredning samt en minskad risk för undanträngning av annan obstetrisk eller kardiologisk verksamhet. Tre eller fler enheter skulle däremot begränsa nyttan och utvecklingen inom området. Sakkunniggruppen ser det som viktigt att utveckla sjukvården i Sverige för dessa patienter.

Att bedriva vården vid endast en enhet skulle kräva att den enheten hade avtal med exempelvis en vårdgivare utomlands. Detta ses inte som ett alternativ till denna patientgrupp där mycket av vården handlar om tät kontakt med patientens hemortssjukhus där patienten kan vara aktuell både under graviditet och vid förlossningen. Rekommendationen motiveras även genom att det handlar om begränsade vårdvolymer av avancerad art. I många fall rör det sig om patienter där erfarenhet av graviditet med den sjukdomen är mycket begränsad. Om vården bedrevs på två ställen, med tät kontakt och samplanering med hemorten, skulle det kunna öka kunskapsspridningen mycket jämfört med dagens system där det begränsade patientunderlaget också begränsar uppbyggnad av kunskap och erfarenhet.

Förhoppningen med en koncentration av definierade patientgrupper är att detta kan leda till bättre prediktion, diagnosättning och kvalitetsregister vilket i framtiden kan gynna patienterna. En koncentration av definierad vård bedöms därför kunna påverka kvaliteten, patientsäkerheten och kunskapsutvecklingen positivt genom att de nationella enheterna omhändertar fler av dessa patienter. Nationella enheter kan därmed bygga upp en struktur och kunskapsutveckling

hos egen personal samt erbjuda vidareutbildning för specialistläkare och remitterande verksamheter. Nationella enheter har dessutom ökade möjligheter att utvärdera vården genom att t.ex. bygga upp kvalitetsregister för patientgruppen alternativt utveckla befintliga register.

Konsekvenserna av att koncentrera denna vård till två enheter är övervägande positiva. Det finns inslag av akut verksamhet inom detta område men det låga antalet patienter gör att effekterna på övriga akutsjukvården blir små. Dock är det viktigt att de nationella enheterna kan stötta verksamheter i landet om patienten under graviditeteten behöver ett akut omhändertagande på annat ställe än de nationella enheterna.

Omkringliggande områden som möjligtvis kan påverkas är att det kan innebära att det finns visst ökat behov av intensivvårdsresurser, inklusive hjärtintensiv (HIA), hos de enheter som tilldelas tillstånd.

<p>Definition (vård att koncentrera)</p>	<p>De nationella enheterna ska alltid konsulteras för bedömning vid definierade diagnoser och tillstånd. NHVe ska tillsammans med inremitterande ta fram en vårdplan för den gravida. NHVe ska även själva kunna omhänderta följande åtgärder:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Prekonceptionell rådgivning • Planering och kontroller under graviditet (monitorering efter överenskommelse) • Förlossning • Eftervård – kardiologisk och obstetrisk • Avbrytande av graviditet <p>Diagnoser och tillstånd:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Alla mWHO IV • Följande diagnoser under mWHO III: <ul style="list-style-type: none"> – Fontancirkulation/Enkammarhjärta – Systemhögerkammare, god/lätt ned-satt – Cyanotiska hjärtfel, icke op. – Komplex hjärtsjukdom "multipla problem" (exempelvis HCM med LVOT-obstruktion/arytmi och andra komplicerade kardiomyopatier)
---	---

	<ul style="list-style-type: none">– Tidigare allvarlig hjärtsjukdom i samband med graviditet och förlossning (exempelvis hjärtstillestånd)– Marfans syndrom med aortadilatation– Turners syndrom med aortadilatation <ul style="list-style-type: none">• Övriga gravida med:<ul style="list-style-type: none">– Kranskärlsjukdom– Känd allvarlig arytm – Ventrikeltakykardi– Tidigare aortadissektion
Antal enheter	2 enheter

Avgränsning av definitionen

Sakkunniggruppen har avgränsat definitionen i enlighet med internationell standard och gemensamma överväganden rörande svenska förhållanden. I detta underlag behandlas inte patienter med mWHO I och mWHO II. Vad gäller gruppen mWHO III avgränsas den enligt tabellen ovan.

De diagnoser från mWHO III som inte finns med här är: måttlig hjärtsvikt (EF 30-45%), tidigare peripartumkardiomyopati med återhämtad kammarfunktion, mekanisk klaff, måttlig mitralstenos och tät asymtomatisk aortastenos.

Övriga områden som diskuterats i sakkunniggrupper finner ni i bilaga 1.

Bakgrund

Medicinsk beskrivning och vårdkedjan

Mödradödligheten i Sverige är globalt sett låg men hjärtsjukdom, inklusive aortadissektion och kranskärlsjukdom, är den vanligaste orsaken till död följt av havandeskapsförgiftning, blodproppssjukdomar och självmord. En del av dödsfallen kan troligtvis förhindras med ett förbättrat omhändertagande. Sakkunniggruppen bedömer att det finns en förbättringspotential avseende omhändertagandet av svårt hjärtsjuka gravida kvinnor och att en koncentration av denna vård borde minska sjukligheten och dödligheten ytterligare för denna grupp i Sverige, även om den redan är mycket låg.

Fysiologiska förändringar under graviditet inkluderar stor påverkan på hjärta och kärl. Belastningstoppen på systemet är som störst under mitten av graviditeten. Det finns två identifierade riskperioder för kvinnor med hjärtsjukdom att utveckla hjärtkomplikationer; dels runt graviditetsvecka 28-30 samt vid tidpunkten kring förlossningen.

Det finns inte mycket data avseende vilka långtidseffekterna kan vara på en patient med hjärtsjukdom efter en graviditet, men flera olika bedömningskriterier kan användas för att värdera risken för hjärtkomplikationer i samband med en graviditet. European Society for Cardiology's arbetsgrupp för handläggning av kardiovaskulär sjukdom under graviditet rekommenderar användning av klassifikationen modified World Health Organisation risk classification (mWHO) vid omhändertagande av gravida kvinnor med hjärtsjukdom. Utifrån kända riskfaktorer och underliggande sjukdom predikteras stigande risk för död och sjuklighet i fyra klasser (I-IV) [1].

Vid graviditet hos kvinnor med vissa medfödda hjärtfel (GUCH= Grown Up Congenital Heart disease) är mödradödligheten och risken för kardiella komplikationer under graviditet påtagligt ökad liksom risken för fostret/barnet. I den industrialiserade världen kompliceras 0,2-4% av graviditeterna av en maternell hjärt-kärl sjukdom varav GUCH utgör mer än 75%. mWHO klass III innehåller en heterogen grupp hjärtsjukdomar och en nationell nivåstrukturering av hela gruppen är ej motiverad. mWHO klass IV innehåller däremot hjärtsjukdomar med avsevärd ökad mortalitet och är dessutom färre till antalet vilket motiverar en koncentration av vården än mer. Prekonceptionell rådgivning bör ges till alla kvinnor med känd hjärtsjukdom. Kvinnor i mWHO IV avråds från graviditet, och de i mWHO III behöver expertråd. Rådgivningen har potential att förbättras med koncentration av denna vård.

Det vetenskapliga underlaget för att bedöma effekten av multidisciplinära team på dödlighet och tillhörande komplikationer vid graviditet hos person

med hjärtfel är, enligt en rapport från Socialstyrelsen [2], otillräckligt. Det saknas direkta jämförelser mellan gravida kvinnor med medfödda hjärtfel omhändertagna på högspecialiserade enheter och gravida kvinnor med medfödda hjärtfel omhändertagna på icke-specialiserade enheter. Det råder dock internationell samstämmighet om vikten av tidig bedömning av multidisciplinära team, och att högriskpatienter bör följas och förlösas på specialiserade enheter samt att diagnostik och interventioner bör ske på enheter med särskilt hög kompetens och erfarenhet av högriskgraviditeter hos kvinnor med hjärtfel.

Hur vården idag organiseras för kvinnor med hjärtsjukdom skiljer sig mellan de sex sjukvårdsregionerna. I en del regioner har det genomförts en tydlig regionalisering där ansvaret för vården vanligtvis ligger på ett universitetssjukhus. I andra regioner är det upp till varje vårdgivare att vid behov remittera kvinnan vidare.

En koncentration av definierad vård bedömer sakkunniggruppen ger ökade möjligheter att förbättra utfallet och öka patientsäkerheten för vissa grupper av gravida kvinnor med svår hjärtsjukdom. Kunskapsutvecklingen inom området kommer också att påverkas i en positiv riktning. Sakkunniggruppen rekommenderar därför att kvinnor med viss hjärtsjukdom bör omhändertas av nationella enheter.

Vårdvolymer

I Sverige har vi ca 150 GUCH-graviditeter/år (alla WHO-klasser). Antal kvinnor med GUCH i mWHO klass III- IV som föder barn i Sverige/år uppskattas till < 50/år. Detta är troligtvis en underestimering eftersom diagnoskoder inte tydliggör svårighetsgrad för en viss hjärtsjukdom (t.ex. klaffstenos). Gällande övriga definierade grupper i detta underlag handlar det om mycket begränsade vårdvolymer årligen.

Forskning

Effekten av graviditet på kvinnor med hjärtsjukdom eller påverkan av moderns sjukdom för barnet är ännu inte helt klarlagt. Gravida kvinnor kan ha ett spektrum av strukturell hjärtsjukdom inklusive medfödd hjärtsjukdom, reumatisk hjärtsjukdom, lunghypertension, kardiomyopati, aortasjukdom och kranskärslssjukdom. Den heterogena karaktären hos denna grupp innebär att erfarenheten och det vetenskapliga underlaget för närvarande är ofullständig och fragmenterad.

Forskningen inom detta område är inte omfattande i Sverige. Vårdresultaten kan heller ej lätt utvärderas då heltäckande kvalitetsregister för alla gravida kvinnor med hjärtsjukdom saknas och patientunderlaget är litet. En del registerstudier och kohortstudier finns som beskriver obstetriskt, neonatalt och kardiellt utfall.

I det Nationella registret för medfödda hjärtsjukdomar, SWEDCON, registreras inte graviditet, detta vore dock önskvärt. Sverige har bidragit med information om graviditet vid framförallt GUCH i ett internationellt register, Registry Of Pregnancy And Cardiac disease (ROPAC).

Sakkunniggruppen bedömer att forskning inom graviditet vid svår hjärtsjukdom har potential att utvecklas vid en koncentration av vården.

Internationell utblick

De nordiska länderna har nivåstrukturerat vården kring graviditet och hjärtsjukdom något olika. I Norge finns ett centra, i Danmark två centra och i Finland fem sjukhus som bedriver vården. I England finns ingen nationell nivåstrukturerings.

Norge har en nationell behandlingstjänst för hjärtsjuka kvinnor med högriskgraviditeter som avser både graviditetskontroller och förlossning. Behandlingstjänsten gäller huvudsakligen för diagnoser så som pulmonell hypertension, allvarlig hjärtsvikt, allvarlig vänstersidig utflödesobstruktion, Marfans syndrom (med aortadilatation >45mm) och komplexa medfödda hjärtfel med hjärtsvikt, arrytmitendens eller cyanos. Hela verksamheten är förlagd till Rikshospitalet i Oslo. Se tabell 1 över diagnoser som hänvisas till Rikshospitalet:

Tabell 1. Diagnoser som hänvisas till nationellt centrum i Norge.

ICD 10	Benämning
I27.0	Primär pulmonell hypertoni
I27.9	Pulmonell hjärtsjukdom
I50.9	Hjärtinsufficiens ospecificerad
I35.0	Aortastenos
I34.2	Icke-reumatisk mitralstenos
I05.1	Reumatisk mitralinsufficiens
Q87.4	Marfans syndrom
Q23.4	Hypoplastiskt vänsterkammarsyndrom
Q22.0	Atresi av pulmonalisklaff

Danmark har nivåstrukturerat både på regional och nationell nivå. Det som kallas "högspecialiserad funktion" (nationell nivå) ska handlägga gravida med Marfans syndrom och det ska ske på två enheter; Rigshospitalet, Blegdamsvej och Aarhus Universitetshospital, Skejby.

Finland: Sjukvårdsdistrikten med universitetssjukhus ska tillsammans komma överens om att krävande operationer, behandlingar och åtgärder som på riksnivå utförs i mindre omfattning än cirka 50 per år ska samlas till färre än fem universitetssjukhus som t.ex. invasiv behandling av svåra medfödda hjärtfel. Graviditetsplanering, graviditetskontroller och förlossningsvård i

fråga om föderskor med en svår kronisk sjukdom ska skötas på 5 sjukhus d.v.s. ej på nationell nivå i Finland.

England: National Institute for Health and Care Excellence (NICE) rekommenderar att gravida kvinnor med hjärtsjukdom ska förlösas på ett sjukhus där det finns ett "maternity team" (hjärtspecialist, obstetriker, barnmorska). Om det finns en specialklinik med ett hjärtteam där kvinnan bor bör hon skötas där under sin graviditet.

Övergripande beskrivning av verksamheten på ett nationellt centrum

Delar av vårdkedjan för en gravid kvinna med svår hjärtsjukdom bör skötas på nationella enheter av multidisciplinära team som tillsammans och i dialog med hemortssjukhuset (regionsjukhus eller länssjukhus) utformar en detaljerad graviditets- och förlossningsplan. En nationell enhet ska ha en samlad kompetens och multidisciplinärt samarbete bestående av expertis inom kardiologi, obstetrik, anestesi, hjärt-kärlkirurgi, interventionell radiologi och neonatologi för att vården ska kunna bedrivas tryggt och säkert. Vid en nationell vårdenhet finns också behov av andra kompetenser såsom specialiserad barnmorska, kurator, fysioterapeut och psykolog.

Kontakt med NHVe bör kunna ske direkt av patientens läkare vid sjukhus på hemorten. Under en graviditet kan vården av patienten initialt optimeras via samråd med den nationella enheten på distans (MDK via telemedicin) och vissa vårdåtgärder kan vidtas på hemorten. NHVe bör åta sig att upprätta en vårdplan för patienten. Vårdplanen bör då utarbetas tillsammans med sjukvården på hemorten och innehålla bland annat plan för kontroller och behandling under graviditet och förlossning, samt handläggning av potentiellt hotande akuta komplikationer som kan uppstå under patientens graviditet. I möjligaste mån ska kontroller och behandlingar ske på patientens hemort under förutsättning att det bedöms medicinskt säkert.

Patienten kommer i vissa situationer behöva förflytta sig till den nationella enheten. Till exempel vid komplicerade kontroller och åtgärder som kan behöva utföras vid den nationella enheten, liksom eventuell förlossning och vård av kvinna och barn efter förlossningen. Patienten kan få fortsatt eftervård på hemorten när patientens tillstånd så tillåter. På de nationella enheterna behöver det finnas kompetens att vårda nyfödda barn som är i behov av särskild neonatalvård. En nationell enhet behöver därför också säkerställa att det finns möjlighet för anhöriga att vara närvarande under längre perioder om situationen kräver det. En nationell enhet behöver också kunna påbörja behandling med ECMO.

En nationell enhet bör återkoppla varje patientfall avseende åtgärd och utfall till hemortssjukhuset. Med återkoppling av varje patientfall ges förbättrade förutsättningar för en ökad kunskapsöverföring. Med viss regelbundenhet (t.ex. vart 5:e år) kan en nationell sammanställning åläggas de nationella centra för nationell och regional återkoppling. Heltäckande och fullständiga register saknas över graviditet och hjärt-kärlsjukdom vilket vore önskvärt och ett uppdrag som borde ges till NHVe.

NHVe ska alltid bedöma gravida patienter med hjärtsjukdom (rörande de diagnoser och tillstånd som underlaget avser) dock kan en uppbyggnad av nationella enheter också betyda att flera patientgrupper kommer dra nytta av NHVe.

Med tanke på Sveriges geografi, dagens organisation av expertis och multidisciplinära team i området, bedömer sakkunniggruppen att två nationella enheter bör ge en större patientnytta, minskad sårbarhet och ökade möjligheter till samarbete, än endast en enhet, trots den låga vårdvolymen. Framgång inom vården av patienter med hjärt-kärlsjukdom kan tänkas öka denna patientgrupp något inom förlossningsvården.

Förslag på särskilda villkor

Kompetens och resurser	
Kritisk medicinsk kompetens (personal)	<ul style="list-style-type: none"> • Obstetiker med särskild erfarenhet av gravida kvinnor med hjärtsjukdom • Kardiolog med särskild erfarenhet av gravida kvinnor med hjärtsjukdom • Anestesiolog (Thorax och Obstetrik) med särskild erfarenhet av gravida kvinnor med hjärtsjukdom • Kärlkirurg • Interventionist med kompetens inom hjärta/kärl • Thoraxkirurg med kompetens att operera vuxna med medfödda hjärtfel (GUCH-kirurgi)
Andra typer av kompetens än medicinsk (t.ex. specialkompetent sjuksköterska, kurator, psykolog, fysioterapeut)	<ul style="list-style-type: none"> • Fysioterapeut • Sjuksköterska med adekvat hjärtrehabiliteringskompetens i det akuta skedet • Administrativ personal för registrering av patientdata inför regelbunden kvalitetsuppföljning samt samordning av MDK
Kritiska medicinska resurser (utrustning, lokaler etc.)	<ul style="list-style-type: none"> • Möjlighet till kontinuerlig hjärtövervakning under graviditet, förlossning och vid eftervården • Möjlighet till hjärtassist • Möjlighet till ECMO-behandling • Neonatalverksamhet som handlägger extrem prematuritet • Förlossningsavdelning med vana att hantera komplicerade graviditeter • Hjärtintensivvårdsavdelning med vana att hantera gravida patienter • Thoraxkirurgisk klinik (inklusive thorax- IVA)
Andra områden (ffa medicinska) som är en förutsättning för att den utredda vården ska kunna bedrivas	<p>Nedan områden bedöms vara en förutsättning för att definierad vård ska fungera. Dock bör belastningen på dessa vara liten, då vårdvolymen är liten och de redan idag konsulteras från regioner.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Koagulationsspecialist • Klinisk genetisk kompetens • Fostermedicinsk kompetens

Kritiska diagnostiska metoder	<ul style="list-style-type: none"> • Avancerad funktionell och strukturell hjärtdiagnostik av gravida kvinnor • Bilddiagnostik av fosterhjärtan
Behandling (t.ex. medicinsk, kirurgisk, interventionell radiologi)	<ul style="list-style-type: none"> • Adekvat smärtlindring för kvinnor som behandlas med antikoagulationsbehandling (Ultivapump) • Avancerad hjärtsviktsvård så som kateterinterventioner avseende kranskärl, arytmier, pacemaker och strukturella hjärtfel. <p>De nationella enheterna ska kunna omhänderta nedan beskrivna åtgärder för NHV-tillståndets definierade diagnoser:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Prekonceptionell rådgivning • Planering och kontroller under graviditet (monitorering efter överenskommelse) • Förlossning • Eftervård – kardiologisk och obstetrisk • Avbrytande av graviditet
Rehabilitering (särskilt anpassad till behovet)	<ul style="list-style-type: none"> • Hjärtrehabilitering. Beroende på typ av hjärtfel kan olika sorters fysioterapi vara aktuell.
Övrigt (krav på NHVe att utveckla t.ex. vårdplaner etc.)	<ul style="list-style-type: none"> • IT utrustning som stödjer MDK konferenser med visning av rörlig bilddiagnostik. • Upprättande av vårdplan med kontaktuppgifter av NHV, inklusive handläggning vid eventuella komplikationer • NHVe ska vid behov erbjuda möjlighet för anhörig att bo nära kvinnan och barnet en tid även efter förlossningen

Konsekvenser av rekommendationen

Sakkunniggruppens konsekvensanalys	
Patientperspektiv (vårdkvalitet, tillgänglighet, närhet etc.)	<p>Fördelar: Med att koncentrera definierad vård finns anledning att tro att vårdens kvalitet blir bättre. Vården förväntas också bli mer likvärdig och jämställd genom att alla får en teoretisk lika tillgång till främsta expertis inom området.</p> <p>Det finns en förväntad ökad patientsäkerhet vid koncentration av dessa allvarliga tillstånd som överväger nackdelen med eventuellt avstånd till NHV.</p> <p>Genom MDK-distanskonferens med vårdgivare på hemorten, patienten och NHVe, kan behovet av resor minimeras under graviditeten.</p> <p>Tillgängligheten avseende tid till vård kan påverkas i båda riktningar och är svår att bedöma.</p> <p>Nackdelar: Avståndet till NHVe kan möjligen ge upplevd osäkerhet/otrygghet då patienten kanske inte fysiskt träffat vårdgivare inom NHVe som senare eventuellt kommer att vårda och förlösa patienten. Denna osäkerhet/otrygghet kan minimeras genom att patienten deltar via distanskonferens tillsammans med sin hemortsläkare.</p> <p>Ett längre avstånd till NHVe vid akut komplikation under graviditet eller i eftervårds-kede kan också ge en nackdel för patienten.</p> <p>Det finns en risk att en eventuell familj splittras om kvinnan eller barnet behöver fortsatt vård på NHVe efter förlossningen. Denna risk finns även idag. NHVe ska säkerställa att det finns möjlighet för anhörig att bo nära kvinnan och barnet en tid även efter förlossningen, men beroende på om hemmaregionen/landstinget medger anhörig att stanna hos kvinnan eller ej kan familjen eventuellt splittras.</p> <p>Det finns också en risk för att kontinuiteten med vårdgivare på hemorten bryts.</p>
Påverkan på utbildning, kunskaps- och kompetensöverföring	<p>Fördelar: Ökad samlad kompetens på NHVe.</p>

	<p>Ökat stöd och kunskapsspridning via telemedicin inom hela landet samt till patienten då det åligger NHVe att samråda med vårdgivare och patient på hemorten.</p> <p>NHVe kommer kunna konsulteras i frågor rörande graviditet och hjärtsjukdom generellt vilket potentiellt betyder att flera patientgrupper kommer dra nytta av NHVe.</p> <p>Rekrytering av intresserade och kunniga kollegor bör också förenklas.</p> <p>NHVe kommer förhoppningsvis att ha förbättrade förutsättningar att anordna utbildningar och nationella möten för professionen.</p> <p>Nackdelar: Det finns en risk att sjukhus på de orter som inte bedriver nationell högspecialiserad vård får sämre erfarenhet och kompetens att ta hand om hjärtsjuka gravida patienter i akuta lägen. I förlängningen kan detta ev. leda till sämre kompetens att ta hand om gravida med mindre avancerad hjärtsjukdom.</p> <p>Universitetssjukhus som ej tilldelas NHV kan eventuellt initialt uppleva en mindre kompetensförlust.</p> <p>För att motverka kompetensförlust bör regioner som ej innehar tillstånd generellt möjliggöra för sina anställda att gå utbildningar anordnade av nationella enheter.</p>
Påverkan på forskning (t.ex. forskarutbildning, forskningsmeriterade medarbetare, kliniska prövningar)?	<p>Fördelar: En koncentration av dessa patientgrupper kan underlätta resultatuppföljning och möjligheter till forskning förbättras.</p> <p>Idag saknas heltäckande och fullständiga register över graviditet och hjärt-kärlsjukdom vilket vore önskvärt och ett uppdrag som borde ges till NHVe.</p> <p>Nackdelar: Sakkunniggruppen befarar att trots att NHVe har krav på sig att forska kommer dessa små områden att utsättas för stor konkurrens av större områden vid fördelning av resurser och forskningsmedel.</p> <p>En omfördelning av forskningsresurser till prioriterade områden så som NHV kan också påverka andra forskningsområden negativt.</p>
Påverkan på närliggande områden	<p>Eventuellt en ökad belastning på intensivvård och hjärtsjukvård vid NHVe.</p>
Eventuella konsekvenser för akutsjukvård för detta området i stort.	<p>Det finns en risk finns för akuta komplikationer hos denna patientgrupp. Därför ska NHVe ha så pass stor vårdorganisation att uppdraget kan hanteras även akut.</p> <p>Då patientgruppen som detta underlag beskriver är mycket liten, därmed bedöms</p>

	<p>också konsekvenserna som denna grupp ev. medför på akutvård som begränsad.</p> <p>De nationella enheterna kommer också bygga upp större kunskap och erfarenhet kring akuta situationer för denna patientgrupp och med rätt struktur för kunskapsöverföring kan detta gynna även dem som inte bedriver vård på just dessa patientgrupper.</p> <p>Sakkunniggruppen bedömer dock att behovet av akut vård kan minimeras genom en struktur där NHVe, kan ge en tidig riskbedömning och planering tillsammans med remitterande och patient.</p> <p>Vid koncentration av flera vårdområden/patientgrupper kan en utarmning av specialiserad vård generellt ge en risk för att omhändertagande vid akut hjärt- och kärlkomplikation under graviditet försämrats hos remittentens vårdorganisation.</p> <p>I förlängningen kan detta ev. medföra en minskad erfarenhet och kompetens att ta hand om hjärtsjuka gravida patienter i akuta lägen och även ev. sämre kompetens att ta hand om gravida med mindre avancerad hjärtsjukdom.</p>
Påverkan på vårdkedjan	<p>Fördelar: Sjukvårdens omhändertagande av berörda patienter idag kommer att förändras med uppbyggnad av nationella enheter.</p> <p>Föreslagen organisation är att kontakt med NHVe sker direkt av patientens läkare vid sjukhus på hemorten.</p> <p>NHVe ska säkerställa att sjukvården på patientens hemort också har kännedom om patienten och om regionsjukhus är inkluderade i vårdplanen ska de ingå i informationskedjan för planering och återkoppling.</p> <p>Nackdelar: Det finns en risk för att regionsjukhuset förbigås eftersom NHVe och hemortssjukhus har direktkontakt. Om patienten ev. behöver vård vid regionsjukhuset saknas då information och kunskap om patienten vid regionsjukhuset. Denna risk minimeras genom upprättande av vårdplan.</p>
Verksamhetsperspektiv (konsekvenser av utökad/minskad verksamhet på vårdkvalitet, resursförbrukning, kostnader, kompetensförsörjning etc.)	<p>Fördelar: Med en koncentration av dessa patientgrupper ökar förutsättningarna för en förbättrad verksamhetsplanering genom att man kan förvänta sig viss vårdvolymer av patientgruppen.</p> <p>Det finns idag sjukhus som kan omhänderta denna patientgrupp i sin nuvarande verksamhet. Men ett NHV kommer ev. att ha en initieringskostnad avseende både personal och utrustning.</p>

	<p>Arbetsstidsresurs behöver också tillgodoses för uppföljning och utvärdering av NHV.</p> <p>Ökade förutsättningar för NHVe för att tillgodose kompetensförsörjning genom auskultation, utbildning och kongressdeltagande (även internationellt).</p> <p>En koncentration av dessa patientgrupper kan också stimulera till deltagande i internationella nätverk.</p> <p>Bildandet av NHVe kan attrahera personal.</p> <p>NHVe behöver säkerställa ett kontaktnät så att det multidisciplinära samarbetet är naturligt och smidigt. Samtliga parter måste vara införstådda i betydelsen av NHVe inom detta vårdområde.</p> <p>Remittenten garanteras en snar och etablerad kontakt vid akut men även icke-akut vårdinsats.</p> <p>Nackdelar: Viss initial investering kommer att krävas för NHVe för att bygga upp verksamheten och öka tillgängligheten för kompetensförsörjning genom auskultation, utbildning och kongressdeltagande (även internationellt).</p> <p>P.g.a. litet patientunderlag är området smalt vilket kan försvåra kompetensförsörjning inom professionen och NHVe.</p> <p>Ökad kostnad för remitterande landsting för vård, transporter och ev. boende.</p>
Eventuella konsekvenser för sjuktransporter	<p>Vid optimal distansplanering kan akuta transporter undvikas till stor del, men inte helt.</p> <p>Vid behov av akut transport kan snabbaste transportmedel utifrån geografi komma att behövas (ambulans, flyg, helikopter). Detta kan medföra ökade kostnader (även för icke-akuta transporter) för remittent.</p> <p>En koncentration av flera patientgrupper, inte bara patientgruppen som berörs i detta underlag, till färre centra kan också medföra ökad konkurrens mellan dessa patientgrupper för sjuktransport.</p>
Förutsättningar att utöka aktuell verksamhet och framtidsvisioner	<p>Framgång inom vården av patienter med hjärtsjukdom kan tänkas öka denna patientgrupp något inom förlossningsvården.</p> <p>Förhoppningen med en koncentration av dessa patientgrupper är att detta kan leda till bättre prediktion, diagnossättning och kvalitetsregister vilket i framtiden kan gynna patienterna.</p> <p>Nationella enheter har också större möjlighet att samverka internationellt.</p> <p>Utlandsfödda kvinnor i Sverige har högre förekomst av medfödd hjärtsjukdom samt</p>

	förvärvat hjärtsjukdom. Denna grupp har ökat i Sverige de senaste åren.
Övriga kommentarer:	Sakkunniggruppen vill förstärka vikten av avstämning med remittenten om merkostnader för ev. förlängda vårdtider och annat boende för anhöriga (partner och eventuella barn) i väntan på förlossning för att motverka accelererande kostnader

Uppföljning och utvärdering

Patientnära mål och metoder för uppföljning

Följande förslag på patientnära mål och metoder är enligt sakkunniggruppen önskvärda för uppföljning:

- Antal patienter
- Antal förlossningar
- Geografiskt hemortssjukhus
- Vilken sjukvårdsregion remitteras patienterna från
- Åldersfördelning
- Diagnosfördelning
- Medicinsk åtgärd under graviditet
- Kirurgisk åtgärd under graviditet
- Vårdtid i antal dygn (min, max, median, medel)
 - Vårdtid NHV innan partus
 - Vårdtid NHV post partum
 - IVA vård
- Obstetriskt utfall t.ex. blödning i samband med partus
- Neonatalt utfall
- Hjärt-kärl relaterade komplikationer
- Mödramortalitet
- Medicinsk motiverade kostnader, jämförelse mellan NHVe
- Tillgänglighet (t.ex. tid från remiss till första bedömning av patienten under pågående graviditet)
- Antal distanskonsultationer med videokonferens
- Remittentnöjdhet
- Etablerad vårdplan
- Nationell och regional spridning av sammanställning av vårdresultat vart 5:e år
- Andelen vårdtillfällen/bedömningar med överrapportering till ansvarig hemortsläkare – med upprättad individuell vårdplan – i samband med utskrivning från NHVe

Kvalitetsindikatorer för utvärdering

Socialstyrelsen kommer att tillsammans med tillståndsinnehavarna utarbeta kvalitetsindikatorer i enlighet med lämpliga mått nedan och ovan förslag:

Bakgrundsmått

Under denna rubrik ingår att tydliggöra vilka patienter och behandlingar som tillståndet rör. I de fall det är rimligt/relevant bör information om följande framgå:

- Antal patienter
- Antal behandlingar
- Åldersfördelning (i intervall eller i min, max, median, medel)
- Vilken sjukvårdsregion remitteras patienterna från (uppdelat på de 6 sjukvårdsregionerna)
- Vårdtid i antal dygn (min, max, median, medel)

Tillgänglighet

Mått på tillgänglighet ligger till grund för uppföljning av att alla får tillgång till den nationellt högspecialiserade vården inom rimlig tid. Förslag på mått som kan användas är:

- Andel patienter som behandlats/opererats inom X dygn/rekommenderad tid efter diagnos (vid rekommenderad tid specificera hur detta definieras för olika patienter)
- Andel patienter som besöker NHV-enhet inom X dygn efter inkommen remiss
- Annat mått som visar på remittenternas förmåga att remittera patienter i tid

Medicinska resultat

Tillgängliggörande av medicinska resultat ligger till grund för visualisering av de viktigaste resultaten. Jämförelser av viktiga resultat möjliggör för målgrupperna att se hur tillståndsinnehavarna skiljer sig eller liknar varandra för att på detta sätt ge en grund för diskussion och samverkan mellan NHV-enheter inom samma tillstånd. Exempel på medicinska resultat är:

- Andel komplikationer inom t.ex. 48h, 1 vecka eller 1 år efter operation (specificera komplikationer i lista)
- Andel oplanerade reoperationer inom t.ex. 1 månad efter operation (specificera vilka typer av reoperationer i lista)
- Överlevnad 1 månad eller 1 år efter operation
- Symptombfrihet efter 1 år efter operation
- ADL-förmåga efter 1 år efter operation

Patientrapporterade resultat

Tillståndsinnehavarna ansvarar för att förmedla information från patienter som genomgått nationellt högspecialiserade behandlingar till nya patienter. De patientrapporterade resultatmåttén bör ge en bild av kvaliteten på vården såsom hälsorelaterad livskvalitet före och efter behandling. Förslag på patientrapporterade resultat är:

- Andel patienter med förbättrad hälsa eller hälsorelaterad livskvalitet efter behandling
- Andel patienter som anger att de är nöjda med vården vid NHV-enhet i patientenkät
- I de fall där patientrapporterade mått inte redan följs kan processmått användas för att stimulera utveckling av patientrapporterade mått. Förslag på patientrapporterade processmått är:
- Andel patienter där patientnöjdhet följs upp
- Andel patienter där livskvalitet följs upp

Överrapportering

För att följa upp att tillståndsinnehavarna eftersträvar en sammanhållen vårdkedja bör något av följande mått följs upp:

- Andelen vårdtillfällen med överrapportering till ansvarig hemortsläkare (genom telefonsamtal, brev eller fysiskt möte) i samband med utskrivning från NHV-enheten
 - Andelen patienter som medskickas en vårdplan efter behandling
-

Referenser

1. Regitz-Zagrosek V., Roos-Hesselink W J., Bauersachs J., Blomström-Lundqvist C., Cífková R., De Bonis M., et. al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *European Heart Journal*, 2018; 39(34):3165–3241.
2. Nationella riktlinjer för hjärtsjukvård, 2018, Socialstyrelsen.

Deltagare i sakkunniggrupp

Stockholm-Gotland sjukvårdsregion: Karin Pettersson, specialist inom obstetrik och gynekologi, (ordf.)

Stockholm-Gotland sjukvårdsregion: Gunilla Ajne, specialist inom obstetrik och gynekologi

Sydöstra sjukvårdsregionen: Caroline Lilliecreutz, specialist inom obstetrik och gynekologi

Norra sjukvårdsregionen: Eva Håff Spetz, specialist inom obstetrik och gynekologi

Södra sjukvårdsregionen: Emma von Wowern, specialist inom obstetrik och gynekologi

Västra sjukvårdsregionen: Mårten Alkmark, specialist inom obstetrik och gynekologi

Västra sjukvårdsregionen: Eva Furenäs, specialist inom internmedicin och kardiologi med GUCH-kompetens

Uppsala-Örebro sjukvårdsregion: Maria Jonsson, specialist inom obstetrik och gynekologi

Patientföreträdare: Enskild individ

Om nationell högspecialiserad vård

Den 1 juli 2018 genomfördes ändringar i hälso- och sjukvårdslagen (2017:30), HSL, som innebär en ny beslutsprocess för den nationella högspecialiserade vården. I 2 kap. 7 § HSL definieras nationell högspecialiserad vård som offentligt finansierad hälso- och sjukvård som behöver koncentreras till en eller flera enheter men inte till varje sjukvårdsregion för att kvaliteten, patientsäkerheten och kunskapsutvecklingen ska kunna upprätthållas och ett effektivt användande av hälso- och sjukvårdens resurser ska kunna uppnås.

Vid bedömningen av om en åtgärd ska utgöra nationell högspecialiserad vård ska hänsyn särskilt tas till om vården är komplex eller sällan förekommande och om den kräver en viss volym, multidisciplinär kompetens eller stora investeringar eller medför höga kostnader (se 7 kap. 5 § HSL).

Syftet med att koncentrera den högspecialiserade vården nationellt är att det ska leda till ökad kvalitet och säkerhet för patienterna. En ökad samordning av specialiserade sjukvårdsinsatser bör även ge bättre förutsättningar för en jämlik vård i hela landet och ett mer effektivt resursutnyttjande.

För vården innebär denna nivåstrukturering en möjlighet att profilera sig inom olika områden och bygga upp olika specialistcentra. Ett större patientunderlag för en högspecialiserad verksamhet skapar nödvändiga förutsättningar för att bedriva hög-kvalitativ forskning, utbildning och rekrytera spetskompetens.

Socialstyrelsen samarbetar med landstingens struktur för kunskapsstyrning och engagerar profession och patientrepresentanter i arbetet med att definiera vilken vård som ska anses vara av nationell karaktär.

Hänsyn ska tas till hela vårdkedjan. Riktlinjer, vårdprogram, vårdresultat och register-data ska beaktas i definition av vårdområden och framtagande av kunskapsunderlag för nationell högspecialiserad vård.

Arbetsprocessen för att nivåstrukturera vården består av åtta steg:



Representanterna i nationella programområdet (NPO) förväntas ha särskilt god kunskap inom sitt vårdområde för att kunna ge underlag till steg 1 i arbetsprocessen. NPO ansvarar för uppgiften att ta fram förslag på vårdområden som ska genomlysas samt att ge förslag på personer till de sakkunniggrupper som i steg 2 tar fram underlag för beslut om nationell högspecialiserad vård.

NPO ska inhämta kunskapsläget nationellt och internationellt och därefter föreslå områden som skulle kunna utgöra nationell högspecialiserad vård. För att stödja arbetet med att ta fram förslag på områden (t.ex. en diagnostisk metod, ett kirurgiskt ingrepp, en avancerad medicinsk behandling, en rehabiliterande insats) vid ett visst hälso- eller sjukdomstillstånd har Socialstyrelsen tagit fram kriterier som arbetet ska utgå ifrån.

Sakkunniggruppens huvuduppdrag är att beskriva den del i vårdkedjan som är aktuell för nationell högspecialiserad vård samt rekommendera hur många enheter denna vård bör bedrivas på. Sakkunniga ska ha ett nationellt perspektiv med patientens bästa som främsta målsättning.

Socialstyrelsen sammanställer inkomna synpunkter på sakkunniggruppernas underlag efter att de har varit ute på remiss och därefter tas ett slutgiltigt underlag fram. Underlagen lämnas över till de nationella programområdena för granskning. Målsättningen är att det nationella programområdet ställer sig bakom förslagen till nationell högspecialiserad vård.

Slutligen beskriver propositionen att Socialstyrelsen beslutar vilka åtgärder som ska nivåstruktureras samt antalet vårdenheter i landet som får utföra åtgärderna.

Nämnden för nationell högspecialiserad vård beslutar om vilket eller vilka landsting som ska få bedriva definierad vård på nationell nivå.

Bilaga 1

Avgränsning av områden för genomlysning

Sakkunniggruppen har även diskuterat diagnoser utanför definitionen. Dessa har diskuterats med regionerna och med specialister inom respektive område. Slutsatsen för dessa områden är att det för tillfället inte finns behov av en nationell nivåstrukturering. Dessa diagnoser, i kombination med graviditet och förlossning, kan dock behöva beaktas om diagnoserna genomlysas i systemet med nationell högspecialiserad vård. Men sakkunniggruppens bedömning är att följande diagnoser, i kombination med graviditet och förlossning, framförallt skulle behöva nivåstruktureras regionalt:

- Svår leversjukdom (Cirrotisk med portal hypertension, TIPS)
- Invasiv placenta
- Svår njursjukdom (känd HUS)
- Medfödda metabola sjukdomar
- Svår koagulationsrubbning/Hematologisk sjukdom
- Cystisk Fibros
- Hotande förtidsbörd
- Allvarliga immuniseringar
- Gravida med missbruk
- Allvarlig reumatologisk sjukdom
- GI missbildningar
- Cancer pågående
- Organtransplanterade
- Svår neurologisk sjukdom (exempelvis MMC, Spinalskada, Dystrofia myotonica, Myastenia gravis)
- Infektionssjukdomar (HIV)