Genomlysning av vårdområde Moyamoya som nationell högspecialiserad vård

Sakkunniggruppens underlag
Remissversion

Förord

I detta underlag genomlyser sakkunniggruppen för Moyamoya vårdområdet 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 och 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 9
Övergripande beskrivning av verksamheten på ett nationellt centrum ... 16
Förslag på särskilda villkor 18
Konsekvenser av rekommendationen 20
Uppföljning och utvärdering 24
Referenser 25
Deltagare i sakkunniggrupp 26
Om nationell högspecialiserad vård 27
Appendix – Internationell utblick 29

Ordlista

MM	Moyamoya, tillstånd som avhandlas i underlaget, inkluderar patienter med moyamoyas sjukdom och moyamoya syndrom
NHV	Nationell högspecialiserad vård
NHVe	Nationell högspecialiserad vårdenhet
DSA	Digital subtraktionsangiografi (konventionell angiografi)
DT	Datortomografi
DTA	Datortomografi med angiografi
DTP	Datortomografi med perfusion
MRA	Magnetresonanstomografi med angiografi
MRP	Magnetresonanstomografi med perfusion
MRT	Magnetresonanstomografi
PET	Positron emissions tomografi
SPECT	Single photon computed tomography (eng.)
TIA	Transitorisk ischemisk attack
Angiografi	Kärlröntgen där hjärnas kärl avbildas genom att kontrastvätska injiceras i blodkärl.
Diamox provokation	Diamox är ett läkemedel som vidgar blodkärlen och ökar blodflödet. Undersökningsmetod görs för att skatta risken för att få infarkt.
Hemodynamisk reserv	Blodkärlens förmåga att kunna vidgas så att blodflödet ökar när hjärnans behov kräver detta. Liten hemodynamisk reservkapacitet innebär risk för infarktutveckling.
Ischemi	Syrebrist i vävnad
Ischemisk stroke	Hjärninfarkt pga. blodpropp i blodkärl som blockerar blodflödet och ger syrebrist i hjärnan.
Ocklusiv aterosklerotisk sjukdom	Förträngningar i hjärnans kärl på grund av åderförkalkning.
Revaskularisering	Operation som möjliggör att blodcirkulationen återställs genom inväxt av nya blodkärl (indirekt revaskularisering) eller operation med by-pass (förbikoppling) av stenosen där ett blodkärl från utsidan av skallen sys ihop (anastomoseras) med ett kärl på hjärnytan

Sammanvägd bedömning

Sakkunniggruppen föreslår efter genomlysning av vårdområdet moyamoya sjukdom och syndrom (MM) att det som framgår av tabellen nedan ska utgöra nationell högspecialiserad vård och bedrivas vid **två (2)** vårdenheter. Detta bedöms vara vård av komplex och sällan förekommande art, som kräver en viss volym och multidisciplinär kompetens. Vården är multidisciplinär och multiprofessionell och kräver en specialkompetens för MM hos neurokirurg, neurolog, barnneurolog, neuroradiolog, neuropsykolog och kontaktsjuksköterska/koordinator med flera.

Den låga incidensen och prevalensen för MM talar starkt för att behandlingsresultat, forskning och utveckling skulle gynnas om vårdområdet bedrevs som nationell högspecialiserad vård (NHV) där ett begränsat antal NHV-enheter (NHVe) ansvarar för vårdprogram, specifik utredning, beslut om behandling, avancerad kirurgisk behandling, uppföljningsplan, högspecialiserade delar av uppföljningen och för kvalitetsregister.

Sakkunniggruppens överväganden har utgått från ett behov av cirka 40 operationer och en uppföljning av ca 200–300 patienter årligen Med två centra menar sakkunniggruppen att det finns möjlighet att möta framtidens krav. Rapporter talar för att MM blir vanligare både nationellt och internationellt, vilket främst antas bero på ökad kännedom om sjukdomen och förbättrad diagnostik. Förekomsten kan också vara större än diagnosregistren påvisat på grund av bland annat felregistreringar. Vidare kan operation med direkt revaskularisering (by-pass-kirurgi) komma i fråga i större utsträckning inom områden som till exempel ocklusiv aterosklerotisk kärlsjukdom (förträngningar i hjärnans kärl på grund av åderförkalkning).

Skälen till att två NHVe rekommenderas är främst minskad sårbarhet, positiv konkurrens och synergistiskt samarbete mellan de nationella enheterna med möjlighet till samråd i enskilda fall. Två NHVe jämfört med en NHVe skulle innebära större kapacitet för uppföljning och utredning samt en minskad risk för undanträngning av annan neurokirurgisk verksamhet. Sakkunniggruppen ser också fördelar för patienterna som då inte endast skulle vara hänvisade till en NHVe utan ha valfrihet inom landet. Patienterna skulle dessutom få bättre garantier för vård inom rimlig tid i Sverige vid eventuella tillgänglighets- eller kompetensproblem på någon av de två NHVe.

För att möta framtidens behov är det ur ett långsiktigt patientperspektiv angeläget att utveckla sjukvården i Sverige för dessa patienter. Utlandsvård är inte alltid okomplicerad vad gäller transporter, språk, kulturella skillnader, förekomst av multiresistenta bakterier, särskilt för patienter med allvarliga sjukdomar och risk för komplikationer. Även om Sverige har två nationella enheter skulle detta dock inte hindra att vissa fall vid behov handläggs i samarbete med utländska centra, t ex vid behov av by-pass-kirurgi.

Konsekvenserna av att koncentrera denna vård är övervägande positiva. Sakkunniggruppen bedömer att akutsjukvården inom detta område inte påverkas negativt då patienter med nydebuterade symtom handläggs enligt nationella strokeriktlinjer så som tidigare. Omkringliggande områden som t ex cerebral ocklusiv aterosklerotisk kärlsjukdom kan påverkas positivt då revaskulariseringsoperationer som vid MM kan komma i fråga för en större andel patienter inom denna sjukdomsgrupp.	
Definition (vård att koncentrera)	Alla patienter med diagnosticerad moyamoya sjukdom eller syndrom (MM) ska genomgå multidisciplinär bedömning på NHVe där det ska beslutas om behandling, genomföras eventuell kirurgisk behandling och där uppföljning ska planeras och delvis ske. Patienter med misstänkt MM, där diagnosen inte kan ställas på lokalt eller regionalt sjukhus, ska genomgå högspecialiserad utredning på en nationell enhet.
Antal enheter	2 enheter

Avgränsningar

I genomlysningen av området har sakkunniggruppen även diskuterat områden utanför definitionen. Efter gemensamma överväganden inkluderas inte andra typer av hemodynamisk ischemisk hjärnsjukdom, t.ex. ocklusiv aterosklerotisk sjukdom, i underlaget och definitionen. Dessa patienter kan dock komma att behöva samma interventioner och därmed till viss del att handläggas av NHVe.

Överväganden

De alternativ som sakkunniggruppen har övervägt är att antingen skapa en eller två NHVe alternativt en NHVe med utredning och uppföljning i Sverige men att operationer sker på "högvolymcentra" utomlands. Sakkunniggruppen har kommit fram till att rekommendera att två NHVe skapas.
Med två enheter, istället för en, vägs nackdelarna med lägre operationsvolymer upp av större kapacitet för uppföljning och utredning samt minskad risk för undanträngning av annan neurokirurgisk verksamhet på sjukhus med NHVe-uppdrag.
Dessutom skulle två enheter ge lägre grad av sårbarhet och skapa större valfrihet för patienterna. Två NHVe innebär också en situation som stimulerar till positiv konkurrens och möjlighet till samråd mellan NHVe om enskilda fall. Vidare betonar sakkunniggruppen vikten av att skapa två enheter med likvärdig verksamhet istället för att överväga att låta en enhet utföra mer komplexa revaskulariseringsoperationer som den andra enheten inte tillåts att utföra. Icke likvärdiga NHV-enheter skulle försvåra samarbetet och försämra förutsättningarna för positiv konkurrens då enheterna skulle få olika tyngd. Ett bra samarbete och en positiv konkurrens mellan två likvärdiga enheter skulle sannolikt bidra till en högre vårdkvalitet för båda enheterna än vad en enskild mer avancerad enhet skulle kunna uppnå.
Sakkunniggruppen ser starka fördelar för patienterna med att bygga upp en väl fungerande operativ verksamhet i Sverige jämfört med enbart neurokirurgisk utlandsvård. Detta eftersom det skulle medföra lägre grad av språkliga och kulturella barriärer, kortare resvägar och mindre risk för infektioner med multiresistenta bakterier. Dessutom finns risk för att ingen neurokirurgisk klinik ansöker om att bli NHVe om de enbart får till uppgift att utreda och följa upp patienter med MM. Om det inte skapas NHVe i Sverige försvinner en möjlighet till utvecklad forskning och utveckling på området, något som också skulle drabba andra patientgrupper med liknande problematik.

Bakgrund

Medicinsk beskrivning och vårdkedjan

Sjukdomen moyamoya karakteriseras av progressiv förträngning av hjärnans kärl vid skallbasen och utveckling av nya nätverk med tunna kärl som kompensation. Dessa nätverk liknar rökpuffar på kärlröntgen vilket också har namngett sjukdomen (moyamoya = rökpuff på japanska). Samma typ av kärlförändringar kan vara associerade med andra tillstånd som t.ex. strålbehandling, njurartärstenos, Downs syndrom eller Sickelcellanemi och benämns då moyamoya syndrom. Begreppet moyamoya (MM) används i detta underlag och inkluderar då både moyamoya sjukdom och moyamoya syndrom. MM är ett ovanligt tillstånd som kräver avancerad högspecialiserad utredning av hjärnans blodflöde, multifaktoriell utvärdering för beslut om bästa behandling och komplicerad neurovaskulär kirurgi för att åstadkomma revaskularisering.

Kliniska manifestationer av sjukdomen förekommer i alla åldrar men är vanligast hos barn upp till 10 års ålder och hos vuxna mellan 31 och 45 års ålder. De vanligaste manifestationerna vid MM är huvudvärk, TIA, ischemisk stroke och hjärnblödning. För barn är det vanligare med ischemisk stroke medan blödningar är vanligare hos vuxna.

MM är en progressiv sjukdom men naturalförloppet varierar från långsam försämring med få enstaka lätta ischemiska episoder och lång tid däremellan till snabba förlopp med mycket allvarliga blödningar eller hjärninfarkter. Endast medicinsk behandling är sällan tillräckligt för att förhindra progress på sikt medan kirurgisk behandling reducerar risken för försämring betydligt. Förutom symtom i form av bl.a. förlamningar och talsvårigheter finns det också risk för försämrade kognitiva funktioner.

Prevalensen för kognitiva nedsättningar varierar inom litteraturen; upp mot 67 procent hos barn respektive 69 procent hos vuxna med MM. Trots övergripande genomsnittlig IQ poäng på gruppnivå ses ofta specifika kognitiva nedsättningar inom uppmärksamhetsfunktioner och exekutiv förmåga, men också inom andra kognitiva domäner som minne och processhastighet. De kognitiva funktionsnedsättningarna påverkar möjlighet till aktivitet och delaktighet. Patientgruppen visar även sämre emotionell hälsa och lägre hälsorelaterad livskvalitet. För barn ger kognitiva nedsättningar ytterligare svårigheter pga. att hjärnan fortfarande utvecklas. Genom att följa upp kognitiv förmåga kan man följa ev. progression i sjukdomsförloppet.

Genetiska faktorer har sannolikt stor betydelse för uppkomsten av moyamoya sjukdom eftersom det finns en tydlig etnisk skillnad i incidens, hög konkordans hos enäggstvillingar (omfattning som båda enäggstvillingarna får en viss ärftlig sjukdom) och tydlig nedärvning i ca 15 procent av fallen i Japan. En specifik genetisk förändring (mutation) av RNF213 har kopplats till moyamoya i Japan, både i familjära och sporadiska fall av

sjukdomen, men samma genvariant fanns också hos några procent av asiatiska kontroller utan sjukdom. Genvarianten utgör därför en stark riskfaktor, men andra genetiska och/eller miljöfaktorer har sannolikt betydelse för om sjukdomen uppkommer eller inte. Mutationen i RNF213 har inte kunnat påvisas hos personer med moyamoya sjukdom i västvärlden. Studier från Japan har visat att sjukdomen hos cirka 10–15 procent är nedärvd med ett autosomalt dominant arvsmönster, men i vissa fall även autosomalt recessivt nedärvningsmönster har beskrivits.

I nuläget bedrivs den högspecialiserade vården av MM i landets alla sjukvårdsregioner på de 6 universitetssjukhus som har neurokirurgiska kliniker. Initialt handläggs patienten på sitt lokala sjukhus dit patienten hör, vilket kan vara ett länssjukhus (lokalt sjukhus) eller i vissa fall universitetssjukhus. Vid akuta strokesymtom handläggs patienten akut enligt nationella strokeriktlinjer medan vid icke-akuta symtom sker en planerad individualiserad utredning.

Om patienten initialt inte handlagts på ett universitetssjukhus och den primära utredningen inger misstanke om MM remitteras patienten till närmaste universitetssjukhus för vidare utredning. På universitetssjukhusen genomgår patienter som har misstänkt MM eller som fått diagnosen MM kompletterande specialiserad utredning och det beslutas om den fortsatta handläggningen (revaskulariseringsoperation eller att avvakta med operation). Olika typer av revaskulariseringsoperationer görs på alla landets neurokirurgiska kliniker. Enstaka patienter genomgår direkt revaskulariseringsoperation (bypass-kirurgi) på högvolymcenter utomlands. Uppföljning och rehabilitering sker på lokalt sjukhus i samråd med respektive universitetssjukhus. Det finns inga gemensamma vårdprogram och inga gemensamma databaser som kan användas för kvalitetsuppföljning och annan analys.

Tabell 1 – Patientflöde från symtom och diagnos till behandling och uppföljning (inkl. sjukhusnivåer och exempel på utredningsmetoder) i nuläget

Patientflöde → → → → → → →			
	Symtom	**Misstänkt eller verifierad MM**	**MM uppföljning**
Vårdnivå/sjukhus	Alla sjukhus	Universitetssjukhus	Alla sjukhus
Åtgärd, insats	***Vid akuta symtom:*** Handläggning enligt strokeriktlinjer ***Vid icke-akuta symtom:*** Elektiv utredning	Vidare specialiserad utredning, behandlingsplan, revaskulariseringsoperation, uppföljningsplan, mm	Universitetssjukhuset samordnar den fortsatta uppföljningen så att olika delar av uppföljningen görs på den sjukvårdsnivå som är lämpligast. Rehabilitering sker oftast på hemortssjukhuset.
Utrustning	DT, DTA, DTP, MRT, MRA, etc.	DSA, MRP, PET, Diamox provokation, etc.	

Den specialiserade utredningen på universitetssjukhusen innefattar alltid konventionell kärlröntgen (DSA) via punktion av en ljumskartär. På detta sätt kan kärlen visualiseras intrakraniellt och extrakraniellt. Typiska MM-kärl kan identifieras och graden av kärlstenoser vid skallbasen kan bedömas. Hjärnans regionala blodflöde kartläggs också med olika avbildningstekniker. På vissa universitetssjukhus analyseras den så kallade hemodynamiska reserven med Diamox-test. Den hemodynamiska reserven utvärderas i syfte att se hur stor risk patienten har för att få ischemisk stroke.

Det finns ingen specifik farmakologisk behandling av MM. Trombocythämmare (acetylsalicylsyra) sätts in vid ischemiska symtom utan tecken på blödning. Olika kirurgiska behandlingstekniker används för att förbättra blodcirkulationen. De kirurgiska behandlingsteknikerna kan indelas i *direkt revaskularisering* där ett kärl från tinningen sys ihop med ett kärl på hjärnytan (by-pass) och *indirekt revaskularisering* med metoder där vaskulariserad vävnad från utsidan av skallen (t ex muskel eller skalpvävnad) läggs mot hjärnytan. Vid indirekta revaskulariseringsoperationer görs ibland ett stort antal borrhål i benet över hela ena sidans hjärnhalva för att alla delar av hemisfären ska revaskulariseras. Indikationen för kirurgisk behandling och vilken typ av kirurgisk behandling analyseras i varje enskilt fall. Det finns inga klara bevis för vilken kirurgisk behandlingstyp som är lämpligast. För att ta ställning till operation vägs olika faktorer in, som förekomst av upprepade eller progressiva ischemiska symtom, påvisade infarkter, angiografisk bild och hemodynamisk reserv enligt olika avbildningsmetoder samt patientens funktionsnivå och ålder. Sannolikt är relativt tidig kirurgi att föredra.

Indirekta revaskulariseringsoperationer kan genomföras av de flesta neurokirurgiska specialister med vaskulär kompetens medan direkt revaskularisering med by-pass-teknik är betydligt mer utmanande och kräver regelbundet utförande och större omfattning för att upprätthålla kompetens. Flera stora internationella centra förespråkar att direkt och indirekt revaskulariseringsoperation kombineras primärt. Många anser att barn bör opereras endast med indirekt revaskularisering på grund av tunna blodkärl. I de senast publicerade internationella riktlinjerna, som kommer från Frankrike 2018, ges ingen generell rekommendation utan individualiserad handläggning förespråkas. I nuläget görs få revaskulariseringsoperationer, särskilt direkt revaskularisering i Sverige.

Utredning av rehabiliteringsbehov, rehabilitering och uppföljning sker till stora delar på samma sätt som för andra strokepatienter utifrån nationella riktlinjer för strokesjukvård.

Det finns inget specifikt kvalitetsregister för MM. Patienter som insjuknar i stroke registreras i Riksstroke alternativt Barnriksstroke. I Barnriksstroke finns moyamoya med som valbar etiologi. I Barnriksstroke, som är ett relativt nytt register, sker uppföljning idag endast genom att vårdnadshavare får fylla i självskattningsformulär 3 och 12 månader efter insjuknandet.

Vårdvolymer

MM är en ovanlig sjukdom som är cirka tio gånger vanligare i Asien än i Europa. Det är en incidenstopp vid 5-årsåldern och en omkring 40-årsåldern. Kvinnor drabbas oftare än män (ca 2:1). Från Japan rapporterades det 2003 en incidens på 0,54/100 000 invånare och år och en prevalens på 6,03/100 000 invånare vilket var en ytterligare ökning jämfört med den successiva ökning som tidigare setts mellan åren 1984, 1990 och 1994. Incidensen rapporterades i USA 2005 till 0,086/100 000 invånare och år. En registerstudie från Danmark för åren 1994–2015 beräknade incidensen till 0,047/100 000 invånare och år för alla åren med en tydlig ökning fr.o.m. 2009. Från Finland rapporterades det en incidens på 0,14/100 000 invånare och år och en prevalens 2014 på 2,38/100 000 för upptagningsområdet för Helsingfors universitetssjukhus.

Uppskattande beräkningar på data från Patientregistret i Sverige (se tabellen nedan) visade en genomsnittlig incidens 1998–2017 på cirka 0,063/100 000 och år (126 diagnosticerade fall med huvuddiagnos moyamoya varav ca 20 procent är barn). Antalet nydiagnostiserade fall var fler under den senaste 10-årsperioden (genomsnittliga incidensen/100 000 invånare och år 2008–2017 var 0,091; 91 fall). Prevalensen för Sverige 2018 var 1,19/100 000 invånare (119 levande patienter 2018 med huvuddiagnosen moyamoya). Beräkningar där både patienter med huvuddiagnos och bidiagnos inkluderas ger lite högre incidens och prevalens (145 individer 2018). Prevalensen kan antas vara något underskattad eftersom de personer som diagnosticerats innan 1998, och som därefter inte besökt specialiserad öppenvård eller sluten vård, inte ingår i beräkningarna. Det är inte heller uteslutet att patienter kan ha diagnostiserats under andra diagnoser och missats vilket skulle innebära att förekomsten underskattats ytterligare. Antalet registrerade operationer 1998–2017 var 16. Det oklart hur många patienter som opererats med indirekt respektive direkt revaskularisering eftersom dessa har samma åtgärdskod. Antalet operationer är troligen fler än vad som finns registrerat i patientregistret, men det går inte att få fram tydliga siffror bland annat på grund av bristande registrering. Det saknas också statistik om hur många patienter som fått sin behandling utomlands.

Vården idag ges vid sex universitetssjukhus, dvs. i samtliga sjukvårdsregioner.

Tabell 2a, 2b – Incidens och prevalens

År	Antal med huvuddiagnos I675	Antal med huvuddiagnos eller bidiagnos I675
1998	<4	4
1999	<4	<4
2000	<4	<4
2001	<4	<4
2002	<4	9
2003	<4	6
2004	<4	<4
2005	5	5

År	Antal med huvuddiagnos I675	Antal med huvuddiagnos eller bidiagnos I675
2006	12	14
2007	4	4
2008	5	7
2009	8	7
2010	8	14
2011	9	10
2012	10	11
2013	4	5
2014	10	11
2015	12	14
2016	14	18
2017	11	14
Totalt antal diagnosticerade	**126**	**161**
Av dessa avlidna under tidsperioden 1998-2017	7	16
Antal vid liv 2018	**119**	**145**

Tabell 2a, Incidens och prevalens. Antal personer som diagnosticerats med I67.5 Moyamoya för första gången i Sverige under perioden 1998-2017. Diagnos är antingen huvuddiagnos eller bidiagnos.

	Antal med huvuddiagnos I675	Varav barn under 18 år	Antal med huvuddiagnos eller bidiagnos I675	Varav barn under 18 år
Totalt antal diagnosticerade 1998–2018	**126**	**28 (22 %)**	**161**	**30 (19 %)**

Antal nydiagnostiserade barn per år varierar mellan 0 och 3 barn (0 och 30 %)

Tabell 2b, Andel barn bland de som nydiagnostiserats. Antal personer under 18 år som diagnosticerats med I67.5 Moyamoya för första gången i Sverige under perioden 1998-2017. Diagnos är antingen huvuddiagnos eller bidiagnos.

Det är en tydligt uppåtstigande trend vad gäller antalet fall som registrerats i patientregistret. De senaste 3 åren (2015–2017) fanns 46 fall med huvuddiagnos eller bidiagnos MM vilket innebär 15 fall/år. Om det hypotetiskt antas att det finns ytterligare 10 procent med MM (5 fall) som erhållit fel diagnos de senaste 3 åren, skulle det innebära ca 17 nya fall/år. Om den uppåtstigande trenden fortsätter kan vi räkna med ca 20 nya fall per år de närmaste åren. Om större andelen av alla patienterna opereras på båda sidor innebär detta närmare 40 operationer/år. Om antalet universitetskliniker som behandlar MM reduceras från 6 till 2 skulle det innebära 20 operationer/år på respektive NHVe.

Fortsätter den uppåtgående trenden och behovet av by-pass-kirurgi ökar för andra patientgrupper som t.ex. ocklusiv aterosklerotisk sjukdom kan antalet operationer bli betydligt större på sikt.

Det är svårt att uppskatta exakt hur många patienter som kommer att följas kontinuerligt (både innan operation och efter operation) men sannolikt kommer det att röra sig om 200–300 patienter som följs under lång tid med kliniska kontroller, olika avbildningstekniker och neuropsykologisk testning där en NHVe svarar för många delar av uppföljningen. Dessa siffror tar höjd för att MM-populationen är underskattad och att det finns patienter med liknande problematik som kommer att opereras på NHVe. Den individuella uppföljningen pågår under tiotals år och innebär att patienterna undersöks regelbundet med vanliga radiologiska metoder på lokala sjukhus och med högspecialiserade avbildningsmetoder på NHVe. Med högspecialiserade avbildningsmetoder avses angiografi och undersökningar med MR, PET eller SPECT för att avbilda blodflödet och för att bestämma den hemodynamiska reserven (risken att få infarkt). På NHVe sker också en sammanvägande bedömning av alla bilder och den kliniska situationen på multidisciplinära konferenser. Det är svårt att exakt beräkna hur många patienter som följs upp årligen på NHVe. Innan operation är uppföljningen mer frekvent, då kan en patient behöva följas upp var tredje eller var sjätte månad. Uppföljningen behöver inte alltid innebära fysiska besök, många av uppföljningarna kan ske på distans och då ansvarar NHVe för den multidisciplinära bedömningen av röntgenbilder från det lokala sjukhuset.

Sakkunniggruppen har diskuterat olika alternativ för att täcka vårdbehovet för MM i Sverige. Våra överväganden har utgått från ett behov av ca 40 operationer och en uppföljning av ca 200-300 patienter årligen. Dessutom anser sakkunniggruppen att NHVe sannolikt kommer innebära att ytterligare patienter med liknande problematik kommer kunna erbjudas behandling. På Moyamoyacentrat i Berlin har 30 procent av ca 700 revaskulariseringsoperationer de senaste tio åren genomförts på patienter med aterosklerotisk ocklusiv cerebral sjukdom (se appendix).

Forskning

Det bedrivs ingen känd specifik forskning kring MM i Sverige idag.

Internationell utblick

I denna utblick har sakkunniggruppen gjort en beskrivning av hur den högspecialiserade vården av MM organiserats i vårt närområde. För mer detaljerad beskrivning var god se appendix – Internationell utblick.

Danmark har genomfört en nationell nivåstrukturering med högspecialisering av utredning inför kirurgi till få centra, vilket i praktiken även sker i Norge. Behovet av by-pass-kirurgi för MM-patienter och av patienter med liknande problematik uppskattas av företrädare i Norge till ca 10 fall per år. Med tanke på likartad folkmängd i Danmark borde behovet vara likartat där. I den danska modellen har man valt att låta patienter opereras

på högvolymcentra utomlands medan företrädare i Norge istället valt att sätta upp en egen operativ verksamhet. Denna norska “modell” med högspecialiserad utredning och egen by-pass-kirurgi har kopplats till ett second-opinion förfarande med erfaret centra utomlands samt strukturerad uppföljning och utvärdering av den egna verksamheten. Noterbart är även att vidtalade centra betonat vikten av att kunna erbjuda patienter operation med direkt by-pass-teknik. Ett flertal svenska patienter har opererats vid moyamoyacentrat vid Charité i Berlin och för detaljer hänvisas till appendix.

Övergripande beskrivning av verksamheten på ett nationellt centrum

Den högspecialiserade vården av MM bedrivs på två NHVe. Som tidigare sker den initiala handläggningen av patienten på det lokala sjukhuset dit patienten hör, vilket kan vara ett länssjukhus (lokalt sjukhus) eller i vissa fall universitetssjukhus. Vid akuta strokesymptom handläggs patienten akut enligt nationella strokeriktlinjer medan vid icke-akuta symptom sker en planerad individualiserad utredning.

Om patienten initialt inte handläggs på ett universitetssjukhus och den primära utredningen ger misstanke på MM remitteras patienten till närmaste universitetssjukhus för vidare utredning med bland annat konventionell angiografi. Eventuellt kan patienten remitteras direkt till en NHVe från ett lokalt sjukhus i samråd mellan det lokala sjukhuset, universitetssjukhuset i sjukvårdsregionen och NHVe.

På NHVe bedöms patienterna som fått diagnosen MM eller som har misstänkt MM med olika typer av avbildningsmetoder som visar blodflödet, t ex med MR, PET eller SPECT. Utredning för att kvantifiera den hemodynamiska reserven, exempelvis med Diamox provokation, utförs i syfte att värdera risken för ischemisk stroke. Det multidisciplinära MM-teamet gör sedan en samlad bedömning för att komma fram till optimal behandling vad gäller indikationen för kirurgi och tidpunkten för eventuell kirurgi samt valet revaskulariseringsteknik (indirekt, direkt eller kombinerad revaskularisering). Många faktorer vägs ihop i bedömningen, som bland annat förekomsten av upprepade eller progressiva ischemiska symtom, påvisande av infarkter, den angiografiska bilden och hemodynamisk reserv, samt patientens funktionsnivå och ålder. Möjligheten finns för samråd mellan de två NHVe om enskilda fall. Patienterna opereras på NHVe och eventuellt sker ett samarbete med internationella centra. NHVe ansvarar för att uppföljningsplan fastslås. Som nämnts tidigare, pågår den individuella uppföljningen under tiotals år och innebär att patienterna undersöks regelbundet med vanliga radiologiska metoder på lokala sjukhus och med högspecialiserade avbildningsmetoder på NHVe. På NHVe sker också den multidisciplinära bedömningen av kliniska situationen och bilder från uppföljningsundersökningarna. Då delar av uppföljning och även rehabilitering kan ske på lokalt sjukhus är det viktigt med god kommunikation mellan NHVe och berörda sjukhus.

Tabell 3 – Patientflöde från symtom och diagnos till behandling och uppföljning (inkl. sjukhusnivåer och exempel på utredningsmetoder) vid upprättande av nationella enheter

Patientflöde → → → → → →				
	Symtom	**Misstänkt MM**	**Misstänkt eller verifierad MM**	**MM**
Vårdnivå/sjukhus	Alla sjukhus	Universitetssjukhus	**NHVe**	Alla sjukhus
Åtgärd, insats	***Vid akuta symtom:*** Handläggning enligt strokeriktlinjer ***Vid icke-akuta symtom:*** Elektiv utredning	Vidare utredning	Vidare utredning, behandlingsplan, revaskulariseringsoperation, uppföljningsplan, mm	NHVe samordnar den fortsatta uppföljningen så att olika delar av uppföljningen (magnetkameraundersökning, blodflödesstudier, neuropsykologisk testning, etc) görs på den sjukvårdsnivå som är lämpligast. Rehabilitering sker oftast på hemortssjukhuset.
Utrustning	DT, DTA, DTP, MRT, MRA, etc.	MRP, DSA, etc.	DSA, MRP, PET, Diamox provokation, etc.	

Nationella centra som tilldelas uppdraget att utföra nationell högspecialiserad vård ska uppfylla nedanstående kvalifikationer och arbetsuppgifter:

- Kunskap och kompetens för specialutredning och specialuppföljning av MM.
- Kunskap om medicinsk och kirurgisk behandling av MM.
- Relevant kompetens inom revaskulariseringsoperationer.
- Operation med direkt revaskularisering ska kunna erbjudas de fall där det anses indicerat, eventuellt i samarbete med annat internationellt centrum.
- Samordna vården för olika vårdnivåer.
- Ansvar för kvalitetsregister med relevanta kvalitetsmått.
- Ansvar för genetisk utredning hos patienter med känd ärftlighet för MM.
- Ansvar för biobankning.
- Internationellt samarbete.
- FoUU.
- Kontakt med patientorganisationer.
- Samarbete mellan NHVe – bland annat genom videokonferenser med fall, kvalitetsregister och kvalitetsindikatorer.

Förslag på särskilda villkor

Kompetens och resurser	
Kritisk medicinsk kompetens (personal)	Neurovaskulärt team med specialkompetens inom MM bestående av: • Neurokirurg • Neurolog • Barnneurolog • Neuroradiolog • Neurointerventionist Övrig kritisk medicinsk kompetens med specialistkompetens inom MM: • Neuroanestesiolog • Barnanestesiolog
Andra typer av kompetens än medicinsk (t.ex. specialkompetent sjuksköterska, kurator, psykolog, fysioterapeut)	Multiprofessionellt team med specialkompetens inom MM och stroke, inkluderande följande professioner: • Strokesjuksköterska • Sjuksköterska med neurokirurgisk kompetens • Barnsjuksköterska med neurokompetens • Kurator • Neuropsykolog (barn resp. vuxen) • Fysioterapeut • Arbetsterapeut • Undersköterska • Logoped (språk/svälj) • Sjuksköterska med speciell kunskap och ansvar, koordinator, kontaktsjuksköterska MM
Kritiska medicinska resurser (utrustning, lokaler etc.)	• Relevant undersökningsmodalitet för värdering av blodflöde och cerebrovaskulära reserv, exempelvis MR, PET och SPECT metoder
Andra områden (ffa medicinska) som är en förutsättning för att den utredda vården ska kunna bedrivas	NHVe ska ha tillgång till: • NIVA (neurointensivvård) • Neurologisk akutvårdsenhet eller motsvarande • BIVA (Barnintensivvårdsavdelning) • Barnneurologavdelning • Strokeenhet
Kritiska diagnostiska metoder	Följande metoder för utredning och uppföljning ska finnas på NHVe: • DSA – digital subtraktionsangiografi (konventionell angiografi) • Relevant undersökningsmodalitet för värdering av blodflöde och cerebrovaskulära reserv, exempelvis MR, PET och SPECT metoder • Neuropsykologbedömning

Behandling (t.ex. medicinsk, kirurgisk, interventionell radiologi)	• Neurokirurgisk behandling:
	  o Indirekt revaskularisering
	  o Direkt revaskularisering

Rehabilitering (särskilt anpassad till behovet)	• Neuropsykologbedömning som baseline med regelbunden långsiktig uppföljning. För barn krävs speciell neuropsykologisk uppföljning relaterad till den förväntade naturliga utvecklingsnivån. • Bedömning av fortsatt rehabiliteringsbehov och överrapportering före utskrivning från NHVe • Strokeenhetsvård och rehabilitering enligt nationella strokeriktlinjer under tiden man är kvar på NHVe (mobilisering, svälj/språk, etc). Tillgång till specialistläkare i rehabiliteringsmedicin krävs.
Övrigt (krav på NHVe att utveckla t.ex. vårdplaner etc.)	• Upprätta individuell vårdplan för patienten med tydlig information om hur uppföljning ska se ut och var den skall ske. Förmedla till hemsjukhus, patient och i förekommande fall närstående. • Ansvara för att upprätta ett nationellt vårdprogram. • Verka för nationellt och internationellt samarbete. • Verka för forskning inom området. • Ansvara för upprätthållande och, om det är aktuellt, införande av nya högspecialiserade undersökningsmetoder. • Säkerställa kirurgisk kompetens och återväxt. Då det kan förväntas ta tid att bygga upp ett NHV ska det finnas möjlighet att initialt och vid behov kunna behandla patienter utomlands. • Ansvara för kvalitetsregister med relevanta kvalitetsmått, eventuellt kopplat till befintliga register som t ex Riksstroke.

Konsekvenser av rekommendationen

Sakkunniggruppens konsekvensanalys	
Patientperspektiv (vårdkvalitet, tillgänglighet, närhet etc.)	Om hela vårdkedjan sker i Sverige kan patienten och närstående kommunicera med vårdpersonalen på eget språk, vilket möjliggör bättre omhändertagande. Vid vård i Sverige förenklas transporter, kulturella skillnader blir vanligen mindre, och närheten till familj och närstående ökar jämfört med behandling utomlands. Vidare minskar risken att infekteras av multiresistenta bakterier om hela vårdkedjan sker i Sverige. Individuell vårdplan ska skrivas, vilket underlättar fortsatta interventioner och uppföljning. Det blir också enklare för patienter och deras närstående att söka information kring sjukdomen, nationellt vårdprogram och behandlingsalternativ. NHVe utgör en ökad trygghet för patienter genom att NHVe blir ett kunskapscentrum, tillgänglig för patientens andra vårdgivare på alla nivåer. NHVe med koncentrerad specialkompetens inom MM ger möjlighet till kvalificerad utredning kring den specifika patientens individuella förutsättningar för specialistbehandling, vilket medför ökad säkerhet och vårdkvalitet. Incitamentet att söka vård utomlands minskar därmed. Ekonomisk fördel om patient kan behandlas kirurgiskt i Sverige för den enskilde patienten (och också för samhället). Nu bekostats utlandsvård initialt av patienten själv som i efterhand får söka ersättning från Försäkringskassan. Kirurgisk behandling i Sverige ger därmed också bättre förutsättningar för tillgänglighet och jämlik vård, alla patienter har inte möjlighet att initialt betala hundratusentals kronor som kirurgisk behandling utomlands kostar. Två NHVe innebär en ökad valfrihet för patienten både jämfört med en NHVe och jämfört med i dag då behandling sker vid närmaste neurokirurgiska klinik. Två NHVe i jämförelse med dagens sex neurokirurgiska kliniker kan innebära långa resvägar med ökat avstånd till hem och närstående/familj. Men är ändå en förbättring jämfört med alternativet behandling utomlands. Om patienten avböjer erbjuden behandling i Sverige och istället väljer att behandlas likvärdigt utomlands kommer sannolikt detta innebära att patienten får betala hela kostnaden själv. Fördelarna överväger nackdelarna med ökade avstånd.

Påverkan på utbildning, kunskaps- och kompetensöverföring	Koncentrering till NHVe ger tillräcklig kritisk massa av patienter för att upprätthålla och utveckla vårdprofessionernas kompetens inom området. Koncentration av kunskap kring MM vid NHVe ger vårdens professioner ökade möjligheter att specialisera sig. Koncentrationen av kunskap kan underlätta vidare spridning till den övriga vården genom samverkan. Risk att kunskapen om MM sjunker i regioner som inte har NHV vilket kan påverka utredningen av oklara fall och den akuta handläggningen av patienter med känd MM.
Påverkan på forskning (t.ex. forskarutbildning, forskningsmeriterade medarbetare, kliniska prövningar)?	Koncentration av patienter och samlad kompetens ger bättre förutsättningar forskning, utbildning, utveckling inom området samt internationellt samarbete. Ingen känd specifik forskning inom MM bedrivs i Sverige idag. Den samlade multiprofessionella kompetensen öppnar också möjligheter för forskning inom andra områden än enbart medicin, såsom omvårdnad, arbetsterapi och neuropsykologi. Sakkunniggruppen ser inga nackdelar.
Påverkan på närliggande områden	Patienter med närliggande diagnoser kan få del av kompetensen på NHVe. All centrering av sjukvård till färre centra kan leda till undanträngningseffekter på annan sjukvård. Med två centra blir undanträngning av annan neurokirurgisk verksamhet mindre påtaglig på varje enhet jämfört med enbart ett center.
Eventuella konsekvenser för akutsjukvård för detta området i stort.	Sakkunniggruppen ser inga direkta konsekvenser. NHVe kommer inte innebära ökad belastning för akutmottagningar då patienter även fortsättningsvis kommer att söka till närmaste akutsjukhus vid akut insjuknande. Patienter som söker med akuta neurologiska symtom på akutmottagning handläggs som tidigare, enligt gängse strokeriktlinjer, och kommer inte att påverkas.

Påverkan på vårdkedjan	Etablering av NHVe kan bidra till tydligare vårdkedja genom att NHVe ska utarbeta vårdprogram, samt att det tydliggör för vårdgivare var MM-utredningar och behandlingar utförs. NHVe ger tillgång till specialkompetens för MM inom vårdkedjan. I vissa fall mer komplicerad kommunikation genom att flera sjukhus kan vara involverade. Detta kan innebära ökade risker men samordning via koordinator kan överbrygga dessa svårigheter.
Verksamhetsperspektiv (konsekvenser av utökad/minskad verksamhet på vårdkvalitet, resursförbrukning, kostnader, kompetensförsörjning etc.)	Genom ett ökat antal patienter och mer strukturerad vård finns förutsättningar att förbättra vårdkvaliteten. Det kan utgöra en attraktionskraft att vara NHVe, vilket kan underlätta vid rekrytering av vårdens professioner som är involverade. NHVe får ökad möjlighet att planera långsiktigt med ett konstant inflöde av MM-patienter. Detta möjliggör ökad vilja till att sätta upp nya metoder och göra större investeringar i nödvändig medicinteknisk apparatur. Det ger bättre resursutnyttjande och kostnadseffektivitet Resurser kommer att behöva allokeras till en uppstartsperiod och uppbyggnadsfas. Etablering av NHVe ger ökade krav på samverkan mellan olika vårdgivare (före och efter NHVe-vistelse). Tillståndsinnehavare för NHVe behöver avsätta resurser för att skapa vårdprogram och upparbeta riktlinjer.
Eventuella konsekvenser för sjuktransporter	Ingen tydlig skillnad i andelen akuta sjuktransporter jämfört med idag. Behovet av transport utomlands för kirurgisk behandling minskar eller uteblir. Beroende på patientens hemort, högre andel längre planerade transporter, både sjukresor i egen bil/taxi och sjuktransporter. Konsekvensen för sjuktransportsystemet relativt liten då det gäller relativt få patienter och få resor.

Förutsättningar att utöka aktuell verksamhet och framtidsvisioner	Sakkunniggruppen förväntar sig att antalet patienter kommer att öka över tid: • Nuvarande incidens- och prevalenssiffror kan vara underestimerade • Incidens- och prevalenssiffror över tid indikerar att sjukdomen blir vanligare • Ökad medvetenhet om diagnosen och förbättrade diagnostiska metoder • Förbättrad uppföljning och långtidsuppföljning innebär att flera patienter kommer vara i omlopp • Närliggande diagnosgrupper kan komma i fråga för revaskulariseringskirurgi Med två centra menar sakkunniggruppen att det finns möjlighet att möta framtidens krav. Framtidsvisioner: Koncentration och strukturering av vården skapar förutsättningar för forskning och utveckling, samt förbättrar vårdkvalitet. Internationellt och nationellt samarbete kan potentiera denna utveckling ytterligare.
Övriga kommentarer: Det finns positiva synergieffekter för andra liknande sjukdomstillstånd. Med begränsade ekonomiska och personella resurser kan koncentration av vården resultera i undanträngningseffekter för andra patientgrupper. Vården för dessa grupper behöver då säkerställas.	

Uppföljning och utvärdering

Önskvärda patientnära mål

Sakkunniggruppen föreslår att följande 5–10 patientnära mått är önskvärda för uppföljning av NHVe. Indikatorerna kommer att inrapporteras av NHV till Socialstyrelsen årligen. NHVe ska administrera att uppgifterna som behövs för dessa uppföljningsmått registreras i kvalitetsregister.

- ***Bakgrundsmått***
  - Antal patienter som handläggs inom NHV-definitionen (uppdelat på åldersgrupper: barn resp. vuxna med medianålder specificerad för respektive grupp)
  - Antal nydiagnostiserade patienter
  - Antal operationer (ej reoperationer vid samma vårdtillfälle)
- ***Tillgänglighet***
  - Andel patienter som opereras inom planerad tid efter beslut om operation
- ***Medicinska resultat***
  - Överlevnad (inom 30 dagar) efter operation
  - Hjärnblödning/infarkt närmaste dygnet efter operation
  - Klinisk försämring närmaste dygnet efter operation (nya fokala symptom som förlamningar och talsvårigheter eller globala symptom i form av medvetandepåverkan)
- ***Patientrapporterade resultat*** med avseende på hälsorelaterad livskvalitet (t ex EQ-5D) med mätningar innan och efter behandling (6-12 mån)
  - Innan tillräckligt mycket patientrapporterade resultat finns insamlade kan mätningarna redovisas som andel patienter där uppföljning kring hälsorelaterad livskvalitet utförts.
- ***Överrapportering***
  - Andelen vårdtillfällen/bedömningar med överrapportering till ansvarig hemortsläkare – med upprättad individuell vårdplan – i samband med utskrivning från NHVe

Ur ett patientperspektiv lyfts bakgrundssiffror (såsom antal operationer) och andelen operationer utan komplikationer eller försämring som bland de viktigaste.

Referenser

Herve, D, Kossorotoff, M, Bresson, D, Blauwblomme, T, Carneiro, M, Touze, E, et al. French clinical practice guidelines for Moyamoya angiopathy. Rev Neurol (Paris). 2018; 174(5):292-303.

Kronenburg, A, van den Berg, E, van Schooneveld, MM, Braun, KPJ, Calviere, L, van der Zwan, A, et al. Cognitive Functions in Children and Adults with Moyamoya Vasculopathy: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Stroke. 2018; 20(3):332-41.

Research Committee on the Pathology and Treatment of Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis, Health Labour Sciences Research Grant for Research on Measures for Infractable Diseases. Guidelines for diagnosis and treatment of moyamoya disease (spontaneous occlusion of the circle of Willis). Neurol Med Chir (Tokyo). 2012; 52(5):245-66.

Savolainen, M, Mustanoja, S, Pekkola, J, Tyni, T, Uusitalo, AM, Ruotsalainen, S, et al. Moyamoya angiopathy: long-term follow-up study in a Finnish population. J Neurol. 2019; 266(3):574-81.

Scott, RM, Smith, ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. N Engl J Med. 2009; 360(12):1226-37.

Deltagare i sakkunniggrupp

Stockholm-Gotlands sjukvårdsregion: Anna Ekesbo Freisinger, specialistläkare i barn- och ungdomsneurologi
Stockholm-Gotlands sjukvårdsregion: Ann-Christin von Vogelsang, leg sjuksköterska
Sydöstra sjukvårdsregionen: Margarita Stefanova, specialistläkare i klinisk genetik
Norra sjukvårdsregionen: Eva Lundström, leg arbetsterapeut
Södra sjukvårdsregionen: Gunnar Andsberg, specialistläkare i neurologi
Västra sjukvårdsregionen: Elisabeth Åkerlund, leg psykolog, specialist i neuropsykologi
Uppsala-Örebros sjukvårdsregion: Per Enblad, specialistläkare i neurokirurgi
Patientföreträdare: Linda Svensson

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).

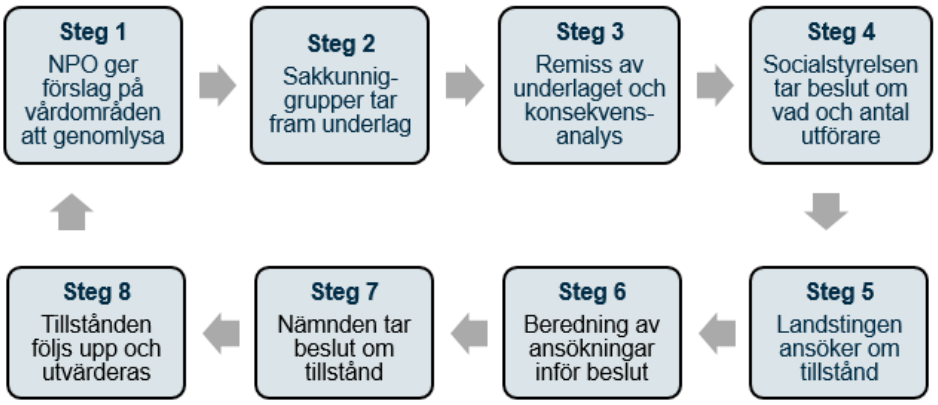
Syftet med att koncentrera den högspecialiserade vården nationellt är att det ska leda till ökad kvalitet och säkerhet för patienterna. En ökad samordning av specialiserade sjukvårdsinsatser bör även ge bättre förutsättningar för en jämlik vård i hela landet och ett mer effektivt resursutnyttjande.

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 registerdata 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.

Appendix – Internationell utblick

Danmark

Danmark har sedan en längre tid genomfört nivåstrukturering av dansk sjukvård, som innefattar dels regionala och vidare högspecialiserade funktioner. Den senare funktionen har nivåstrukturerats på nationell nivå (se länk till rapport nedan). I Sundhetsstyrelsens s.k. specialvägledning för neurokirurgi (se länk Specialeplan neurokirurgi nedan) anges under avsnittet för vaskulär neurokirurgi att värdering med inriktning mot cerebral revaskularisering, inklusive by-pass-operation, sker vid Rigshospitalet och Aarhus Universitetshospital. De patienter som anses behöva kirurgi opereras däremot utomlands. Vid korrespondens med professor Peter Vajkoczy vid Charité i Berlin (se nedan) framkom att de hjälper Danmark med operation av danska MM-patienter.

Norge

Korrespondens med Markus Wiedmann (MW), MD PhD
Nevrokirurgi, Oslo universitetssykehus

MW har initierat ett mer strukturerat vårdprogram för patienter med moyamoyas sjukdom sedan 2017. Detta efter att MW påbörjat ett cerebrovaskulärt fellowship vid Macquarie University Hospital, Sydney, Australien. I detta vårdprogram ingår diagnostik med konventionell angiografi, MR samt MR perfusion med möjlighet till s.k. Diamox provokation. Vidare är centrat på väg att sätta upp oxygen single-photon emissions computed tomografi (SPECT) med möjlighet att studera syreextraktion för värdering av den cerebrovaskulära reserven vid stenotisk/ocklusiv cerebral kärlsjukdom. Patienterna följs med årliga besök och neuropsykologisk utvärdering. MW har satt upp operativ teknik för direkt by-pass och menar att vuxna patienter med moyamoya ofta behöver denna operation. Denna direkta by-pass kombinerar MW oftast med indirekt metod. Sedan verksamheten började i september 2017 kontrolleras 15 patienter med moyamoyas sjukdom enligt detta vårdprogram varav 8 vuxna patienter som har opererats. MW räknar även med att patienter med likartad problematik mestadels på aterosklerotisk bas kommer behöva samma typ av operation. Sammantaget räknar MW med att det kommer att behövas upp till 10 by-pass-operationer per år vid centrat i Oslo. Norge har ingen nationellt initierad nivåstrukturering utan verksamheten kring MM-patienterna bygger på initiativ från MW och Oslos universitetssykehus. Samarbete pågår med universitetssjukhusen i Tromsö och Trondheim men inte med Bergen. Vid mer komplexa fall har MW ett etablerat samarbete och second opinion förfarande med professor Michael Morgan vid Macquarie University Hospital, Sydney, Australien.

Berlin

Korrespondens med Peter Vajkoczy (PV), prof.

Departement of Neurosurgery with Pediatric Neurosurgery,
Charité Universitätsmedizin Berlin

Neurokirurgiska kliniken vid Charité universitätsmedizin i Berlin har de senaste 10 åren behandlat 350 patienter med moyamoyas sjukdom (varav 1/3 barn) och 200 med aterosklerotisk stenotisk/ocklusiv cerebrovaskulär sjukdom med neurokirurgisk revaskularisering med by-pass. Enligt PV, behöver moyamoya patienter ofta bilaterala behandlingar, vilket innebär att ca 700 behandlingar genomförts under denna tidsperiod. Charité hjälper bland annat Danmark med neurokirurgisk behandling av danska patienter med moyamoyas sjukdom. Enligt PV genomförs kirurgiska behandlingar även på andra centra i Tyskland, men färre än 5-10 moyamoya patienter behandlas vid dessa centra årligen. Vid Charité har man valt s.k. vatten positron emissions tomografi (PET) för värdering av den cerebrovaskulära reserven. PV bedriver en aktiv forskning både kliniskt och experimentellt bland annat med inriktning på moyamoyas sjukdom (40 publikationer i PubMed (Vajkoczy AND moyamoya)). Incidens och prevalens för moyamoyas sjukdom i Tyskland uppskattas av PV till 0.35 respektive 3 per 100 000. Remittering sker direkt till PV och de har möjlighet att genomföra kärlkirurgi redan nästa dag om nödvändigt.

Övrigt

Utöver dessa bör även Moyamoya centrat vid Stanford, USA (se länk nedan), nämnas då detta ofta refereras till.

Länkar

- Specialized hospital services. Principles of national planning in Denmark (https://www.sst.dk/en/publications/2015/~/media/3499BD6FE4894BF1B75A27CAD2A3AB29.ashx)
- Specialeplan neurokirurgi, Danmark (https://www.sst.dk/da/planlaegning/specialeplanlaegning/gaeldende-specialeplan/neurokirurgi)
- Moyamoya Center, Stanford Health Care, USA (https://stanfordhealthcare.org/medical-clinics/moyamoya-center/care-team.html)