

## **NHV-uppdrag för barn med kronisk lungsjukdom**

### **Bakgrund**

Socialstyrelsen har beslutat att vissa tillstånd av kronisk lungsjukdom hos barn ska skötas enligt principen för nationell högspecialiserad vård (NHV) från och med 1:a juli 2023. Formellt har uppdraget beteckningen *viss vård vid svåra kroniska lungsjukdomar hos barn* och de sjukdomstillstånd som omfattas av beslutet är följande:

- Primär ciliär dyskinesi (PCD)
- Bronkiektasier (non-CF/non-PCD) eller andra sekundära lungskador
- Interstitiell lungsjukdom (ILD)
- kronisk obstruktiv lungsjukdom – refraktär till behandling och/eller av oklar genes
- Lung/thorax- eller nedre luftvägsmissbildningar
- Kongenitalt centralt hypoventilationssyndrom (CCHS), andra kroniska andningsregleringsstörningar samt barn med behov av ventilatorstöd (BiPAP) i hemmet

Syftet med att upprätta NHV-enheter är att centralisera kompetens, kunskap, utrednings- och behandlingsresurser till några få aktörer kring mindre vanliga men komplexa tillstånd för att optimera vård och omhändertagande av patienten samt effektivisera vårdens resurser.

### **Barnkliniker med NHV-uppdrag**

Fyra regioner har tilldelats uppdraget och de barnkliniker som har utsetts till NHV-enheter för att ombesörja den högspecialiserade vården av barn med kronisk lungsjukdom är:

- Drottning Silvias Barnsjukhus i Göteborg
- Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Solna/Huddinge
- Skånes Universitetssjukhus, Lund/Malmö (barnmedicinkliniken)
- Norrlands Universitetssjukhus i Umeå (Barn- och ungdomscentrum)

För två av tillstånden ovan, ILD och lungmissbildningar, utgörs remissinstanserna endast av Drottning Silvias Barnsjukhus och Astrid Lindgrens Barnsjukhus då tillgången till barnkirurgisk verksamhet med thoraxkirurgisk kompetens är avgörande. Tillgång till thoraxkirurgi för barn med ILD förklaras av att öppen lungbiopsi ofta krävs för diagnos. För övriga fyra tillstånd (PCD, bronkiektasier, kronisk obstruktiv lungsjukdom samt barn med kronisk andningsregleringsstörning och/eller behov av hemventilator) gäller däremot samtliga fyra remissinstanser ovan som likvärdiga alternativ med gemensamma riktlinjer och ett inbördes samarbete.

### **NHV-enhetens funktion**

Uppdraget för respektive NHV-enhet är att tillhandahålla kompetens och multidisciplinära resurser för adekvat och komplett utredning, behandling och uppföljning av barn med sjukdomstillstånd i lungorna enligt ovan. Samtidigt ska NHV-enheten i första hand betraktas som en resurs och ett stöd för ett fortsatt primärt omhändertagande och uppföljning på regional/lokal nivå av de barn som inte

bor i NHV-enhetens ordinarie upptagningsområde, dvs NHV-enheten syftar inte till att ta över all vård och uppföljning av barnet med kronisk lungsjukdom.

I NHV-enhetens utredningsfunktion ligger också att utesluta de aktuella sjukdomstillstånden och hjälpa till med differentialdiagnostik, vilket innebär att patienten inte redan behöver ha en diagnos som kvalificerar för NHV-vård för att en NHV-enhet ska anlitas för rådgivning och eventuell utredning. Finns således misstanke eller frågeställning kring t ex PCD ska NHV-enheten kunna bidra med både utredning och rådgivning kring fortsatt handläggning, även om en diagnos inte kan bekräftas.

För några av tillstånden med kronisk och t o m livslång sjukdom ska NHV-enheten fungera som ett fortlöpande stöd och kunskapscenter som också sörjer för årskontroller med återkoppling kring fortsatt behandling och uppföljning till hemortskliniken. Andra tillstånd kan kräva mer intensiva insatser initialt och kring barnens första levnadsår, som t ex medfödda lungmissbildningar och vissa former av ILD, för att senare betraktas som övergående eller åtgärdade och då inte behöver fortsatt regelbunden uppföljning vid en NHV-enhet.

Bronkopulmonell dysplasi (BPD) utgör en av de vanligaste orsakerna till svår kronisk lungsjukdom hos barn men har i Socialstyrelsens beredning exkluderats från NHV-sjukvård då bl a behovet av ofta mycket långvarig sjukhusvård gjorde tillståndet mindre lämpligt för geografisk centralisering. Däremot kan förstås ett barn med BPD-diagnos och behov av långvarigt ventilatorstöd i hemmet hanteras av en NHV-enhet avseende BiPAP-behandling eller liknande.

Det kan också noteras att cystisk fibros inte ingår i detta NHV-uppdrag då det redan finns en mycket väletablerad NHV-liknande struktur av CF-vården i landet.

### **Multidisciplinärt omhändertagande**

Barn med kronisk lungsjukdom och med de tillstånd som omfattas av detta NHV-uppdrag utgör en tämligen heterogen grupp med många olika behov avseende både utredning, behandling och uppföljning. Det huvudsakliga ansvaret vid NHV-enheterna vilar på respektive barnlungsektion med specialinriktade barnlungläkare, sjuksköterskor, fysioterapeuter, biomedicinska analytiker, dietister etc och respektive NHV-enhet kan bl a erbjuda utredning med bronkoskopi, andningsregistrering, ansträngningstest och utvidgad lungfysiologisk diagnostik. För att möta alla olika behov krävs dock ett större multidisciplinärt samarbete och vid NHV-enheterna finns en nära samverkan med disciplinerna för t ex öron-näsa-hals, anestesi, radiologi, fysiologi, patologi och som ovan nämnts barnthoraxkirurgi.

### **FoU**

Specialinriktad kunskap samt klinisk erfarenhet och kompetens vid NHV-enheterna sprids till övriga barnkliniker i landet genom samarbete och fortlöpande återkoppling i aktuella patientärenden men även i form av regelbundna föreläsningar, videoseminarier och skriftliga PM.

På BLF:s hemsida kommer gemensamma PM från NHV-enheternas arbetsgrupper kring respektive sjukdomstillstånd publiceras. Riktade NHV-föreläsningar planeras utifrån BLF:s plattform en gång per kvartal.

Genom NHV-enheternas koncentring av barnlungmedicinsk kompetens samt en stärkt och förbättrad kunskapsspridning optimeras även förutsättningarna för välbehövlig nyrekrytering av barnlungläkare där en gemensam och mer formaliserad utbildningsplan till subspecialist är under utveckling.

Verksamheternas centralisering med högre kunskapsnivå och ett mer samlat patientmaterial ger nya och bättre förutsättningar för att bedriva forskning och kliniska studier. Förutom att de fyra NHV-enheterna samarbetar kring riktlinjer och klinisk handläggning samlas gemensamma data med utökade register för att på nationell basis skapa underlag till starkare och mer evidensbaserad forskning.

### **Geografisk fördelning**

De fyra NHV-enheter som beviljats uppdraget fördelar sig någorlunda jämnt över landet och ska på ett jämbördigt sätt kunna sörja för alla regioners behov av tillgång och relativ närhet till högspecialiserad vård. I dagsläget föreligger dock ingen konkret geografisk uppdelning där vissa regioner är förbundna till en viss NHV-enhet genom avtal. Varje region, läns- och länsdelssjukhus bör i princip kunna konsultera valfri NHV-enhet men för starkare samarbeten kring klinik, fortbildning, forskning mm uppmuntras bilateral kontinuitet och för varje enskild patient är kontinuiteten och förankringen till en specifik NHV-enhet fundamental.

### **Remisskriterier**

Det finns ingen specifik mall eller blankett för remiss till NHV-enhet. Sedvanlig konsultationsremiss gäller. Generellt efterfrågas noggranna uppgifter kring anamnes, klinik, undersökningsfynd och hittills utförd utredning. De undersökningar och utredningar som är adekvata för tillståndet och som kan utföras på hemortssjukhuset bör vara utförda innan patienten remitteras till NHV-enhet. Den information som efterfrågas och vilka undersökningar och utredningar som bör vara genomförda varierar för de olika tillstånden inom detta NHV-uppdrag och redogörs för i separata dokument för de specifika tillstånden som man hittar under denna NHV-flik på BLF-AL:s hemsida. För vidare diskussion och frågor kring remittering till NHV-enhet av patient med misstänkt eller bekräftat tillstånd som faller inom NHV-uppdraget uppmuntras en initial telefonkontakt med barnlungkonsult vid respektive NHV-enhet.

### **Kontaktvägar**

#### **Drottning Silvias barnsjukhus Göteborg**

Lungmottagning  
Diagnosvägen 21, plan 4  
41685 Göteborg  
FAX: 010-4357507  
Barnlungkonsult: 031-3434624

#### **Astrid Lindgrens barnsjukhus, Solna/Huddinge**

Remiss kan skickas till antingen:  
Astrid Lindgrens barnsjukhus, Solna  
Barn Lung Allergi mottagningen C8:28  
Eugeniavägen 23  
Karolinska Universitetssjukhuset  
17176 Stockholm

Astrid Lindgrens barnsjukhus, Huddinge  
Barn Lung Allergi mottagningen K56-58  
Hälsovägen

Karolinska Universitetssjukhuset, Huddinge  
14186 Stockholm

Barnlungkonsult (gemensam Solna/Huddinge): 08-12379794

**Skånes Universitetssjukhus Lund/Malmö**

Andningsteamet, Barnkliniken  
Skånes Universitetssjukhus  
Lasarettsgatan 48  
22185 Lund  
Barnlungkonsult: 046-175430

**Norrlands Universitetssjukhus Umeå**

Barnrespirationsteamet  
Barn- och ungdomscentrum  
Norrlands universitetssjukhus  
901 85 Umeå  
Barnlungkonsult: 090-7852194  
[barn.bart@regionvasterbotten.se](mailto:barn.bart@regionvasterbotten.se)