

Kunskapsstyrning för hälso- och sjukvården  
Karin Dunér Lindqvist  
Karin.duner-lindqvist@socialstyrelsen.se

## Beslut om nationell högspecialiserad vård - viss vård vid neuroendokrina tumörer i buken och avancerade binjuretumörer

### Beslut

Socialstyrelsen beslutar att viss vård vid neuroendokrina tumörer (NET) i buken och avancerade binjuretumörer, enligt tabellerna nedan, ska utgöra nationell högspecialiserad vård och bedrivs vid fyra enheter. Den vård som avser klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom ska koncentreras ytterligare och bedrivs vid en enhet.

<b>Neuroendokrina tumörer i buken</b>
Bedömning och onkologisk, endokrinologisk behandling, systemisk radionuklidbehandling eller kirurgisk åtgärd när så är relevant ska utgöra nationell högspecialiserad vård vid följande tillstånd:
1. Metastaserande tunntarms-NET och minst ett av följande tilläggsriterier: <ul style="list-style-type: none"><li>a. Carcinoid hjärtsjukdom</li><li>b. Hotande tarmischemi på grund av avancerad metastasering</li><li>c. Uteblivet svar på somatostatinanalogbehandling trots adekvat dosering, t.ex. &gt;4 hormonrelaterade diarréer per dag, &gt; 4 flusher per dag, ett mycket högt 5-Hydroxyindolacetat (5-HIA) i serum/urin som inte sjunker adekvat och/eller patienter med svår peritoneal carcinomatosis, samt patienter med snabbt progredierande sjukdom.</li></ul>
2. Inoperabel rektal-NET.
3. Samtliga pankreas-, duodenum- och höga jejunum-NET (inkl. spridd sjukdom och Multipel endokrin neoplas typ I (MEN1)-associerade pankreas-NET).
4. Nydiagnostiserad MEN 1 samt vid NET associerad med von Hippel Lindaus syndrom.
Med systemisk radionuklidbehandling/PRRT vid NET avses bl.a. <sup>177</sup> Lu-somatostatinanalog.
<b>Antal enheter:</b> <b>För ovanstående områden (1-4) ska vården bedrivs vid fyra enheter.</b> <b>Av dessa ska en enhet inneha tillstånd att utföra klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom.</b>

Tabell 1. Definition av den vård som ska utgöra nationell högspecialiserad vård vid Neuroendokrina tumörer i buken. Följande undantag gäller: 1) Initial bedömning vid alla former av NET 2) Vård vid neuroendokrint carcinom (NEC), 3) Vård vid icke avancerad tunntarms-NET, 4) Vård vid

icke avancerade ventrikel-, rektal- och appendix-NET, 5) Vård vid levermetastaser från NET och 6) Vård vid NET utanför buken.

<b>Avancerade binjuretumörer</b>
Utredning och eventuell kirurgi eller onkologisk behandling vid alla avancerade binjuretumörer; exempelvis, men inte uteslutande, tumörer över sex cm i storlek och/eller med konstaterad malignitet.
<b>Antal enheter: Fyra enheter</b>

Tabell 2. Definition av den vård som ska utgöra nationell högspecialiserad vård vid Avancerade binjuretumörer. Följande undantag gäller; den onkologiska behandlingen kan efter överenskommelse ske på en nationell enhet eller på hemort.

## Ärendet

### *Sakkunniggruppens förslag om nationell högspecialiserad vård*

Socialstyrelsen har den 24 september 2019 gett en sakkunniggrupp i uppdrag att utreda om vårdområdet neuroendokrina tumörer ska utgöra nationell högspecialiserad vård och antal enheter sådan vård ska bedrivas på. Vid en genomlysning av området beslöt sakkunniggruppen att avgränsa vårdområdet till de neuroendokrina tumörer som är lokaliserade i buken, eftersom de kirurgiskt liknar varandra mer än neuroendokrina tumörer i andra delar av kroppen. Sakkunniggruppen lade dock till genomlysning av feokromocytom, abdominella paragangliom och binjurebarkscancer i separata utredningar eftersom dessa omhändertas av samma typ av multidisciplinära kompetens som neuroendokrina tumörer i buken.

Sakkunniggruppen föreslår i dessa tre utredningar att Socialstyrelsen ska besluta att viss vård vid neuroendokrina tumörer i buken ska utgöra nationell högspecialiserad vård och bedrivas vid fyra enheter, med undantag av klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom som ska bedrivas vid en enhet. Därtill föreslår sakkunniggruppen att kirurgi vid binjurebarkscancer, feokromocytom och abdominella paragangliom ska bedrivas vid fyra vårdenheter, medan den onkologiska behandlingen för dessa tillstånd ska bedrivas vid två av de fyra vårdenheterna. Som skäl för förslaget anförs bl.a. följande.

Aktuell vård bedöms vara vård som är komplex, sällan förekommande, kräver en viss volym och multidisciplinär kompetens. Vården bedöms också kräva stora investeringar och medföra höga kostnader. Vården är multidisciplinär eftersom den kräver ett samarbete mellan bl.a. endokrinkirurg, anestesilog, endokrinolog, onkolog, patolog, radiolog och nuklearmedicinare, samtliga med erfarenhet av diagnostik och behandling av respektive område.

Ur forskningssynpunkt är fyra nationella högspecialiserade vårdenheter för kirurgin rimligt, för att öka möjligheterna att studera större patientgrupper. Även för onkologin skulle en nationell koncentration ge liknande möjligheter. Fler enheter skulle ge en större geografisk spridning, men patienterna skulle då bli för

få för att ge samma erfarenhets- och forskningsvinster. Färre enheter bedöms inte ändamålsenligt, eftersom betydligt fler patienter än de som får diagnosen kommer att behöva utredas vid en nationell högspecialiserad vårdenhet. Vidare anser sakkunniggruppen att det vore sårbart att koncentrera denna typ av vård ytterligare.

Konsekvenserna av att koncentrera vården är övervägande positiva. För två av områdena föreslås att den kirurgiska vården ska bedrivas på samma antal enheter som idag och för det tredje området handlar det om relativt låga patientvolym, vilket därmed inte bör innebära någon större undanträngningseffekt på annan vård på nationell nivå. Även för den onkologiska behandlingen inom två av områdena rör det sig om små patientvolym. De flesta av patienterna inom dessa områden blir inte heller akut sjuka till följd av sin sjukdom, och därmed bedöms akutsjukvården inte påverkas nämnvärt.

#### *Neuroendokrina tumörer i buken*

Redan i dag bedrivs den största delen av vården vid fyra enheter, vilket ger bättre förutsättningar än tre att ta hand om ett eventuellt ökat antal patienter i framtiden. I det fallet att eventuella ringar på vattnet skulle uppstå i form av att även patienter med neuroendokrina tumörer i andra delar av kroppen skulle vårdas vid nationella högspecialiserade vårdenheter, skulle även denna vårdvolym kunna omhändertas.

Sakkunniggruppen anser inte att det vore ändamålsenligt att bryta ut undergrupper att koncentrera till färre enheter eftersom dessa undergrupper är tätt sammanlänkade och behöver kunna omhändertas vid alla nationella högspecialiserade vårdenheter. Ett undantag är klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom, som är en tydligt avgränsad åtgärd för få patienter – denna vård kan koncentreras till en enhet, anser sakkunniggruppen.

#### *Feokromocytom och abdominella paragangliom*

Uppskattningsvis diagnosticeras 120–130 personer per år med feokromocytom eller abdominella paragangliom. Det är rimligt att fördela dessa patienter på fyra nationella högspecialiserade vårdenheter för kirurgisk behandling. På så sätt kan området hållas ihop, och alla enheter kan operera alla typer av feokromocytom och abdominella paragangliom. Sakkunniggruppen bedömer alltså inte att det vore ändamålsenligt att koncentrera kirurgin för endast de avancerade tumörerna ytterligare, till färre än fyra enheter.

För den onkologiska behandlingen är två enheter motiverat, eftersom endast en liten andel av patienterna behöver sådan behandling. Endast en enhet bedöms däremot vara för sårbart och otillräckligt när det gäller tillgänglighet.

#### *Binjurebarkscancer*

Sakkunniggruppen föreslår att kirurgi vid denna sjukdom ska bedrivas vid fyra vårdenheter, medan den onkologiska behandlingen ska bedrivas vid två av de fyra vårdenheterna. Detta eftersom inte alla patienter som får diagnosen binjurebarkscancer kommer att behöva onkologisk behandling. Endast en enhet bedöms däremot vara för sårbart och otillräckligt när det gäller tillgänglighet.

*Remissinstansernas yttranden*

Socialstyrelsen har remitterat sakkunniggruppens utredningar till berörda remissinstanser. Av remissinstansernas yttranden framgår bl.a. följande.

*Neuroendokrina tumörer i buken*

Av totalt 67 remissinstanser har 39 inkommit med synpunkter (varav 18 lämnats av landets regioner). Det är ungefär lika många instanser som tillstyrker eller delvis tillstyrker definitionen, jämfört med instanser som inte tillstyrker denna. Region Stockholm tillsammans med Karolinska Institutet och Karolinska Universitetssjukhuset är exempel på remissinstanser som tillstyrker förslaget som helhet. Av de som inte tillstyrker definitionen, förespråkar vissa en utvidgning av denna till att omfatta fler vårdområden, medan andra önskar snäva in definitionen till att omfatta endast mer avancerade sjukdomstillstånd. Här har bl.a. Västra Götalandsregionen och Sahlgrenska universitetssjukhuset föreslagit att all avancerad NET i hela mag-tarmkanalen inklusive pankreas bör utgöra nationell högspecialiserad vård, och inte enbart de områden som lyfts i definitionen. Ytterligare några förespråkar regional nivåstrukturering. Flera remissinstanser (exempelvis Universitetssjukhuset i Linköping, Västra Götalandsregionen och Sahlgrenska universitetssjukhuset) lyfter sårbarheten med en enhet för klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom. Några remissinstanser lyfter beröringspunkter mellan alla de tre sjukdomsområdena samt med paragangliom på halsen.

*Feokromocytom och abdominella paragangliom*

Av totalt 67 remissinstanser har 38 inkommit med synpunkter (varav 18 lämnats av landets regioner). Det är 17 instanser som tillstyrker eller delvis tillstyrker definitionen, jämfört med 15 instanser som inte tillstyrker denna. Region Stockholm tillsammans med Karolinska Institutet och Karolinska Universitetssjukhuset, samt Uppsala universitet, är exempel på remissinstanser som tillstyrker förslaget. Av de som inte tillstyrker definitionen, förespråkar vissa en utvidgning av denna till att omfatta alla binjuretumörer, medan andra vill snäva in definitionen till att omfatta endast mer avancerade sjukdomstillstånden. Till de senare hör bl.a. Region Skåne och Region Kronoberg, som förespråkar en snävare definition och ett färre antal enheter. Ytterligare några förespråkar regional nivåstrukturering. Flera remissinstanser (bl.a. Svensk Kirurgisk Förening och Svensk Förening för Endokrin Kirurgi) förespråkar samma antal enheter för högspecialiserad kirurgi och onkologi.

*Binjurebarkscancer*

Av totalt 66 remissinstanser har 38 inkommit med synpunkter (varav 18 lämnats av landets regioner). Det är 19 instanser som tillstyrker eller delvis tillstyrker definitionen, jämfört med 14 instanser som inte tillstyrker denna. Exempel på remissinstanser som tillstyrker förslaget som helhet är bl.a. regionerna Norrbotten, Västerbotten och Stockholm, samt Karolinska Institutet, Karolinska universitetssjukhuset, Uppsala universitet och Örebro universitet. Av de som inte tillstyrker definitionen, förespråkar vissa en utvidgning av denna till att omfatta alla binju-

retumörer (exempelvis Sahlgrenska universitetssjukhuset och Västra Götalandsregionen), medan andra vill snäva in definitionen till att omfatta endast mer avancerade sjukdomstillstånden. Ytterligare några förespråkar regional nivåstrukturering. Flera remissinstanser förespråkar samma antal enheter för högspecialiserad kirurgi och onkologi (bl.a. Svensk Kirurgisk Förening och Svensk Förening för Endokrin Kirurgi). Även beröringspunkter med sarkomkirurgi har lyfts.

#### *Sakkunniggruppens synpunkter på remissinstansernas yttranden*

Socialstyrelsen har gett sakkunniggruppen möjlighet att inkomma med synpunkter på remissinstansernas yttranden. Sakkunniggruppen har inkommit med i huvudsak följande synpunkter.

Avseende definitionen bedömer sakkunniggruppen att vården enligt definitionerna i de tre underlagen bör samordnas till samma nationella enheter, med undantag av en sakkunnig som är skiljaktig och anser att de inte behöver samordnas. Hela sakkunniggruppen bedömer vidare att definitionen för neuroendokrina tumörer i buken kvarstår men att definitionerna för feokromocytom och abdominella paragangliom samt för binjurebarkscancer ändras till att istället gälla alla avancerade binjuretumörer, dvs. exempelvis, men inte uteslutande, tumörer över sex cm i storlek och/eller med konstaterad malignitet. Sakkunniggruppen bedömer att nationell högspecialiserad kirurgi och onkologi ska finnas vid samtliga nationella enheter, även för de avancerade binjuretumörerna.

Avseende antal enheter vidhåller sakkunniggruppen sitt förslag om fyra enheter för alla tre områden, givet ovanstående justeringar i definitionen. Undantaget är klaffkirurgi, där sakkunniggruppen tidigare föreslagit en enhet, eftersom det rör sig om låga vårdvolymer och där det inte nödvändigtvis är klaffkirurgin i sig som är komplex, utan snarare pre-, per- och postoperativ vård. Sakkunniggruppen noterar att flera remissinstanser lyfter sårbarheten med endast en enhet för klaffkirurgin. Sakkunniggruppen väljer att beakta synpunkterna om sårbarheten med endast en enhet och förespråkar därmed två enheter för klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom.

#### *Beredningsgruppens yttrande*

Socialstyrelsen har begärt in ett yttrande från en särskild beredningsgrupp angående sakkunniggruppens utredning och förslag. Beredningsgruppen består av ledamöter med expertis i hälso- och sjukvårdssystemet samt företrädare för det nationella programområdet Akut vård.

Socialstyrelsen har begärt att beredningsgruppen ska yttra sig över om de positiva effekterna av den föreslagna koncentrationen överväger eventuella negativa effekter för hälso- och sjukvårdssystemet. I den analysen har påverkan på akut-sjukvården, närliggande områden, geografiska aspekter, transporter, utbildning och forskning beaktats. Av beredningsgruppens yttrande framgår bl.a. följande.

Beredningsgruppen tillstyrker sakkunniggruppens förslag att viss vård vid neuroendokrina tumörer i buken samt avancerade binjuretumörer ska utgöra nationell högspecialiserad vård och bedrivs vid fyra enheter. Den vård som avser klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom ska koncentreras ytterligare och bedrivs vid en

enhet. Beredningsgruppen anser att de positiva effekterna av att koncentrera aktuell vård överstiger eventuella negativa effekter för hälso- och sjukvårdssystemet.

Beredningsgruppen konstaterar att de flesta patienter med dessa sjukdomstillstånd som regel inte insjuknar akut till följd av sjukdomen, och därmed bedöms akutsjukvården inte påverkas nämnvärt. Det kommer därför inte heller vara så att akutsjukvården i de regioner som inte får tillstånd att vårda dessa patienter kommer att påverkas. Beredningsgruppen anser inte att koncentrationen i någon större utsträckning kommer att tränga undan annan vård. Inte heller koncentrationen av den onkologiska behandlingen kommer att ge några undanträngningseffekter, då det handlar om relativt få patienter. Det finns en risk att patienter inom nationell högspecialiserad vård kan tränga undan andra patienter i behov av operations-, anestesi- och intensivvårdsresurser. Det finns en risk för att minskade volymer vid de enheter som idag utför denna vård kan på sikt medföra utarmning av kompetens inom närliggande vårdområden. Beredningsgruppen anser att fyra enheter ger möjlighet till god geografisk tillgänglighet. Genom ett tydligt samverkansansvar och genom att koncentrera all vård vid de ovannämnda vårdområdena till fyra enheter, ges möjlighet till ett större, mer komplett forskningsunderlag och utvecklingsmöjlighet.

Beredningsgruppen instämmer i sakkunniggruppens förslag att aktuell vård ska bedrivas vid fyra enheter. Beredningsgruppen tillstyrker inte att subgruppen klaffkirurgi ska bedrivas vid två enheter utan föreslår att denna ska bedrivas vid en enhet. Gällande klaffkirurgi, rör det sig om ett betydligt lägre antal patienter, uppskattningsvis 5-10/år. En så låg volym patienter motiverar att detta sköts vid en enhet. Denna enhet måste ha bra kontinuitetsplanering om det skulle vara så att de drabbas av oväntade händelser.

### **Skälen för beslutet**

#### *Rättslig reglering*

Av 2 kap. 7 § hälso- och sjukvårdslagen (2017:30) framgår att med nationell högspecialiserad vård avses i denna lag offentligt finansierad hälso- och sjukvård som behöver koncentreras till en eller flera enheter men inte till varje samverkansregion för att kvaliteten, patientsäkerheten och kunskapsutvecklingen ska kunna upprätthållas och ett effektivt användande av hälso- och sjukvårdens resurser ska kunna uppnås.

Av 7 kap. 5 § samma lag som ovan framgår bl.a. att den myndighet som regeringen bestämmer beslutar vilken hälso- och sjukvård som ska utgöra nationell högspecialiserad vård och på hur många enheter sådan vård ska bedrivas. 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. Beslutet får inte överklagas.

Enligt 2 kap. 1 § hälso- och sjukvårdsförordningen (2017:80) framgår att Socialstyrelsen beslutar vilken hälso- och sjukvård som ska utgöra nationell högspecialiserad vård enligt 2 kap. 7 § hälso- och sjukvårdslagen (2017:30) och på hur många enheter sådan vård ska bedrivas.

#### *Socialstyrelsens bedömning*

Av utredningen i ärendet framgår att sakkunniggruppen föreslår att viss vård vid neuroendokrina tumörer i buken och avancerade binjuretumörer ska utgöra nationell högspecialiserad vård, enligt tabellerna under rubriken Beslut.

Socialstyrelsen konstaterar att de flesta remissinstanser som haft invändningar främst invänt mot just omfattningen av den vård som föreslås utgöra högspecialiserad vård, medan få invänder mot att koncentrera denna vård på nationell nivå i sig. Vissa remissinstanser önskar utvidga definitionen i underlagen till att omfatta alla neuroendokrina tumörer respektive alla binjuretumörer, medan vissa instanser vill snäva in definitionen till att omfatta mer avancerade sjukdomstillstånd. Efter att sakkunniggruppen har fått ta del av remissinstansernas synpunkter har de förtydligat och justerat sitt förslag. Vidare konstaterar Socialstyrelsen att även den särskilda beredningsgruppen tillstyrker sakkunniggruppens förslag till definition.

Socialstyrelsen instämmer i sakkunniggruppens förslag att aktuell vård, enligt tabellerna under rubriken Beslut, ska utgöra nationell högspecialiserad vård. Enligt Socialstyrelsens bedömning utvisar utredningen i ärendet att den vård som föreslås utgöra nationell högspecialiserad vård är vård som är komplex, sällan förekommande, kräver en viss volym och multidisciplinär kompetens.

I sakkunniggruppens ursprungliga remitterade förslag rekommenderades att viss vård vid neuroendokrina tumörer i buken och avancerade binjuretumörer ska bedrivas vid fyra enheter, att den vård som avser onkologisk behandling vid binjurebarkscancer ska koncentreras ytterligare och bedrivas vid två enheter samt att den vård som avser klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom ska bedrivas vid en enhet. Efter att sakkunniggruppen har fått ta del av remissinstansernas synpunkter har de justerat sitt förslag och föreslår att viss vård vid neuroendokrina tumörer i buken och avancerade binjuretumörer ska bedrivas vid fyra enheter och att den vård som avser klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom ska koncentreras ytterligare och bedrivas vid två enheter eftersom det blir för sårbart om aktuell vård bedrivs vid en enhet.

Vidare konstaterar Socialstyrelsen att den särskilda beredningsgruppen delvis tillstyrker sakkunniggruppens förslag. Beredningsgruppen anser dock att den vård som avser klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom ska bedrivas vid en enhet.

Socialstyrelsen gör bedömningen att aktuell vård, enligt tabellerna under rubriken Beslut, ska bedrivas vid fyra enheter och att den vård som avser klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom ska bedrivas vid en enhet. Socialstyrelsen har vid denna bedömning särskilt beaktat den aktuella patientvolymen och behovet av

att säkerställa att läkare och andra professioner ska kunna upprätthålla sin kompetens och tillhandahålla vård av god kvalitet. Socialstyrelsen har även beaktat att en koncentration av aktuell vård kommer att leda till stärkta förutsättningar för forskning och kunskapsutveckling. När det gäller att vården vid klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom ska bedrivas vid en enhet så har Socialstyrelsen beaktat komplexiteten avseende pre-, per- och postoperativ vård samt de små vårdvolymerna.

Socialstyrelsen finner att en koncentration av aktuell vård till fyra enheter och ytterligare koncentration av den vård som avser klaffkirurgi vid carcinoid hjärtsjukdom till en enhet, ökar förutsättningarna för att förbättra kvaliteten, patient-säkerheten och kunskapsutvecklingen samtidigt som ett effektivt användande av hälso- och sjukvårdens resurser kan uppnås.

Detta beslut får inte överklagas.

Beslut i detta ärende har fattats av generaldirektören Olivia Wigzell. I den slutliga handläggningen har avdelningschefen Thomas Lindén, chefsjuristen Pär Ödman och enhetschefen Kristina Wikner deltagit. Biträdande enhetschefen Per-Henrik Zingmark har varit föredragande.

SOCIALSTYRELSEN

  
Olivia Wigzell



Per-Henrik Zingmark