

Revideret specialevejledning for intern medicin: hæmatologi (version til ansøgning)

Specialevejledningen er udarbejdet som led i Sundhedsstyrelsens specialeplanlægning, jf. sundhedslovens § 208, som omhandler organiseringen og varetagelsen af specialfunktioner på regionale og private sygehuse.

Ud fra denne reviderede specialevejledning kan der ansøges om varetagelse af specialfunktioner. Efter vurdering af ansøgninger vil Sundhedsstyrelsen udsende en ny specialevejledning, hvoraf de godkendte matrikler fremgår.

Specialebeskrivelse

Intern medicin: hæmatologi omfatter forebyggelse, diagnostik, behandling, palliation og rehabilitering af patienter med medfødte og erhvervede sygdomme i blodets, knoglemarvens, bloddannende organers og lymfesystemets celler samt sygdomme i det hæmostatiske system (blodets størkningsevne).

Specialet varetager desuden forskning, udvikling og uddannelse inden for speciallets områder.

Kerneopgaver

Opgaverne omfatter akut og elektiv diagnostik, behandling og pleje af patienter med benigne og maligne hæmatologiske sygdomme. Hovedparten af aktiviteten i intern medicin: hæmatologi udgøres af maligne hæmatologiske sygdomme, hvor bl.a. følgende indgår i behandlingen: Kemoterapi, immunterapi, radioimmunterapi, målrettet behandling, perifer stamcellehøst, højdosis kemoterapi med autolog stamcellestøtte og allogen hæmatopoietisk stamcelletransplantation.

I intern medicin: hæmatologi er der følgende kerneopgaver:

- Maligne hæmatologiske sygdomme, herunder malignt lymfom, leukæmier, myelomatose, kronisk myeloid sygdom og følgetilstande til behandling af maligne hæmatologiske sygdomme (fx behandlingsinduceret knoglemarvssvigt og graft-versus-host sygdom (GVH)).

24-11-2015

Sagsnr. 4-1012-10/1

Reference DGO

T 7222 7563

E syb@sst.dk

- Benigne hæmatologiske sygdomme med baggrund i mangel på eller defekt funktion af forskellige cellulære blodkomponenter:

Anæmi (fraset mangeltilstand og anæmi som følge af anden sygdom), trombocytopeni, leukopeni, hæmostasedefekter og arvelige hæmatologiske sygdomme. Medfødt (A og B) og erhvervet hæmofili.

Forhold af betydning for specialeplanlægning

Det største antal patientkontakter i specialet udgøres af patienter med malign hæmatologisk sygdom. Incidensen og prævalensen af de maligne hæmatologiske sygdomme er steget gennem de seneste år, hvilket forventes at fortsætte. Dette gælder især de store sygdomsgrupper som non-Hodgkin malignt lymfom og myelomatose samt i mindre grad leukæmierne. Den øgede prævalens skyldes bl.a. den demografiske udvikling med flere ældre. Dertil kommer længere overlevelse for patienterne som følge af udviklingen af nye behandlinger af de maligne hæmatologiske sygdomme samt bedre understøttende behandling. Den øgede indvandring har medført en øget forekomst af genetisk betingede anæmi-former.

Intern medicin: hæmatologi er karakteriseret ved et stort antal ambulante ydelser, ca. 10 gange flere end antallet af indlæggelser, idet mange af patienterne har en kronisk sygdom med et livslangt forløb. En stor del af den ambulante virksomhed omfatter kemoterapi og opfølgning af patienterne efter afsluttet behandling. Febril neutropeni efter kemoterapi er en hyppig årsag til akut indlæggelse blandt hæmatologiske patienter.

Der er støt stigende aktivitet indenfor området med alloge hæmatopoietisk stamcelletransplantation. Denne tendens forventes at fortsætte de kommende år bl.a. på grund af introduktion af nye donormuligheder.

Efter indledende primær diagnostik skal alle hæmatologiske patienter behandles på regions- eller højt specialiseret niveau afhængig af diagnosen. På grund af kompleksitet i behandlingen og en stigende tendens til subgrupper indenfor de hæmatologiske sygdomme bør specialfunktioner fordeles på et begrænset antal hæmatologiske afdelinger.

Diagnostik og behandling af hæmatologiske sygdomme er ofte kompleks og omfattende, og ressourceforbruget i intern medicin: hæmatologi såvel som samarbejdende specialer er betydeligt sammenlignet med patientantallet. Intern medicin: hæmatologi har et tæt samarbejde med mange specialer. Der er indført pakkeforløb for kræftpatienter med henblik på at undgå ikke-fagligt begrundet ventetid ved diagnostik og behandling.

Behandlingsmæssigt har det hæmatologiske speciale gennemgået en hastig udvikling igennem de seneste 10-15 år med introduktion af tiltagende mere målrettede og specifikke behandlinger, der er udviklet på baggrund af større biologisk forståelse for de hæmatologiske sygdomme. Disse lægemidler er ofte omkostningstunge.

Avancerede molekylærbiologiske metoder er bl.a. blevet et vigtigt redskab ved klassifikation og prognostisering af hæmatologiske sygdomme. Denne udvikling forventes at fortsætte i de kommende år og vil medføre en tiltagende diagnostisk og behandlingsmæssig kompleksitet. Herudover forventes yderligere underinddeling af diagnosegrupper med hver sin målrettede behandling.

For at sikre ensartet behandling af høj kvalitet er der behov for, at der udarbejdes kliniske retningslinjer inden for området. Udover de nationale kliniske retningslinjer, som udarbejdes af Sundhedsstyrelsen, udarbejder de faglige og videnskabelige selskaber landsdækkende kliniske retningslinjer.

Praksisområdet

Almen praksis varetager indledende vurdering, diagnostik og behandling af hovedparten af patienter med anæmi, idet langt den hyppigste anæmi er ukompliceret jernmangelanæmi. Ved bestyrket mistanke om eller bekræftet hæmatologisk sygdom henvises patienten direkte til specialiseret hæmatologisk funktion. Som en del af pakkeforløbene for kræft henviser almen praksis således patienter til hæmatologisk kræftpakkeforløb ved begrundet mistanke om malign hæmatologisk sygdom. Der bør for de hyppigste sygdomme inden for intern medicin: hæmatologi foreligge retningslinjer for samarbejde og opgavevaretagelse mellem almen praksis og sygehusvæsenet.

Der er ikke speciallægepraksis i intern medicin: hæmatologi.

Det kommunale sundhedsvæsen

Kommuner og regioner skal i medfør af Sundhedsloven indgå sundhedsaftaler med henblik på at sikre sammenhæng og koordinering af indsatserne i de patientforløb, der går på tværs af sygehuse, almen praksis og kommuner.

I henhold til Sundhedsloven har kommunerne hovedansvaret for at skabe sunde rammer og etablere forebyggende tilbud for borgerne, blandt andet med henblik på livsstilsændringer vedrørende kost, alkohol, tobak, fysisk aktivitet og mental sundhed.

Sygehusvæsenet

Nedenfor beskrives anbefalinger til hovedfunktionsniveauet og krav til varetagelse af regionsfunktioner og højt specialiserede funktioner. De sygdomsgrupper/diagnoser samt diagnostiske og behandlingsmæssige metoder, der er regionsfunktioner eller højt specialiserede funktioner i specialet, oplistes.

Anbefalinger til hovedfunktionsniveau

Indledende udredning på mistanke om visse hæmatologiske sygdomme kan varetages på bred intern medicinsk afdeling. Hvis en påbegyndt udredning på hovedfunktionsniveauet giver begrundet mistanke om, at patientens sygdom skal varetages på regionsfunktions- eller højt specialiseret niveau, henvises patienten til et sygehus, der er godkendt hertil. Efter udredning og behandling på specialfunktionsniveau kan opfølgning og kontrol i udvalgte tilfælde varetages på hovedfunktionsniveau i samarbejde med specialfunktionen.

Krav til varetagelse af specialfunktioner

I Sundhedsstyrelsens udgivelse 'Specialeplanlægning – begreber, principper og krav' beskrives en række generelle forudsætninger og krav til bl.a. kapacitet og

forskning, som skal opfyldes for at varetage specialfunktioner. Disse krav udgør grundlaget for varetagelse af specialfunktioner, men derudover oplystes der nedenfor specifikke krav, som gælder for intern medicin: hæmatologi. Specialfunktioner varetages generelt i et multidisciplinært team med fælles retningslinjer og fælles konferencer, jf. pakkeforløb hvor relevant.

Det er væsentligt, at øvrigt personale, herunder sygeplejersker, har relevante kompetencer og erfaring i varetagelse af specialets patienter.

Ved varetagelse af specialfunktioner i intern medicin: hæmatologi skal der være samarbejde med andre relevante specialer på relevant specialiseringsniveau.

Krav til varetagelse af regionsfunktioner

Der stilles følgende krav til varetagelse af regionsfunktioner:

På grund af kompleksitet i behandlingen og en stigende tendens til subgrupper indenfor de hæmatologiske sygdomme skal specialfunktioner fordeles på et begrænset antal hæmatologiske afdelinger.

På regionsfunktionsniveau skal det være muligt at få assistance fra en speciallæge i intern medicin: hæmatologi inden for kort tid.

Regionsfunktioner

Maligne hæmatologiske sygdomme

1. Hodgkin lymfom, primært CNS-lymfom, PTLD, HIV-associeret, T- og NK-celle, PEL samt lymfomer af Burkitt-type (ca. 150 pt./år) (monitoreres).
2. Øvrige lymfomer (excl. lymfoblastære lymfomer) og kronisk lymfatisk leukæmi (CLL) (ca. 1100 lymfomer, ca. 400 CLL).
3. Myelomatose (ca. 300 pt./år).
4. Akut lymfoblast leukæmi (ALL) og lymfoblastært lymfom (der ikke behandles iht. pædiatrisk behandlingsprotokol), (ca. 45 pt./år), akut myeloid leukæmi (AML) samt myelodysplastisk syndrom (MDS) (ca. 350 pt./år). Sundhedsstyrelsen vil følge området tæt med henblik på vurdering af behov for yderligere samling (monitoreres).
5. Kroniske myeloide sygdomme (fraset systemisk mastocytose og HES) (ca. 800 pt./år), herunder:
 - a. Essentiel trombocytose, polycytæmia vera og myelofibrose
 - b. Uklassificerbar kronisk myeloid sygdom
 - c. CMML bortset fra tilfælde med indikation for intensiv behandling og allogen knoglemarvstransplantation
 - d. CML
6. Periodisk og langvarigt knoglemarvssvigt, herunder febril neutropeni.
7. Opsamling af perifere stamceller (leukaferese/stamcellehøst) såvel som højdosisbehandling med støtte af egne stamceller (250 behandlinger/år)

Leukaferese varetages i klinisk immunologi i tæt samarbejde med hæmatologi.

Benigne hæmatologiske sygdomme

8. Primær udredning af hæmorhagisk diatese/blødningstendens, sjældne og komplicerede tromboser samt tromboser hos gravide. Varetages i tæt samarbejde med klinisk biokemi.
9. Aplastisk anæmi, som ikke kræver højt specialiseret behandling (ca. 30 pt./år).
10. Øvrige benigne hæmatologiske sygdomme (ca. 400 pt./år), herunder immunotrombocytopeni (ITP), autoimmun hæmolytisk anæmi samt ukompliceret medfødt hæmoglobinsygdom.
11. Trombotisk trombocytopenisk purpura (TTP) med behov for plasmaferese.

Krav til varetagelse af højt specialiserede funktioner

De krav, som er anført for regionsfunktionsniveauet, gælder også for det højt specialiserede niveau. Derudover stilles der følgende krav til varetagelse af højt specialiserede funktioner:

Blodbank på matriklen er en forudsætning for varetagelse af de højt specialiserede funktioner.

På højt specialiseret niveau skal det være muligt at få assistance fra en speciallæge i intern medicin: hæmatologi inden for kort tid

Ved varetagelse af højt specialiseret hæmofilifunktion skal der være mulighed for telefonisk assistance umiddelbart fra speciallæge med kompetence i medfødt og erhvervet svær hæmofili.

Højt specialiserede funktioner

Maligne hæmatologiske sygdomme og transplantationer

12. Allogen stamcelletransplantation, herunder opfølgning samt diagnostik og behandling af GVH (150 transplantationer/år). Varetages i tæt samarbejde med relevante specialer.
13. Autolog stamcelletransplantation ved autoimmune led- og bindevævs-sygdomme samt ved dissemineret sklerose som er resistente for anden relevant behandling eller med dårlig prognose. Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: reumatologi og neurologi (monitoreres).
14. Primær amyloidose, herunder vurdering og højdosis kemoterapi med stamcellestøtte (50 pt./år) Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: kardiologi og nefrologi.

Dele af behandlingen (fraset højdosisterapi med stamcellestøtte) kan eventuelt foregå på regionsfunktionsniveau i formaliseret samarbejde med højt specialiseret niveau.

15. Akut lymfoblast leukæmi (ALL) og lymfoblastært lymfom ved behandling i henhold til intensiv pædiatrisk behandlingsprotokol (10-15 pt./år). Varetages i et multidisciplinært team med fælles retningslinjer og fælles konferencer, jf. pakkeforløb.

Benigne hæmatologiske sygdomme

16. Svær aplastisk anæmi (neutrofilocytter $< 0,5$ og trombocytter < 20) med indikation for intensiv immunsuppressiv behandling (< 15 pt./år).
17. Hæmofili (prævalens ca. 800 pt.), herunder:
- Hæmofili A og B (prævalens 500 pt.)
 - Von Willebrands sygdom (prævalens 250 pt.)
 - Anden sjælden hæmofili (prævalens 50 pt.)
- Varetages i tæt samarbejde med pædiatri og klinisk biokemi med kompetence i hæmofilidiagnostik inklusiv diagnostik af von Willebrands sygdom.
18. Meget sjældne benigne hæmatologiske tilstande, herunder
- Medfødte svære cytopenier (< 10 pt./år)
 - Komliceret medfødt hæmoglobinsygdom (< 10 pt./år)
 - Gauchers sygdom
 - Paroksysk Nocturn Hæmoglobinuri (PNH)
 - Fanconi anæmi (< 5 pt./år)
- Varetages i tæt samarbejde med Center for sjældne sygdomme.
19. Systemisk mastocytose. Varetages i tæt samarbejde med dermatovenerologi. Dele af udredning og opfølgning kan evt. varetages på regionsfunktionsniveau i formaliseret samarbejde med højt specialiseret niveau .
20. Hypereosinofilt syndrom. Varetages i tæt samarbejde med dermatovenerologi.

Monitorering af specialfunktioner i intern medicin: hæmatologi

Sundhedsstyrelsen følger løbende op på, om den gældende specialeplan er tidsvarende, relevant og dækkende. Det sker gennem årlige statusrapporter om opfyldelse af krav til specialfunktionerne. Dertil kommer, at Sundhedsstyrelsen årligt vil monitorere udvalgte specialfunktioner i specialet. Monitoreringen baseres på data fra Landspatientregisteret, og omfatter kontakter til offentlige og private sygehuse (offentligt finansierede kontakter), som både afsluttede og uafsluttede indlæggelser henholdsvis ambulante kontakter.

Sundhedsstyrelsen vil årligt monitorere følgende specialfunktioner i specialet intern medicin: hæmatologi, som beskrevet nedenfor.

Regionsfunktioner

- Akut lymfoblast leukæmi (ALL) og lymfoblastært lymfom (der ikke behandles iht. pædiatrisk behandlingsprotokol), (ca. 45 pt./år), akut myeloid leukæmi (AML) samt myelodysplastisk syndrom (MDS) (ca. 350 pt./år). Sundhedsstyrelsen vil følge området tæt med henblik på vurdering af behov for yderligere samling

Ud over de ovenfor nævnte generelle kriterier, afgrænses monitoreringen af denne funktion ved monitorering af akut myeloid leukæmi (AML) som følger:

En af følgende diagnosekoder:

DC920, DC920A, DC920B, DC920C, DC920D, DC920E, DC920F, DC920G, DC920H, DC920J, DC923, DC923A, DC923B, DC924, DC924A, DC925, DC925A, DC926, DC926A, DC930, DC930A, DC930B, DC940, DC940A, DC942, DC943, DC944, DC946, DC947, DC947B eller DC947C (aktionsdiagnose)

I kombination med en af de følgende procedurekoder:

BWHA3, BWHA30, BWHA301, BWHA302, BWHA303, BWHA304, BWHA305, BWHA306, BWHA307, BWHA308, BWHA309, BWHA31, BWHA310, BWHA311, BWHA312 eller BWHA32

Der opgøres volumenindikatorer på antal unikke patienter og antal behandlinger på henholdsvis sygehusafdeling og geografisk lokalisation.

- Hodgkin lymfom, primært CNS-lymfom, PTLD, HIV-associeret, T- og NK-celle, PEL samt lymfomer af Burkitt-type (ca. 150 pt./år)

Ud over de ovenfor nævnte generelle kriterier, afgrænses monitoreringen af denne funktion som følger:

En af følgende diagnosekoder:

DC81, DC810, DC811, DC812, DC813, DC814, DC817, DC819 (aktionsdiagnose)

I kombination med en af BWHA* (inkl. alle underkoder)

Der opgøres volumenindikatorer på antal unikke patienter og antal behandlinger på henholdsvis sygehusafdeling og geografisk lokalisation.

Højt specialiserede funktioner

- Autolog stamcelletransplantation ved autoimmune led- og bindevævs-sygdomme samt ved dissemineret sklerose som er resistente for anden relevant behandling eller med dårlig prognose. Varetages i tæt samarbejde med intern medicin: reumatologi og neurologi.

Ud over de ovenfor nævnte generelle kriterier, afgrænses monitoreringen af denne funktion med en af følgende behandlingskoder:

BOQE20 eller BWA310

Der opgøres volumenindikatorer på antal unikke patienter og antal behandlinger på henholdsvis sygehusafdeling og geografisk lokalisation.

For mere udførlig beskrivelse af principper for monitoreringen se Sundhedsstyrelsens hjemmeside [*her indsættes senere et link*].

Baggrund for udarbejdelse af specialevejledningen

Sundhedsstyrelsen har udarbejdet denne specialevejledning på baggrund af en revision af specialevejledningen fra Specialeplan 2010 og har i arbejdet indhentet rådgivning fra faglige repræsentanter fra regionerne samt fra de relevante videnskabelige selskaber m.v. Sundhedsstyrelsens udgivelse 'Specialeplanlægning - begreber, principper og krav' (tilgængelig fra Sundhedsstyrelsens hjemmeside) beskriver rammerne for specialeplanlægningen.

Følgende udgivelser er inddraget i specialeplanlægningen i relevant omfang:

- Sundhedsstyrelsens rapport 'Styrket Akutberedskab', 2007
- Sundhedsstyrelsens pakkeforløb på kræftområdet