

Vaskulär form av Ehlers-Danlos syndrom (vEDS)

Uppföljningsmått för årlig uppföljning av nationell
högspecialiserad vård

Innehåll

Årlig uppföljning av nationell högspecialiserad vård	3
Förteckning över uppföljningsmått	5
Uppföljningsmått för tillståndsområde Vaskulär form av Ehlers-Danlos syndrom (vEDS)	6
Versionshistorik	14
Bilaga 1. Definition av tillståndsområde Vaskulär form av Ehlers-Danlos syndrom (vEDS)	15

Årlig uppföljning av nationell högspecialiserad vård

Lagen för en ny beslutsprocess för den högspecialiserade vården gick igenom den 1 juli 2018. Syftet med nationell högspecialiserad vård är att koncentrera avancerad hälso- och sjukvård till upp till fem enheter i landet för att höja den medicinska kompetensen, stärka patientsäkerheten och öka effektiviteten.

Som en del i Socialstyrelsens arbete med nationell högspecialiserad vård ingår årlig uppföljning av de nationella enheter som har tillstånd att bedriva nationell högspecialiserad vård. Enligt förarbetena till den nya lagen ska ett litet antal (5–10 stycken) indikatorer och bakgrundsmått följas upp för varje vårdområde. Uppföljningsmått ska grunda sig i den egenkontroll som de nationella vårdenheterna utför och företrädesvis tas från kvalitetsregister eller patientadministrativa system. Uppföljningsmått visualiseras sedan på Socialstyrelsens webbplats.

Uppföljningsmått inom årlig uppföljning av nationell högspecialiserad vård faller inom kategorierna bakgrundsmått, tillgänglighetsmått, resultatmått, patientrapporterade mått och överrapporteringsmått. I detta dokument redovisas uppföljningsmått för tillståndsområde Vaskulär form av Ehlers-Danlos syndrom (vEDS).

Bakgrundsmått

Bakgrundsmått ger en bild av antal patienter och antal behandlingar inom nationell högspecialiserad vård, ålder och kön på patienterna, samt var patienterna kommer ifrån. De kan också visa vårdtid eller hur svårt sjuka patienterna är. Data samlas in årligen för att kunna följa utveckling, remitteringsmönster och patientfördelning inom nationell högspecialiserad vård. Till skillnad från övriga uppföljningsmått finns det ingen önskvärd riktning på bakgrundsmått. I den årliga uppföljningen av NHV utarbetas 1–5 bakgrundsmått per tillståndsområde.

Tillgänglighetsmått

Tillgänglighetsmått är uppföljningsmått som visar tillgänglighet till den nationellt högspecialiserade vården. Exempel på tillgänglighetsmått kan vara hur stor andel av remitterade patienter som får ett besök vid en nationell vårdenhet inom rekommenderad tid, eller hur lång tid en patient får vänta på behandling. Det kan också handla om i vilken mån en nationell vårdenhet måste remittera patienter till annan nationell vårdenhet. Tillgänglighetsmått har en önskvärd riktning som vårdenheterna ska arbeta mot, till exempel att en så hög andel av patienterna som möjligt behandlats inom rekommenderad tid. Dessa mått beror på en rad faktorer som vårdgivaren ibland inte kan påverka, till exempel hur sjuk patienten är när hen remitteras, tillgång till organ för transplantation eller att patienten vill skjuta upp behandlingen.

Resultaten behöver tolkas med det i åtanke. 1–2 tillgänglighetsmått utarbetas per tillståndsområde.

Resultatmått

Resultatmått visar hur det går för patienterna, så som exempelvis överlevnad, återinläggning eller komplikationer efter ett ingrepp. Likt tillgänglighetsmått har resultatmått en önskvärd riktning som vårdenheterna ska arbeta mot. Dessa resultat beror på en rad faktorer som vårdgivaren ibland inte kan påverka, till exempel hur sjuka patienterna är vid remittering. Resultaten behöver tolkas med det i åtanke. Det kan vara svårt att ta fram några få övergripande resultatmått som speglar vård för samtliga patienter inom definitionen. Mått kan därför aldrig ersätta vårdenheternas egna kvalitetsuppföljningar och resultat från eventuella kvalitetsregister. 1–3 resultatmått utarbetas per tillståndsområde.

Patientrapporterade mått

Patientrapporterade mått syftar till att öka patientdelaktigheten inom vården. PROM (Patient Reported Outcome Measures) är mått som visar hur patienterna själva skattar sin sjukdom och hälsa efter viss vård, medan PREM (Patient Reported Experience Measures) är mått som mäter patientens upplevelse av och tillfredsställelse med vården. Patientrapporterade utfall är viktiga eftersom de ger ett patientperspektiv på vården, som inte alltid fångas av kliniska mått. Även om kliniska utfall som sjuklighet och dödlighet är viktiga för patienterna så visar de inte hur patienterna mår eller vad de vill ha ut av en behandling. Patientrapporterade mått har en önskvärd riktning som vårdenheterna ska arbeta mot. Minst ett patientrapporterat mått utarbetas per tillståndsområde.

Överrapporteringsmått

Dessa uppföljningsmått syftar till att förbättra vårdkedjan för patienter som vårdas inom nationell högspecialiserad vård, säkerställa en trygg övergång till vården i patientens hemregion och öka patientsäkerheten. De kan också främja samverkan mellan tillståndsinnehavare och remittent, exempelvis genom att visa om tillståndsinnehavarna återrapporterar patienten till hemortsläkare eller remitterande sjukhus, och i så fall hur. Ett annat exempel är att visa andelen patienter som får en individuell vårdplan vid utskrivning. Mått har en önskvärd riktning som vårdenheterna ska arbeta mot. Minst ett överrapporteringsmått utarbetas per tillståndsområde.

Förteckning över uppföljningsmått

Tabellen nedan visar samtliga uppföljningsmått för årlig uppföljning av nationell högspecialiserad vård (NHV) inom tillståndsområde Vaskulär form av Ehlers-Danlos syndrom (vEDS). Den vård som ingår i NHV-definitionen redovisas i bilaga 1.

Tabell 1. Uppföljningsmått för tillståndsområdet

ID	Namn	Kategori
B1	Antal patienter	Bakgrundsmått
B2	Antal ingrepp	Bakgrundsmått
T1	Tid från remiss till första kontakt	Tillgänglighetsmått
R1	Andel som fått optimal medicinsk behandling	Resultatmått
R2	Överlevnad efter kärlkirurgiska ingrepp	Resultatmått
P1	Patientrapporterad erfarenhet	Patientrapporterat mått
Ö1	Individuell vårdplan	Överrapporteringsmått

Inrapportering

Data för uppföljningsmått som beskrivs i detta dokument rapporteras in i aggregerad form av NHV-enheterna, och detta sker årligen under mars månad. Inrapporteringen avser det föregående årets resultat, vilket också är det som visas ut på myndighetens webbplats. KVÅ-tilläggs-koden för detta tillståndsområde är ZV665, och används vid registrering av vård inom NHV-definitionen.

Mätperioden (behandlingsåret eller det år en patient besökt NHV-enheten) är det år som uppföljningsmättet redovisas för. I detta dokument kommer mätperioden vara det föregående året vid inrapportering, exempelvis rapporteras data i mars 2025 för patienter som vårdats vid NHV-enheten under hela 2024. I vissa fall behöver patienterna följas upp under en längre tid och mätperioden för dessa mått kan då sträcka sig längre tillbaka i tiden.

Visualisering på Socialstyrelsens webbplats

På myndighetens webbplats¹ redovisas inrapporterade data dels för hela riket och dels per NHV-enhet.

Den information om uppföljningsmått som visas ut i anslutning till resultatdiagrammen på webbsidan för årlig uppföljning av NHV är markerad med en asterisk (*) i tabellerna i detta dokument.

¹ <https://www.socialstyrelsen.se/kunskapsstod-och-regler/regler-och-riktlinjer/nationell-hogspecialiserad-vard/arlig-uppfoljning/>

Uppföljningsmått för tillståndsområde Vaskulär form av Ehlers-Danlos syndrom (vEDS)

Bakgrundsmått 1

B1 – Antal patienter	
Mått*	Antal unika patienter som handlagts inom definitionen vid NHV-enheten.
Mätenhet	Antal patienter
Syfte*	Att få en bild av det totala antalet patienter inom definitionen. Att kunna följa utveckling, remitteringsmönster och patientfördelning inom nationell högspecialiserad vård.
Kategori	Bakgrundsmått
Typ av mått	Nyckeltal
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<i>Måttets population</i> Samtliga unika patienter, inom definitionen, som handlagts vid NHV-enheten under behandlingsåret (året innan inrapporteringsåret). Med handlagts avses patienter som varit i vårdkontakt med NHV-enheten (till exempel besök, ineliggande vård, multidisciplinär konferens, telefonkontakt). Måttet inkluderar även befintliga patienter som följs upp på NHV-enheten. <i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i> <i>Fördelningar</i> För måttet rapporteras totalt antal unika patienter samt fördelat på: - Hemregion (enligt folkbokföring) - Utomlandspatienter eller personer med okänd folkbokföringsregion - Juridiskt kön - Barn (0–17 år) - Vuxna (≥18 år) - Nya patienter *
Kommentar	* Nya patienter är patienter, inom definitionen, som remitterats till och handlagts av NHV-enheten, och registrerats med KVÅ-koden ZV665 för första gången, under behandlingsåret.
Inrapportering	NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2027 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 april tom. 31 december 2026. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som handlagts under föregående år (1 januari–31 december).

Bakgrundsmått 2

B2 – Antal ingrepp	
Mått*	Antal ingrepp inom definitionen som utförts på NHV-enheten.
Mätenhet	Antal ingrepp
Syfte*	Att kunna följa utveckling av vårdvolym och vårdtyngd inom nationell högspecialiserad vård.
Kategori	Bakgrundsmått
Typ av mått	Nyckeltal
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<i>Måttets population</i> Samtliga patienter, inom definitionen, som genomgått ett ingrepp på NHV-enheten under behandlingsåret (året innan inrapporteringsåret). En patient kan ha genomgått ett eller flera ingrepp. Måttets mätenhet är antal ingrepp. För måttet redovisas samtliga ingrepp som genomförts under aktuellt år på NHV-enheten. <i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i>
Kommentar	Med ingrepp menas interventioner som kodats med KVÅ-koden ZV665.
Inrapportering	NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2027 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 april tom. 31 december 2026. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som behandlats under föregående år (1 januari–31 december).

Tillgänglighetsmått 1

T1 – Tid från remiss till första kontakt	
Mått*	Tid från remiss till första kontakt vid NHV-enheten.
Mätenhet	Tid i antal dagar
Syfte*	Att följa utveckling av väntetid till första kontakt.
Riktning*	Ett lågt värde är att föredra.
Kategori	Tillgänglighetsmått
Typ av mått	Processmått
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	Patientvald väntan kan påverka tiden.
Teknisk beskrivning*	<i>Måttets population</i> Samtliga nya patienter, inom definitionen, som haft sin första kontakt med NHV-enheten under behandlingsåret (året innan inrapporteringsåret). Måttets population är en delpopulation av mått B1. Med första kontakt avses ett fysiskt besök på eller digital kontakt med NHV-enheten där KVÅ-koden ZV665 registreras för första gången. <i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i> Måttet beräknas genom att ta datum för första kontakt på NHV-enheten minus remissdatum. Mätenheten är antal dagar och redovisas som medel, standardavvikelse, median, 10:e respektive 90: percentilen. Vid inrapportering anges också totalantalet (N) besök som data är baserade på.
Kommentar	
Inrapportering	NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2027 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 april tom. 31 december 2026. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för föregående år (1 januari–31 december).

Resultatmått 1

R1 – Andel som fått optimal medicinsk behandling	
Mått*	Andel nya patienter som är ≥ 10 år och som fått optimal medicinsk behandling efter ställningstagande till sådan vid NHV-enheten.
Mätenhet	Andel i procent
Syfte*	Måttet avser att visa på resultatet av den vård som ges inom definitionen.
Riktning*	Ett högt värde är att föredra.
Kategori	Resultatmått
Typ av mått	Resultatmått
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<i>Måttets population</i> Samtliga nya patienter, inom definitionen, som är ≥ 10 år och som handlagts vid NHV-enheten under behandlingsåret (året innan inrapporteringsåret). Med optimal medicinsk behandling avses behandling enligt internationella riktlinjer. För tillfället är kardiaselektiva betablockerare den bästa tillgängliga behandlingen vid vEDS, för patienter ≥ 10 år och för dem som tål behandlingen. Nya bättre behandlingar kan komma i framtiden och ska då inkluderas i måttet. <i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i> <i>Täljare</i> Antal patienter, enligt nämnaren, som fått recept på medicinsk behandling enligt internationella riktlinjer, efter ställningstagande av NHV-enheten. <i>Nämnare</i> Samtliga nya patienter, inom definitionen, som är ≥ 10 år och som handlagts vid NHV-enheten under året innan inrapporteringsåret.
Kommentar	
Inrapportering	NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2027 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 april tom. 31 december 2026. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för föregående år (1 januari–31 december).

Resultatmått 2

R2 – Överlevnad efter kärlkirurgiska ingrepp	
Mått*	Andel patienter som lever 30 dagar efter kärlkirurgiskt ingrepp på NHV-enheten.
Mätenhet	Andel i procent
Syfte*	Måttet avser att visa på resultatet av den vård som ges inom definitionen.
Riktning*	Ett högt värde är att föredra.
Kategori	Resultatmått
Typ av mått	Resultatmått
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<i>Måttets population</i> Samtliga patienter som lever 30 dagar efter kärlkirurgiskt ingrepp utav alla patienter som genom kärlkirurgiskt ingrepp på NHV-enheten under behandlingsåret (året innan inrapporteringsåret). Ett kärlkirurgiskt ingrepp innefattar både öppen kirurgi och interventionell kirurgi och som kodats med KVÅ-koden ZV665. <i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i> <i>Täljare</i> Antal patienter, enligt nämnaren, som lever 30 dagar efter kärlkirurgiskt ingrepp. <i>Nämnare</i> Samtliga patienter, inom definitionen, som genomgått kärlkirurgiskt ingrepp på NHV-enheten under året innan inrapporteringsåret.
Kommentar	
Inrapportering	NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2027 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 april tom. 31 december 2026. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för föregående år (1 januari–31 december).

Patientrapporterat mått 1

P1 – Patientrapporterad erfarenhet	
Mått*	Andel vårdnadshavare eller patienter som upplevt att de fått tillräcklig information om vården.
Mätenhet	Andel i procent
Syfte*	Att följa upp patienternas erfarenhet av vården på ett strukturerat sätt samt att stimulera verksamheterna till utveckling av vården med hjälp av patientinvolvering.
Riktning*	Ett högt värde är att föredra.
Kategori	Patientrapporterat mått
Typ av mått	Resultatmått
Datakälla*	Lokal patientenkät
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<i>Måttets population</i> Samtliga unika patienter över 18 år eller vårdnadshavare till barn, inom definitionen, som handlagts vid NHV-enheten under behandlingsåret (året innan inrapporteringsåret). Efter handläggning på NHV-enheten skickas en PREM-enkät ut till vuxna patienter eller vårdnadshavare till barn. När vårdnadshavare/närstående svarar på enkäten tillfrågas de följande: "Fick du tillräcklig information om barnets sjukdom och vård?" Respondenterna får välja ett alternativ enligt nedan: - Aldrig - Sällan - Ibland - Ofta - Alltid Det finns även ett svarsalternativ för Ej aktuellt/Ingen uppfattning. När vuxna patienter svarar på enkäten finns följande fråga: "Fick du tillräcklig information om din vård och behandling?" Respondenterna får välja ett alternativ enligt nedan: - Nej, inte alls - Nej, knappast - I viss mån - Ja, i stort sett - Ja helt och hållet Det finns även ett svarsalternativ för Ingen uppfattning. <i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i> <i>Täljare</i> Antal vårdnadshavare eller vuxna patienter, enligt nämnaren, som har angett svarsalternativen "Ofta", "Alltid", "Ja, i stort sett" eller "Ja, helt och hållet" på respektive fråga ovan. <i>Nämnare</i> Samtliga vuxna patienter eller närstående till barn som handlagts vid NHV-enheten under året innan inrapporteringsåret. För måttet redovisas även enkätens svarsfrekvens (antal patienter som besvarat enkäten/antal handlagda patienter).

Kommentar	
Inrapportering	NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2028 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 januari tom. 31 december 2027. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för föregående år (1 januari–31 december).

Överrapporteringsmått 1

Ö1 – Individuell vårdplan	
Mått*	Andel nya patienter som fått en skriftlig individuell vårdplan efter handläggning vid NHV-enheten.
Mätenhet	Andel i procent
Syfte*	Att säkerställa att information från vårdtillfället kommer patienten till handa genom att patienten får en skriftlig individuell vårdplan efter handläggning vid NHV-enheten.
Riktning*	Ett högt värde är att föredra.
Kategori	Överrapporteringsmått
Typ av mått	Resultatmått
Datakälla*	Patientadministrativa system
Felkällor och begränsningar*	
Teknisk beskrivning*	<i>Måttets population</i> Samtliga nya patienter, inom definitionen, som handlagts vid NHV-enheten under behandlingsåret (året innan inrapporteringsåret). Måttets population är en delpopulation av mått B1 (nya patienter*). <i>Definition av vården som ingår i tillståndsområdet redovisas i bilaga 1.</i> <i>Täljare</i> Antal nya patienter, enligt nämnaren, som efter handläggning fått en individuell vårdplan av NHV-enheten. <i>Nämnare</i> Samtliga nya patienter inom definitionen som handlagts vid NHV-enheten under året innan inrapporteringsåret.
Kommentar	* Nya patienter är patienter, inom definitionen, som remitterats till och handlagts av NHV-enheten, och registrerats med KVÅ-koden ZV665 för första gången, under behandlingsåret.
Inrapportering	NHV-enheten rapporterar detta mått för första gången i mars år 2027 för patienter inom NHV-tillståndet från 1 april tom. 31 december 2026. Därefter inrapporteras uppgifter årligen i mars för patienter som bedömts under föregående år (1 januari–31 december).

Versionshistorik

Version	Ändring	Datum
1.0	Dokumentet är nytt	2026-03-04

Bilaga 1. Definition av tillståndsområde Vaskulär form av Ehlers-Danlos syndrom (vEDS)

Följande utgör nationell högspecialiserad
vård

Beslut

Definition

Patienter, oavsett ålder, med vEDS ska remitteras till en nationell
högspecialiserad vårdenhet för:

- Multidisciplinär bedömning samt information till patienten
- Ställningstagande till och initiering av medicinsk behandling
- Ställningstagande till och vid behov utförande av akuta och elektiva interventioner
- Rådgivning inför och handläggning av graviditet
- Regelbunden uppföljning i samråd med hemortsregion

Patienter, oavsett ålder, ska även remitteras till NHV-enhet för bedömning då diagnos inte har kunnat fastställas efter primärutredning och misstanke om vEDS kvarstår.

Förtydliganden till definitionen

Patienter som kommer till NHV-enhet bör ha genomgått en klinisk och genetisk utredning, undantag gäller för akuta händelser.

Viss regelbunden uppföljning behöver ske vid NHV-enhet som komplement till den uppföljning som sker i hemregionen. Detaljerna kring uppföljning av patienterna bestäms individuellt hos NHV-enhet i samråd med remittent.

Avgränsningar till definitionen

Följande områden, med stark koppling till definitionen, ingår ej i definitionen och ska ej koncentreras på nationell nivå:

- Övriga typer av EDS ingår inte i definitionen