

Ärende/D-nr:

## KIRURGISK INTERVENTION AV VUXNA PATIENTER MED BLÖDARSJUKA - HANDLÄGGNING OCH ANSVARSFÖRDELNING

Bakgrund .....	2
Definition av NHV-uppdraget .....	2
Patientgrupper med blödarsjuka aktuella för kirurgisk intervention eller övervakning inom NHV .....	3
Kontaktvägar .....	3
Vid behov av akut kirurgisk åtgärd .....	3
Vid icke-akut kirurgisk åtgärd .....	3
Planerad kirurgi .....	4
MDT-konferens .....	4
Initial kontakt .....	5
Preoperativa åtgärder .....	5
Operationsdagen .....	5
Direkt postoperativ vård .....	5
Senare postoperativ vård och rehab .....	6
Akut kirurgi/trauma .....	6
Initial kontakt .....	6
Provtagning akut .....	7
Preoperativ åtgärd .....	7
Postoperativ behandling .....	7
Hantering av läkemedelsbeställningar och kostnader, rekvisitionsläkemedel .....	7

## Bakgrund

Socialstyrelsen har beslutat att viss vård, beskriven nedan, vid koagulationssjukdomar ska utgöra nationell högspecialiserad vård (NHV) och bedrivs vid tre enheter: Karolinska universitetssjukhuset, Sahlgrenska Universitetssjukhuset och Skånes Universitetssjukhus.

### Definition av NHV-uppdraget

1. Verifiering av diagnos samt riktad utredning vid misstanke om medfödd blödningsjukdom, med exempelvis genetiska och biokemiska laboratorieanalyser.
2. Genetisk vägledning till patienter och potentiella anlagsbärare inkl. genetisk utredning och prenatal diagnostik
3. Klinisk bedömning av patienter med säkerställd Hemofili A eller B eller svårare former av von Willebrands sjukdom.
4. Utredning inför och ställningstagande till insättning och utsättning av viss avancerad behandling.
5. Utredning och ställningstagande inför kirurgi. Beslut om var akut- och lågriskkirurgi ska utföras ska ske i samråd mellan nationell högspecialiserad vårdenhet och patientens ordinarie vårdgivare.
6. Elektiv högriskkirurgi

*Med högriskkirurgi avses kirurgiska ingrepp och interventioner där eventuell blödning:*

- a) förväntas kunna ge fatala besvär, såsom luftvägsproblem vid kirurgi i huvud/halsområdet, kompartmentsyndrom i ben, buk eller öga, eller neurologiska komplikationer vid blödning i skalle eller spinalkanal
- b) sker i håliga organ där mottryck inte erhålles och fortsätter av den orsaken, t.ex. i buk, thorax, bäcken, lårben.
- c) sker från välvaskulariserade organ, till exempel esofagus, mjälte, lever, större kärl.

Med medfödd blödningsjukdom avses exempelvis men inte uteslutande Hemofili A eller B, von Willebrands sjukdom, andra koagulationsfaktorbrister som ger ökad blödningsrisk samt allvarliga trombocytfunktionsrubbningar. Mild blödarsjuka samt mild trombocytdysfunktion utan uttalade blödningsbesvär behöver inte rutinmässigt handläggas vid en nationell högspecialiserad vårdenhet. En sådan enhet utgör i dessa fall i stället resurs för dessa patienter och kan användas för att säkerställa diagnos och upprätta handlingsplaner samt för kunskapsspridning.

## **Patientgrupper med blödarsjuka aktuella för kirurgisk intervention eller övervakning inom NHV**

Patientgrupperna kan definieras efter genes och ankomstssätt:

- a) Patient med känd blödarsjuka som planeras genomgå elektivt kirurgiskt ingrepp
- b) Patient med känd blödarsjuka som inkommer efter trauma eller annat akut insjuknande krävande kirurgisk åtgärd
- c) Patient med känd blödarsjuka som inkommer för vidare postoperativt omhändertagande efter att akut opererats på annan ort men som kräver mer komplext omhändertagande
- d) Patient som ska genomgå akut eller elektiv kirurgi där det framkommer anamnes eller blodprover som talar för underliggande blödningsbenägenhet som behöver utredas vidare

## **Kontaktvägar**

För samtliga patienter med känd blödarsjukdom, enligt ovan, som ska genomgå kirurgisk åtgärd skall kontakt tas med respektive enhet med NHV-uppdrag för koagulationssjukdomar dit patienten är historiskt eller geografiskt knuten innan ingrepp (v.g. se Bakgrund för aktuella enheter). För patienter knutna till Koagulationsmottagningen på Karolinska universitetssjukhuset (hädanefter benämnt Koagulationsmottagningen) gäller:

### **Vid behov av akut kirurgisk åtgärd**

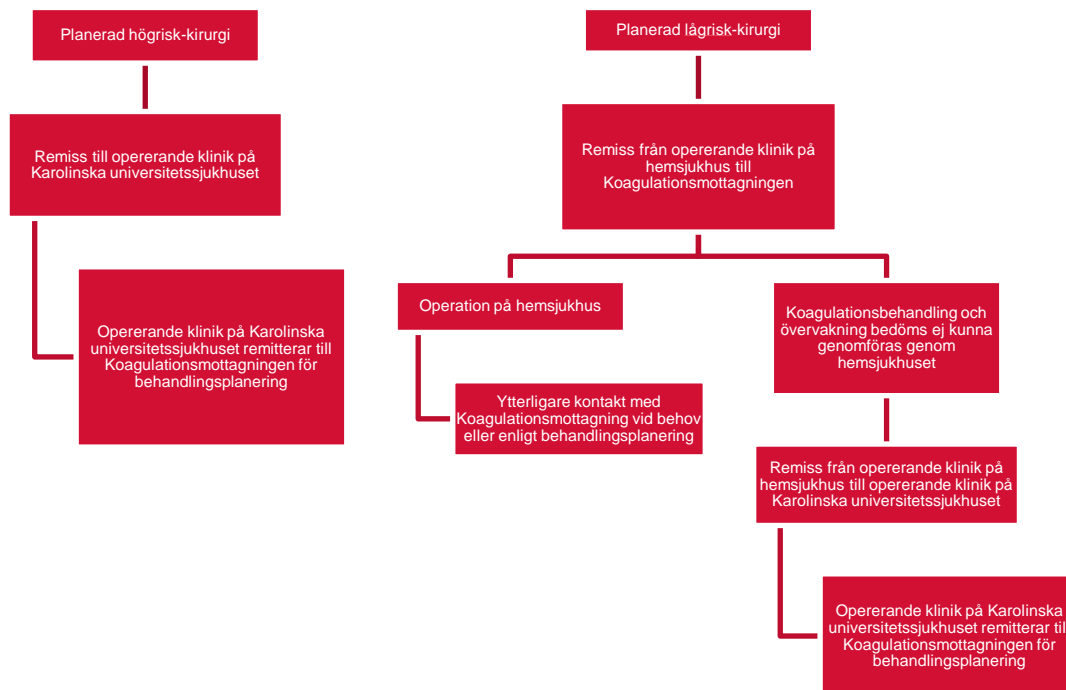
Alltid telefonkontakt med koagulationskonsulten, 08-123 726 26.

### **Vid icke-akut kirurgisk åtgärd**

Enligt flödesschema nedan. Remiss från utförande kirurgisk enhet till:

Mottagning Koagulation Solna  
Eugeniavägen 3, Solna  
A10:01  
171 76 Stockholm

## Planerad kirurgi



För patienter som följs via Koagulationsmottagningen och uppfyller kriterier för kirurgisk behandling inom Karolinska Universitetssjukhuset enligt NHV skickas remiss till relevant operationsavdelning på Karolinska Universitetssjukhuset. Efter beslut om operation alt. för gemensam MDT konferens skriver opererande klinik remiss till Koagulationsmottagningen för behandlingsplanering.

Planerad högriskkirurgi, eller kirurgi som kräver övervakning som Koagulationsmottagningen inte bedömer är möjlig på annan ort, skall enbart genomföras på Karolinska universitetssjukhuset. Detta innebär att t.ex. mindre ingrepp, som i vanliga fall inte genomförs på Karolinska universitetssjukhuset, genomförs för dessa patienter om kompetens finns.

Om kompetens saknas på Karolinska universitetssjukhuset för den kirurgi som är indicerad genomförs MDT-konferens med närvarande koagulationskonsult och operatör inom berörd subspecialitet. Vid konferensen tas ställning till anpassad patientsäker lösning, exempelvis:

- a) mindre ingrepp genomförs på annan klinik med öppen-/eller slutenvårdsuppföljning på Karolinska universitetssjukhuset
- b) Operatör med rätt kompetens kommer till Karolinska universitetssjukhuset för operationen
- c) NHV-operation på annat sjukhus som även har NHV för Koagulation genomför operationen
- d) patienten avråds från att genomgå ingreppet

### MDT-konferens

Hemofili-konferens, tisdagar kl 14.00. Anmälan sker via koagulationskonsult.  
Koagulation-Ortoped-konferenser för elektiva bedömningar sker ett antal gånger per termin beroende på behov.

## Initial kontakt

Patienten remitteras till Koagulationsmottagningen minst 2 veckor innan planerat ingrepp för att skapa en behandlingsplan och tillse att rätt faktorkoncentrat i rätt mängd finns på plats, samt informera koagulationslaboratoriet vid behov av särskilda akuta analyser per- och postoperativt.

I remissen till Koagulationsmottagningen behöver följande framgå:

- Hur stor blödningsrisken är vid planerad typ av ingrepp i normalfallet inkl. förväntad blödningsmängd,
- Vilken typ av anestesi som i normalfallet används,
- Om kirurgins art i normalfallet kräver profylaktisk antikoagulation,
- Datum för planerad kirurgi.

Koagulations behandlingsplan är individualiserad och innehåller information om hemostatisk behandling, monitorering inkl. labprover med målvärden, ev. trombosprofylax och kontaktvägar. Denna diskuteras alltid vid MDT konferens, vid vilken det finns möjlighet för kirurg att delta vid behov. När behandlingsplanen är fastställd införs den i TakeCare under rubrik: Koag.BEHANDLINGSPPLAN, OPERATION.

Vid planerad kirurgi aktiveras flera funktioner genom sjuksköterskor på koagulationsmottagningen, för att samtliga led i övervakning och läkemedelsbehandling skall vara förberett. Koagulationssköterskorna samordnar med relevant avdelning så att beställning av faktorkoncentrat till avdelningen blir genomförd i god tid; vg. se avsnitt längre ned för kostnadsansvar och kodning för ersättning.

## Preoperativa åtgärder

Sedvanliga preoperativa blodprover tas men kompletteras med ev. riktade provtagningsanvisningar enligt Koag.BEHANDLINGSPPLAN.OPERATION i patientens journal.

Blodprov för analys av koagulationsfaktorer kan behöva skickas från hemortsklinik till koagulationslaboratoriet på förfrågan av Koagulationsmottagningen inför ingrepp.

## Operationsdagen

Operation planeras lämpligen tidigt under veckan, samt tidigt under dagen, för att minimera risken för komplikationer som uppenbaras under jourtid.

För patienter som opereras på Karolinska universitetssjukhuset skall koagulationsläkare i förväg ordinera koagulationspreparat som sedan enligt instruktioner i behandlingsplanen administreras inför, i samband med, och efter operation.

## Direkt postoperativ vård

Patienten vårdas under den direkta postoperativa fasen, ofta 2–3 dagar, eller längre om det förloppet är mer utdraget, på kirurgisk vårdavdelning med koagulationsläkare som konsultativt stöd. Vid planerat mindre ingrepp i dagkirurgi får diskussion om var postoperativ vård ske beroende på ingreppets art. Beslut om när den postoperativa fasen är över fattas i samråd mellan kirurg och koagulationsläkare. Ordinationer avseende

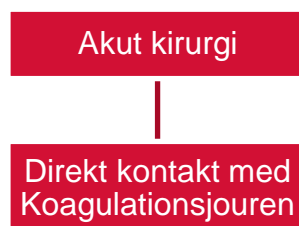
substitutionsbehandling sköts av koagulationsläkare.

Om det efter den postoperativa fasen bedöms finnas behov av provtagning och behandling med faktorkoncentrat som inte kan tillfredsställas på hemsjukhus, rehab-instans eller i hemmet tas patienten över till ME Hematologi. Vid tillkomst av kirurgiska komplikationer under denna slutenvårdstid återtar opererande enhet över patientansvaret.

### **Senare postoperativ vård och rehab**

Om patienten inte har specifikt behov av senare postoperativt omhändertagande på Karolinska Universitetssjukhuset skickas patienten till hemortssjukhus/rehab alternativt hem med eventuell fortsatt monitorering och hemostatisk behandling enl. upprättad behandlingsplan och konsultativt stöd från Koagulationsmottagningen. Vid tecken till bristande blödningskontroll eller komplikationer skall kontakt tas med koagulationsjour eller relevant opererande specialitet för ställningstagande till övertag till Karolinska Universitetssjukhuset för åtgärder.

### **Akut kirurgi/trauma**



Blödarsjuka patienter, eller deras anhöriga, är instruerade att ta direktkontakt med koagulationskonsulten vid blödning och/eller trauma. Vid svårare form av blödarsjuka kan blödningar även uppträda spontant eller efter minimalt trauma, oftast i leder och muskler, men även i hud, slemhinnor och inre organ.

Patienter med blödningsrubbing skall vid trauma triageras till omedelbar prioritet då fördröjd substitutionsbehandling signifikant kan påverka morbiditet och mortalitet. Från akutmottagning tas tidig kontakt med koagulationskonsulten, dygnet runt, så att akuta blödningstillstånd kan åtgärdas korrekt med rätt understödande behandling och på rätt vårdinstans.

Om patienten själv, eller anhörig, inte har med sig substitutionsläkemedel från eget beredskapslager i hemmet finns ofta beredskapslager på sjukhus. På Karolinska finns koagulationsfaktorkoncentrat på Blodcentralen men även i mindre utsträckning på IVA och de hematologiska avdelningarna i Solna och Huddinge (vg se [PM för beställning av koagulationsläkemedel vid akut behov \(akut operation eller blödning\)](#))

### **Initial kontakt**

När patienten inkommer akut tages kontakt med koagulationsjouren för diskussion om akut behandling och var vård skall ske. Observera att koagulationsjouren har beslutsrätt för var

adekvat vård och övervakning skall ske beroende på underliggande koagulationssjukdom.

Kontaktvägar till aktuella jourlinjer inom resp. organspecialitet via växeln 08-123 700 00:

- Ortopedjouren Karolinska; extremitets- samt bäckentrauma.
- Ryggjouren Karolinska; ryggs-trauma eller spontana epiduralblödningar.
- ÖNH-jouren; svåra ansiktsblödningar blödningar.
- Gravida patienter  $\geq$  v. 22: obstetrikjour Solna respektive obstetrikjour Huddinge
- Gynekologiska patienter (icke gravida eller gravida  $<$  v. 22): gynjour Huddinge
- Kirurgjouren; högenergitrauma, samt övrigt vid buk/thoraxtrauma.
- Neurokirurg; skalltrauma.

Om primär kontakt har tagits med andra kirurgiska jourlinjer kontaktar dessa koagulationsjouren för gemensam planering.

### **Provtagning akut**

Sedvanliga blödningsprover tas enligt rutin vid trauma med ev. tillägg av specifika koagulationsfaktorprover efter kontakt med koagulationsjouren.

### **Preoperativ åtgärd**

Faktorkoncentrat ges på ordination efter kontakt med koagulationsjouren. Beroende på åtgärdens art initieras en akut behandlingsplan för det närmaste dygnet.

### **Postoperativ behandling**

Samma principer gäller som vid elektiv åtgärd, vg. se ovan.

Om kirurgin kräver akut åtgärd på hemsjukhuset/sjukhus där primärkontakt skett, men där patienten bedöms vara i behov av postoperativ vård på Karolinska universitetssjukhuset, flyttas patienten till kirurgisk avdelning när tillståndet tillåter efter samråd mellan kirurg och koagulationsjour. Se rubrik Direkt postoperativ vård under avsnitt om "Planerad kirurgi" ovan.

Om patienten inte har specifikt behov av senare postoperativt omhändertagande på Karolinska universitetssjukhuset sker postoperativ vård på hemortssjukhus/rehab alternativt hem med distansstöd av koagulationskonsult. Vid tecken till bristande blödningskontroll eller komplikationer skall akut kontakt tas med koagulationsjour och relevant kirurgjour på Karolinska Universitetssjukhuset för diskussion om behov av förnyat övertag och åtgärder. Hantering av läkemedelsbeställningar och kostnader, rekvisitionsläkemedel

Faktorkoncentrat och andra hemostatiska läkemedel beställs via den avdelning där patienten opereras, vb med hjälp från koagulationsmottagningen. Kostnader för dessa preparat tillskrivs

opererande ME, dvs det ME som får DRG-intäkter för vårdtilfallet. För aktuell vårdkontakt registreras relevanta preparat för att tilläggsdebitera så att ME:t sedan skall få kostnadstäckning för dessa preparat. Vid frågor kan sekreterarna vända sig till Marit Hoglund ([marit.hoglund@regionstockholm.se](mailto:marit.hoglund@regionstockholm.se)) som är medicinsk sekreterare och DRG-ansvarig på ME Hematologi.