

Konsekvensbeskrivning för Personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp Lungfibros - vuxna

Nationellt programområde Lung- och allergisjukdomar

**Nationellt system
för kunskapsstyrning
Hälsa- och sjukvård**

SVRIGES REGIONER I SAMVERKAN

Konsekvensbeskrivning för
Personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp Lungfibros - vuxna

Nationellt programområde för Lung- och allergisjukdomar
Kontakt: Kunskapsstyrning-vard@skr.se

version SKS 2024-05-30

Datum	Version/beskrivning av förändring
2024-06-30	Godkänd av styrgruppen för Nationellt system för kunskapsstyrning hälso- och sjukvård (SKS)

Innehållsförteckning

Sammanfattning	4
1. Kort beskrivning av kunskapsstöd Personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp lungfibros	5
1.1 Bakgrund	5
1.2 Föreslagna åtgärder	6
1.3 Övergripande konsekvens av vårdförloppet	6
2. Förväntade förändringar jämfört med nuläget	7
3. Konsekvensbeskrivning för de åtgärder som innebär betydande förändring	9
3.1 Samlad bedömning av anamnes, status och utredningsfynd.....	9
3.2 HRCT och lungfunktionsmätning vid utredning	10
3.3 Utredning inom lungmedicin	11
Referenser - Konsekvensbeskrivning	14
Bilaga Flödesschema	15
Bilaga Hälsoekonomi.....	16

Sammanfattning

Vårdförloppet förväntas ge flera positiva effekter för individen, bland annat genom att såväl ohälsa som akut sjukvård kan förebyggas.

För regionerna väntas vårdförloppet leda till förbättrade resultat- och processmått genom tidigare diagnos, förbättrade behandlingsåtgärder och strukturerad uppföljning. Patienterna får möjlighet till en förbättrad prognos, lindrigare sjukdom över tid, färre akuta exacerbationer och minskad samsjuklighet. Detta kan bidra till en förbättrad hälsa för patienten och på längre sikt besparingar både inom primärvården och den specialiserade vården.

Genom att tydliggöra de åtgärder som ska gälla alla patienter med misstanke om interstitiell lungsjukdom (ILD) och lungfibros, kommer omotiverade skillnader i vården nationellt att minska. Detta berör särskilt väntetider till utredning, vård utifrån multidisciplinär- och interprofessionell samverkan, behandlingsinsatser och uppföljningsbesök.

För att uppnå dessa mål kommer vårdförloppet initialt komma att kräva satsningar som inkluderar ökade kostnader och personalresurser men förväntas leda till en bättre vård och omhändertagande. För att vårdförloppet ska få förväntade positiva effekter bör vården ske interprofessionellt, vilket betyder att kompetenser somILD-erfarna läkare, sjuksköterska, fysioterapeut, arbetsterapeut, dietist och kurator samverkar utifrån sjukdomens svårighetsgrad och patientens behov. Ett fullt ut implementerat vårdförlopp kan innebära en undanträngningseffekt av andra sjukdomstillstånd, framförallt på specialiserade mottagningar.

Det nationella programområdet (NPO) lung- och allergisjukdomar ansvarar för konsekvensbeskrivningens innehåll. Konsekvensbeskrivningen utarbetades av den nationella arbetsgruppen (NAG) för det personcentrerade och sammanhållna vårdförloppet för Lungfibros-vuxna. Arbetet med konsekvensbeskrivningen påbörjades i augusti 2023 och färdigställdes inför att vårdförloppet godkändes

1. Kort beskrivning av kunskapsstöd Personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp lungfibros

1.1 Bakgrund

Lungfibros är ett samlingsbegrepp för tillstånd med ärrömvandling av lungvävnad och ingår bland de interstitiella lungsjukdomarna (interstitial lung diseases, ILDs) [1]. Fibrotisering är en irreversibel skada, och om processen inte avstannar benämns den som progressiv, vilket innebär att en allt större del av patientens lungvävnad successivt fibrotiseras (förstörs). Konsekvensen blir styvare lungor och ökade svårigheter att ta upp syre till blodet, symtomen är framför allt dyspné (andfåddhet), hosta och fatigue (trötthet) [2].

Diagnostisering av lungfibros baseras i första hand på radiologiskt mönster från högupplöst datortomografi (high resolution computed tomography, HRCT) tillsammans med den kliniska bilden (anamnes, status samt förlopp). Tillstånd som kan likna ILD-sjukdom med eller utan lungfibros är reflux, astma, kronisk obstruktiv lungsjukdom (KOL), hjärtsvikt, ångest samt post-infektiöst tillstånd [2, 3].

Progressiv fibrotiserande lungsjukdom orsakar en kontinuerlig förlust av lungfunktion med påföljande besvär så som tilltagande dyspné, torrhosta, fatigue, undernäring, nedstämdhet, begränsad möjlighet till aktivitet, sänkt hälsorelaterad livskvalitet och minskad förväntad livslängd [4].

Insatser från interprofessionell samverkan är av stor vikt [2, 4]. Tidiga rehabiliteringsinsatser kan förlänga gångsträcka, öka patientens livskvalitet, minska dyspné och öka träningsförmågan. Lindrande vård inklusive syrgasbehandling är aktuellt att adressera tidigt i förloppet. Regelbunden monitorering utifrån individuell bedömning är av betydelse för att upptäcka progress.

Tillgång till en fast vårdkontakt med specifik kunskap om lungfibros betyder:

- ökad trygghet med bättre hälsorelaterad livskvalitet (HRQL)
- ökad förståelse och kunskap om sjukdomen och dess behandlingar
- bättre följsamhet och tolerans för behandlingar
- ökad delaktighet i egen hälsa och vård
- möjlighet till tätare kontakt med vården – på distans eller fysiska besök
- god tillgänglighet av stöd och råd vid förändrad symtombild

- tidig bedömning och rätt hänvisning vid misstanke om försämringsrisk – rätt råd i rätt tid
- färre onödiga besök i akutsjukvården och slutenvården
- kontakt i interprofessionell samverkan för stöd i fler dimensioner
- bättre tajming av insatser – exempelvis introduktion och övergång till palliativ vård
- möjlighet till utbildningsinsatser, även för närstående.

1.2 Föreslagna åtgärder

Vårdförloppets åtgärder sammanfattas i flödesschema (se [bilaga flödesschema](#)). Åtgärderna beskriver i huvudsak:

- när kontakt tas med specialiserad lungsjukvård för att minimera risken för fördröjning av diagnos och behandling
- hur utredning och diagnosticering går till. Detta för att undvika onödig oro hos patienter och närstående, men även för att minimera risken för fördröjning av diagnos och behandling
- när och hur avgörande undersökningar med högupplöst datortomografi (HRCT) och lungfunktionsmätning ska göras och hur de ska tolkas.

1.3 Övergripande konsekvens av vårdförloppet

Kunskapsstödet för personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp lungfibros beskriver åtgärder som ska utföras i vården av de personer som omfattas. Förutom detta belyser och beskriver kunskapsstödet även terminologin som används i vården av patientgruppen, och av patienterna själva.

En person som får beskedet att hen drabbats av sjukdom söker kunskap om detta (se patients utmaningar). Information och utbildning från vården är ett sätt att få kunskapen, men många söker även information på egen hand. Skillnaden för en person som fått veta att det är "lungfibros", och en person som fått veta vilken typ av lungfibros det är (reaktiv fibros eller fibrotiserande lungsjukdom), är att den senare har större chans att hitta information som är anpassad för sjukdomsförloppet för just dennes typ av lungfibros. Ännu större skillnad i sjukdomsförlopp och behandling finns mellan ILD utan lungfibros (icke-fibrotisk) och ILD där fibros uppstått. Att på egen hand ta reda på mer om "lungfibros" (exempelvis genom att googla) innebär oftast att information om idiopatisk lungfibros (IPF) erhålls. För den drabbade personen är det då av största vikt att veta om det är IPF som den drabbats av eller om det är någon annan form, exempelvis reaktiv fibros, eftersom prognos och sjukdomsförlopp skiljer sig åt.

I tidigare kunskapsstöd används ofta "Lungfibros" som beskrivning och medicinsk terminologi för en stor del av de tillstånd som ryms under det övergripande begreppet interstitiell lungsjukdom (ILD) [1]. I vårdförloppet beskrivs hur ett tydliggörande av de tillstånd som samlats under begreppet "lungfibros" kan stödja vården att genomföra rätt åtgärder åt rätt individ vid rätt tidpunkt, utifrån vilken typ av lungfibros (alternativt icke-fibrotisk ILD) som individen drabbats av.

Det är därför av stor vikt att differentiera mellan ILD med och utan fibrotisering samt fibrotiserande lungsjukdom. Detta kunskapsstöd är betydande i den utvecklingen. Att en gemensam terminologi används är av största vikt för att förhindra att resurser används ineffektivt på grund av missförstånd.

2. Förväntade förändringar jämfört med nuläget

De flesta av de åtgärder som beskrivs i vårdförlopp för lungfibros är etablerade i rutinsjukvården vid de specialiserade ILD/lungfibros-mottagningar som finns nationellt. För de verksamheterna innebär inte vårdförloppet några stora förändringar jämfört med nuläget men inom ramen av detta vårdförlopp har rutinerna förtydligats så att utredning, uppföljning och behandling av patienterna med lungfibros ska vara tydligare och effektivare. För vårdgivare utan sådan kompetens inom ILD/lungfibros kan vårdförloppet innebära en eller flera förändringar, vilka patienter och deras närstående kommer att dra nytta av.

I dagsläget finns det variationer i vården och omhändertagandet inom området av interstitiella lungsjukdomar (ILD) i landet rörande till exempel utredningstid, nyttjande av multidisciplinär konferens (MDK) samt patientundervisning och -information. Detta är inte något förvånande utan det är väl känt även internationellt [1-4] och det kan bero på de stora variationerna i sjukdomsbilden och prognosen inom denna grupp av lungsjukdomar men även på kunskapsbrist rörande behandlingar, utfall och prognostiska faktorer för en stor andel av ILDs.

Vårdförloppet innebär en standardiserad utredningskedja med snabb och rätt diagnos som mål. Det i sin tur kan bland annat leda till större kunskap i primärvården överlag, jämfört med nuläget.

Vårdförloppet utgår från en initial utredning inom primärvården genom en samlad bedömning av anamnes, status och utredningsfynd, och vid misstanke om lungfibros bör man gå vidare med specifik radiologisk undersökning (HRCT) och lungfunktionsmätning [3] i samband med att patienten remitteras till specialiserad vård inom lungmedicin. I nuläget finns det inte någon given rutin gällande vilken vårdnivå de undersökningarna ska göras i utan det finns stora variationer i landet utifrån förutsättningar. Genom en regional rutin eller vägledning kan patienterna som har drabbats av lungfibros snabbare få sin diagnos och till följd av detta även fortare komma till den specialiserade vården.

Inom specialiserad vårdnivå beskrivs ett strukturerat omhändertagande av patienten. Vikten av interprofessionell samverkan i vården av patienter med lungfibros kan innebära förändringar i behov av resurser, exempelvis fysioterapeuter, arbetsterapeuter, dietister och kuratorer. De yrkeskategorierna är redan i dagsläget verksamma i den specialiserade vården av patienter med lungfibros, evidens finns för att organisation i interprofessionell samverkan ger bättre resultat.

Dessutom finns det stora variationer i resurserna av olika professionella kategorier runtom i landet.

Radiologisk utredning med HRCT är av kardinal betydelse i diagnos av ILD och lungfibros. I detta vårdförlopp betonas att HRCT ska ha bedömts av thoraxradiolog, alternativt ILD-erfaren radiolog, och i vissa fall ska patienterna diskuteras vid MDK. Detta är en vanlig rutin för de flesta större sjukhus/lungmottagningar och lungkliniker men några mindre vårdenheter kan ha svårare tillgång till thoraxradiolog eller MDK. Detta kan betraktas som en förändring jämfört med nuläget.

För att vården av patienter med lungfibros ska bli mer jämlik behöver fler patienter få tillgång till tidigare diagnostisering liksom tidigare insatt behandling. Detta kan innebära en initial ökad resursförbrukning exempelvis på grund av ökade kostnader till följd av att fler patienter utreds snabbare. En tidig diagnos och snabbare insättning av behandling förväntas förbättra omhändertagandet, vilket kan leda till minskade kostnader på lång sikt exempelvis genom minskat behov av akut vård. Det initialt ökade behovet av radiologiska undersökningar kan i teorin innebära en viss undanträngningsrisk från andra patientgrupper som behöver radiologiska undersökningar, men då patientgruppen är liten, förväntas effekten vara minimal. Specialiserade fibromottagningar enligt gällande svenska och internationella riktlinjer rekommenderas. Etablering av sådan verksamhet kan ge en initial ökad kostnad men senare, genom bättre omhändertagande, minska oplanerad vårdbelastning då stöd kan fås via specialistmottagningen.

En ökad kostnad till följd av att fler patienter förväntas bli insatta på antifibrotisk medicinering, behöver vägas mot besparingar som förväntas genom [5, 6]:

- på kort sikt minskat behov av vård för akuta exacerbationer (AE)
- på längre sikt genom bevarad lungfunktion samt en fortsatt minskning av risk för AE och övrig vårdkonsumtion.

I dagsläget finns två antifibrotiska läkemedel tillgängliga. Kostnaden för det ena föll nyligen kraftigt efter introduktion av generika. I framtiden förväntas kostnaden för det andra läkemedlet minska på samma sätt. Kostnadsuppskattningen för medicinering är därmed svårvärderad. Det finns data som tyder på att syrgasbehandling vid progressiv lungfibros är kostnadseffektiv, och även detta kan förväntas fördröjas med adekvat farmakologisk och övrig icke farmakologisk behandling [7]. Se bilaga hälsoekonomisk analys.

3. Konsekvensbeskrivning för de åtgärder som innebär betydande förändring

3.1 Samlad bedömning av anamnes, status och utredningsfynd

3.1.1 Befolkningens hälsa, behov och tillgång till vård

Aktuell tillgänglighet

Det saknas tillgängliga data för att uppskatta tillgänglig årlig kapacitet för att genomföra vårdförloppets initiala åtgärder. En dansk studie [8] visar att det finns fördröjning av diagnos på två år. Detta antingen för att patienten själv avvaktar med att söka vård vid symtomdebut, eller för att det dröjer innan den första kontakten med primärvård leder till att patienten remitteras till specialiserad vård.

Förändringar i vårdens utförande till följd av implementering av åtgärden

En strukturerad initial utredning och en samlad bedömning av anamnes, status och utredningsfynd (spirometri, lungröntgen och 6-minuters gångtest) kan leda till att misstanke om lungfibros kan väckas snabbare. Genom implementering av åtgärder beskrivna i vårdförloppet kan snabbare och effektivare handläggning av patienter förväntas. Vårdförloppets åtgärd (A) kan påverka patienter som söker vård med symptom som kan vara förenliga med lungfibros och den verksamhet som handlägger utredningen.

3.1.2 Hälsoekonomiska perspektiv

Kostnadseffektivitet för nya åtgärder och åtgärder som ska användas mer utifrån kunskapsstödet rekommendationer.

Den inledande åtgärden - samlad bedömning av anamnes, status och utredningsfynd - syftar till att tidigt identifiera den patientgrupp som får progressiv lungfibros. Åtgärden är omfattande till sitt innehåll men beskriver ett arbetssätt som är etablerat inom den specialiserade lungsjukvården. Vetenskapliga studier av åtgärdens effekt saknas i dagsläget.

Målet är att patienter ska få behandling och anpassat omhändertagande snabbare.

3.1.3 Etiskt perspektiv

Lokala resurser är avgörande, möjliga verksamhetskonsekvenser av infört vårdförlopp kan vara att:

- fler patienter utför dynamisk spirometri i diagnostiskt syfte
- för de regioner som har organiserat en systematisk omhändertagande hos patienter med astma eller KOL innebär åtgärden inte stora förändringar eftersom processen redan är etablerad. För de regioner som saknar ett systematiskt omhändertagande kan en översyn

av verksamheten behövas så att rutiner, arbetssätt och processer kan anpassas till vårdförloppet

- det finns en risk att åtgärden kan leda till ökning av besökslängd, vilket kan leda till större väntetider.

3.1.4 Uppföljning

Genomsnittligt antal dagar från senaste utförda HRCT till diagnos för patienter med IPF eller PPF.

3.2 HRCT och lungfunktionsmätning vid utredning

3.2.1 Befolkningens hälsa, behov och tillgång till vård

Aktuell tillgänglighet

Det finns ingen data vad gäller uppskattat antal personer som kan undersökas med HRCT och lungfunktionsmätning per år.

Förändringar i vårdens utförande till följd av implementering av åtgärden

Vid misstanke om lungfibros bör man gå vidare med specifik radiologisk undersökning (HRCT) och lungfunktionsmätning i samband med att patienten remitteras till specialiserad vård inom lungmedicin. Detta kan innebära en förändring om åtgärden behöver skifta vårdnivå (exempelvis från specialiserad- till primärvård). Tidsangivelsen inom 4 veckor är baserad på erfarenhet i arbetsgruppen.

3.2.2 Hälsøekonomiska perspektiv

Kostnadseffektivitet för nya åtgärder och åtgärder som ska användas mer utifrån kunskapsstödet rekommendationer. Remittering för undersökningarna som sker enligt vårdförloppet kan förkorta hanteringen genom att undersökning, svar och beslut kan ske utan fördröjning i form av inhämtande av kompletterande uppgifter.

3.2.3 Etiskt perspektiv

Det finns en risk för undanträngning av andra patienter om undersökningarna genomförs på patienter som egentligen inte ska ingå i vårdförloppet.

En förändring från nuvarande läge till önskat läge, när åtgärderna beskrivna för undersökningarna används, är att vården blir jämlik i hela landet. Att åtgärderna genomförs (tillsammans med MDK) så som vårdförloppet beskriver är avgörande för att uppnå en jämlik vård.

3.2.4 Verksamhetskonsekvenser

Regionerna bör vara tydliga med från vilken vårdnivå HRCT och lungfunktionsmätning beställs. Fördröjning, på grund av att det är oklart vilken vårdnivå som ansvarar för beställning av

undersökningarna, kan undvikas om en tydlig struktur för detta finns. För regioner som i nuläget har en fungerande struktur sker ingen förändring rörande vilken vårdnivå remisser utgår ifrån.

3.2.5 Uppföljning

Andel patienter som vid vårdkontakt får diagnosen IPF eller PPF för första gången och samtidigt genomgår lungfunktionsundersökning.

3.2.6 Övriga konsekvenser

Det är av stor vikt att vården samordnas utifrån olika kunskapsstöd som belyser initiala symtom som exempelvis dyspné, hosta och desaturation. Det gäller exempelvis kunskapsstöden för KOL, astma, OSA hos vuxna, sarkoidos och hjärtsvikt.

3.3 Utredning inom lungmedicin

3.3.1 Befolkningens hälsa, behov och tillgång till vård

Aktuell tillgänglighet

Se även punkt 3.1.1. I dagsläget får många patienter vänta länge innan de får genomgå utredning vid en mottagning med särskild kompetens om ILD. Fördröjningen kan ske både innan och efter att patienten vårdas inom den specialiserade vården. Inom den specialiserade vården riskerar fördröjning att uppstå om patienten utreds vid en lungmedicinsk mottagning utan särskild kompetens inom ILD, särskilt lungfibros, eller utan särskilt stöd från sådan kompetens.

Förändringar i vårdens utförande till följd av implementering av åtgärden

Vårdförloppet kan innebära en satsning på kunskapsökning om sjukdomen och omhändertagandet, alternativt en omfördelning inom regionen (alternativt sjukvårdsregionen) där den större delen av lungfibrosvården i så fall skulle hanteras och styras centralt från regionsjukhus eller länssjukhus.

För att uppnå tillräcklig kompetens i framför allt det multidisciplinära teamet, men även i den interprofessionella samverkan, bör en stor del av utredning, diagnostik och viss hantering vid försämring ske av vårdpersonal med relevant kompetens och erfarenhet. En förskjutning av resurser kan bli nödvändig om till exempel större specialiserade ILD-mottagningar införs.

3.3.2 Hälsöekonomiska perspektiv

Antalet diagnostiserade patienter och mottagningar för specialiserat omhändertagande är ojämnt fördelade över landet. Detta avspeglar sannolikt inte en skillnad i incidens utan i registrerade diagnoser och i antal diagnostiserade patienter. I dagsläget finns ingen data som gör det möjligt att jämföra regionernas respektive omhändertagande av de patienter som fått diagnos.

Utifrån ovanstående, är det möjligt att åtgärden initialt innebär en ökad resursförbrukning i form av ökade diagnostiska kostnader där det initialt ökade behovet av radiologiska undersökningar kan innebära en viss undanträngningsrisk, men då patientantalet är lågt bör effekten vara minimal.

Behov av MDK vid oklar diagnos betonas här såsom i gällande riktlinjer [4, 9], och kan förväntas medföra en ökad kostnad på kort sikt under den diagnostiska fasen. Även invasiva undersökningar (exempelvis biopsring) behövs ibland, men är naturligtvis en förutsättning för att dessa patienter därefter ska kunna behandlas och följas korrekt.

Uppskattningar av prevalens och incidens för de hälsotillstånd vårdförloppet omfattar varierar stort. Det är därför svårt att veta hur stort mörkertalet är idag. Flera av hälsotillstånden är därtill allvarliga och kan kräva akut sjukhusvård [10, 11], vilket medför höga kostnader. Vårdförloppet syftar till att skapa en mer jämlik vård, vilket betyder att fler patienter ska få diagnos och behandling vid en tidigare tidpunkt. Om det medför att patientgruppen ökar i antal, kan kostnaden för införande av vårdförloppet sägas vara hög. Eftersom mörkertalet är okänt är det dock svårt att dra slutsatser om kostnadsökning.

3.3.3 Etiskt perspektiv

I nuläget finns det regionala skillnader som medför att endast vissa patienter med diagnosticerad lungfibros behandlas enligt vårdförloppets åtgärdsbeskrivning. Det kan medföra fördröjningar på upp till flera år, utan korrekt behandling eller kontakt med den interprofessionella samverkan. Vårdförloppets införande innebär att resurser fördelas så att det blir möjligt med egenvårdsdriven vård med förebyggande och rehabiliterande insatser.

3.3.4 Verksamhetskonsekvenser

Vårdförloppet kan innebära en satsning på kunskapsökning om sjukdomen och omhändertagandet, alternativt en omfördelning inom regionen (alternativt sjukvårdsregionen). Erfarenhet av lungfibros samt formell kompetens inom området i framför allt det multidisciplinära teamet, men även i den interprofessionella samverkan, är av stor vikt i samband med utredning, diagnostik och viss hantering vid försämring.

Fler personer som utreds för fibrotiserande lungsjukdom bör tas upp vid MDK.

3.3.5 Uppföljning

Andel patienter som vid vårdkontakt får diagnosen IPF eller PPF för första gången och samtidigt får undersökningarna, 6 minuters gångtest, lungfunktion och sjukdomsspecifik HRQL, samt resultaten från dessa.

Genomsnittligt antal dagar från senaste utförda HRCT till diagnos för patienter med IPF eller PPF.

3.3.6 Övriga konsekvenser

Resursfördelning kan ske från akut vård och omhändertagande till strukturerat omhändertagande inom öppenvården, främst till den specialiserade öppenvården.

Fördelningen mellan olika professioner kan påverkas genom multidisciplinär och interprofessionell samverkan.

Multidisciplinära teamet

Genom ökad användning av multidisciplinär konferens (MDK) kan bättre diagnostiska bedömningar göras, tidigare behandlingsbeslut kan fattas och planering för fortsatta utredningar blir strukturerade. Tidsinvestering för MDK krävs initialt men kan frigöra tid från den enskilde lungspecialisten på sikt, resursen kan så användas till att prioritera vård av de svårast sjuka personerna. Övriga specialister kan förhålla sig framför allt till de planerade MDK och därigenom skapas en mer planerad verksamhet.

Interprofessionell samverkan

Vid interprofessionell samverkan kommer ansvarsfördelning att framstå tydligare och patienten får rätt vård och stöd i rätt tid.

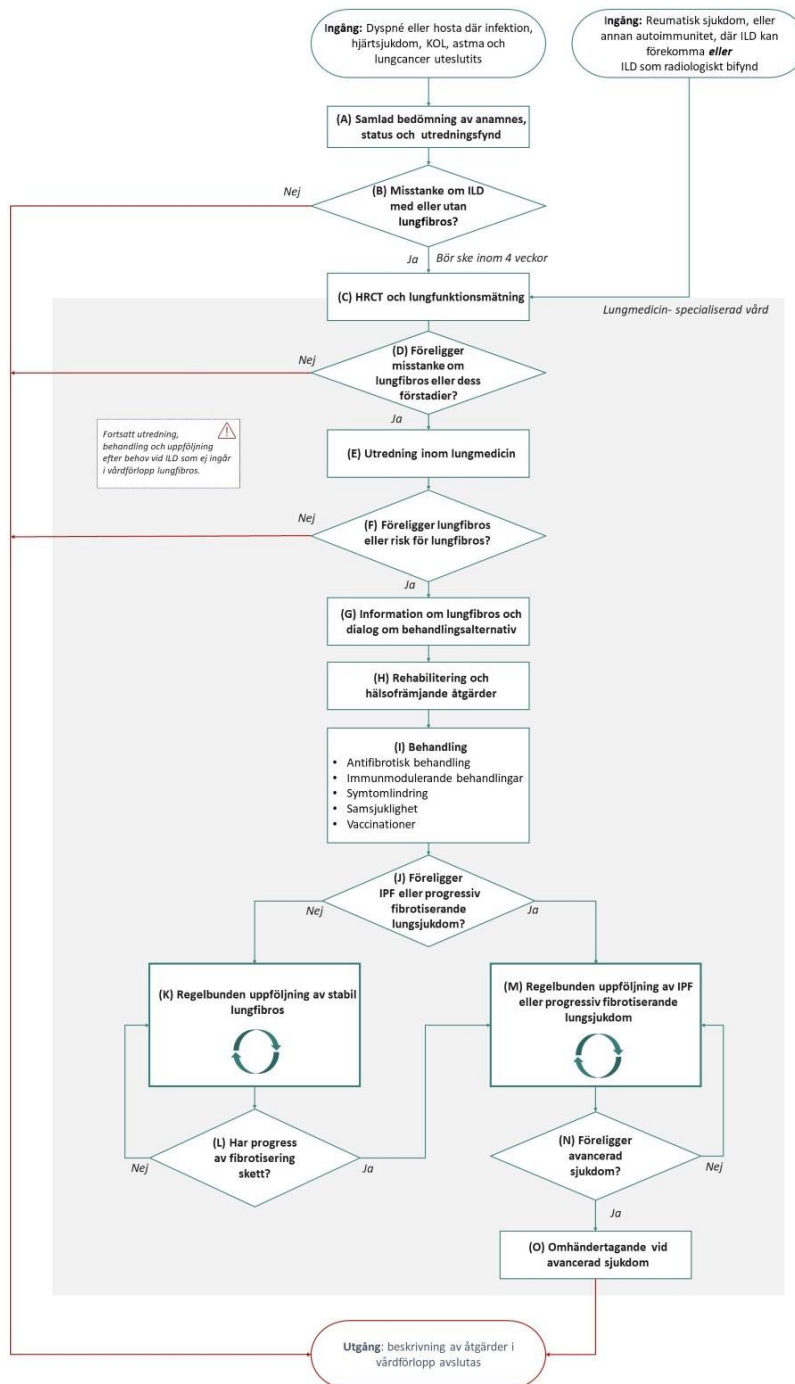
Fördelningen av resurser från sluten- och akutvård till öppenvård sker genom att egenvårdsdriven vård med förebyggande och rehabiliterande insatser skapar en planerad vård där försämringen av sjukdom kan upptäckas i tid och i större utsträckning hanteras polikliniskt.

Referenser - Konsekvensbeskrivning

1. Wijsenbeek M, Cottin V. Spectrum of Fibrotic Lung Diseases. *N Engl J Med*. 2020;383(10):958-68.
2. Wijsenbeek M, Suzuki A, Maher TM. Interstitial lung diseases. *Lancet*. 2022;400(10354):769-86.
3. Cottin V, Valenzuela C. Diagnostic approach of fibrosing interstitial lung diseases of unknown origin. *Presse Med*. 2020;49(2):104021.
4. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;205(9):e18-e47.
5. Petnak T, Lertjitbanjong P, Thongprayoon C, Moua T. Impact of Antifibrotic Therapy on Mortality and Acute Exacerbation in Idiopathic Pulmonary Fibrosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Chest*. 2021;160(5):1751-1763.
6. Flaherty KR, Wells AU, Cottin V, Devaraj A, Inoue Y, Richeldi L, et al.; INBUILD Trial Investigators. Nintedanib in progressive interstitial lung diseases: data from the whole INBUILD trial. *Eur Respir J*. 2022;59(3):2004538.
7. Whitty JA, Rankin J, Visca D, Tspouri V, Mori L, Spencer L, et al. Cost-effectiveness of ambulatory oxygen in improving quality of life in fibrotic lung disease: preliminary evidence from the AmbOx Trial. *Eur Respir J*. 2020;55(2):1901157.
8. Hoyer N, Prior TS, Bendstrup E, Wilcke T, Shaker SB. Risk factors for diagnostic delay in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res*. 2019;20(1):103.
9. Sköld M (red). Idiopatisk lungfibros. Vårdprogram. Göteborg: Mediahuset/Svensk lungmedicinsk förening; 2019.
10. Wong AW, Koo J, Ryerson CJ, Sadatsafavi M, Chen W. A systematic review on the economic burden of interstitial lung disease and the cost-effectiveness of current therapies. *BMC Pulm Med*. 2022;22(1):148.
11. Frank AL, Kreuter M, Schwarzkopf L. Economic burden of incident interstitial lung disease (ILD) and the impact of comorbidity on costs of care. *Respir Med*. 2019;152:25-31.

Bilaga Flödesschema

Flödesschema för personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp lungfibros.



Bilaga Hälsoekonomi

Syfte

Syftet med den hälsoekonomiska analysen är att uppskatta kostnaderna för insatser som kan ingå i vårdförloppet (önskat läge) i jämförelse med nuvarande standardvård (nuläge) hos vuxna patienter med lungfibros.

Metod

Den hälsoekonomiska analysen har beaktat regionperspektivet, vilket innebär att kostnader som bärs av regionerna ingår i analysen. Analysen utgår från en metod i fyra steg i enlighet med Drummond och kollegor [1]. De fyra stegen är:

1. Identifiera relevanta resurser som kommer användas i förhållande till vårdförloppet.
2. Kvantifiera dessa resurser i fysiska enheter.
3. Värdera de olika resurserna i monetära enheter som används för att beräkna deras alternativkostnader (så kallade opportunity costs).
4. Hantera differentiell tidpunkt för resurser, det vill säga de insatser som används under mer än en årsperiod (kapitalinsatser) räknas om till årliga motsvarande kostnader och alla kostnader justeras till ett basår med hjälp av inflation och diskontering.

Identifikation av vilka utökade eller minskade hälsoinsatser som kan ingå vid vård och behandling av patienter med lungfibros enligt det föreslagna vårdförloppet har baserats på yttranden och faktainhämtning från deltagare i den nationella arbetsgruppen och från relevant personal och experter. Delfi-metoden har tillämpats för att få fram data för analyser. Delfimetoden innefattar stegvis kvalitetsbedömning genom att samla in åsikter från panelmedlemmar [2]. Metoden bygger på att genom ett strukturerat tillvägagångssätt samla in åsikter om framtiden och bedöma sannolikheten för framtida händelser eller situationer [3].

Två lägen används i denna analys:

- Nuläge, vilken är en reflektion av vårdinsatser som ges nu av hälso- och sjukvården (standardvård).
- Önskat läge, vilket reflekterar vilka förändringar i vårdinsatser som förväntas ske till följd av införandet av det föreslagna vårdförloppet.

Vid framtagande av hälsoekonomisk analys av vårdförlopp Lungfibros utfördes beräkningar av ekonomiska konsekvenser utifrån tillgänglig offentlig statistik, litteraturgenomgång, expertutlåtanden och -antaganden. Syftet med denna hälsoekonomiska analys är att uppskatta och redovisa kostnader för de olika vårdinsatserna samt illustrera hur resursanvändningen kan effektiviseras. Alla hälsoinsatser och dess kostnader i nuläge och önskat läge redovisas i tabell 1-6.

Kapitalkostnader (hälsoinsatserna som innebär undersökningsapparater, framför allt spirometer och radiologisk utrustning) har delats upp genom att ta hänsyn till livränta (så kallad

beräknade kostnaderna ovan på medellång sikt. Detta motsvarar ungefär de beräknade besparingarna för minskade akutbesök och inneliggande vård.

Analysen baseras främst på uppgifter för idiopatisk lungfibros (IPF) vilken är den bäst karakteriserade formen av lungfibros, konsensus är att kunskap rörande IPF ofta är applicerbar på andra varianter av progressiv lungfibros. Totalsiffrorna av patienter utgår dock från uppskattningar av båda grupperna.

Resultat

Delsyften med införde av vårdförloppet är att patienter med lungfibros ska få diagnos utan onödig fördröjning, att incidensen av akuta exacerbationer ska minska eller fördröjas och att patienterna ska uppleva god hälsorelaterad livskvalitet över tid. I tabell 1 redovisas analyserade hälsoinsatser och dess kostnader i nuläge respektive önskat läge. Dessa beräkningar utgår från kapitalkostnader, klinikkostnader och personalkostnad. Exempelvis är kostnad per vård dag, på grund av akut exacerbation, på klinikknivå estimerad till 10 988 SEK [5] medan kostnad för akutbesök uppskattats genom att använda kostnaden från region år 2018.

Nuläge och önskat läge

Incidens av lungfibros i Sverige år 2015 uppskattades till 14 individer per 100 000 medan prevalens estimerades till 68 individer per 100 000, av dessa utgöt cirka 30 % idiopatisk lungfibros (IPF) [6, 7]. Analysen utgår från en uppskattning om att 500 patienter (IPF), i nuläget, följs upp inom vården och att ytterligare 100 patienter genomgår utredning. I nuläget uppskattas 14 % av 1 000 patienter nyttja slutenvård på grund av akuta exacerbationer. Det uppskattade antal patienter som behandlas med antifibrotiska läkemedel i nuläget är 400.

I önskat läge beskrivs hur vårdprocessen kan organiseras med fokus på mer utredning och uppföljning, svenska experter estimerar att antal patienter förväntas fördubblas till 200 i utredningsfas och 1 000 i uppföljningsfas med hjälp av åtgärder i vårdförloppet. I önskat läge uppskattas 800 patienter med IPF få behandling med antifibrotiska läkemedel. 11 % av 1000 patienter med lungfibros kan förväntas behöva inneliggande vård till följd av akuta exacerbationer i uppföljningsfasen. 50 % av 1 000 individer uppskattas få akutvård i önskat läge i jämförelse med 75 % i nuläge. Detta enligt expertutlåtande.

I Fel! Hittar inte referensälla.-Fel! Hittar inte referensälla. redovisas årlig totalkostnad (SEK) för respektive hälsoinsats och kostnadsställe för patienter i Sverige med idiopatisk lungfibros i nuläget och önskat läge 2024. **I Fel! Hittar inte referensälla.** sammanfattas totalkostnaden.

Kostnadsställe kapital

Tabell 1. Årlig kostnad kapital.

Hälsoinsats	Nuläge	Önskat läge	Merkostnader Nuläge-Önskat läge (SEK)
-------------	--------	-------------	--

	Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	
Lungfunktionsmätningar	4 264	4 264	0
HRCT	11 723	11 723	0
Delsumma	15 987 (0,1%)	15 987 (0,0%)	0

Kostnadsställe klinik

Tabell 2. Årlig kostnad klinik, hälsoinsatser under utredningsfas.

Hälsoinsats utredningsfas	Nuläge Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Önskat läge Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Merkostnader Nuläge-Önskat läge (SEK)
HRCT	38 658	77 317	38 658
DLCO	18 848	37 695	18 848
Dynamiska spirometrier	18 848	37 695	18 848
Statiska spirometrier	18 848	37 695	18 848
Delsumma: Utredningsfas	95 202	190 402	95 202

Tabell 3. Årlig kostnad klinik, hälsoinsatser under uppföljningsfas.

Hälsoinsats uppföljningsfas	Nuläge Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Önskat läge Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Merkostnader Nuläge-Önskat läge (SEK)
Inneliggande vård, akut exacerbation	7 691 600	6 043 400	-1 648 200
HRCT	193 291	386 583	193 291
DLCO	94 238	188 476	94 238
Dynamiska spirometrier	188 476	376 953	188 476
Statiska spirometrier	47 119	94 238	47 119
Akutbesök	3 322 945	2 215 297	-1 107 648
Läkemedel	2 680 000	5 360 000	2 680 000
Delsumma: Uppföljningsfas	14 217 669	14 664 947	447 276

Kostnadsställe personal

Tabell 4. Årlig kostnad personal, hälsoinsatser under utredningsfas.

Hälsoinsats utredningsfas	Nuläge Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Önskat läge Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Merkostnader Nuläge-Önskat läge (SEK)
Sjuksköterska	37 695	75 391	37 695
Läkare	158 485	316 970	158 485
Fysioterapeut	32 467	64 935	32 467

Arbetssterapeut	32 467	64 935	32 467
Kurator	34 393	68 787	34 393
Dietist	31 917	63 834	31 917
Multidisciplinär konferens	145 897	291 794	145 897
Bronkoskopi	39 621	79 243	39 621
Biopsi	15 849	31 697	15 849
Delsumma: Utredningsfas	528 793	1 057 586	528 793

Tabell 5. Årlig kostnad personal, hälsoinsatser under uppföljningsfas.

Hälsoinsats uppföljningsfas	Nuläge Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Önskat läge Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Merkostnader Nuläge-Önskat läge (SEK)
Sjuksköterska	753 905	1 507 811	753 905
Läkare	396 213	792 426	396 213
Fysioterapeut	324 675	649 349	324 675
Arbetssterapeut	162 337	324 675	162 337
Kurator	171 967	343 935	171 967
Dietist	159 586	319 172	159 586
Interprofessionell samverkan	729 486	1 458 972	729 486
Delsumma: Uppföljningsfas	2 698 169	5 396 339	2 698 169

Tabell 6. Sammanfattning total kostnad per kostnadsställe.

Kostnadsställe	Delsumma Nuläge Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Delsumma Önskat läge Kostnader (SEK) (Andel av kostnader (%))	Delsumma Merkostnader Nuläge-Önskat läge (SEK)
Kapital	15 987 (0,1%)	15 987 (0,0%)	0
Klinik	14 312 871 (81,5%)	14 855 349 (69,7%)	542 478
Personal	3 226 962 (18,4%)	6 453 925 (30,3%)	3 226 962
Totala kostnader	17 555 820 (100,0%)	21 325 261 (100,0%)	3 769 440

Vid full implementering av det föreslagna vårdförloppet uppskattas minskningen av kostnader i samband med vård på grund av akuta exacerbationer till 1,6 miljoner SEK och vid akutbesök estimeras en kostnadsminskning om 1,1 miljoner SEK. Detta motsvarar en minskning av slutenvård till följd av akuta exacerbationer med 6 % per 1 000 individer och 25 % minskning avseende akuta besök per 1000 individer vid full implementering av vårdförloppet.

Denna hälsoekonomiska analys har begränsats till att endast omfatta behandling med antifibrotiska läkemedel (det som i nuläget finns tillgängligt som generika) och resursåtgången avseende vård i samband med utredning och uppföljning. Effektivitet i denna hälsoekonomiska analys definieras som minskat antal incidenser av ineliggande vård på grund av akuta exacerbationer och akutbesök för individer med lungfibros.

Sjukhusinläggningar och vårdbesök i slutenvård respektive öppenvård vid lungfibros

År 2022 registrerades cirka 6 000 vårdtillfällen för patienter med lungfibros utifrån ICD-kod J84.1. Av dessa registrerades cirka 950 vårdtillfällen inom slutenvården och cirka 5 050 besök inom öppenvården [5]. Tabell 7 redovisar antal vårdtillfällen för respektive DRG-kod och skattade årliga kostnader till följd av lungfibros.

Tabell 7: Vårdtillfälle och kostnader både i sluten-och öppenvård per år för patienter med lungfibros 2022 utifrån ICD-kod J84.1 i respektive vårdform.

Vårdform	DRG-kod	Antal vårdtillfällen per år	Kostnad per enhet (SEK)	Total årlig kostnad 2022 (SEK)
Slutenvård	D48A (Mycket komplicerad)	141	98 123	13 835 299
Slutenvård	D48E (Ej komplicerad)	809	81 483	65 919 591
Öppenvård	D48O (Enskilt besök)	5 037	8 833	44 493 776
Total		5 987		124 248 666

Känslighetsanalys

En känslighetsanalys genomfördes för att undersöka osäkerheten i antaganden kring ingångsparametrarna och analysens resultat. I två scenarier uppskattas de kumulativa kostnaderna och effektivitet i nuläget jämfört i önskat läge på kliniknivå. Scenario 1: Ökning med 20 % och scenario 2: Minskning med 20 %, se tabell 8.

Tabell 8. Känslighetsanalys (nuläge och önskat läge)

Kostnadsställe	Scenario 1 (20% ökning)			Scenario 2 (20% minskning)		
	Nuläge	Önskat läge	Merkostnader	Nuläge	Önskat läge	Merkostnader
Klinik	78 077 749	139 631 027	61 553 277	52 051 833	93 087 351	41 035 518

Litteraturgenomgång

Syfte med litteraturgenomgång

Genomgång av hälsoekonomiska studier belyser befintlig kunskap avseende ekonomiska effekter och kostnadseffektivitet av behandling med föreslagna antifibrotiska läkemedel i jämförelse med enbart symtomlindrande behandling vid IPF.

Metod

Olika relevanta databaser genomsöktes efter hälsoekonomiska studier om olika interventioner för patienter med lungfibros. Inklusionen begränsades till tillgängliga vetenskapliga publikationer inom område hälsoekonomi i Norden och EU samt Australien och Kanada, de senaste tio åren.

Den första litteratursökningen i databasen "PubMed" gav totalt 11 träffar. Sökord som användes var (Cost-effectiveness analysis) AND (Idiopathic pulmonary fibrosis). Fem artiklar bedömdes relevanta efter granskning av titlar och läsning av abstrakt. En av de fem artiklarna bedömdes till slut som relevant och den granskades i sin helhet. Kostnadspåverkan i databasen "PubMed" med sökord (Idiopathic-pulmonary-fibrosis; interstitial-lung-disease) AND (costs) gav 107 träffar, varav tre bedömdes som relevanta.

En andra sökning utfördes i databasen "Embase". Sökord som användes var (Cost-effectiveness analysens) AND (Idiopathic pulmonary fibrosis) AND (Nintedanib) AND (Pirfenidone), sökningen gav 32 träffar. Nio artiklar bedömdes vara relevanta och granskades i sin helhet, två av dessa bedömdes relevanta för analysen. Även databaserna "Google Scholar" och "Cochrane" genomsöktes, ingen artikel från den sökningen uppfyllde inklusionskriterierna eller kvalitetskraven inom område hälsoekonomi.

Resultat

Resultat i denna litteraturgenomgång baseras på två primära utfall: kostnaderna respektive kostnadseffektivitet av – fler patienter som behandlas med antifibrotiskt läkemedel.

Påverkan på kostnad vid lungfibros.

I en australiensisk retrospektiv sekundär dataanalys ur ett partiellt samhällsperspektiv undersöktes direkta kostnader per person med IPF enligt prisår 2021. Det estimerades till 204 700 SEK (31 655 AUD) årligen, kostnader drevs främst av antifibrotiska läkemedel, sjukhusinläggningar och läkemedel för samsjuklighet [8].

Exacerbationer

I en prospektiv-, observations-, multicenterstudie av patienter med IPF i Spanien undersöktes de ekonomiska effekterna av sjukdomen till följd av bland annat akut exacerbation [9]. Syftet var att uppskatta den ekonomiska effekten av IPF utifrån lungfunktion mätt med forcerad vitalkapacitet (FVC). Resultat visade att de genomsnittliga totala vårdkostnaderna årligen, för prisår 2023, av en

patient med IPF var 301 300 SEK (26 997 EUR), dessutom visade denna studie att 14 patienter hade en eller flera akuta exacerbationer. Den genomsnittliga totalkostnaden för en akut exacerbation vid IPF var 115 800 SEK (10 372 EUR) per patient och händelse [9].

Kostnadseffektivitet av behandling med antifibrotiskt läkemedel

De antifibrotiska läkemedlen pirfenidon och nintedanib har studerats [10, 11, 12] avseende kostnad och kostnadseffekt genom att främst jämföra läkemedlet med standardvård. Standardvård (best supportiv care, BSC) består i den hälsoekonomiska litteraturen för lungfibrosvård av symtomlindrande farmakologiska (exempelvis slemlösande läkemedel) och icke-farmakologiska (exempelvis rehabilitering) åtgärder. Kostnadseffekt mäts i kvalitetsjusterade levnadsår (quality adjusted life-years, QALY) vilket innebär levnadsår med god hälsa.

Pirfenidon jämfört med endast BSC vid IPF (prisår 2018) resulterade i en inkrementell kostnad på 870 000 SEK (85 300 EUR) och vunna inkrementella effekter på 1,4 QALY [11] med kostnad (prisår 2014) på 1,9 miljoner SEK (172 198 GBP) per QALY [12]. Nintedanib jämfört med placebo (båda med BSC) vid lungfibros under en 10-årsperiod resulterade i vunna effekter på 0,87 QALY [11] och kostnadseffektiviteten av nintedanib i jämförelse med BSC (prisår 2014) resulterade i 1,6 miljoner SEK (145 310 GBP) per QALY [12]. Nintedanib tillsammans med BSC vid lungfibros resulterade i kostnad (prisår 2019) på 540 300 SEK (52 922 EUR) per patient, behandlingen resulterade i att i genomsnitt 2,1 % akuta exacerbationer per 1 000 patientår undveks [11].

Sammanfattningsvis pekar resultaten på kostnadseffektivitet av behandling med de två antifibrotiska läkemedlen i jämförelse med BSC, samt rapporterad hälsoeffekt/-vinst genom skydd mot akuta exacerbationer och lungfunktionsminskning [10, 11, 12].

Referenser – Bilaga hälsoekonomi

1. Drummond MF SM, Claxton K, Stoddart GL, Torrance GW. Methods for the Economic Evaluation of Health Care Programmes. Oxford: Oxford University Press; 2015.
2. Nasa P, Jain R, Juneja D. Delphi methodology in healthcare research: How to decide its appropriateness. 2021;11(4):116-29.
3. Niederberger M, Spranger J. Delphi Technique in Health Sciences: A Map. Frontiers in public health. 2020;8:457.
4. Statistiska central byrån. Lönestatistik – Hur mycket tjänar...? [Internet]. 2022 [citerad 20230505]. Hämtad från: <https://www.scb.se/hitta-statistik/sverige-i-siffror/lonerok/Search/?lon=>
5. Kostnader per patient[Internet]. 2022. Databas Somatik, publika analysrapporter; somatik BAS-rapporter avseende slutenvård och öppenvård. Hämtad från: <https://skr.se/skr/halsasjukvard/ekonomiavgifter/kostnadperpatientkpp/kppdatabas.46722.html>.
6. Karolinska Institutet [Internet]. 2023. Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF). Hämtad från: <https://ki.se/en/meds/idiopathic-pulmonary-fibrosis-ipf>.
7. Svensk Lungmedicinsk Förening (SLMF) [Internet]. 2023. Lungfibrosregistret - Årsrapport (2021). Hämtad från: <https://slmf.se/lungfibrosregistret/>.
8. Cox IA, de Graaff B, Ahmed H, Campbell J, Otahal P, Corte TJ, et al. The economic burden of idiopathic pulmonary fibrosis in Australia: a cost of illness study. European Journal of Health Economics. 2023;24(7):1121-39.
9. Rodríguez-Nieto MJ, Cano-Jiménez E, Romero Ortiz AD, Villar A, Morros M, Ramon A, et al. Economic Burden of Idiopathic Pulmonary Fibrosis in Spain: A Prospective Real-World Data Study (OASIS Study). PharmacoEconomics. 2023;41(8):999-1010.
10. Clay E, Cristeau O, Chafaie R, Pinta A, Mazaleyrat B, Cottin V. Cost-effectiveness of pirfenidone compared to all available strategies for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in France. J Mark Access Health Policy. 2019;7(1):1626171.
11. Westerink L, Nicolai JIJ, Postma MJ, van Boven JFM, Boersma C. Cost-Effectiveness of Nintedanib for Patients with Progressive Fibrosing Interstitial Lung Disease (PF-ILD). PharmacoEcon Open. 2022;6(5):647-656.
12. Rinciog C, Watkins M, Chang S, Maher TM, LeReun C, Esser D, et al. A Cost-Effectiveness Analysis of Nintedanib in Idiopathic Pulmonary Fibrosis in the UK. PharmacoEconomics. 2017;35(4):479-91.