

Senterrådet for NMK - referat

Møtetema: Senterrådsmøte for NMK

Dato møte: fredag 14.04.23 kl.12:00-13:30

Sted: Microsoft Teams

Tilstede: Ivar Aleksander Hagen (FFM, leder av Senterrådet), Ingeleiv Haugen (FFM, sak 1-3), Patricia Melsom (FFM), Simen Stokke (leder Frambu), Kristin Ørstavik (leder EMAN), Petter Schandl Sanaker (Helse Vest), Rune Østern (Helse Midt-Norge), Sean Wallace (barnefeltet), Solvor Sandvik Skaar (Frambu), Cathrine Ramberg (NMK), Anders Pedersen Årnes (NORNMD), Andreas Rosenberger (senterleder NMK, sekretær i senterrådet)

Meldt forfall: Hanne L. Fossmo (EMAN)

Dagsorden

Sak 1/2023

Godkjenning av innkalling og referat fra forrige møte.

Sekretær bemerker feil navngiving i innkallingen på Sak2 i saklisten, men ikke i selve dokumentet. Det legges til ad-hoc sak 7 om innføring av Spinraza for voksne med SMA i møtet. Senterrådet har ellers ingen bemerkninger til innkalling og referat.

Sak 2/2023

Innspill fra Sentralstyret FFM vedrørende behov for felles praksis ved kontroll og oppfølging av NMD i spesialisthelsetjenesten v/Patricia Melsom

- **Bakgrunn:**
- Foreningen for Muskelsyke (FFM) gjennom Sentralstyret har siden 2021 diskutert en sak knyttet til veiviser/retningslinjer for oppfølging av nevromuskulære sykdommer. Grunnet andre prosesser har denne saken blitt utsatt, men fra våren -23 fått ny aktualitet. Etter diskusjoner med *Arbeidsgruppen for nye metoder* ble det anbefalt å sende en sak inn til NMKs Senterråd. Saken ble sendt inn 10.02.23.
- Målet med saken er å diskutere mulighetene for standardisering av prosedyrer i oppfølgingen av nevromuskulære diagnoser. FFM opplever at det uheldig at det ikke finnes standardiserte pasientforløp og mulighet til å følge progresjon av sykdommer på en systematisk måte i spesialisthelsetjenesten. Dette er ikke viktig bare for pasientene, men også for klinikerne. Ved å systematisere måten kontroller gjennomføres og dokumenteres, kan det også gi utgangspunkt for forskning. Utviklingen av Muskelregisteret (NORNMD) er også en del av det.
- Konkret ser FFM for seg et system som kan utvikles stegvis. Det må lages konkrete planer for hva som skal inngå i en konsultasjon, som en «EU-test», men må tilpasses diagnosen og hvor den er. Funksjonstester må inngå, og eks. blodprøver kan tas i forkant slik at de er tilgjengelige under konsultasjonen.
- En lignende type arbeid er også i gang gjennom PAB i ERN Euro-NMD, der man ser på Patient pathways for tre utvalgte diagnoser.
- For suksess, må det oppleves som verdifullt for alle involverte parter.
- **Innspill i møtet**
- Senterrådet ser generelt på dette som en viktig sak, og et bra forslag. Det jobbes internasjonalt med guidelines på de større diagnosene (Duchennes, DM1 og

SMA), der det norske miljøet prøver å implementere de viktigste momentene. Ikke alle internasjonale aspekter er like relevante i Norge, eks. finansiering gjennom forsikringer.

- Dette kan absolutt gjøres bedre, men må passe på så det ikke blir en generell «EU-kontroll» for de milde diagnosene, mens man mister aspekter knyttet til de mer alvorlige. Det er også viktig å ta hensyn til forskjeller innad i diagnosene, noe eks. FKR-prosjektet har vist, og man vet fra Duchennes-oppfølgingen. *Differensiering* er derfor sentralt, og det er viktig å legge inn særskilt alvorlig momenter som blant annet mage/tarmproblematikk som ofte «går under radaren». Det kan finnes flere modeller hvordan en «kjøreplan» ved kontroller kan utvikles og gjennomføres. Implementering av informasjon i eks. Nevro-NEL som brukes aktivt av mange klinikere er relevant å se på, det samme med sjekklister, brukerpermer og også strukturerte maler i pasientjournaler i EPJ som igjen går inn i NORNMD.
- For NORNMD er flere av disse aspektene langsiktige mål, både knyttet til bedre oversikt og differensiering på diagnosekoder, samt strukturerte journalnotat som kan kvalitetssikre oppfølgingen både for kliniker og pasient.
- Senterrådet påpeker også at det vil være forskjeller mellom barne- og voksenoppfølging. Det er færre barnepasienter og grunnet dette samt måten barneavdelinger er organisert, vil det mulig være mer hensiktsmessig at større enheter ivaretar oppfølgingen.
- Senterrådet peker også på det bør ses på hvordan det henvises til rehabilitering da det er ulike praksiser nasjonalt. I tillegg vil mulighetene digital oppfølging gir åpne for standardisert oppfølging som også kan redusere behovet for fysiske kontroller.
- Dyktiggjøring av pasientene selv er et sentralt moment, da en pasient ikke alltid vet hvem de kommer til, men de har oftest kompetanse om egen tilstand. FFM støtter at organisasjonen er viktig her, gjennom sitt ansvar for å opplyse gjennom egne kanaler. Det er likevel viktig å tenke på at mange nydiagnostiserte ikke er eksperter, og at det for en forening er betydelig lettere å informere og stimulere til egenutvikling dersom det finnes noen standarder å forholde seg til. FFM opplever at mange store grupper faller utenfor, og eks. ikke har fått tilbud om genetisk veiledning.
- **Vedtak:** *Saken tas til orientering, og Norsk nevromuskulært kompetansesamarbeid inkludert NORNMD følger opp saken og ser på hvordan utfordringene kan møtes.*

Sak 3/2023

Status «Prosjekt organisering av Sjeldenfeltet» v/Andreas Rosenberger

- **Bakgrunn:**
- De regionale helseforetakene har siden nyttår 2022 jobbet med å organisere arbeidet kalt «Prosjekt organisering av Sjeldenfeltet». Saken er tidligere diskutert i [sak 15/2021](#), [sak 4/2022](#), [sak11/2022](#) og [sak 16/2022](#). Det er et ønske fra FFM at status oppdateres i hvert Senterrådsmøte.
- Norsk nevromuskulært kompetansesamarbeid har mot slutten av 2022 og i starten av 2023 levert inn ulike bidrag til prosjektgruppen. NMK og EMAN har levert sammen, mens Frambu har levert egne innspill. Innspillene har vært diskutert mellom enhetene. Det har også vært egne møter mellom prosjektgruppen og enhetene. I tillegg har prosjektgruppen hatt møter med og fått innspill fra en rekke instanser (eks. nasjonale habiliteringstjenester,

medisinsk genetiske avdelinger, de ulike helseforetak, NorPreM o.l.). Status ble presentert av leder for prosjektgruppen, Toril Orrestad, på [Sjeldendagen 2023](#). Dette har gitt et bredt kunnskapsgrunnlag, som nå gruppen skal jobbe videre med mot levering 1.juli.

- **Innspill i møtet**
- Senterrådet er ikke kjent med at det blir endringer i tidsplanen, rapporten skal leveres 1.juli. Det er heller ikke kjent om det vil bli en offentlig høring etter rapporten er overlevert til HOD. Det har vært noe varierende hvordan prosessene i de ulike HF har vært organisert, og derfor variasjon i innspillenes innhold.
- **Vedtak:** *Saken tas til orientering, og følges opp i videre Senterrådsmøter.*

Sak 4/2023

Status internasjonalt arbeid i ERN Euro-NMD v/Kristin Ørstavik og Andreas Rosenberger

- **Bakgrunn**
- «[Oslo University Hospital and the National Consortium on Rare Neuromuscular disorders](#)» ble i 2022 medlemmer av ERN Euro-NMD fra 2022.
- ERN-et har både [arbeidsgrupper](#) knyttet til spesifikke diagnosegrupper (myopati, nevrologi osv, men også «fagspesifikke» som patologi, neurofysiologi og genetikk. Det norske miljøet har etablert gruppen «Multidisciplinary treatment and care group» i ERN Euro-NMD. Gruppen skal ha sitt første faglige fysiske møte på Frambu 4-5.mai. Programmet er variert og skal danne grunnlag for en handlingsplan og videre prioriteringer. Det er rom for fysisk deltakelse fra ulike helseregioner i Norge dersom aktuelle fagpersoner ønsker å bidra aktivt inn i diskusjoner.
- Det jobbes også i EU med prosjekter knyttet til implementering av ERN i de nasjonale systemene (JARDIN). Et omfattende prosjekt, der også Norge har medlemmer i ulike arbeidspakker, enten gjennom Helse Sør-Øst, OUS (NKSD) eller Helsedirektoratet (vedlegg sendt med innkallelsen). Målet er å svare ut flere av problemene knyttet til tidsbruk, finansiering, datautveksling osv. Senterrådet anbefales å se gjennom dokumentet og legge spesielt fokus på de merkede områdene, da disse er arbeidspakkene Norge er direkte involvert i.
- **Innspill i møtet**
- Senterrådet stiller spørsmål om hva ERN skal være og hvordan det eksempelvis kan brukes til kompetanseheving. Det er retningslinjer og muligheter for hospitering i ERN-systemet, der det vil være mulighet for å ta kontakt med HCPer med klare ønsker for hva en vil oppnå med hospiteringen.
- Det er ellers andre organisasjoner med til dels overlappende oppgaver som også har opplæringsaktiviteter, eks. [Treat-NMD](#) og [Institute of Myology](#).
- Generelt har ERN fortsatt mange barnesykdommer, men det kan forventes at mange av disse løses dersom JARDIN-prosjektet lykkes
- **Vedtak:** *Saken tas til orientering*

Sak 5/2023 Representasjon fra forskningsmiljøene til NMKs senterråd v/Andreas Rosenberger

- **Bakgrunn**
- NMKs Senterråd skal etter retningslinjene i mandatet ha en oppnevnt representant fra «Forskningsmiljøene nasjonalt». NMKs senterleder oppnevner denne representanten. Grunnet pensjon, er det nå behov for ny representant, fortrinnsvis fra en enhet som ikke er representert i Senterrådet per i dag.
- **Vedtak:** *Saken tas ikke opp til diskusjon, men navn på aktuelle kandidater formidles til Andreas Rosenberger.*

Sak 6/2023 Korte orienteringssaker/eventuelt

- Fysisk møte på Gardermoen: det sendes ut en invitasjon til å svare på aktuelle datoer for møte, fortrinnsvis i juni.
- Senterrådet minnes på å spre informasjon om [Fagkonferansen 2023](#) som avholdes 7-8.september.

Sak 7/2023 Innføring av Spinraza for voksne med SMA v/Kristin Ørstavik og Petter Sanaker

- **Bakgrunn**
- Spinraza (Nusinersen) ble av [Beslutningsforum tirsdag 11.04.23](#) godkjent for bruk på voksne med SMA type 2 eller 3, og barn med SMA type 3b. Det er et omfattende arbeid som er gjort i forkant og som nå gjøres i fagmiljøene for å ha på plass alle juridiske, praktiske og administrative rutiner. Selve beslutningen kom brått på, men det er en omforent mening om det som nå har kommet
- Det er en overordnet nasjonal SMA faggruppe med representasjon fra alle regioner (voksen- og barnenevrologer) som jobber med hvordan protokollen skal forstås og oversettes til praktisk gjennomføring i klinikk.
- Det er verdt å merke seg flere momenter fra vedtaker
 - SMA type 4 er ikke indikasjon for behandling
 - Det må foreligge genetisk tester nyere enn 10 år, og det må være gjort kopitallsanalyse av SMN2 (2-4 kopier) for å igangsette behandling
 - Flere absolutte og relative start/stopp-kriterier
- Kopitallsanalyse er kanskje det som har høyest behov for å fremskaffe for aktuelle pasienter, og er viktig å formidle ut. Dette kan ta noe tid, og blant annet derfor er det ikke sannsynlig med oppstart fra første tidligste dato 15.05.
- Det er også en utfordring med å få nøyaktig oversikt over hvor mange pasienter det gjelder. I registeret har 65% av 103 registrerte SMA genetisk bekreftet diagnose.
- Det er også en kompleks behandling å gi, siden det er snakk om spinalpunksjoner. Mange med SMA 2 og 3 har betydelige skolioser (skjevhet) i ryggen. Dette krever en stor rigg på plass på sykehusene, både for å gi medikamentet (innleggelse på sengepost med nevrologer, sykepleiere, mulig anestesi og røntgen etc), men også testingen knyttet til det (opplærte fysioterapeuter)

- Den nasjonale faggruppen ser for seg at henvisninger skal skje direkte til de 4 regionsykehusene som har fått behandlingsansvar fra andre nevrologiske avdelinger i regionene, *ikke* fra fastleger. Dette grunnet kompleksiteten. Standard mal for henvisninger som er lik i alle helseregioner utvikles av den nasjonale faggruppen.
- Det er *ikke* realistisk at alle starter tidlig, det må gjøres tydelige prioriteringer, og behovet for prioriteringer må kommuniseres ut. Det samme må innsikten i at dette ikke er en vidundermedisin som vil helbrede, men kan stabilisere. Realistiske forventninger er sentralt og der er både fagmiljøene og brukerorganisasjonen avhengige av hverandre.
- *Innspill til saken*
- FFM er tydelige på at dette er en sak der det å skape realistiske forventninger er et felles prosjekt. Med gode forklaringer, vil det også være lettere å skjønne hvordan prioriteringer gjøres. Organisasjonen ønsker heller ikke å bidra til å videreformidle eller støtte feilinformasjon, og vil være en samarbeidspartner med fagmiljøet. Det er mange sterke meninger og stemmer knyttet til denne saken.
- Det stilles spørsmål om hvorvidt det er mange med klinisk SMA som nå kan ønske ny utredning. I Helse Vest er det blitt gjennomgått materiale for de siste 22 år, der 5 av 50 viste seg å ha annen nevrologisk sykdom. Mange av dem som fikk diagnose som barn må nå ha SMN2-kvantifisering.
- Det planlegges også et nasjonalt digitalt møte mot slutten av mai, der fagmiljøet inviterer pasienter og pårørende. FFM mener dette er en god anledning til å forklare hvilke grupper dette gjelder, hvorfor det er behov for nye gentester, hvorfor det tar tid å komme i gang, og at det må gjøres prioriteringer. Dette handler om at det faglige kvalitetssikres, og vil kunne gi positivitet blant brukergruppen.
- **Vedtak:** *Saken tas til orientering*

Ivar Aleksander Hagen
Senterrådsleder

Andreas Rosenberger
Senterleder
Sekretær i senterrådet