

! Referentgranskad – accepterad för publicering 5 maj 2022.

Teamarbete stärker vård av patienter med hemifacial mikrosomi

Medfödda avvikelser som drabbar flera organsystem och anatomiska regioner kräver ett brett omhändertagande av olika specialiteter och yrkeskategorier. En sådan medfödd avvikelse är hemifacial mikrosomi. För att utnyttja möjligheterna till samarbete och organisera samordnade vårdinsatser är teambildning en förutsättning.



Författare

Martin Bengtsson (bild till vänster), över tandläkare, med dr, teamledare hemifacial mikrosomi, sektion käkkirurgi, verksamhetsområde specialiserad kirurgi, Skånes universitetssjukhus; Inst för kliniska vetenskaper i Lund, medicinska fakulteten, Lunds universitet.

E-post: martin.n.

bengtsson@skane.se

Henry Svensson (bild till höger), överläkare, docent, sektion plastikkirurgi, verksamhetsområde specialiserad kirurgi, Skånes universitetssjukhus; Inst för kliniska vetenskaper i Malmö, medicinska fakulteten, Lunds universitet.

Hemifacial mikrosomi (HFM) i sin klassiska form innebär en underutveckling av ena ansiktshalvan. Orbita, mandibel, ytteröra, mellanöra, facialisnerv och tillhörande mjukvävnader kan vara drabbade i olika grad. Figur I visar en pojke med ett flertal av dessa uttryck.

Teamet kring patienter med diagnosen HFM vid Skånes universitetssjukhus har funnits i tio års tid och under denna tid utvecklats till något som uppskattas av både patienter, anhöriga och vårdgivare. Det var när universitetssjukhusen i Lund och Malmö slogs ihop år 2010 som idén till ett samarbete kring denna patientgrupp väcktes. I dag har teamet cirka 15 medlemmar och träffas för gemensam patientmottagning två gånger årligen. Mottagningen inleds med genomgång av aktuella strukturfrågor och rapporter om pågående projekt inom forskning och utveckling.

STRUKTUR

Organisatoriskt är teamet vid träffarna representerat av de vårdgivare som har en närmare relation till patienterna. Utöver dessa har teamet ytterligare resurser knutna till sig som kan engageras vid behov (figur I).

Erfarenheten av teamarbetet har visat på flera uppenbara vinster:

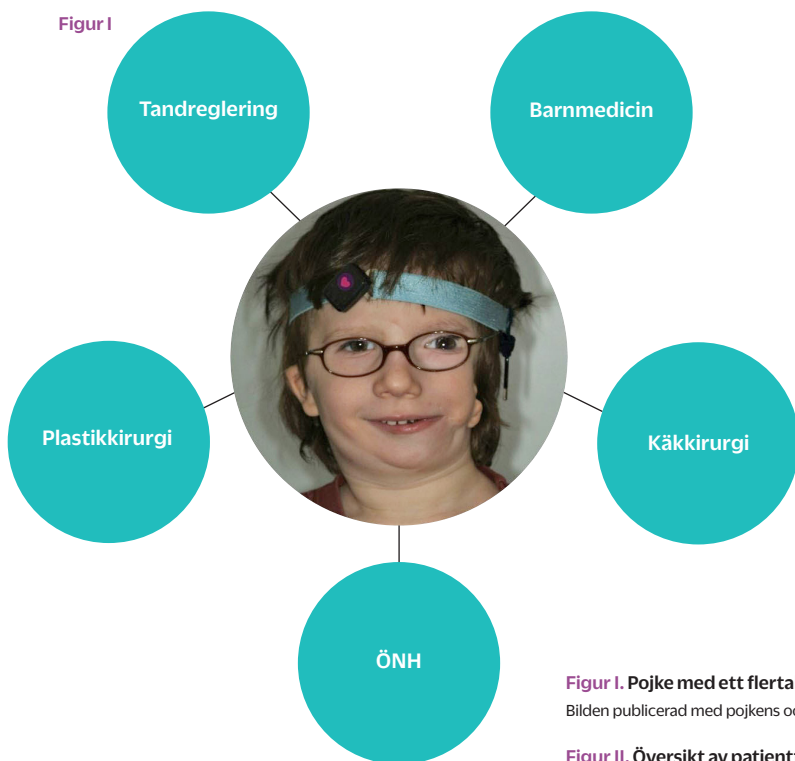
- Samordning av vårdinsatserna, vilka i denna patientgrupp är omfattande, så att antalet besök för patienterna och familjerna kan minimeras.

- Samplanering inom teamets olika områden så att ordningen av behandlingar samverkar på ett optimalt sätt.
- Strukturerade och återkommande teamträffar som möjliggör ett nödvändig kollegialt forum vid en arbetsplats som, i vårt fall, är uppdelad på två orter.
- Insyn i de övriga specialiteternas kompetensområden, vilket underlättar för enskilda specialisters information till, och kommunikation med, patienter och familjer.

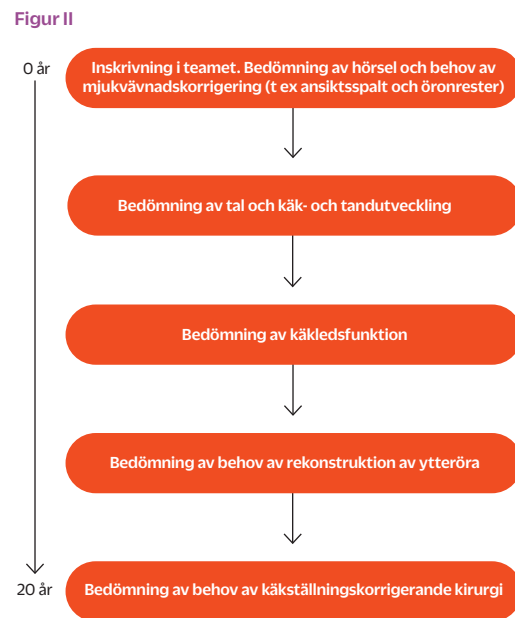
Förutom patientmottagning har teamet arbetat med struktur och organisation kring ämnesområdet HFM. Exempel på detta är upprättandet av ett vårdprogram, en informationsbroschyr riktad till patienter och vårdnadshavare samt pedagogiskt material i övrigt. Ambitionen har både varit att öka teamets kompetens och samtidigt sprida kännedom om diagnos och omhändertagande vid de enheter som först ser patienten innan remiss skickas till teamet. Exempel på sådana är förlösningssavdelningar, primärvård och allmäntandvård.

Målet är att se den enskilde patienten i teamet i ett så tidigt skede som möjligt. Detta innebär oftast innan barnet har fyllt ett år (figur II). Patienter ses dock för ett första besök i alla åldrar under uppväxten, vilket ofta har sin bakgrund i en mildare påverkan, som inte registrerats i tidig ålder, eller på grund av att barnet har anlänt till Sverige vid en högre ålder.

För att minska antalet vårdkontakter ses patienten



Figur I. Pojke med ett flertal uttryck för vänstersidig HFM i centrum för teamets organisation. Bilden publicerad med pojkens och vårdnadshavarnas tillstånd.



Figur II. Översikt av patientflödet inom HFM-teamet vid Skånes universitetssjukhus.

av teamet endast vid utvalda tidpunkter. Däremellan ansvarar en av specialisterna inom teamet för patientkontakten. Detta är i regel den vårdgivare som i den aktuella åldern planerar för någon vårdinsats. Återbesök inom teamet efter inskrivning sammanfaller med behovet av att bedöma specifika faser i utvecklingen. Dessa kan vara bedömning av korrigeringsbehov av mjukvävnad (1 år), tand- och bettutveckling (6 år), käkledsfunktion (8–9 år), rekonstruktionsbehov av ytteröra (från och med 6 år) eller korrigeringsbehov av käkställning (ortognatkirurgi – oftast efter avslutad tillväxt) (figur II).

DIAGNOSTIK OCH BEHANDLING

Eftersom diagnosen HFM innefattar flertalet anatomiska strukturer och funktionella system har den ofta förväxlats med andra närliggande diagnoser inom det kraniofaciala spektrat. Exempel på sådana är Goldenhars syndrom, Pierre Robins sekvens, mandibulär laterognati och oculoauriculovertebralt spektrum. Tillståndet har även genom åren tillskrivits ett flertal olika namn som betecknar samma utvecklingsvariation, exempelvis kraniofacial mikrosomi och otomandibulär dysostos.

HFM är den näst vanligaste medfödda utvecklingsvariationen i huvud- och halsområdet efter läpp-käk-gomspalt (LKG). I snitt föds i västvärlden 20–30 barn med HFM utav 100 000 levande födslar, och genetisk kodning har härlett defekten till kromosom 14 och gen 14q23.1. HFM uppträder

oftast sporadiskt, men kan vara autosomt dominant nedärvt med en 2-procentig risk [1, 2].

Teamet följer en klassifikationsmodell vid diagnostik av HFM, OMENS+ (figur III), som grundar sig på de påverkade vävnadskomponenterna [3, 4]. Utöver diagnostisk klassificering används OMENS+ för indelning av ansvarsområdena inom teamet och som vägledning för behandling.

Tillvägagångssättet vid utredning är beroende på vid vilken ålder patienten blir känd för teamet. I spädbarnsåldern görs, i regel via barnklinik, en första klinisk bedömning och en eventuell genetisk analys varefter teamet kontaktas. Utifrån status görs en bedömning av vilken eller vilka tidiga utredningar som kan vara aktuella, och beslut fattas om vilken specialist eller vilka specialister som håller i detta. Vid misstanke om samtidig kraniofacial avvikelser remittering till riksenhet i det avseendet. Barnet sätts också direkt upp för bedömning på nästkommande HFM-teammöte, vilket alltid sker före ett års ålder. Vid teammötet fastställs klassificeringen, och i förekommande fall kan även andra specialiteter vara representerade, till exempel klinisk genetik eller audiologi.

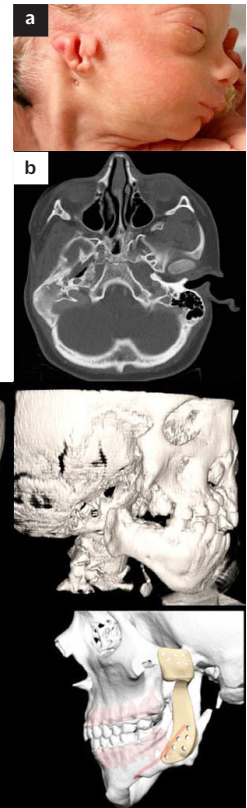
Patienter som presenteras för teamet vid en högre ålder ses initialt vid nästkommande HFM-teammöte, vilket alltid sker inom sex månader. Vid detta möte bedöms vilken behandlingsinsats som närmast är aktuell, och därmed vem i teamet som i det skedet har huvudansvaret för patienten.

- rbit
- M andible
- E ar
- N erve
- S oft tissue
- + Miscellaneous

Figur III. Klassifikations-systemet som används av HFM-teamet vid Skånes universitetssjukhus. Graden av påverkan på varje vävnadskomponent skattas på en skala från 0 till 3 på båda sidor. På det viset får man en individuell avvikelseprofil för varje patient, som kan följas över tid.



Figur IV a–d. Översiktligt schema över lämpliga åldrar för behandling. Eftersom ålder för behandling anpassas individuellt är åldersangivelserna ungefärliga och varierar därefter. a) Öronrester. b) Högersidig avsaknad av okbågen. c) Högersidig avsaknad av okbågen och ramus mandibule. Median ansiktsspalt. d) Slutresultat efter bettkorrigerande ortodonti-käkkirurgi samt vänster-sidig ledrekonstruktion med total ledprotes.



Behandlingsinsatser förekommer under hela tillväxtperioden fram till 20 års ålder. Behandlingen anpassas helt efter individuella behov, men följer modern vårdstandard och grundar sig på internationella principer för patientgruppen [5] (figur IV a–d).

När en patient, oavsett ålder, skrivs in vid teamet skapas ett OMENS+-protokoll som sedan upprepas vid varje teammöte vid vilket patienten närvarar. Detta ger patienten en fullständig, och med tillväxten förenlig, diagnostik enligt OMENS+-klassifikationen.

TEAMETS ROLL

Teamets funktioner kan delas upp i följande områden:

- Registrering av patienter med HFM.
- Information till sjukvård och allmänhet.
- Fördelning av vårdansvar mellan involverade specialister och tidsplanering av behandlingsinsatser.
- Vid behov tillkalla resurser utöver teamets kärnområden, till exempel inom primärvård, allmän tandvård och skolhälsovård.
- Kunskapsinhämtning.
- Trygga kompetensutveckling och kompetensöverföring inom teamet.

Under de år teamet existerat har det varit under ständig utveckling. Lyhördhet för patienters, familjers och vårdgivares synpunkter har format

omhändertagandet. Att trygga successionen inom teamet har också varit en grundläggande princip.

INSKRIVNA PATIENTER

Sedan teamet i november 2013 började kalla patienter till terminsmötena, har vi fram till mötet i september 2021 registrerat 43 unika patienter. Det har företrädesvis varit barn, men på grund av tidigare avsaknad av en liknande teamfunktion i Skåne har även vuxna, tidigare ej multidisciplinärt bedömda, inledningsvis haft kontakt med teamet. Ålder vid inskrivning sträcker sig från nyfödda till patienter i medelåldern med en medianålder på 8 (0–47) år (figur V).

Hittills har 18 teamträffar genomförts med sammanlagt 65 patientbesök, vilket illustrerar att en del av patienterna kommit för uppföljning i teamet med eller utan genomförd aktiv åtgärd. Baserat på att HFM gränsar till närliggande tillstånd med variation i huvudets tillväxt, har teamet öppnat för bedömning av även dessa grupper.

Den stora majoriteten av patienterna har diagnostiserats med olika grader av klassisk HFM. Övriga patienter har representerat diagnosgrupper såsom hemifacial hypertrofi, Goldenhars syndrom, Harrods syndrom, Treacher Collins syndrom, Möbius syndrom, Tessier-spalter typ 3 och 7, bilateral mikroty, kraniosynostos och nemalinyopati.

”Under de år teamet har existerat har det varit under ständig utveckling.”

UPPSKATTAT INITIATIV

I ett historiskt perspektiv har patienter med HFM inom Södra sjukvårdsregionen huvudsakligen handlagts inom ramen för LKG-verksamheten. Patienternas särpräglade problem kom därmed inte till fullständig belysning och den mångfacetterade behandlingen rönt inte tillräcklig samordning. Att skapa ett enskilt forum för HFM upplevdes därför som en stor angelägenhet, och detta sammanföll med tillkomsten av Skånes universitetssjukhus.

Styrkorna utgörs bland annat av sammanhållen bedömning och information, samplanering av olika vårdinsatser samt kontakter med olika funktioner som annars inte står i direkt kontakt med teamet. En vårdnadshavare sammanfattar detta med orden: ”Teamet upplevs som en garanti för att alla involverade vårdgivare känner till sin och andras roll i behandlingen av mitt barn.”

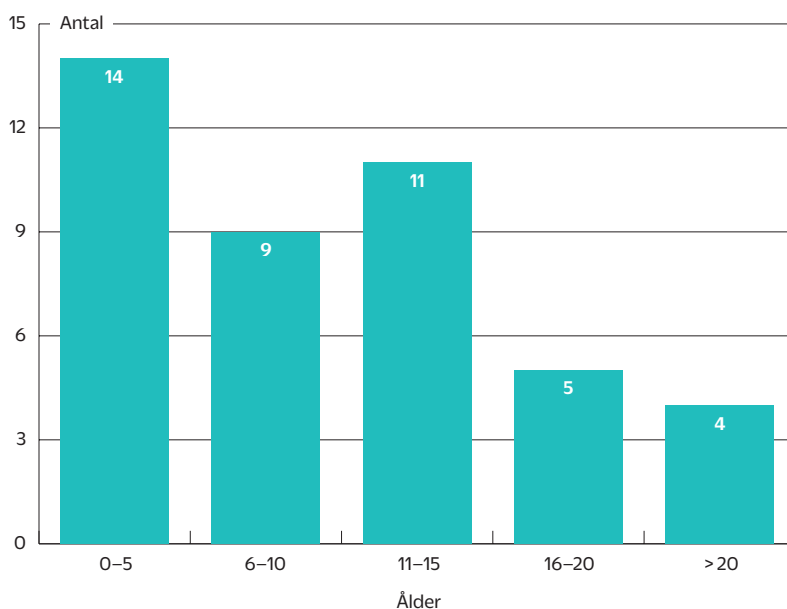
Specialitetsföreträdarna uttrycker också att teamets bildande utgör ett framsteg gällande omhändertagandet av patienter med HFM, samtidigt som kvaliteten av vården höjts. Medverkan i teamet har därmed setts som en motiverad arbetsinsats. Patientflödet har underlättats och ansvarsfördelningen tydliggjorts.

KONKLUSION

- Vid ovanliga diagnoser, såsom hemifacial mikrosomi (HFM), kan samordning höja kvaliteten på omhändertagandet.
- För samordnade vårdinsatser är teambildning värdefull. Patientflödet underlättas och ansvarsfördelningen tydliggjorts.
- Samordnade vårdinsatser, vilka är omfattande för patienter med HFM, medför att antalet besök kan minimeras och att ordningen av behandlingssamverkan på ett optimalt sätt. Detta uppskattas av patienter och deras familjer.
- Återkommande teamträffar utgör ett nödvändigt kollegialt forum vid en arbetsplats som är uppdelad på flera orter.
- Ökad insyn i de övriga specialiteternas kompetensområden underlättar för enskilda specialisters kommunikation med patienter och familjer.

ENGLISH SUMMARY

A multidisciplinary team for the assessment and treatment of patients with Hemifacial Microsomia



(HFM) – appreciated by patients, families, and health-care providers.

Martin Bengtsson and Henry Svensson

Tandläkartidningen 2022; 114 (11): 68–71

Skåne University Hospital has an established multidisciplinary team for the assessment and treatment of patients with HFM, and for family support since 2012. To date, 43 patients have been seen by the team and the cases discussed at 18 team conferences, with a total of 65 visits carried out. Key specialties represented include oral- and maxillofacial surgery, orthodontics, plastic and reconstructive surgery, ENT, and pediatrics. Affiliated specialties are available on request, for example, clinical genetics and audiology. During the first decade of multidisciplinary work, the team has experienced several areas where this approach has been beneficial for the patient and their families. For example, the number of visits has been reduced as a result of the interdisciplinary clinics. Team members value the interdisciplinary discussions and repeated opportunities to expand their knowledge within other specialties, and to organize and optimize the order of treatment interventions. Moreover, treatment responsibilities have become clearer. ●

Figur V. Ålder vid inskrivning fördelad på åldersgrupper.

”Patientflödet har underlättats och ansvarsfördelningen tydliggjorts.”

Referenser

1. Ballesta-Martinez MJ, Lopez-Gonzalez V, Dulcet LA et al. Autosomal dominant oculoauriculo-vertebral spectrum and 14q23.1 microduplication. *Am J Med Genet A* 2013; 161A: 2030–5.
2. Chen Q, Zhao Y, Shen G et al. Etiology and pathogenesis of hemifacial microsomia. *J Dent Res* 2018; 97: 1297–305.
3. Gougoutas AJ, Singh DJ, Low DW et al. Hemifacial microsomia: clinical features and pictographic representations of the OMENS classification system. *Plast Reconstr Surg* 2007; 120: 112e–3e.
4. Horgan JE, Padwa BL, LaBrie RA et al. OMENS-Plus: analysis of craniofacial and extra-craniofacial anomalies in hemifacial microsomia. *Cleft Palate Craniofac J* 1995; 32: 405–12.
5. Renkema RW & ERN-CWGoCM. European guideline craniofacial microsomia. *J Craniofac Surg* 2020; 31 Suppl 8: 2385–484.