



Svenska  
neuroregister

---

# Myastenia gravis Årsrapport 2022



## Förord

Svenska neuroregister med sina elva delregister är efter 12 år ett viktigt verktyg för att utvärdera vårdinsatser och säkerställa god vård för enskilda patienter med neurologisk sjukdom. Registrets viktigaste syften är att ge underlag för kvalitetsutveckling och att motverka skillnader inom svensk hälso- och sjukvård, samtidigt som det skapar en bas för ny kunskap genom forskning.

Syftet med Svenska neuroregister är att samla relevanta kvalitetsregister inom neurologin för att erbjuda en enhetlig metod för strukturerad dokumentation av kliniskt relevanta data för de största patientgrupperna. Med undantag för stroke, som ju har sitt eget avancerade kvalitetsregister i Riksstroke, ryms nu huvuddelen av neurologins sjukdomsgrupper bland Svenska neuroregisters delregister; multipel skleros, Parkinsons sjukdom, narkolepsi, myastenia gravis, inflammatorisk polyneuropati, epilepsi, epilepsikirurgi, svår vaskulär huvudvärk, motorneuronsjukdomar, hydrocefalus och neuromuskulära sjukdomar. Det finns ett uttalat intresse att fler sjukdomsgrupper ska läggas till med tiden.

Svenska neuroregisters arbete går fortsatt starkt framåt. Vi når kontinuerligt en bättre anslutningsgrad och bättre täckningsgrad. Framgången förklaras av att det CE-godkända registergränssnittet erbjuder en patientöversikt, ett för vårdgivaren attraktivt verktyg som kvalitetssäkrar det dagliga kliniska arbetet. Vårdgivaren får en överblick av patientens förlopp och behandling, får stöd att använda viktiga sjukdomsspecifika skalor och får hjälp att kvalitetssäkra informationen genom olika kontrollfunktioner och får dessutom tillgång till de sjukdomsspecifika patientrapporterade mått som patienten genom registrets Patientportal har rapporterat.

Innan registerarbetet inleddes var få skattningsskalor i kliniskt bruk, patientrapporterade mått samlades inte in och informationen i patientjournalerna var ostrukturerad och bristfällig. Arbetet med Svenska neuroregister har uppenbart drivit på utvecklingen av vården för multipel skleros och vi hoppas och tror att detta kommer att gälla även övriga sjukdomsgrupper.

En annan central princip i vårt arbete är att göra alla data och därtill statistik ständigt uppdaterad och tillgänglig för rapporterande enheter, som på så sätt kan följa utvecklingen av sitt kliniska arbete i jämförelse med nationella riktlinjer och vårdprogram. För detta syfte har vi utvecklat flera olika utdatatjänster som gör att en stor del av vår statistik är kontinuerligt tillgänglig via vår hemsida för alla. Vi bidrar med rapporter till Vården i Siffror. Vi skickar varje kvartal skraddarsydda Kvartalsrapporter till varje rapporterande enhet med enhetens senaste resultat i jämförelse med andra enheter.

Svenska neuroregister har en organisatorisk flexibilitet och kan snabbt möta nya utmaningar vilket vi visat genom att i mars 2020 genom på kort tid utveckla och införa en mekanism för att samla in data på Covid19 bland våra patienter, vilket framför allt

visat sig relevant för MS. Sedan Covid19 inte längre klassificeras som en samhällsfarlig sjukdom har vi också avslutat denna datainsamling.

Våra delregister är framgångsrika också ur ett internationellt perspektiv: MS-registret är ett av de ledande i världen tack vare sin unikt höga täckningsgrad på över 85 % av den prevalenta populationen men också genom sin långa uppföljningstid och sin rika variablsamling som bland annat innehåller över 200 000 besök, över 43 000 behandlingsepisoder, över 140 000 patientrapporterade mått och över 90 000 kognitiva skattningar. MS-registret har bidragit med data till 270 vetenskapliga publikationer och bidragit till att svenska MS-forskare är ledande i internationella forskningssamarbeten i MS-fältet. Även övriga delregister står sig väl internationellt. Parkinsonregistret är till numerär ett av de största i världen och även övriga delregister är stora i sina respektive fält.

Vi uppmuntrar den intresserade läsaren att besöka vår nya hemsida <https://neuroreg.se> för att ta del av nyheter, och varför inte undersöka registerarbetets resultat via vår offentliga sökfunktion Visualiserings- och Analys-Plattformen (VAP)! Hemsidan gjordes om under 2020 för att leva upp till det nya tillgänglighetsdirektivet och innehåller text, dokument, statistik och filmer.

Svenska neuroregister med sina delregister har kommit för att stanna som ett centralt kvalitetsverktyg för neurologisk vård i hela landet. Vi ser med tillförsikt och förväntan på de kommande åren

Juni 2023



Jan Hillert  
Svenska neuroregister

# Innehåll

Förord .....	2
<b>Svenska neuroregister.....</b>	<b>5</b>
Svenska neuroregister .....	6
Bakgrund .....	6
Syftet för Svenska neuroregister är att .....	6
Organisation .....	7
Huvudmannaskap.....	7
Inomprofessionell förankring.....	8
Kvalitetsregister och Beslutsstöd .....	8
Deltagande enheter .....	9
Täckningsgrad .....	9
Viktig utveckling och aktuella frågor under 2022 .....	10
Framtidsutsikter inför 2023 .....	12
Patientmedverkan.....	14
Slutord .....	14
<b>Myastenia gravis .....</b>	<b>16</b>
Myastenia gravis .....	16
Sammanfattning för patienter .....	17
Bakgrund och syfte .....	18
Parametrar och skalor .....	20
Anslutningsgrad och Täckningsgrad.....	21
Datakvalitet .....	25
Jämlik vård.....	28
Sjukdomsspecifik behandling .....	30
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer .....	33
PROM/PREM.....	34
Återrapportering .....	36
Effekten av registrets insatser på vården .....	37
Vetenskapliga resultat .....	38
Prioriterade utvecklingsområden för registret .....	39

# Svenska neuroregister

---



# Svenska neuroregister

## Bakgrund

Svenska neuroregister är ett nationellt kvalitetsregister som består av 11 delregister inom neurologin och är en plattform för att skapa strukturerad information om neurologiska sjukdomar för kvalitetssäkring av sjukvården och som underlag till forskning.

Vid mitten av 1990-talet inleddes ett samarbete mellan samtliga svenska neurologiska universitetskliniker för att bygga upp en gemensam struktur för registrering av patienter med multipel skleros, MS. Detta arbete utmynnade i en databasstruktur som från början var avsedd som ett stöd för det patientrelaterade arbetet men som också gjorde det möjligt att lokalt sköta såväl kvalitetskontroll som verksamhetsuppföljning. Svenska multipel sklerosregistret, MS-registret, kunde lanseras officiellt sedan vi erhållit ekonomiskt stöd från Socialstyrelsen/SKL år 2000.

Utvecklingen av MS-registret och erfarenheten av fördelarna för användarna att arbeta registerbaserat väckte så småningom önskemål bland neurologer att arbeta på ett likartat vis även med andra sjukdomar. Fördelen med den struktur som MS-registret utvecklat är att det med måttliga arbetsinsatser och ekonomiska medel går att utveckla register för andra sjukdomar – det viktigaste är att välja sjukdomsspecifika mått på sjukdomsaktivitet, funktionshinder och patientrapporterade mått och att anpassa listan över medicinska och andra behandlingar. 2009 påbörjades därför arbetet med andra sjukdomsgrupper inom MS-registret och idag samlas 11 sjukdomsgrupper under Svenska neuroregister med sina respektive delregister: multipel skleros (MSreg), myastenia gravis (MGreg), narkolepsi (NARKreg), Parkinsons sjukdom (PARKreg), epilepsi (EPreg), svår neurovaskulär huvudvärk (HVreg), inflammatorisk polyneuropati (INPreg), motorneuronsjukdom (MNDreg), normaltryckshydrocefalus/likvorshunt (NKHreg) samt den stora gruppen neuromuskulära sjukdomar (NMI) med exempelvis muskeldystrofier och spinal muskelatrofi (SMA) samt under 2021 epilepsikirurgiregistret SNESUR (egen årsrapport finns att hitta på hemsidan).

## Syftet för Svenska neuroregister är att

- Samla strukturerad information om i Sverige boende personer med neurologisk sjukdom, i första hand MS, Parkinsons sjukdom, epilepsi, inflammatorisk polyneuropati, narkolepsi, myastenia gravis, motorneuronsjukdom, svår neurovaskulär huvudvärk, hydrocefalus efter anläggande av avlastande likvorshunt och neuromuskulära sjukdomar.
- Bidra till att neurologisk sjukvård i Sverige är av hög kvalitet och har en jämn fördelning
- Tillförsäkra att riktlinjer för vård och behandling efterlevs
- Vara ett redskap i kvalitetssäkring av vården och i förbättringsarbete

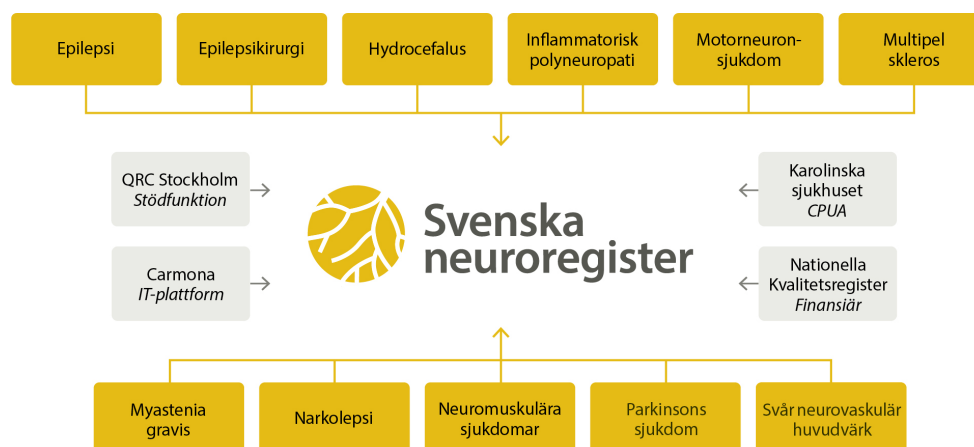
- Möjliggöra utvärdering av vårdens och behandlingars effekt på funktionshinder och livskvalitet
- Skapa en bas för neurologisk forskning på en nationell nivå
- Möjliggöra internationella samarbetsprojekt inom forskning och vårdutveckling genom att använda internationellt accepterade variabler och definitioner

## Organisation

Svenska neuroregisters organisation framgår av figur 1. Varje delregister har genom sin styrgrupp ansvar för sitt innehåll och utveckling. Svenska neuroregister har en gemensam Registerhållare och Styrgrupp i vilken de ansvariga för varje delregister, kallade "delregisteransvariga", ingår tillsammans med patientföreträdare. Varje delregister har i sin tur en styrgrupp med nationell och flerprofessionell representation. Patientrepresentanter finns i alla våra styrgrupper.

Delregistren samarbetar vad gäller teknisk plattform, upphandling av denna och förvaltar de gemensamma medlen. Beslut om utlämnande av data för forskningsändamål tas av registerhållaren efter förankring hos varje delregisters styrgrupp eller särskilt inrättad Forskningsnämnd.

Det är en bärande princip att varje delregister ska ha nationellt stöd bland de specialister som arbetar med respektive sjukdomsgrupp och att konsensus ska sökas för definitioner och val av parametrar.



**Figur 1** Svenska neuroregisters organisationsschema.

## Huvudmannaskap

Sedan 2013 har Karolinska Universitetssjukhuset det centrala personuppgiftsansvaret (s.k. CPUA) för det utvidgade Svenska neuroregister.

## Inomprofessionell förankring

Svenska Neurologföreningen (SNF) har accepterat ett övergripande ansvar för Svenska neuroregister och utser en styrgruppsledamot. Svenska MS-Sällskapet (SMSS), bildat på direkt initiativ från MS-registrets styrgrupp, tillsätter MS-registrets styrgrupp. Arbetet med delregistret för Parkinsons sjukdom leds av föreningen SweMoDis (Swedish Movement Disorder) medan föreningen SwePar (Swedish Parkinson's Disease) ansvarar för den vetenskapliga förankringen. Epilepsiregistret har förankring i Epilepsisällskapet. Svenska neuromuskulära arbetsgruppen (SNEMA) står bakom IPN-registret. Bakom arbetet med MND/ALS-registret står ett nätverk av ALS-intresserade neurologer representerande landets neurologiska universitetskliniker. NKH-registrets drivs gemensamt av de rapporterande neurokirurgiska klinikerna i universitetsorterna. Delregistret för Neuromuskulära sjukdomar drivs av den tidigare styrgruppen från tiden då registret var ett självständigt kvalitetsregister fram till hösten 2018, under namnet Neuromuskulära Sjukdomar i Sverige (NMiS).

## Kvalitetsregister och Beslutsstöd

Svenska neuroregisters bärande idé är att motivera vården till registrering av strukturerade vårddata genom att erbjuda klinisk nytta:

- ett gränssnitt med en patientöversikt som underlättar det kliniska arbetet,
- enkel tillgång till egna data för förbättringsarbete i vården, och att
- erbjuda en plattform för patientmedverkan i vården för PROM och PREM

Svenska neuroregisters IT-gränssnitt, som samlar in data från det kliniska arbetet som lokal vårddokumentation, är designat som ett stöd för det patientrelaterade arbetet men gör det också möjligt att lokalt sköta såväl kvalitetskontroll som verksamhetsuppföljning. Genom att sammanfatta och grafiskt visa den enskilde patientens sjukdomsförlopp får vårdgivare och patient ett effektivt verktyg när beslut ska fattas om den fortsatta vården. Svenska neuroregister inbjuder patienten att bidra med patientrapporterade mått och patienten kan själv se och följa viktig information om den egna sjukdomen.

Det IT-verktyg, COMPOS DS, som används i vården av patienter, här kallat det lokala beslutsstödet, har utvecklats i samarbete med Carmona AB, är CE-märkt och disponeras av de deltagande enheterna enligt avtal mellan sjukvårdshuvudmannen och Carmona. Varje klinisk enhets data tillhör således kliniken och lagras och hanteras separat och är tillgängligt för kliniken för statistik och analys. Patienter som avböjer medverkan i det nationella registret går därför inte miste om den vårdkvalitetssäkrande funktionen i IT-verktyget.

Data från patienter i det lokala beslutsstödet, som fått patientinformation om Svenska neuroregister, inkluderas i Svenska neuroregister nationella databas. Svenska neuroregisters nationella databas uppdateras varje natt med nyttillkomna data från de deltagande klinikernas databaser för de patienter som inte avböjt medverkan. Data för patienter som efter information avböjt medverkan i Svenska neuroregister överförs inte



till den nationella databasen och används inte i Svenska neuroregisters statistik eller rapporter.

## Deltagande enheter

Ett 80-tal kliniska enheter runt om i landet, inklusive landets alla neurologkliniker, rapporterar till Svenska neuroregister. Utöver neurologkliniker medverkar såväl medicinkliniker med neurologisk verksamhet, som barnneurologiska enheter.

Totalt fanns i december 2022 information 53 000 patienter i Svenska neuroregister, se **tabell 1** (sidan 29). Flest patienter hade MS-registret och därefter NKH-registret och Parkinsonregistret. För täckning, se rapport från respektive delregister.

## Täckningsgrad

Det finns inte någon strikt definition för täckningsgrad för ett kvalitetsregister, den närmaste vi kommer är från dokumentet Att beräkna täckningsgrader för Nationella kvalitetsregister, Socialstyrelsen 2020:

*”Med täckningsgraden menar vi andelen av kvalitetsregistrets avsedda registerpopulation som har registrerats, det vill säga hur väl uppgifterna i kvalitetsregistret täcker det som det har för avsikt att täcka.”*

Då olika kvalitetsregister registrerar olika aspekter av vård påverkas också möjligheten att beräkna täckningsgrader. För de register som registrerar åtgärder eller akuta sjukdomsfall med väl definierade kriterier inom den specialiserade vården finns goda förutsättningar att använda Socialstyrelsens patientregister som jämförelseregister. För kroniska sjukdomar eller tillstånd som behandlas inom primärvården är det svårare att göra täckningsgradsjämförelse då det inte finns något nationellt register för den vårdnivån.

I och med att förutsättningarna inte är desamma för alla kvalitetsregister är täckningsgrader för olika egentligen inte jämförbara, icke desto mindre är täckningsgrad ett mått som används för att avgöra ett kvalitetsregisters certifieringsgrad. Man bör dock vara medveten om täckningsgraders begränsning för att göra en heltäckande bedömning av ett registers värde.

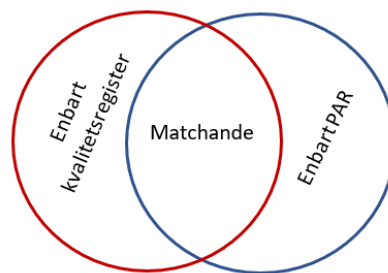
## Täckningsgrad för Svenska neuroregister

Under 2022 och 2023 har registercentrum QRC Stockholm dit Svenska neuroregister är ansluten påbörjat täckningsgradsjämförelser med ett antal delregister som tidigare inte gjort jämförelse mot Socialstyrelsens patientregister (PAR). För de som fått återkoppling från Socialstyrelsen finns resultatet av dessa och kan hittas i respektive delregister årsrapport nedan.

Tekniskt går jämförelsen till så att jämförelsen designas i samarbete med en av Socialstyrelsens handläggare där ett urval av variabler från kvalitetsregistret jämförs

med motsvarande datamängd i patientregistret. För ett register som registrerar åtgärder, exempelvis kirurgiska ingrepp, görs en jämförelse matchad på personnummer, operationskoder och operationsdatum. För sjukdomsfall görs motsvarande jämförelse matchad på personnummer, diagnoskod och ungefärlig tidpunkt för vårdtillfälle.

Själva täckningsgraden beräknas som andelen matchningar i båda registren plus poster i enbart kvalitetsregistret, dividerad med det totala antalet poster.



$$TOTALT = \frac{\text{matchande} + \text{enbart kvalitetsregister}}{\text{enbart PAR} + \text{matchande} + \text{enbart kvalitetsregister}}$$

## Viktig utveckling och aktuella frågor under 2022

### Tillväxt

Vi har under åren sett en stadig ökning av anslutningsgrad och täckningsgrad för flertalet register, varav somliga utvecklats mycket hastigt. Under 2022 sågs en fortsatt avmattning vad gäller registrering i flera av våra delregister till följd av covid-19-pandemin. Svenska neuroregister bidrog till den sammanställning av undanträngningseffekter av covid19 som utfördes under 2021 av Socialstyrelsen (se s. 72) <https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/nationella-riktlinjer/2021-6-7413.pdf>. Denna rapport inriktades på effekter på nationella riktlinjeindikatorer. I våra data syns också effekter på andra variabler.

### Ekonomi

Det är en utmaning att med de ekonomiska ramar som står till buds att dels bygga upp en så omfattande verksamhet och dels att utveckla IT-tjänsterna fortlöpande, när bara det löpande arbetet kräver resurser. En fortsatt utveckling begränsas av de ekonomiska förutsättningarna. Därför fortsätter ett aktivt sökande efter nya inkomstkällor, där möjligheterna dock begränsas av vad som är påbjudet i avtal mellan SKR, LIF m.fl. Således bör kvalitetsregister inte ta ut användaravgifter av deltagande enheter och ett kvalitetsregister ska därtill endast ta ut självkostnadspriser för export av data till forskningsprojekt eller till statistikrapporter.

Sedan 2019 har pågått stora internationella säkerhetsuppföljningar, s.k. post authorization safety study (PASS) av nya MS-läkemedel. Dessa projekt är mångåriga och bygger på data från Svenska neuroregister/MS-registret. I avtalen mellan Karolinska Institutet och respektive sponsor ingår ett stöd till Svenska neuroregister. Argumentationen är att vetenskapliga studier med extern finansiering kan bidra till registrets drift när projektets framgång är villkorat av en fortsatt utveckling av registret som garanterar fortsatt datainsamling av hög kvalitet. Detta gäller i synnerhet Svenska Neuroregister där de data som krävs för forskningsstudierna skapas just av registrets existens – utan registrets design skulle data inte kunna hämtas varken ur journaler eller andra vårdokumentationssystem. Märk således att dessa avtal är tecknade mellan respektive företag och Karolinska Institutet som har arbetsgivaransvaret för flera av Svenska Neuroregisters medarbetare.

För två delregister, huvudvärksregistret (HVreg) och neuromuskulära sjukdomar i Sverige (NMiS), hoppas vi att nya möjligheter till finansiering kan uppstå i samband med att nya läkemedel registreras vars ersättning via läkemedelsförmånen villkoras av en uppföljning i Svenska neuroregister. Vi har sedan 2021 prövat en modell där Svenska neuroregister tillsammans med Carmona tecknat avtal om komplettering av data i registret inför införandet av nya läkemedel, och en resulterande rapport där den resulterande patientkohorten beskrivs på aggregerad statistisk nivå. Trots nya inkomstmöjligheter förblir den finansiella kostymen den viktigaste begränsningen för vår fortsatta utveckling.

## Förbättringsarbete

Svenska neuroregister tillhandahåller ”Kvartalsrapporter” för deltagande enheter, där enheternas egna resultat avseende de nationella riktlinjerna för vård vid MS skickas till verksamhetsansvariga fyra gånger per år. Rapporterna har gradvis utvecklats för att bli alltmer användbara och attraktiva för verksamheterna och innehåller nu statistik även för övriga delregister. Tanken är att klinikerna på detta sätt ska uppmuntras att använda registerdata i verksamhetsuppföljning och -utveckling och till administrativa uppgifter. Detta är särskilt påkallat för MS där många kliniker har läkemedelskostnader på många tiotals miljoner kronor och på detta sätt får ett verktyg att följa upp den investeringen.

En bärande tanke i vårt arbete har från början varit att deltagande enheter ska få tillgång till sina egna data vid behov. Med tiden har vi utvecklat en rad sofistikerade verktyg för dataåtkomst, inklusive sökfunktioner och möjlighet till data-export av egna data i Excel-format, dashboard, fördesignade diagram och tabeller samt vår avancerade funktion VAP (visualiserings och analys-plattform) där användaren kan välja parametrar och begränsa urval enligt behov. Bland dessa finns således rapporter om hur respektive enhet presterar mot de nationella riktlinjerna. Vi har dock märkt att deltagande enheter i en begränsad utsträckning systematiskt använder dessa verktyg för sin verksamhetsutveckling. Här tror vi att Kvartalsrapporten kan locka till effektivare dataanvändning.

Samverkan med Nationella programområdet Nervsystemets sjukdomar, NPO  
Eftersom Svenska neuroregister täcker stora delar av det neurologiska området är registret viktigt för vårt Nationella programområde (NPO) och vice versa. Under året har därför fortsatta kontakter och möten ägt rum mellan registerhållaren och NPO. Svenska neuroregister har stora möjligheter att leverera den data som behövs för NPOs arbete inom de aktuella sjukdomsgrupperna och varje delregisterstyrgrupp har med sin nationella förankring möjlighet att fungera som en nationell arbetsgrupp vid behov. Det är självklart viktigt att vi har en stor förståelse för varandras uppdrag, förutsättningar och arbetssätt och en tät kontakt eftersträvas.

## Framtidsutsikter inför 2023

Svenska neuroregister är etablerat som ett viktigt verktyg i vården och kvalitetsarbetet inom neurologi och vi har anledning att tro att detta är en utveckling som kommer att stärkas eftersom behandlingsmöjligheterna för neurologisk sjukdom nu snabbt förbättras. MS-registret fick sin starka utveckling just i det skede när bromsmedicineringen fick sig genombrott vilket bidrog till att behandlingarna snabbt kunde etableras i hela landet och att regionala skillnader blev tydliga och kunde minskas dramatiskt. Data från vårt register har dessutom bidragit starkt till kunskapsutvecklingen runt dessa behandlingar genom många välciterade vetenskapliga artiklar i internationella tidskrifter.

Vi ser nu ett ökat intresse för Svenska Neuroregister även för övriga delregister i takt med att nya behandlingar tillkommit eller kan förväntas tillkomma inom de närmaste åren. Det första exemplet på detta var behandling av kronisk migrän där de första nya, effektiva men dyra behandlingarna etablerades för några år sedan och där uppföljning av deras användning och effekt var påbjuden av TLV och NT-rådet. Vi ser nu även nya och livsavgörande behandlingsmöjligheter för tidigare icke behandlingsbara sjukdomar som spinal muskelatrofi och muskeldystrofier. Här finns uppföljningskrav från European Medicines Agency (EMA). Även motorneuronsjukdomar kan mycket väl bli behandlingsbara inom en nära framtid. Dessa nya behandlingar kommer alla att bli kostsamma och kräva ordnat införande med en adekvat utvärdering och då blir Svenska neuroregister ett oundgängligt hjälpmedel.

De ovan nämnda PASS-projekten för MS är därtill exempel på att läkemedelsmyndigheter, både EMA och Food and Drug Administration (FDA), ser säkerhetsuppföljningar med patientregister som mer fördelaktiga än traditionella fas-4-studier som har problem med höga kostnader och dåligt extern validitet. Registerhållaren kommer att från 2023 att som partner medverka i ett femårigt EU-projekt där data från MS-registret ingår för att belysa hur registerdata bäst kan användas som grund för regulatoriska myndighetsbeslut. Att vi inbjudits till detta är i sig ett bevis på registrets framskjutna plats internationellt.

I detta nya ekosystem av introduktion och utvärdering av en rad nya läkemedel inom neurologin har Svenska neuroregister en given plats.

## Patientöversikt och gränssnitt gentemot datajournaler

Somliga av oss som arbetar med kvalitetsregister har hoppats att flera av de funktioner som stödjer strukturerad dokumentation av kliniska uppgifter i vårarbetet skulle komma att implementeras i nästa generations datajournaler. Detta illustreras i vårt fall av den patientöversikt som är den egenskap hos vår registerplattform COMPOS DS som stimulerar till registrering av strukturerad vårddata. Det står nu klart att något liknande inte kommer att förverkligas i de pågående upphandlingar av datajournaler som pågår i landet. Därmed ser vi att behovet av specialiserade IT-lösningar för kvalitetsregister av den typ som Svenska neuroregister/COMPOS DS erbjuder kommer att kvarstå under många år än.

Vi ser därför med oro på utvecklingen att beslutsstöd, till vilka patientöversikter kan räknas har gått från att vara en uppskattad vårdkvalitetsskapande egenskap hos ett nationellt kvalitetsregister i början av 2000-talet, till att vara identifierat dels som ett juridiskt problem och dels som något som inte tillhör kvalitetsregisterbegreppet och därför inte längre får finansieras av överenskommelsen mellan staten och SKR om kvalitetsregister. Under 2023 kommer vi därför att stödja CSAM-Carmonas arbete att upprätta licensavtal med alla rapporterande enheter för att på ett juridiskt oantastligt sätt kunna erbjuda verksamheterna den kliniska nytta som patientöversikten innebär. Vi oroas dock av att sådana avtal är ett nytt fenomen, att beslutsvägarna för avtalsskrivande inom sjukvården är dåligt definierade, att betalningsvillighet ska saknas eftersom den nya kostnaden inte är budgeterad och att en finansieringsmodell för fortsatt utveckling av COMPOS DS saknas.

Vi menar att det arbetssätt som vi utvecklat är den enda möjligheten att uppnå den nytta som vi eftersträvar och som kommer såväl sjukvården i stort som den enskilda patienten till godo:

- Patientöversikten enligt vår modell, där IT-gränssnittet och de data denna bygger på ägs av sjukvårdshuvudmannen, är förenlig med gällande lagstiftning
- Patientöversikten med sina grafiska egenskaper stimulerar till strukturerad och fullständig dokumentation av klinisk information långt bättre än de mallar för strukturerad journalföring som finns i datajournalerna
- Patientöversikten kvalitetssäkrar den kliniska verksamheten genom att göra relevanta data tillgängliga på ett sätt som är överlägset datajournalerna
- Patientöversikten driver kvaliteten av data i kvalitetsregistret också genom att insamlad data visualiseras och används
- Patientöversikten är ”the unique selling point” för vårt kvalitetsregister och utan denna skulle rapporteringsgraden försämrats omgående

Även om vi på goda grunder menar att vi redan arbetar enligt gällande lagstiftning, så hoppas vi att insikten om värdet i vårt arbetssätt kan bidra till en ändring av gällande regelverk så att uppföljning av enskilda patienter också kan bli en påbjuden uppgift för kvalitetsregisterplattformar.

## Patientmedverkan

Svenska neuroregister har sedan 2014 en patientportal där vi erbjuder Patientens Egen Rapportering (PER) för inrapportering av patientrapporterade mått, hittills för sju av våra elva delregister (IPNreg, MSreg, MNDreg, PARKreg, NARKreg, MGreg och HVreg). Arbetet för att utveckla och fördjupa detta är centralt för vår framtid och patientmedverkan och patientföreträdarnas roller är väsentliga.

Det hävdas från vårdföreträdarens håll att det är vårdens uppgift att samla in patientrapporterade mått, s.k. PROM/PREM. Vi håller med om att detta rent juridiskt måste ske inom system för den lokala vårddokumentationen. Svenska neuroregister följer denna princip genom att vår Patientportal samlar in data som importeras till de deltagande enheternas databas och först därefter tillförs dessa data Svenska neuroregister, om patienterna inte valt att avböja.

Men vad som är viktigt att vara medveten om är att utvecklingen av PROM/PREM är dynamisk när det gäller sjukdomsgruppsspecifika instrument. Endast ett begränsat antal PROMs/PREMs är generiska och fungerar väl över flera diagnosgrupper. PROM/PREM är definitionsmässigt patientcentrerade och blir allt viktigare som utfallsmått, då de har en hög klinisk validitet. Vi hävdar att sjukdomsspecifika PROMs/PREMs bäst utvecklas och koordineras av kvalitetsregister som har en hög kompetens om respektive sjukdomsgrupp och vars medarbetare ofta är med och utvecklar området både nationellt och internationellt. Det är mindre rationellt att våra datajournalssystem skulle etablera och uppdatera alla dess skalor för olika sjukdomstillstånd. Kvalitetsregister bör ha en given roll även för insamling av PROM/PREM.

## Slutord

Vi hoppas att denna Årsrapport ska stimulera till både engagemang i kvalitetsregisterarbete och till ökad användning av våra data i kliniskt förbättringsarbete och i vetenskapliga projekt för ökad kunskap om neurologiska sjukdomar och deras behandling. Sammanfattningsvis hoppas och tror vi att Svenska neuroregister med tiden kommer att bli allt viktigare för utvecklingen av svensk neurologisk vård.



# Myasthenia gravis

---

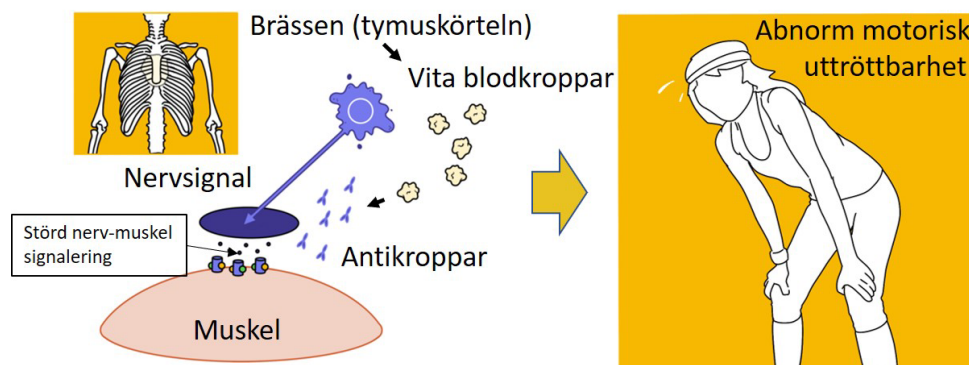




# Myastenia gravis

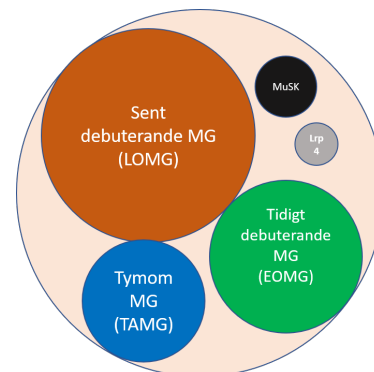
## Sammanfattning för patienter

Myastenia gravis (MG) är en autoimmun sjukdom som stör signaltrafiken mellan nerver och muskler, vilket påverkar förmågan till att utföra viljemässiga muskelrörelser, **figur 82**. MG är en ovanlig sjukdom med knappt 2 insjuknade per 100.000 invånare och år samt drygt 20 per 100.000 invånare som lever med sjukdomen, vilket motsvarar ca 2,500 personer totalt i Sverige. Sjukdomen beror på att immunsystemet reagerar mot proteiner som finns på ytan av muskelceller. Det vanligaste är att man har antikroppar som binder till receptorer (mottagarmolekyler) för acetylkolin, ett signalämne som frisätts från nerven vid aktivering. Antikropparna gör att muskeln inte kan aktiveras normalt och leder till att man drabbas av extrem uttrötthet i muskeln. Svårighetsgraden skiljer sig mycket mellan olika patienter, där vissa bara upplever mildare symtom, t ex med övergående ögonsymptom i form av ögonlocksnedfall och/eller dubbelseende. Andra kan istället drabbas av svår och livshotande sjukdom till följd av att stora muskelgrupper, inklusive andningsmuskulaturen, påverkas.



**Figur 2** Schematisk bild över bakgrunden till MG. Att påverka den autoimmuna mekanismen, med antikroppar som blockerar nerv-muskelsignaleringen, är en grundläggande behandlingsprincip.

MG är en kronisk sjukdom och även förloppet varierar över tid, där sjukdomen hos vissa kan förbättras spontant medan andra upplever successivt försämring över tid. Till del kan det här förklaras av att det finns flera underformer av MG, **figur 83**. Den mest klassiska formen av MG drabbar företrädesvis yngre kvinnor (tidigt debuterande MG; EOMG) och kännetecknas av att man har inflammation i brässen (tymus; en körtel som ligger framför hjärtat i bröstkorgen). Den vanligaste formen idag är dock den som i större



**Figur 3** MG består av olika underformer som sinsemellan skiljer i bakgrund och prognos.

utsträckning drabbar äldre män och kvinnor (sent debuterande MG; LOMG). Ytterligare en form av MG är den som uppstår hos personer som har en tumör i bröstet (tymom-associerad MG; TAMG). Gemensamt för dessa tre MG-former är att man kan hitta antikroppar mot acetylkolinreceptorer i blod. Ytterligare former av MG kännetecknas istället av antikroppar mot andra proteiner på muskeln, t ex MuSK-MG och LRP4-MG.

Fram tills helt nyligen har det inte funnits behandlingar utvecklade specifikt för MG. Istället används läkemedel som utvecklats för andra liknande sjukdomar. Vanligast är kortison, som ofta är en effektiv behandling men som är förknippad med många besvärliga biverkningar vid långvarig användning. För att minska risken för biverkningar lägger man ofta till andra immundämpande behandlingar för att kunna minska behovet av kortison. De flesta studier som ligger till grund för behandlingsval är små och av låg kvalitet, vilket har gjort att val av behandling skiljer sig åt. Nyligen har modernare läkemedel utvecklats specifikt för MG, där totalt tre läkemedel blivit godkända för MG inom EU vid slutet av 2022. Eftersom MG är en ovanlig sjukdom är kostnaden för dessa läkemedel mycket hög och det är oklart hur stor användningen kommer att bli, åtminstone initialt. En intressant behandlingsprincip som inom gruppen av autoimmuna sjukdomar nästan enbart används vid MG är att kirurgiskt avlägsna bröstet (tymektomi). Man tror att detta kan påverka det långsiktiga sjukdomsförloppet och att det är gynnsamt åtminstone för två former av MG; EOMG och TAMG. En delvis unik utveckling i Sverige under senare år är en betydande ökning av användningen av rituximab vid MG. Rituximab är ett läkemedel som är godkänt för bland annat ledgångsreumatism, men som även används vid andra autoimmuna sjukdomar. Under 2022 publicerades en svensk kontrollerad klinisk prövning, där effekten av rituximab jämfördes med placebo hos personer med nydebuterad MG. Studien visade på en påtagligt minskad risk för sjukdomsförsämring under det första året. Användningen av tymektomi och/eller rituximab i tidig fas av MG är potentiellt av stort vikt eftersom de skulle kunna förbättra sjukdomsförloppet långsiktigt och därmed minska både symptom och behov av annan behandling. MG-registret utgör ett mycket viktigt verktyg för att kunna utvärdera effekter och risker av olika behandlingsåtgärder, vilket kommer att ligga till grund för våra nationella behandlingsrekommendationer. Ytterligare en viktig uppgift för **MG-registret är att tillse att vården av MG är jämlik över landet.**

## Bakgrund och syfte

Myastenia gravis, MG, är en kronisk inflammatorisk sjukdom som påverkar muskelfunktionen och karaktäriseras av extrem muskulär uttrötbarhet. Sjukdomen orsakas av autoantikroppar riktade mot receptorer som tar emot aktiveringssignaler i skelettmuskulatur, där de vanligast förekommande binder till acetylkolin-receptorn (AChR). MG kan delas upp i flera olika undergrupper med delvis överlappande klinisk bild och undersökningsfynd. Sjukdomen hade tidigare dålig prognos med uppemot en tredjedels dödlighet redan de första åren efter diagnos. Under det senaste halvsekle har dödligheten successivt sjunkit i takt med att den medicinska behandlingen har förbättrats, men många personer med MG lever med kvarstående funktionspåverkan som i varierande grad påverkar det dagliga livet.

MG är en relativt ovanlig sjukdom, men incidensen har under de senaste årtiondena ökat. Antalet individer i Sverige som årligen diagnosticeras med MG (incidens) uppgår till knappt 2 per 100.000 invånare med drygt 20 per 100.000 som lever med MG (prevalens). Sjukdomens relativa ovanlighet gör att många patienter upplever att kunskapen om sjukdomen är begränsad på många håll i vården och flertalet har därför behov av kontakt med högspecialiserad vård på universitets- eller regionkliniker, särskilt i början av sjukdomen. MG är inkluderat i programmet för Nationell Högspecialiserad vård inom ramen för neuromuskulär sjukdom.

Långvarig immunväpnande behandling behövs ofta för att uppnå acceptabel sjukdomskontroll, vilket också ställer krav på regelbundna kontroller för att utvärdera effekten och minska risken för biverkningar. Den behandlingspraxis som utvecklats för MG under de senaste decennierna bygger mestadels på klinisk erfarenhet och endast mindre grad på resultat från rigorösa studier, vilket gör att den evidensbaserade grunden är relativt svag. Det är också först under det senaste decenniet som behandlingar specifikt inriktade för MG har utvecklats, där det första läkemedlet (eculizumab, Soliris<sup>®</sup>, komplementhämmare) godkändes 2014. Ytterligare en komplementhämmare (ravulizumab, Ultomiris<sup>®</sup>), samt en hämmare av neonatal Fc receptor (efgartigimod, Vygart<sup>®</sup>) godkändes 2022 och flera liknande läkemedel förväntas komma de närmaste åren. Dessa läkemedel har helt nya verkningsmekanismer och därmed också mer okända biverkningsrisker. De är dessutom mycket kostsamma, där eculizumab kostar 2 till 4 MSEK per person/år, vilket gör att deras plats i behandlingsarsenalen för MG är oklar. NT-rådet, som värderar den hälsoekonomiska nyttan av nya läkemedel, har under våren diskuterat med företrädare för MG-registret om dessa nya läkemedel (NT-rådets sammanträde 2023-03-22). Parallellt med detta har användning av biologiska läkemedel, framför allt rituximab (ett läkemedel bl a godkänt för ledgångsreumatism), ökat kraftigt. I denna fas med snabb förändring av behandlingsmöjligheterna för MG stärks behovet av strukturerad utvärdering av behandlingseffekt och tolerabilitet. Detta är också av särskild vikt, då det föreligger stora regionala skillnader i den vård och behandling som personer med MG erhåller. MG-registret inom Svenska neuroregister möjliggör därför både nationell och regional utvärdering.

Registrets övergripande syfte och mål är att säkerställa högkvalitativ och jämlik vård avseende diagnostik, behandling och uppföljning vid MG. Vidare har registret som mål att bidra till ökad kunskap om sjukdomen och om hur personer med MG inom olika sjukdomsgrupper bäst ska behandlas och följas upp. Målsättningen är också att i nära samverkan med professionen snabbt omsätta resultat av förbättringsarbete i klinisk praxis. MG-registret lanserades 2012, baserat på ett lokalt register med hög täckning i Stockholm (83% av prevalenta patienter enligt diagnosregistret; Fang et al, 2014). De främsta målgrupperna för registret utgörs av de som är nyinsjuknade och de med behov av immunväpnande läkemedelsbehandling.

MG-registrets styrgrupp har under 2022 utgjorts av Fredrik Piehl (delregisteransvarig) och Susanna Brauner, Karolinska Universitetssjukhuset Solna, Andreas Arvidsson, Skånes universitetssjukhus, Pontus Wasling, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Anna Rostedt Punga, Akademiska Sjukhuset, Irene Håkansson, Linköpings

Universitetssjukhus, William Hansson, Norrlands universitetssjukhus och Rayomand Press, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge. Styrgruppen har därmed expanderats till att täcka alla universitetskliniker, med undantag för Örebro. Detta innebär en bättre förankring nationellt samt potential för snabbare implementering av nya och förbättrade behandlingsprinciper för MG. I ett pågående nordiskt samarbete som initierades under 2022 kommer evidensbasen för olika behandlingsprinciper att sammanställas och slutföras under 2023, vilka också kommer att ligga till grund för uppdaterade svenska behandlingsrekommendationer. En samverkansgrupp bestående av Rayomand Press, Anders Svenningsson, Danderyds sjukhus, och Fredrik Piehl, som utarbetade de nuvarande behandlingsriktlinjerna från 2017, ansvarar för denna uppdatering. Inte minst tack vare vår nyligen framgångsrikt genomförda kliniska prövning av rituximab för personer med nydebuterad MG, förutser vi en betydande ökning av användningen av biologiska läkemedel, vilket stärker behovet av strukturerad uppföljning för att följa nytta-riskbalansen över längre tid samt att följa upp regionala skillnader i behandlingsprinciper.

## Parametrar och skalor

1. Basparametrar som inkluderar diagnostiska undersökningsfynd
  - Sjukdomsdebut och diagnosdatum
  - Autoantikroppar
  - Neurofysiologi
2. Utfallsmått som indikerar sjukdomens svårighetsgrad
  - Läkarrapporterade sjukdomsaktivitetsmått
    - Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA) klassificering (I-IV)
    - Myasthenia Gravis Quantitative Score (QMG)
    - Myasthenia Gravis Composite Score (MGC; ett alternativt mått på sjukdomsaktivitet; från 2020)
  - Patientrapporterade sjukdomsaktivitetsmått
    - MG-ADL - ett MG-specifikt mått på hur sjukdomen påverkar aktiviteter i det dagliga livet
  - Patientrapporterade livskvalitetsmått
    - MG-QoL - ett MG-specifikt livskvalitetsmått
    - EQ-5D – ett generiskt livskvalitetsmått
    - PASS fråga (patient acceptable symptom state) – acceptabel nivå på sjukdomspåverkan (från 2020)
3. Behandlingar
  - Farmakologisk behandling
    - Behandlingsduration
    - Doser
    - Eventuell orsak till avslut av behandling inklusive biverkningar
  - Tymektomi
    - Datum och opererande enhet
    - Typ av operation
    - Resultat av histologisk analys

## Anslutningsgrad och Täckningsgrad

### Anslutningsgrad

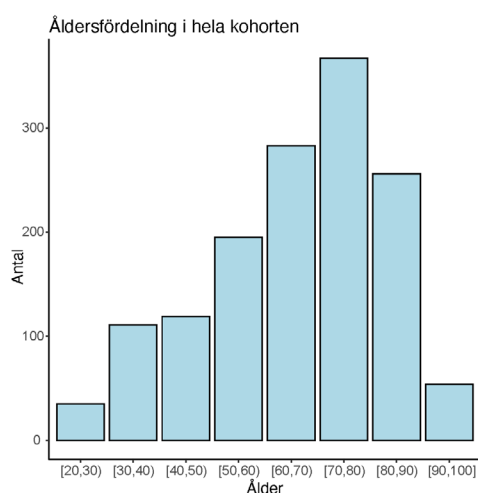
Antalet registrerade enheter har successivt ökat och uppgår till 38, fördelade på samtliga 6 sjukvårdsregioner. Myasteni sköts företrädesvis vid universitets- eller regionsjukhus, varav samtliga har patienter i registret.

**Tabell 2** Utveckling av anslutningsgraden 2014-2022.

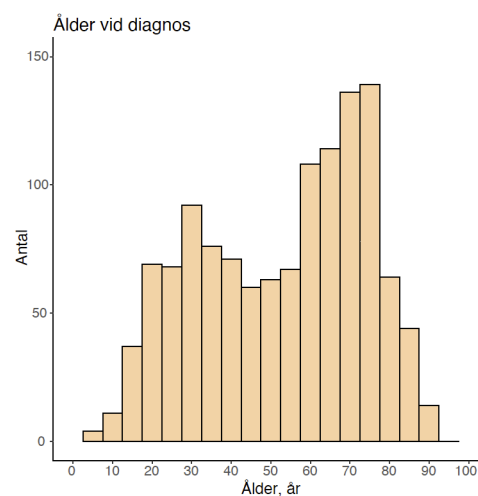
	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022
Antal deltagande sjukvårdsregioner	6	6	6	6	6	6	6	6	6
Antal deltagande regioner	14	16	16	17	17	18	19	19	19
Antal deltagande sjukhus	24	26	28	29	29	32	35	37	38

### Täckningsgrad

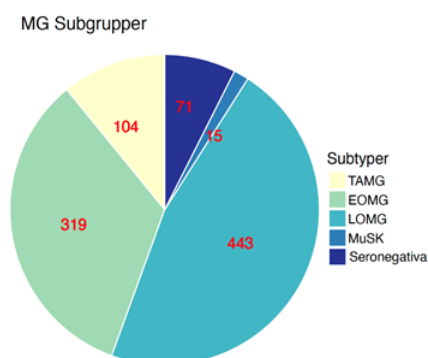
Under 2022 var 1709 patienter registrerade i MG-registret, varav 1422 var aktiva och 347 avslutade till följd av migration eller död, **figur 84**. I **figur 85** visas ålder vid diagnos för aktiva patienter i registret. De två största undergrupperna utgörs av tidigt debuterande MG (debut före 50 år, AChR antikroppspositiv; EOMG) samt sent debuterande MG (debut efter 50 år, AChR antikroppspositiv; LOMG). Att åldersfördelningen i registret idag har en annan struktur än debutåldern förklaras av att MG är en kronisk sjukdom, med begränsad överdödlighet. Fördelningen av patienter i de olika subgrupperna, **figur 86**, uppvisar ett förväntat utseende, där majoriteten är anti-AChR antikropps positiva (EOMG och LOMG, samt tymom-associerad MG; TAMG). Man har internationellt uppmärksammat en ökande incidens av sent debuterande MG, vilket även återspeglas i data från MG-registret med högre frekvens LOMG och en incidenstopp kring 75 år.



**Figur 4** Åldersfördelning av inkluderade patienter i MG-registret.



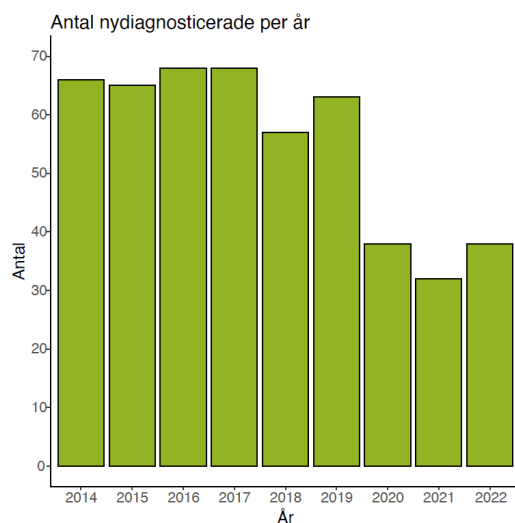
**Figur 5** Åldersfördelning vid diagnos av inkluderade patienter i MG registret.



**Figur 6** Fördelning mellan olika subgrupper bland patienter i MG registret.

TAMG= tymom-associerad MG  
 EOMG= tidigt debuterande MG  
 LOMG= sent debuterande MG  
 MuSK= positiva för anti-MuSK antikroppar  
 Seronegativa= inte positiva för några kända autoantigen.

I en tidigare registerlänkningsstudie av individer som vid minst två tillfällen erhållit den specifika diagnoskoden G70.0 i Patientregistret (PAR) under åren 2005 till 2010 förelåg en MG-prevalens på 24.8/100 000, vilket idag skulle motsvarande ca 2600 patienter nationellt (Fang et al., J Intern Med. 2014). Antalet aktiva MG-patienter i registret motsvarar en prevalens i den vuxna befolkningen på 13,5 per 100.000 och en uppskattad täckningsgrad på 54,7% av samtliga MG-patienter. Då MG i större utsträckning än mer prevalenta neurologiska sjukdomar sköts vid universitets- och regionkliniker uppskattas täckningsgraden till >70% vid deltagande enheter. En andel av de som insjuknar med MG uppnår efter initial behandling långtidsremission och behöver därför inte uppföljande sjukvårdskontakter och behandling. Antalet individer med symptomgivande MG kan uppskattas via förbrukning av kolinesterashämmarna pyridostigmin (ATC No7AA02) och ambenon (No7AA30), vilka är två rent symptomlindrande läkemedel som till övervägande del används vid MG. Enligt Socialstyrelsens Läkemedelsdatabas uppgick antalet vuxna individer som hämtat ut minst ett recept på pyridostigmin eller ambenon under 2022 till 2383 personer.



**Figur 7** Antal nydiagnostiserade patienter per år 2014-2022

**Tabell 3** Antalet nyregistrerade patienter per sjukvårdsregion under åren 2014-2022.

Region	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022
Norra	39	6	21	10	10	18	71	12	5
Södra	1	7	1	3	7	8	128	6	7
Stockholm	24	29	56	31	39	40	47	17	25
Sydöstra	0	3	1	2	13	60	29	1	1
Uppsala-Örebro	5	19	105	8	3	4	112	27	4
Västsvrige	1	0	2	6	1	13	93	51	14

Datauttag NEURO/MGREG 2023-03-08

Antalet nyregistreringar sedan 2014 uppdelat på diagnosår visas i **figur 87** och **tabell 21**. Täckningen är ojämnt fördelad, **tabell 22**, där Stockholm ligger i topp med 530 patienter (37% av samtliga registrerade aktiva patienter). Ett bidragande skäl till den lägre täckningsgraden på andra håll är att företrädesvis nydiagnosticerade individer samt de med behov av mer avancerad immunologiskt inriktad behandling registreras. Kring 2020 ses en ökning av nyregistrerade patienter i de flesta regioner utanför Stockholm, **tabell 21**, vilket framför allt hänger ihop med en registrering av patienter som ingick i en nationell enkätstudie delvis baserad på MG-registret (Genes and Environment in MG-studien). Majoriteten av dessa patienters data har uppdaterats retrospektivt i registret sedan dess.

**Tabell 4** Aktiviteten i registerarbetet för varje registrerande enhet.

Enhet	Totalt antal registrerade patienter	Aktuella patienter under rapportåret	Avslutade patienter
Solna	533	374	175
Sahlgrenska	180	171	14
Huddinge	154	128	34
Uppsala	135	106	32
Lund	101	94	11
Umeå	78	68	14
Neurologiska kliniken Linköping	76	68	13
Karlstad	75	71	5
Örebro	57	54	6
Gävle	53	41	13
Östersund	45	40	6
Malmö	39	37	5
Ryhov	30	28	*
Danderyd	29	27	*
Sundsvall	26	26	*
Västerås	16	13	*
Karlskrona	13	12	*
Örnsköldsvik	12	12	
Kristianstad	11	10	*
Bollnäs	9	8	*
Nyköping	8	7	*
Hässleholm	5	5	
Barn- och ungdomsmottagning Mariestad	*	*	
Centrum för neurologi Stockholm	*	*	
Eksjö	*	*	
Eskilstuna	*	*	
Halmstad	*	*	
Kalmar	*	*	
Kungsbacka	*	*	
Landskrona	*	*	
Neurology Clinic, Sophiahemmet	*		*
Norrköping	*	*	*
Oskarshamn	*	*	
Skövde	*	*	
Sunderbyn	*	*	
Värnamo	*	*	
Västervik	*	*	
Växjö	*	*	
<b>Totalt</b>	<b>1709</b>	<b>1422</b>	<b>347</b>

Datauttag NEURO/MGReg 2023-03-08

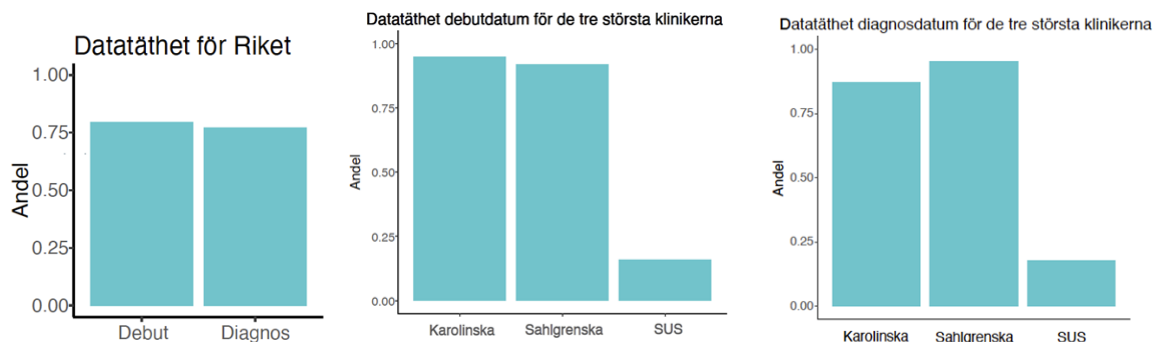
\*antal färre än fem



## Datakvalitet

### Datatäthet

Datatätheten avseende debut- och diagnosdatum för hela riket visas i **figur 88**. I en analys av de tre största klinikerna (Karolinska Universitetssjukhuset, Sahlgrenska Universitetssjukhuset samt Skånes Universitetssjukhus, SUS), vilka tillsammans vårdar 56,5% av alla registrerade patienter, ses god datatäthet vid två av sjukhusen, **figur 89** och **figur 90**. Uppdatering och validering av SUSs patienter har ännu inte genomförts pga. juridiska hinder med att få tillgång till journaldata för validering och uppdatering.



**Figur 10** Andel patienter med debut- och diagnosdatum registrerat i registret.

**Figur 9** Andel patienter vid de tre största klinikerna med debutdatum registrerat i registret.

**Figur 8** Andel patienter vid de tre största klinikerna med diagnosdatum registrerat i registret.

### Missing value

Sedan 2020 används ett så kallat "minimal data set", vilket möjliggör uppföljande studier av nationella kvalitetsindikatorer. Detta inkluderar uppgifter om pågående läkemedelsbehandling inklusive dosering av kolinesterashämmare, ett kvantitativt MG mått på sjukdomsaktivitet (QMG eller MGC) och det patientrapporterade utfallsmåttet MG-ADL. För att underlätta registreringen har registret uppdaterats så att dessa saker efterfrågas vid varje besök i samband med registrering av besöket. Utöver detta kontrolleras även att information om debut och diagnosdatum föreligger. I **Tabell 23 och 24** anges rapporteringsgrad för minimal data set samt de ingående parametrarna för hela riket, både antal registreringar och frekvens av patienter som har registreringar. Användningen av patientrapporterade mått har ännu inte fått genomslag i vården av MG-patienter, vilket avspeglas i en fortsatt låg registreringsfrekvens. Detta kommer att uppmärksammas i de uppdaterade behandlingsriktlinjerna, vilket på sikt förväntas ge genomslag även i MG-registrets data.

**Tabell 5** Antal registreringar av minimal data set samt dess delkomponenter i hela riket.

Registrering	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022
Antal aktuella patienter	489	539	699	731	786	898	1343	1409	1421
Debutdatum	384	435	586	631	676	777	1032	1112	1131
Diagnosdatum	361	415	566	611	660	772	1002	1081	1098
Registrerad pågående behandling	421	462	527	563	614	728	999	1081	1098
Sjukdomsaktivitetsmått (QMG eller MGC)	267	309	379	424	471	540	728	783	796
Patient-rapporterat utfallsmått (MG-ADL)	0	0	30	86	125	198	232	239	243

Datauttag NEURO/MGReg 2023-03-08

**Tabell 6** Frekvens registreringar av minimal data set samt dess delkomponenter i hela riket.

Registrering	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022
Antal aktuella patienter	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Debutdatum	78.5	80.7	83.8	86.3	86.0	86.5	76.8	78.9	79.6
Diagnosdatum	73.8	77.0	81.0	83.6	84.0	86.0	74.6	76.7	77.3
Registrerad pågående behandling	86.1	85.7	75.4	77.0	78.1	81.1	74.4	76.7	77.3
Sjukdomsaktivitetsmått (QMG eller MGC)	54.6	57.3	54.2	58.0	59.9	60.1	54.2	55.6	56.0
Patient-rapporterat utfallsmått (MG-ADL)	0.0	0.0	4.3	11.8	15.9	22.0	17.3	17.0	17.1

Datauttag NEURO/MGReg 2023-03-08

I **tabell 25** anges frekvensen registreringar samt kompletta minimal data set för alla rapporterade enheter med minst 10 inkluderade individer. Högst frekvens kompletta registreringar finns vid Karolinska Universitetssjukhuset Solna och Danderyds sjukhus.

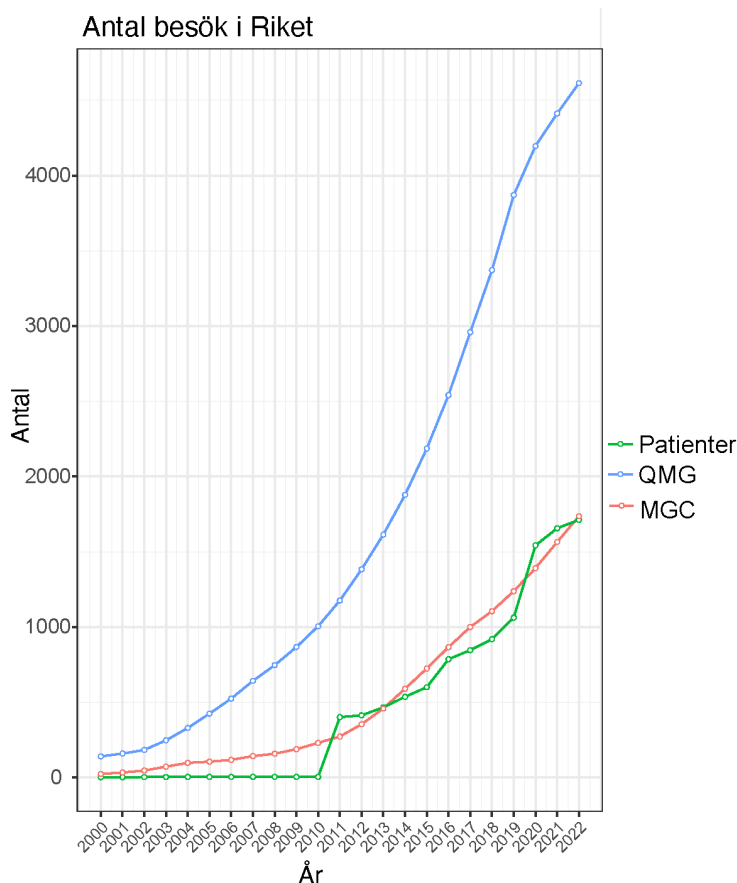
**Tabell 7** Registrering av minimal data set för behandlande enheter med minst 10 registrerade patienter.

Enhet	Aktuella patienter under rapportåret	QMG/MGC under rapportåret		ADL		Behandling		All tre variabler	
		Antal	Frekv (%)	Antal	Frekv (%)	Antal	Frekv (%)	Antal	Frekv (%)
Solna	371	82	22,1	54	14,6	27	7,3	9	2,4
Sahlgrenska	173	44	25,4			17	9,8		
Huddinge	128	16	12,5	*	0,8	14	10,9		
Uppsala	105	*				*	1		
Lund	94	*		*	1,1	*	2,1		
Karlstad	71	6	8,5	*	5,6	*	1,4		
Linköping	68	*				*	5,9		
Umeå	67	16	23,9			5	7,5		
Örebro	54	*				*			
Gävle	42	*	2,4			*	4,8		
Östersund	40	10	25			*	10		
Malmö	37	*		6	16,2	*	5,4		
Ryhov	28	*	3,6			*	3,6		
Danderyd	27	13	48,1			9	33,3		
Sundsvall	26	*	3,8			*	11,5		
Västerås	13	*				*			
Karlskrona	12	*				*			
Örnsköldsvik	12	*				*			
Kristianstad	10	*	20			*	10		
Övriga inrapporterande enheter	43	10				*			
<b>Total</b>	<b>1421</b>	<b>202</b>	<b>14,2</b>	<b>66</b>	<b>4,6</b>	<b>95</b>	<b>6,7</b>	<b>9</b>	<b>0,6</b>

Datauttag NEURO/MGREG 2023-03-08

\*antal färre än fem

Antalet registrerade individer har ökat påtagligt under de senaste åren, från 489 aktiva patienter 2014 till 1421 år 2022, **tabell 24**. Analys av datatätheten baserat på analys av minst en registrering ligger kvar på liknande nivåer över tid, **tabell 25**. Vid analys av datamängd, ser vi dock en påtaglig ökning senaste åren, **figur 91**. Detta är ett resultat av ökat användande av registret, men också en följd av den omfattande validering och retrospektiv uppdatering som pågår (se nedan). Av de två läkarrapporterade utfallsmåtten används QMG vid flest enheter, men framför allt Sahlgrenska använder MGC. I ett pågående arbete baserat på MG-registrets data utvärderas användbarheten av samtliga skalor för utfallsmått vilka används i registret. Detta kommer att ligga till grund för uppdaterad rekommendation om komponenter i minimal data set.



**Figur 11** Totala antal registrerade besök med sjukdomsaktivitetsmått (QMG eller MGC) samt antal registrerade patienter under åren 2000-2022.

## Validering

Reliabiliteten av data inom MG-registret kontrolleras på två sätt. I själva programvaran har spärrar lagts in mot felinmatning av värden, tex har realistiska spann för vikt, längd och läkemedelsdoser lagts in. Om värden som faller utanför dessa referenser registreras, varnas användaren och ombeds registrera ett annat värde.

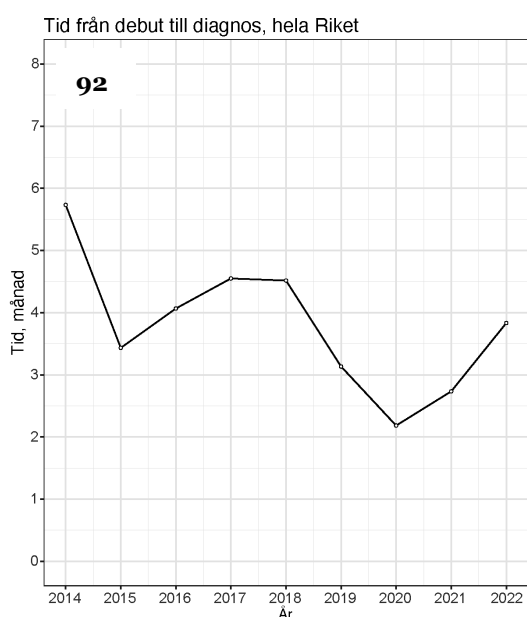
Sedan 2021 pågår ett kvalitetsförbättringsarbete som innebär att platsbesök på de största klinikerna genomförs. Jämförelse görs med klinikernas lokala listor över MG-patienter med pågående kontakt jämförs mot MG-registret, samt registrerade data valideras mot journal. Fram till slutet av 2022 hade följande besök genomförts; Stockholm (Huddinge och Solna), Umeå, Sundsvall, Karlstad, Linköping och Göteborg. Vid 2022 års slut hade data för 864 registrerade patienter validerats.

## Jämlik vård

Analys av data från MG-registret tyder inte på någon tydlig underregistrering baserat på kön eller ålder vid diagnos, se tex **figur 85** (s 140), vilken indikerar en förväntad åldersfördelning.

## Tid till diagnos

Ett utfallsmått för jämlik diagnostik är tid från debut till diagnos. I **figur 92** ser vi en generell kort tid från debut till diagnos under det senaste decenniet, med en trend mot sjunkande fördröjning. Då data stratifieras på kön observeras en något längre tid till diagnos för kvinnor, **figur 93**. Vid analys av de två största subgrupperna, ses generellt kortare fördröjning för LOMG, vilka oftare är män, jämfört med EOMG som är vanligast hos kvinnor. Detta kan förklaras med att LOMG ofta debuterar med isolerade ögonsymptom, som hängande ögonlock eller dubbelseende, vilket vanligen leder till snabbare diagnos jämfört med mer gradvis insättande allmän muskeltrötthet. En kraftigare avvikelse ses för EOMG under 2021, vilket skulle kunna vara relaterat till pandemin, **figur 94**.

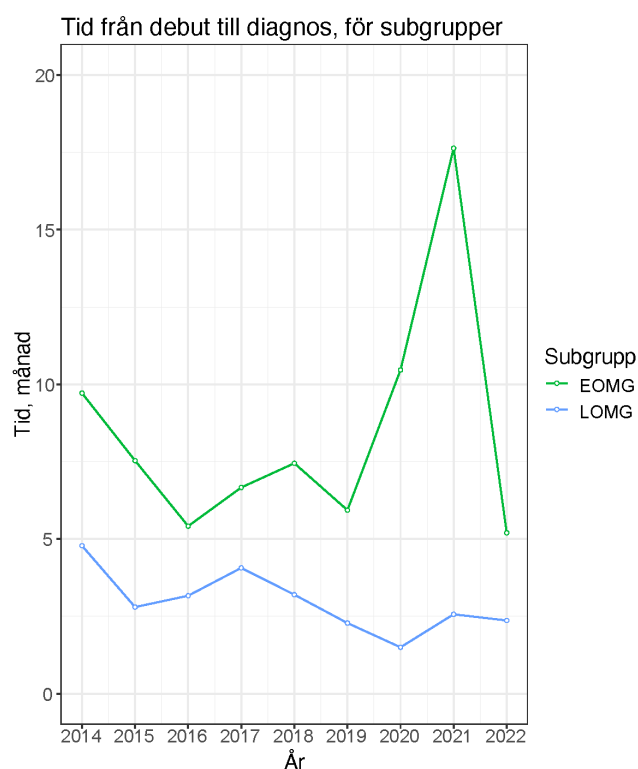


**Figur 12** Tid från sjukdomsdebut till diagnos under åren 2014-2022.

**Figur 13** Tid från sjukdomsdebut till diagnos under åren 2014-2022, stratifierat på kön.

**Figur 14** Tid från sjukdomsdebut till diagnos under åren 2014-2022, stratifierat på de två största subgrupperna.

EOMG= early-onset MG, tidig sjukdomsdebut; LOMG= late-onset MG, sen sjukdomsdebut.



## Sjukdomsspecifik behandling

I **tabell 26** anges frekvensen av patienter diagnosticerade 2015 eller senare som erhåller rent symtomlindrande behandling (Mestinon® eller Mytelase®) respektive immunomodulerande behandlingar. Över 80% av alla patienter har erhållit symtomlindrande behandling, vilket kvarstår som en viktig och ofarlig förstahandsbehandling av MG. En majoritet har dock under en kortare eller längre tid, efter diagnos, behov av immunomodulerande behandlingar. Internationellt används ofta kortison i höga doser som förstahandsval för immunomodulering. På grund av de biverkningar som sådan behandling medför på sikt, bör dock kortison kombineras eller helt ersättas av annan typ av immunomodulerande behandling. Fram till helt nyligen har detta till största delen utgjorts av olika per orala behandlingar, där azathioprin är mest frekvent använt, i enlighet med aktuella nationella behandlingsriktlinjer ([www.snema.se](http://www.snema.se)). Tabellen visar också på en mycket snabb implementering av de behandlingsrön som tillkommit för rituximab, även om användningen är ojämnt fördelad. Vi förväntar oss att rituximab kommer att flyttas upp som behandlingsval vid nydebuterad generaliserad MG i de uppdaterade behandlingsriktlinjer på nordisk och nationell nivå som kommer att färdigställas andra halvåret 2023. Hur detta påverkar MG-vården nationellt kommer att följas upp noggrant under kommande år. Ingen MG-patient i Sverige har ännu erhållit behandling med Soliris®, vilket kan förklaras av de höga behandlingstkostnader som föreligger. I en internationell jämförelse ligger användningen av rituximab för MG på en mycket hög nivå, där en nylig metaanalys beskrev totalt 417 behandlade personer baserat på 24 studier (Zhao, Front Neurol 2021).

**Tabell 8** Patienter diagnosticerade 2015 eller senare som behandlats med symptomatisk eller immunosuppressiv behandling, fördelat på behandlande enheter med minst 10 registrerade patienter. Data anges i: Antal (frekvens, %).

Enhet	Symtomatisk behandling	Prednisolon	Azathioprin	Rituximab
Solna (N=101)	87 (86)	72 (71.3)	6 (5.9)	63 (62.4)
Sahlgrenska (N=70)	68 (97.1)	47 (67.19)	16 (22.9)	18 (25.7)
Huddinge (N=55)	46 (83.6)	32 (58.2)	8 (15.5)	30 (54.5)
Umeå (=29)	21 (72.4)	19 (65.5)	4 (13.8)	20 (69.0)
Danderyd (N=23)	19 (82.6)	16 (69.6)	2 (13.0)	18 (78.3)
Östersund (N=21)	21 (100)	11 (52.4)	5 (23.8)	7 (33.3)
Karlstad (N=19)	18 (94.7)	9 (47.4)	2 (10.5)	11 (57.9)
Uppsala (N=18)	7 (38.9)	4 (22.2)	1 (5.6)	2 (11.1)
Linköping (N=16)	16 (100)	14 (87.5)	13 (81.3)	2 (12.5)
Riket (N=429)	350 (81.6)	249 (58.0)	73 (17.0)	203 (47.3)

Datauttag NEURO/MGREG 2023-05-03

## Tymektomi

Tymektomi, dvs kirurgiskt borttagande av brässen, är indicerat för EOMG och TAMG, men bedöms sakna nytta vid andra former av MG. Vid EOMG ses en förstörd bräss som är infiltrerad av sjukdomsspecifika celler och TAMG uppstår som en paramalign manifestation av tumör i brässen.

Bland de aktiva patienter som genomgått tymektomi (n=482) hade ca 40% hyperplasi, 21% tymom och 16% saknade patologiska avvikelser, medan information saknades för 23%. För de 75 patienter som uppvisade normal tymusvävnad är nyttan av ingreppet högst oklar. En bättre preoperativ karaktärisering kan därför bidra till att minska användningen av förmodat onödigt större operativt ingrepp, vilket medför onödiga risker och konsumtion av sjukvårdsresurser. Analys av den karaktäristik som särskiljer de med inflammerad respektive normal brässvävnad pågår och kommer att kunna bidra till förbättrad precision i urvalet av de som bedöms kunna ha nytta av tymektomi, **tabell 27**. God vård innebär således en låg frekvens av de som uppvisar normal brässvävnad. Vidare har omkring hälften opererats med den traditionella transsternala operationsmetoden, där det nu pågår ett skifte mot att i större utsträckning använda videoskopiska metoder. Även detta är föremål för utvärdering med hjälp av data från MG-registret.

**Tabell 9** Tymektomier som genomförts på patienter aktiva under 2022.

	Hypertrofi/hyperplasi (N=197)	Tymom (N=101)	Normal/atrofi (N=75)	Total (N=373)
<b>Ålder vid tymektomi</b>				
Mean (SD)	29.3 (10.7)	51.0 (16.2)	45.8 (16.2)	38.5 (16.8)
Median [Min, Max]	28.4 [7.73, 65.1]	51.9 [18.6, 82.9]	45.3 [13.8, 82.7]	34.7 [7.73, 82.9]
<b>Kön</b>				
Kvinna	161 (81.7%)	51 (50.5%)	39 (52.0%)	251 (67.3%)
Man	36 (18.3%)	50 (49.5%)	36 (48.0%)	122 (32.7%)
<b>Tid till tymektomi (mån)</b>				
Mean (SD)	12.9 (31.6)	-1.02 (34.7)	14.2 (20.3)	9.30 (31.2)
Median [Min, Max]	5.43 [-120, 231]	253 [-313, 28.2]	7.18 [0.233, 112]	4.60 [-313, 231]
<b>Subtyp</b>				
E OMG	183 (92.9%)	-	41 (54.7%)	-
L OMG	7 (3,6%)	-	27 (36.0%)	-
Data saknas	7 (3.6%)	-	7 (9.3%)	-
<b>Kirurgisk metod</b>				
Transcervikal	14 (7.1%)	0 (0%)	1 (1.3%)	15 (4.0%)
Transsternal	95 (48.2%)	57 (56.4%)	45 (60.0%)	13 (3.5%)
VATS	7 (3.6%)	3 (3.0%)	3 (4.0%)	13 (3.5%)
Videoskopisk	10 (5.1%)	12 (11.9%)	2 (2.7%)	24 (6.4%)
Data saknas	71 (36.0)	29 (28.7%)	24 (32.0%)	124 (33.2%)

Datauttag NEURO/MG-reg 2023-05-03

Under de senaste åren har majoriteten av patienter med EOMG opererats inom 12 månader från debut, **tabell 28**. Under 2020 sågs en något lägre frekvens av tymektomerade inom ett år, vilket bedöms vara en följd av pandemin. Under 2022 genomfördes fyra tymektomier som registrerats i MG-registret, samtliga med hyperplasi. Medelåldern var 36 år (SD 20 år), tre var kvinnor och två av operationerna genomfördes videoskopiskt.

**Tabell 10** Andelen tymektomier på EOMG-patienter som genomförts inom ett år från diagnos uppdelat på år under perioden 2014-2021.

Diagnosår	Antal E OMG- patienter	Antal som tymektomerats inom 1 år	Frekvens som tymektomerats inom 1 år (%)
2021	4	4	100.0
2020	5	4	80.0
2019	10	9	90.0
2018	7	6	85.7
2017	6	5	83.3
2016	12	10	83.3
2015	7	7	100.0
2014	13	11	84.6

Datauttag NEURO/MGREG 2023-05-03

I en regional jämförelse mellan de sex sjukvårdsregionerna avseende frekvens tymektomi inom 1 år under de 10 senaste åren, **tabell 29**, ses regionala skillnader avseende tid till tymektomi, där kring 90% opereras inom 12 månader Stockholm, Uppsala-Örebro och Västsverige. Samtliga centra nationellt närmar sig dock detta under perioden 2018-2022.

Videoskopisk kirurgi anses mer skonsam för patienter och resulterar generellt sett i kortare vårdtider, se avsnittet om Vetenskapliga resultat. Avseende val av kirurgisk metod ses en ökad frekvens videoskopisk kirurgi; 15% under 2013-2017 mot 30,8% under nästföljande fem år. De flesta operationer skedde i Region Stockholm och där opererades 50% med videoskopisk metod under åren 2018–2022.



**Tabell 11** Antalet tymektomier inom 12 månader samt kirurgisk metod per sjukvårdsregion under åren 2013-2022, samt uppdelat 2013-2017 och 2018-2022.

Region	Norra	Södra	Stockholm	Sydöstra	Uppsala- Örebro	Västsvrige	Hela riket
<b>2013-2022</b>	<b>(N=12)</b>	<b>(N=3)</b>	<b>(N=33)</b>	<b>(N=2)</b>	<b>(N=6)</b>	<b>(N=16)</b>	<b>(N=72)</b>
Tymektomi inom 1 år från diagnos	8 (66.7%)	2 (66.7%)	30 (90.9%)	1 (50.0%)	6 (100%)	14 (87.5%)	61 (84.7%)
<b>Kirurgisk metod</b>							
Transsternal	5 (41.7%)	0 (0%)	16 (48.5%)	0 (0%)	2 (33.3%)	7 (43.8%)	30 (41.7%)
VATS	1 (8.3%)	0 (0%)	3 (9.1%)	1 (50.0%)	0 (0%)	5 (31.3%)	10 (13.9%)
Videoskopisk	3 (25.0%)	1 (33.3%)	9 (27.3%)	0 (0%)	1 (16.7%)	1 (6.3%)	15 (20.8%)
Transcervikal	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (50.0%)	1 (16.7%)	0 (0%)	2 (2.8%)
Data saknas	3 (25.0%)	2 (66.7%)	5 (15.2%)	0 (0%)	2 (33.3%)	3 (18.8%)	15 (20.8%)
<b>Region</b>	<b>Norra</b>	<b>Södra</b>	<b>Stockholm</b>	<b>Sydöstra</b>	<b>Uppsala- Örebro</b>	<b>Västsvrige</b>	<b>Hela riket</b>
<b>2013-2017</b>	<b>(N=8)</b>	<b>(N=1)</b>	<b>(N=21)</b>	<b>(N=2)</b>	<b>(N=4)</b>	<b>(N=10)</b>	<b>(N=46)</b>
Tymektomi inom 1 år från diagnos	5 (62.5%)	0 (0%)	19 (90.5%)	1 (50.0%)	4 (100%)	9 (90.0%)	38 (82.6%)
<b>Kirurgisk metod</b>							
Transsternal	5 (62.5%)	0 (0%)	14 (66.7%)	0 (0%)	1 (25.0%)	6 (60.0%)	26 (56.5%)
VATS	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (50.0%)	0 (0%)	1 (10.0%)	2 (4.3%)
Videoskopisk	2 (25.0%)	0 (0%)	3 (14.3%)	0 (0%)	1 (25.0%)	1 (10.0%)	7 (15.2%)
Transcervikal	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (50.0%)	1 (25.0%)	0 (0%)	2 (4.3%)
Data saknas	1 (12.5%)	1 (100%)	4 (19.0%)	0 (0%)	1 (25.0%)	2 (20.0%)	9 (19.6%)
<b>Region</b>	<b>Norra</b>	<b>Södra</b>	<b>Stockholm</b>	<b>Sydöstra</b>	<b>Uppsala- Örebro</b>	<b>Västsvrige</b>	<b>Hela riket</b>
<b>2018-2022</b>	<b>(N=4)</b>	<b>(N=2)</b>	<b>(N=12)</b>	<b>(N=0)</b>	<b>(N=2)</b>	<b>(N=6)</b>	<b>(N=26)</b>
Tymektomi inom 1 år från diagnos	3 (75.0%)	2 (100%)	11 (91.7%)	-	2 (100%)	5 /83.3%	23 (88.5%)
<b>Kirurgisk metod</b>							
Transsternal	0 (0%)	0 (0%)	2 (16.7%)	-	1 (50.0%)	1 (16.7%)	4 (15.4%)
VATS	1 (25.0%)	0 (0%)	3 (25.0%)	-	0 (0%)	4 (66.7%)	8 (30.8%)
Videoskopisk	1 (25.0%)	1 (50.0%)	6 (50.0%)	-	0 (0%)	0 (0%)	8 (30.8%)
Transcervikal	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	-	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Data saknas	2 (50.0%)	1 (50.0%)	1 (8.3%)	-	1 (50.0%)	1 (16.7%)	6 (23.1%)

Datauttag NEURO/MGREG 2023-05-03

## Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Då MG är en kronisk, livslång sjukdom är det en utmaning att en betydande andel har diagnosticerats innan registerstart, vilket försvårar uppdatering av registret utifrån arkiverade journaldata. Det största fokuset ligger därför på de som diagnosticerats efter 2011 och att här även eftersträva uppgifter om antikroppsstatus, behandling, inkluderande eventuell tymektomi, samt symtomstatus utifrån kvantitativa

muskeltestningar och/eller patientrapporterade skalor. Eftersom olika underformer av MG skiljer sig åt i prognos och behandling kommer information om antikropsstatus samt debut- och diagnosdatum också att vara viktigt för att kunna dra korrekta slutsatser om behandlingsvar. Detta rör inte minst de som genomgår tymektomi, där god vård kännetecknas av hög andel som erbjuds tymektomi för generaliserad EOMG och TAMG, samt minimerad användning vid andra former.

Under 2020 har MG-registret, som det första delregistret inom Svenska neuroregister, uppdaterats med en så kallad PASS-fråga, som står för Patient Acceptable Symptom State. PASS har validerats för andra kroniska sjukdomar, t ex osteoartrit och ledgångsreumatism. Fördelen med PASS-frågan är att den kan användas för att fastställa tröskelvärden för vad patienter uppfattar som acceptabel sjukdomsbild för olika objektiva och subjektiva sjukdomsskalor. I en nylig studie genomfördes en sådan validering gentemot flera av de skalor som redan används i MG-registret (Mendoza et al, Neurology 2020).

## PROM/PREM

### PROM/PREM

Enbart Kvantitativt MG-status (QMG) eller MG-kompositskalan (MGC) ger inte en heltäckande bild av sjukdomspåverkan vid MG och under senare år har man därför utvecklat patientrapporterade skalor som bättre kan spegla sjukdomspåverkan på det dagliga livet och livskvaliteten. I den randomiserade fas 3-studien med eculizumab för MG användes MG-ADL (primärt utfall), som speglar påverkan på det dagliga livet, samt MG-QoL (sekundärt utfall vid sidan om QMG och MGC), som kvantifierar påverkan på livskvalitet (Howard et al, Lancet Neurol, 2017). Samtliga senare fas 3-studier har använt ett liknande upplägg, varför vi bedömer att dessa skalor även är lämpliga att använda här. MG-ADL och MG-QoL introducerades i MG-registret 2016. PASS-frågan introducerades 2020, som beskrivet ovan.

I **tabell 30** redovisas datatäthet för både skalor som speglar objektiva sjukdomssymtom (QMG/ MGC), patientrapporterade symtom (MG-ADL) samt livskvalitetsmått (MG-QoL) för varje behandlande enhet. Andelen med rapporterade data skiljer mellan olika kliniker, varför fortsatt arbete med att förbättra registreringsgraden är nödvändigt. Styrgruppen för MG-registret har inte valt att prioritera EQ-5D som generisk livskvalitetsskala i ”minimal data set” i besöksmodulen, vilket speglas av en högre datatäthet för de MG-specifika livskvalitetsmått MG-QoL och PASS-frågan.

**Tabell 12** Datatäthet för QMG, MGC, MG-ADL samt MG-QoL för aktiva patienter för samtliga enheter med 10 eller fler registrerade patienter

Enhet	Aktuella patienter under rapportåret	Totalt antal QMG	QMG, antal per patient	Totalt antal MGC	MGC, antal per patient	Totalt antal MG-ADL	MG-ADL, antal per patient	Totalt antal MG-QoL	MG-QoL, antal per patient
Solna	373	2579	4,85	244	0,46	596	1,12	563	1,06
Sahlgrenska	173	694	3,81	1260	6,92	67	0,37	59	0,32
Huddinge	128	378	2,45	30	0,19	55	0,36	47	0,31
Uppsala	106	88	0,65	0	0,00	23	0,17	22	0,16
Lund	94	0	0,00	0	0,00	22	0,22	17	0,17
Karlstad	71	59	0,79	2	0,03	36	0,48	28	0,37
Linköping	68	36	0,47	0	0,00	26	0,34	23	0,30
Umeå	68	412	5,28	0	0,00	15	0,19	15	0,19
Örebro	54	3	0,05	0	0,00	1	0,02	1	0,02
Gävle	42	7	0,13	1	0,02	10	0,19	5	0,09
Östersund	40	155	3,44	4	0,09	6	0,13	4	0,09
Malmö	37	3	0,08	0	0,00	10	0,26	9	0,23
Ryhov	28	16	0,53	161	5,37	14	0,47	14	0,47
Danderyd	27	123	4,24	9	0,31	6	0,21	2	0,07
Sundsvall	26	27	1,04	2	0,08	0	0	0	0
Västerås	13	2	0,13	0	0,00	0	0	0	0
Karlskrona	12	0	0,00	0	0,00	0	0	0	0
Örnsköldsvik	12	9	0,75	0	0,00	0	0	0	0
Kristianstad	10	50	4,55	2	0,18	0	0	0	0

Datauttag NEURO/MG-reg 2023-05-29

## Patientens Egen Registrering (PER)

Sedan 2020 finns möjlighet att registrera patientrapporterade skalor via egenregistrering, vilket fram till slutet av 2022 har implementerats av åtta kliniker, **tabell 31**. För att förbättra täckningsgraden på sikt är ökad PER-registrering eftersträvarvärt. Samtidigt är en utmaning att en betydande andel hör till de äldsta åldersgrupperna och därmed kan ha problem med digitala lösningar.

**Tabell 13** PER-registreringar under 2022.

Enhet	Totalt antal PER	Totalt antal PER per totalt antal patienter	Totalt antal PER under rapportåret
Centrum för neurologi Stockholm	2	2	
Huddinge	14	0,1	2
Landskrona	6	2	
Lund	18	0,2	1
Malmö	8	0,2	6
Motala	1	1	
Linköping	2	0	
Solna	82	0,2	36
Umeå	2	0	
<b>Total</b>	<b>135</b>	<b>0,1</b>	<b>45</b>

Datauttag NEURO/MGReg 2023-05-29

## Åtterrapporering

Åtterrapporering är en viktig drivkraft för att förbättra både användningen av registret men framför allt också för att förbättra vården. Det finns olika möjligheter för deltagande enheter att ta del av data och av resultat, bla via Patientöversikten och Utdatafunktioner.

### Patientöversikten

Patientöversikten är de egenskaper i IT-gränssnittet som stöder det kliniska arbetet genom att visualisera de viktigaste aspekterna av patientens sjukdom.

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas. Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som driver användandet av MG-registret. Patientöversikten har också den fördelen att data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följaktligen kvalitetssäkras.

### Utdatafunktioner

För att motivera medverkande enheter att samla in strukturerad klinisk information är en grundläggande funktion att också kunna ha tillgång de egna data man har registrerat. Vi har alltsedan starten arbetat efter målsättningen att ge deltagande enheter maximal tillgång till sina egna data och med åren utarbetat en alltmer sofistikerad arsenal av verktyg för åtkomst av registerinformationen och den egna enhetens resultat. Från början var detta tänkt för de som deltagit i registerarbetet men med tiden har vi i ökande utsträckning strävat efter att göra data tillgängliga även för patienter, beslutsfattare och intresserad allmänhet.

## Neurodashboard

Neurodashboard är en visning av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för alla på vår hemsida, med hänsyn taget för situationer med alltför få patienter i kategorierna. Det finns möjlighet att välja t ex patientgrupper, tidsintervaller etc. på ett dynamiskt sätt. Vår plan är att göra data alltmer tillgängliga i Neurodashboard med sikte på resultatdata som öppet kan jämföra olika vårdenheter.

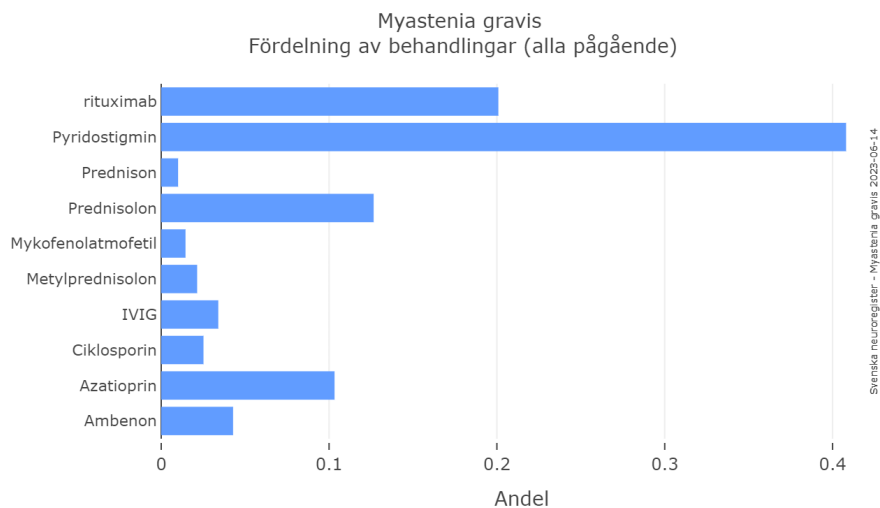
## Rapportgeneratören

Inrapporterande enheter har full tillgång till de data de själva rapporterar in. Dataexport av egna registerdata kan ske antingen i form av enkla listor, eller mer fullständigt i Excel-format efter sökningar (queries) grundat på en eller flera variabler via Rapportgeneratören. På detta sätt är all information tillgänglig för den enhet som också äger denna information.

## Effekten av registrets insatser på vården

Ett av de viktigare syftena med MG-registret är att med större precision kunna följa sjukdomsförloppet över längre tid för att kunna identifiera prognostiska faktorer, som motiverar olika behandlingsåtgärder, samt att utvärdera behandlingsresultat. Detta är grundläggande för att kunna jämföra olika behandlingsåtgärder och styra vården mot de behandlingsprinciper som uppvisar bäst resultat. Som tidigare angivits är nuvarande behandlingspraxis mestadels baserat på klinisk erfarenhet och mindre studier av lägre kvalitet. I dag finns tre godkända läkemedel för svårare former av MG, varav endast ett fanns kommersiellt lanserat under 2022. På grund av de mycket höga behandlingkostnader som dessa betingar förutses användningen bli mycket begränsad, åtminstone initialt. I sin bedömning kommer NT-rådet att understryka behovet av uppföljning av användningen av dessa läkemedel i kvalitetsregister för att över tid kunna dra slutsatser om hälsoekonomisk nytta i ett svenskt perspektiv. Så kallad off-labelanvändning av läkemedel utanför sin egentliga indikation är omdiskuterat, särskilt när det finns godkända läkemedel för sjukdomen ifråga. Baserat på en observationell studie och en nyligen publicerad randomiserad klinisk prövning har vi kunnat visa att rituximab är en effektiv tilläggsbehandling vid nydebuterad generaliserad MG och med en förmodad effekt även för refraktär MG (Brauner et al., JAMA Neurol 2020, Piehl et al., JAMA Neurol 2022). Detta gör att användningen av rituximab vid MG kan motiveras, vilket tillgängliggör en effektiv och mycket kostnadseffektiv behandling för en större andel av MG-patienter. Patentutgång gör att biosimilärer finns tillgängliga, där läkemedelskostnaden per patient ligger kring 5000 kr per år, vilket är 0,17% av kostnaden för eculizumab. Vi har också visat att behandling med rituximab minskar behovet av sjukhusvård och behandling med immunoglobuliner. I MG-registret har rituximab redan gått om azathioprin i användning, **figur 95**. Under 2021 registrerades 281 pågående behandlingar med rituximab (210 år 2019), varav 23 startades under året. Detta visar på en mycket snabb implementering i klinisk praxis. Samtidigt föreligger en stark indikation för att fortsätta att följa upp användningen, dels för att belysa regionala skillnader men också för att tillförsäkra en gynnsam nytta-riskbalans över längre tidsperioder. I en

preliminär rapport baserat på MG-registerdata och kliniska journaldata har en grupp verksam inom VGR jämfört utfall vid videoskopisk och transsternal tymektomi, vilket visar på betydligt mindre komplikationsrisk vid den förra typen. Dessa resultat stödjer ett fortsatt skifte mot att i första hand använda videoskopisk kirurgi.



**Figur 15** Vy från Neurodashboard 2023-06-14. Fördelning av pågående behandlingar i riket.

## Vetenskapliga resultat

Den randomiserade kliniska prövningen med rituximab med registrering av behandlingsutfall i en för ändamålet specialdesignad modul i MG-registret publicerades under 2022 (Piehl et al., JAMA Neurol 2022). Tre månader efter publikation hade den lästs eller laddats ned mer än 18.000 gånger och tillhörde därmed gruppen 5% mest uppmärksammade artiklar.

Vid Neurologiveckan i Uppsala april 2023 presenterade Sara Nordström och Ólöf Elíasdóttir från Neurologen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, den utvärdering av utfall efter olika typer av tymektomi som de genomförde under 2022 och som visade på minskad komplikationsfrekvens vid videoskopiska ingrepp. Vid Neurologiveckan presenterade Susanna Brauner, ME Neurologi, Karolinska Universitetssjukhuset, resultat från GEMG-studien, där både skyddande- och riskfaktorer identifierats, såsom alkohol, övervikt och vissa infektioner. Detta kommer även att presenteras med en muntlig presentation på den årliga konferensen European Academy of Neurology som hålls i Budapest i juli-23 (Pettersson et al). Vidare kommer en studie som visar att redan lätt förhöjd sjukdomsaktivitet påverkar livskvaliteten mätt via så kallad utility vid MG att presenteras som poster (även här Pettersson et al).

## Prioriterade utvecklingsområden för registret

Ett övergripande mål är att öka användningen av MG-registret för att stödja en mer effektiv och jämlik vård över landet. En ökad användning av nya läkemedel och kommande uppdatering av behandlingsriktlinjer betyder att motivet för att använda MG-registret stärks. Våra resultat stödjer användning av rituximab särskilt för nydebuterad generaliserad MG. Även tymektomi bör utföras tidigt i sjukdomsförloppet, men då enbart för EOMG och TAMG. Tyngdvikten ligger därför på att förbättra täckningen bland nydebuterade patienter, där behandlingstvinsterna bedöms vara som störst i nuläget. Det betyder att fokus ligger på hög täckning för incidens snarare än prevalens. För att kunna utvärdera behandlingsresultat över längre tid är det därför nödvändigt att höja datatätheten i kvantitativa skalor och patientrapporterade utfallsmått. Vi kommer här att också att uppmana till ökad användning av PER. I ett pågående arbete baserat på MG-registerdata jämförs utfall för de olika skalorna, vilket kommer att ligga till grund för beslut om eventuell förändring av de utfallsmått som används i ”minimal data set”. Genom att mer regelbundet återkoppla jämförande resultat mellan olika regioner och vårdgivare tror vi att motivationen till detta förbättringsarbete stärks.

Svenska neuroregister är ett nationellt kvalitetsregister med syfte att göra den neurologiska sjukvården likvärdig och högkvalitativ samt att säkerställa att behandlingsriktlinjer följs.

Svenska neuroregister finns representerat i samtliga landsting och alla sjukhus där neurologisk vård bedrivs och ska bli basen för den nationella neurologiska forskningen.

De diagnoser som ingår i Svenska neuroregister är: epilepsi, epilepsikirurgi, inflammatorisk polyneuropati, motorneuron-sjukdom, multipel skleros, myastenia gravis, hydrocefalus, narkolepsi, neuromuskulära sjukdomar NMiS, Parkinsons sjukdom och svår neurovaskulär huvudvärk.



**Svenska  
neuroregister**

Info@ neuroreg.se  
<https://neuroreg.se>

 **KAROLINSKA**  
UNIVERSITETSSJUKHUSET

 **NATIONELLA KVALITETSREGISTER**

**QRC** || **STHLM**  
KVALITETSREGISTERCENTRUM