



Svenska
neuroregister

Årsrapport för 2024

Myastenia gravis



Förord

Svenska neuroregister med sina elva delregister är efter 16 år ett viktigt nationellt 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 har sitt eget avancerade kvalitetsregister i Riksstroke, rymmer 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 skapas underregister till MS registret som omfattar NMOSD/MOGAD och snart även autoimmuna encefaliter. Aktuell ansöks det även om utvidgning av Svenska neuroregister för nya relevanta delregister. 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 COMPOS DS erbjuder en patientöversikt, ett för vårdgivaren attraktivt verktyg som kvalitetssäkrar det dagliga kliniska arbetet. Vårdgivaren får en överblick av patientens förlopp och behandling, får återkoppling av 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 tydligast drivit på utvecklingen av vården för multipel skleros, ALS och parkinsons sjukdom och vi är övertygade om detta snart kommer att gälla även övriga sjukdomsgrupper.

En annan central princip i vårt arbete är att med hjälp av flera olika utdatatjänster göra alla data och därtill statistik ständigt uppdaterad och tillgänglig för rapportering enheter, som på så sätt kan följa utvecklingen av sitt kliniska arbete i jämförelse med nationella riktlinjer och vårdprogram. Vi bidrar med rapporter till Vården i Siffror och skickar fyra gånger om året skraddarsydda Kvartalsrapporter till varje rapportering enhet med enhetens senaste resultat i jämförelse med andra enheter.

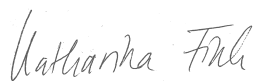
Våra delregister är framgångsrika också ur ett internationellt perspektiv: MS-registret är ett av de ledande i världen tack vare sin unikt höga täckningsgrad på över 85 % av

den prevalenta populationen men också genom sin långa uppföljningstid på i genomsnitt 10 år och sin rika variabelsamling som bland annat innehåller över 230 900 besök, över 46 00 behandlingsepisoder, över 293 000 patientrapporterade mått och över 103 600 kognitiva skattningar. MS-registret har bidragit med data till 345 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 med över 11 000 väl karakteriserade patienter är ett av de största i världen och även övriga delregister är stora inom sina respektive fält.

Vi uppmuntrar den intresserade läsaren att besöka vår 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 lever 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 2025



Katharina Fink, registerhållare

Innehåll

Förord	2
Svenska neuroregister.....	5
Svenska neuroregister	6
Bakgrund	6
Syftet för Svenska neuroregister är att	6
Organisation	7
Huvudmannaskap.....	7
Inomprofessionell förankring.....	8
Deltagande enheter	8
Täckningsgrad	8
Myastenia gravis	15
Myastenia gravis	15
Sammanfattning för patienter	16
Bakgrund och syfte	17
Parametrar och skalor	19
Anslutningsgrad och Täckningsgrad.....	19
Datakvalitet	22
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	25
Sjukdomsspecifik behandling	27
PROM/PREM.....	28
Återrapportering	30
Effekten av registrets insatser på vården	31
Vetenskapliga resultat	32
Prioriterade utvecklingsområden för registret	32

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 (IPNreg), motorneuronsjukdom (MNDreg), normaltryckshydrocefalus/likvorshunt (NKHreg) samt den stora gruppen neuromuskulära sjukdomar (NMiS) med exempelvis muskeldystrofier och spinal muskelatrofi (SMA) samt under 2021 epilepsikirurgiregistret SNESUR (egen årsrapport finns att hitta på hemsidan <https://neuroreg.se/epilepsikirurgi/arsrapport/>).

Syftet för Svenska neuroregister är att

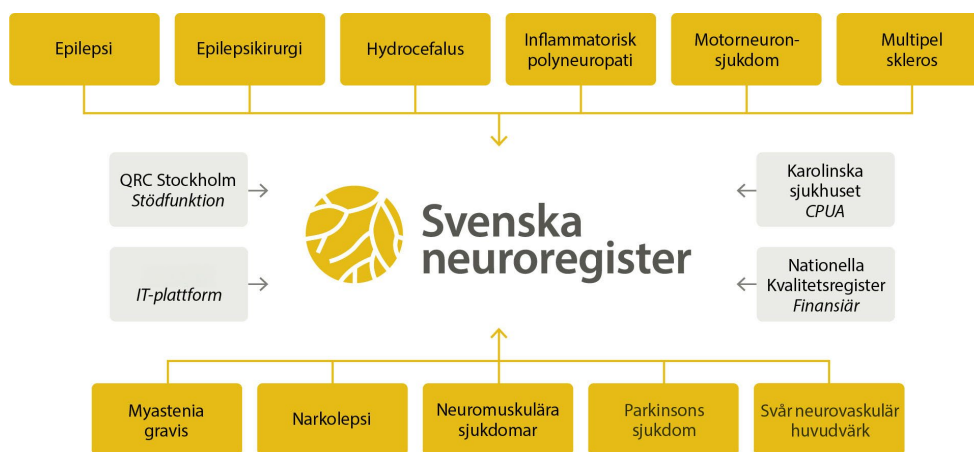
- Samla strukturerad information om i Sverige boende personer med neurologisk sjukdom, i första hand MS, Parkinsons sjukdom, epilepsi, inflammatorisk polyneuropati, narkolepsi, myastenia gravis, motorneuronsjukdom, svår neurovaskulär huvudvärk, neuromuskulära sjukdomar såsom spinal muskelatrofi och muskeldystrofier, hydrocefalus efter anläggande av avlastande likvorshunt och patienter med kirurgiskt åtgärdad på grund av epilepsi.
- 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**. 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 samt patientrepresentanter. Varje delregister har genom sin styrgrupp ansvar för sitt innehåll och utveckling. 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 i ett nätverk av 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 rapporterade neurokirurgiska klinikerna i universitetssorterna. 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).

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 2024 information om 75 210 patienter i Svenska neuroregister. Flest patienter hade MS-registret, epilepsi-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

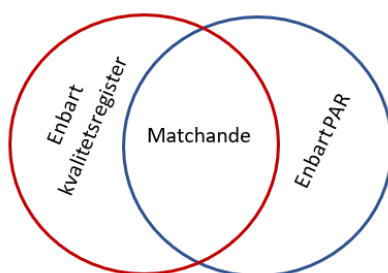
certifieringsgrad. Man bör dock vara medveten om täckningsgraders begränsning för att göra en heltäckande bedömning av ett registers värde.

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.



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

Figur 2 Beräkning av täckningsgrad.

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2024

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

Därför har beslutet från SKR som meddelades i beslutsbrevet om anlag för 2023, att det som kan definieras som beslutsstöd i registrets IT-plattform måste skiljas från ”det egentliga kvalitetsregistret” som en stor utmaning, fr a eftersom det krävdes att alla sjukvårdsenheter måste ingå avtal med IT-leverantören vilket innebar en upphandling. Uppbyggnaden av IT-plattformen är dock sådan att detta är full möjligt, och här följer en beskrivning av hur Svenska neuroregisters plattform är designad:

Svenska neuroregisters IT-gränssnitt, som samlar in data från det kliniska arbetet som lokal vårdokumentation, är designat som en patientöversikt och tänkt 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. Såväl patientöversikten som patientportalen är designade att användas i vården av den enskilda patienten och utgör på det viset ”beslutsstöd” och omfattas av beslutet från SKR som beskrivs ovan.

Det IT-verktyg, COMPOS DS, som används i vården av patienter, här kallat det lokala beslutsstödet, har utvecklats i samarbete med tidigare Carmona AB, numera Omda Health Analytics, är CE-märkt och disponeras av de deltagande enheterna enligt avtal mellan sjukvårdshuvudmannen och Omda. 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 neuroregisters nationella databas som uppdateras varje natt med nytilkomna 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.

Av detta följer att om bara avtal upprättas mellan vårdgivare och IT-leverantören och om vården betalar för tjänsten, så kan arbetet med beslutsstöd fortsätta som hittills och ändå vara i harmoni med gällande lagstiftning. Det har dock under 2023 gått långsamt att få till avtal och vid utgången av året hade endast ett fåtal regioner tecknat avtal. I skrivande stund, maj 2024, har situationen förbättrats och drygt hälften av landets neurosjukvård täcks av avtal och fler är under upphandling.

Vi ser dock med fortsatt oro på kravet av upphandling, speciellt som det är upphandling av något som redan varit i drift i vården i över ett decennium, och befarar att det kommer att leda till en minskning i täckningsgrad eftersom de enheter som inte får till avtal troligen kommer att minska sin rapportering när det förlorar patientöversikt och patientportal.

Ekonomi

Svenska neuroregisters ekonomi utgörs till 75 % av anslaget från SKR från överenskommelsen med staten. Därutöver finns mindre användaravgifter för två delregister, ersättning för utfört arbete i samband med datauttag för forskning och ett par exempel på ersättning för arbete i samband med forskningsprojekt med kommersiell sponsor (se nedan)., 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.

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 av denna kvalitet inte kunna hämtas varken ur journaler eller andra vårddokumentationssystem. Märk således att dessa avtal är tecknade mellan respektive företag och Karolinska Institutet som har arbetsgivaransvaret för flera av Svenska neuroregisters medarbetare.

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.

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 ägt rum mellan registerrepresentanter och NPO. Svenska neuroregister har levererat viktiga data som behövts för NPOs första rapport som lämnades under året, <https://vardenisiffror.se/Rapport/nervsystemets-sjukdomar-nationellt-programomrade>.

Framtidsutsikter inför 2025

Även om vi oroar oss för minskad täckningsgrad, och kanske rent av anslutningsgrad, som resultatet av avskiljandet av beslutsstöd från det egentliga kvalitetsregistret så ser vi positiva tecken på att Svenska neuroregister kommer att vara fortsatt viktigt i vården och kvalitetsarbetet inom neurologi 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 flera av våra 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 medverkar sedan 2023 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.

Utvecklingsplaner omfattar:



Figur 3 Utvecklingsplaner

Patientmedverkan

Svenska neuroregister har sedan 2014 en patientportal där vi erbjuder Patientens Egen Rapportering (PER) eller motsvarande för inrapportering av patientrapporterade mått, hittills för tio av våra elva delregister (EPreg, HVreg, IPNreg, MNDreg, MGreg, MSreg, NARKreg, NKHreg, NMiSreg och PARKreg). Arbetet för att utveckla och fördjupa detta är centralt för vår framtid och patientmedverkan och patientföreträdarnas roller är väsentliga. Även detta har en utmaning i kravet på avskiljande av beslutsstöd från kvalitetsregister.

Det hävdas från vårdföreträdarens håll att det är vårdens uppgift, och inte kvalitetsregisters, 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 med hjälp av COMPOS DS genom att den ingående Patientportalen 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.

Årsrapport – från data till förbättring

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. Vi hoppas också på ökad förståelse för och uppskattning av den patientöversiktsbaserade design som vi arbetar efter baserat på COMPOS DS, ett arbetssätt som vi uppfattar som innovativt och direkt kvalitetshöjande i den dagliga vården.

Sammanfattningsvis hoppas och tror vi att Svenska neuroregister med tiden kommer att bli allt viktigare för utvecklingen av svensk neurologisk vård.

Myasthenia gravis



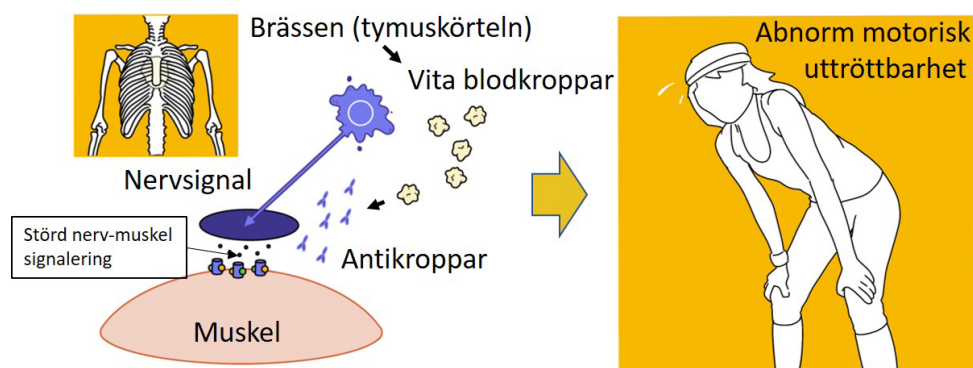
Myastenia gravis

Sammanfattning för patienter

Myastenia gravis (MG) är en sjukdom där signaltrafiken mellan nerver och muskler är påverkad. Sjukdomen beror på att immunsystemet reagerar mot proteiner som finns på ytan av muskelceller, vilket gör att muskeln inte kan aktiveras normalt och man drabbas av extrem uttrötthet. Det är en ovanlig sjukdom och sammanlagt lever ca 2500–3000 personer med MG i Sverige. Svårighetsgraden skiljer sig mycket mellan olika patienter, där vissa bara upplever mildare symtom, till exempel med övergående ögonsymtom och andra i stället drabbas av svår och livshotande sjukdom till följd av att stora muskelgrupper påverkas. Det finns ingen botande behandling, symtomen kan i stället lindras med både kortverkande och långtidsverkande immundämpande behandling, ofta under långa perioder. Vanligast är kortison, men ofta behöver ytterligare mer långverkande läkemedel läggas till. Fram tills nyligen har det inte funnits behandlingar utvecklade specifikt för MG, utan man har baserat på klinisk erfarenhet använt läkemedel som utvecklats för andra liknande sjukdomar. Nyligen har modernare läkemedel utvecklats specifikt för MG, där totalt fem läkemedel vid slutet av 2024 var godkända för MG inom EU. Eftersom MG är en ovanlig sjukdom är kostnaden för dessa läkemedel mycket hög och det är oklart hur stor användningen kommer att bli. En del patienter har förändringar i brässen och då bör den opereras bort, vilket vanligen har god effekt på sjukdomen, framför allt om förändringarna är av inflammatorisk natur.

MG-registrets syfte är att samla information om hur din sjukdom utvecklas och även behandlingar. MG-registret utgör ett mycket viktigt verktyg för att kunna utvärdera effekter och risker av olika behandlingsåtgärder, vilket ligger till grund för våra nationella behandlingsrekommendationer. Dessutom har MG-registret en viktig roll i att tillse att vården av MG är jämlik över landet. Slutligen är målet att underlätta för både patient och vården att tydligt se hur sjukdomen utvecklas och utvärdera effekt av behandlingar för varje patient.

Information om labprover, tester och sjukdomsaktivitet förs över till MG-registret från patientjournalen av din läkare eller annan vårdpersonal på mottagningen där du får vård för din MG. För att MG-registret skall kunna ha en uppdaterad information om ditt hälsotillstånd behöver vi din hjälp att rapportera in svar på specifika frågor om livskvalitet och hur sjukdomen påverkar dig i din vardag.



Figur 4 Schematisk bild över bakgrunden till MG. Att påverka den autoimmuna mekanismen, med antikroppar som blockerar nerv-muskelsignaleringen, är en grundläggande behandlingsprincip.

Bakgrund och syfte

Myastenia gravis, MG, är en kronisk inflammatorisk sjukdom som påverkar muskelfunktionen och karaktäriseras av extrem muskulär uttröttbarhet. Sjukdomen orsakas av autoantikroppar riktade mot receptorer som tar emot aktiveringssignaler i skelettmuskulatur, vanligast mot 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. Svårbehandlad MG, s.k. behandlingsrefraktär MG, samt juvenil MG som debuterar före 18 års ålder är inkluderade i programmet för Nationell Högspecialiserad Vård inom ramen för neuromuskulär sjukdom.

Långvarig immundämpande 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®, komplementhämmare) godkändes 2014. Ytterligare två komplementhämmare (ravulizumab, Ultomiris® och zilucoplan, Zilbrysq®), samt två hämmare av neonatal Fc receptor (efgartigimod, Vygart®) och Rozanolixizumab, Rystiggo®) 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, vilket gör att deras plats i behandlingsarsenalen för MG är oklar. Parallellt med detta har användning av andra 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 2011, baserat på ett lokalt register med hög täckning i Stockholm (83% av prevalentia patienter enligt diagnosregistret; Fang et al, 2015). De främsta målgrupperna för registret utgörs av de som är nyinsjuknade och de med behov av immundämpande läkemedelsbehandling.

MG-registrets styrgrupp har under 2023 utgjorts av Fredrik Piehl (delregisteransvarig) och Susanna Brauner, båda Karolinska Universitetssjukhuset Solna, Andreas Arvidsson, Skånes universitetssjukhus, Sara Nordström, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Anna Rostedt Punga, Akademiska Sjukhuset, Irene Håkansson, Linköpings Universitetssjukhus, William Hansson, Norrlands universitetssjukhus och Rayomand Press, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge. Styrgruppen täcker därmed samtliga universitetskliniker, med undantag för Örebro. Detta innebär en bättre förankring nationellt samt potential för snabbare implementering av nya och förbättrade behandlingsprinciper för MG. Under året har medlemmar ur styrgruppen deltagit i utvecklandet av nya både nordiska (Gilhus et al, Eur J Neurol 2024) och nationella riktlinjer (www.snema.se). Det svenska nationella konsensusprogrammet, inklusive nya behandlingsriktlinjer, har omarbetats och publicerades i början av 2024. En samverkansgrupp bestående av Rayomand Press, Anders Svenningsson, Danderyds sjukhus, Susanna Brauner och Fredrik Piehl har ansvarat för uppdateringen och samtliga medlemmar i MG-registrets styrgrupp har bidragit till den slutgiltiga revisionen av programmet. Den stora förändringen är att rituximab flyttas upp som förstahandsval av immunomodulerande behandling vid nydebuterad MG.

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-5L - 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 registrerande enheter har successivt ökat och uppgår till 38, fördelade på samtliga 6 sjukvårdsregioner. Myasteni sköts företräddelsevis vid universitets- eller regionsjukhus, varav samtliga har patienter i registret, **tabell 1**, nedan.

Tabell 1 Utveckling av anslutningsgraden 2016-2024.

	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024
Antal deltagande sjukvårdsregioner	6	6	6	6	6	6	6	6	6
Antal deltagande regioner	16	17	17	18	19	19	19	19	19
Antal deltagande sjukhus	28	29	29	32	35	37	38	39	40

Datauttag NEURO/MGREG 2025-03-07

Täckningsgrad

Under 2024 var totalt 1881 patienter inkluderade i registret, varav 1496 var aktiva och resterande avslutade till följd av migration eller död. Prevalensen, det vill säga det totala antalet personer med MG i Sverige, uppskattades till ca 2900 individer i nyligen publicerad (Vissing et al, 2024 JNNP) baserad på data från nationella hälsoregister. Med utgång från detta kan MG-registrets täckningsgrad uppskattas till 52% av alla individer med diagnosen i Sverige. En andel av de som insjuknar med MG uppnår efter initial behandling långtidsremission och behöver därför inte uppföljande sjukvårdskontakter och behandling. Dessa patienter omfattas till en lägre grad av registret. Antalet individer med symptomgivande MG kan uppskattas via förbrukning av kolinesterashämmarna pyridostigmin (ATC N07AA02) och ambenon (N07AA30), vilka är två rent symtomlindrande 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 2024 till 2590 personer. Baserat på dessa siffror är täckningsgraden 58%.

Antalet nyregistreringar sedan 2016 uppdelat på diagnosår visas i **tabell 2**. Kring 2020 ses en ökning av nyregistrerade patienter i de flesta regioner utanför Stockholm, 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).

Tabell 2 Antalet nyregistreringar.

	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024
Norra sjukvårdsregionen	21	10	10	18	71	12	7	11	8
Södra sjukvårdsregionen	1	3	7	8	131	10	8	11	6
Sjukvårdsregion Stockholm-Gotland	57	31	40	41	47	20	26	40	38
Sydöstra	1	2	14	60	30	1	1	5	3
Sjukvårdsregion Mellansverige	105	8	3	4	111	27	5	4	6
Västra sjukvårdsregionen	2	6	1	13	93	51	13	6	6

Datauttag NEURO/MGREG 2025-03-07

Täckningen är ojämnt fördelad, **tabell 3**, där Stockholm ligger i topp med 581 aktuella patienter (39% av samtliga registrerade aktiva patienter). Ett bidragande skäl till den relativt högre täckningsgraden i Stockholm är att MG-registret grundades baserat på ett lokalt register från Stockholm.

Tabell 3 Aktiviteten i registerarbetet för varje registrerande enhet.

Enhet	Totalt antal registrerade patienter	Aktuella patienter under rapportåret	Avslutade patienter
Karolinska Huddinge + Solna	751	532	229
Sahlgrenska	193	176	22
Uppsala	135	102	36
Lund	115	102	17
Umeå	90	71	26
Karlstad	75	68	11
Linköping	74	58	20
Örebro	62	52	10
Gävle	56	40	18
Danderyd	51	48	*
Östersund	50	44	10
Malmö	43	36	11
Ryhov	30	27	*
Sundsvall	26	22	*
Västerås	17	14	*
Kristianstad	14	12	*
Karlskrona	13	12	*
Bollnäs	11	10	*
Motala	11	11	*
Örnsköldsvik	11	11	*
Eskilstuna	9	8	*
Nyköping	8	7	*
Hässleholm	7	7	*
Sunderbyn	*	*	*
Landskrona	*	*	*
Oskarshamn	*	*	*
Kalmar	*	*	*
Kungsbacka	*	*	*
Norrköping	*	*	*
Västervik	*	*	*
Ängelholm	*	*	*
Barn- och ungdomsmottagning Mariestad, Skaraborgs sjukhus	*	*	*
Centrum för neurologi Stockholm	*	*	*
Eksjö	*	*	*
Halmstad	*	*	*
Neurology Clinic, Sophiahemmet	*	*	*
Skövde	*	*	*
Värnamo	*	*	*
Växjö	*	*	*
Total	1881	1496	437

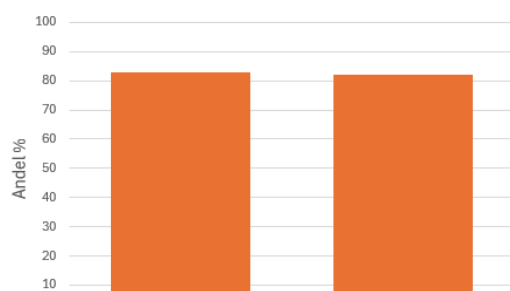
Datauttag NEURO/MGreg 2025-03-07

*antal färre än fem

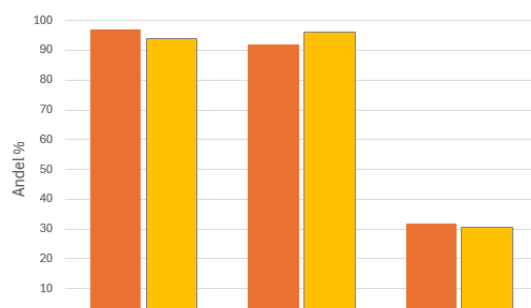
Datakvalitet

Datatäthet

Datatätheten avseende debut- och diagnosdatum för hela riket visas i **figur 5**. I en analys av de tre största klinikerna (Karolinska Universitetssjukhuset, Sahlgrenska Universitetssjukhuset samt Skånes Universitetssjukhus, SUS), vilka tillsammans vårdar 846 patienter, dvs 57% av alla registrerade patienter, ses god datatäthet vid två av sjukhusen, **figur 6**. En omfattande validering och uppdatering av MG-registret har pågått sedan 2021 och omfattar nu närmare 900 av de registrerade patienterna. Uppdatering och validering av Skåne universitetssjukhus (Lund/Malmö) patienter har inte kunnat genomföras på grund av juridiska hinder med att få tillgång till journaldata för validering och uppdatering.



Figur 6 Andel patienter med debut- och diagnosdatum registrerat i registret. Datauttag NEURO/MGreg 2025-06-04



Figur 5 Andel patienter vid de tre största klinikerna med debutdatum och diagnosdatum registrerat i registret. Datauttag NEURO/MGreg 2025-06-04

Missing value

Sedan 2020 används ett så kallat "minimal data set" specifikt för MG-registret, vilket möjliggör uppföljande studier av nationella kvalitetsindikatorer. Detta inkluderar uppgifter om pågående läkemedelsbehandling, ett objektiva mått på sjukdomsaktivitet (QMG eller MGC) och det patientrapporterade sjukdomsaktivitetsmättet MG-ADL. För att underlätta registreringen av dessa parametrar efterfrågas de varje gång i samband med registrering av besöket. Utöver detta kontrolleras även att information om debut och diagnosdatum föreligger. I **tabell 5** och **tabell 6** anges rapporteringsgrad för debutdatum, registrerade kontakter, pågående behandling samt sjukdomsaktivitet för hela riket, både antal registreringar och andel av patienter som har registreringar. I **tabell 4** anges frekvensen registreringar samt kompletta minimal dataset för alla rapporterade enheter med minst 10 inkluderade individer. Högst frekvens kompletta registreringar finns vid Karolinska Universitetssjukhuset Solna och Huddinge samt i Kristianstad.

Tabell 4 Minimal dataset: QMG/MGC, ADL and treatment.

	Totalt antal registrerade patienter	QMG/ MGC		ADL		Behandling		Komplett minimal dataset	
		Antal	%	Antal	%	Antal	%	Antal	%
Bollnäs	11	7	63.6	*	*	10	90.9	*	*
Danderyd	51	45	88.2	9	17.6	47	92.2	9	17.6
Gävle	56	6	10.7	8	14.3	48	85.7	*	3.6
Huddinge	183	135	73.8	56	30.6	159	86.9	50	27.3
Karlskrona	13	*	*	*	*	*	7.7	*	*
Karlstad	75	20	26.7	7	9.3	74	98.7	7	9.3
Kristianstad	14	10	71.4	6	42.9	14	100	*	28.6
Linköping	74	12	16.2	7	9.5	69	93.2	*	5.4
Lund	115	14	12.2	29	25.2	36	31.3	12	10.4
Malmö	43	*	4.7	11	25.6	19	44.2	*	4.7
Motala	11	*	9.1	*	36.4	11	100	*	*
Örebro	62	*	3.2	*	1.6	33	53.2	*	1.6
Örnsköldsvik	11	*	45.5	*	*	9	81.8	*	*
Östersund	50	43	86	*	6	48	96	*	6
Ryhov	30	24	80	*	6.7	27	90	*	6.7
Sahlgrenska	193	176	91.2	23	11.9	186	96.4	22	11.4
Solna	568	405	71.3	196	34.5	480	84.5	187	32.9
Sundsvall	26	13	50	*	*	25	96.2	*	*
Umeå	90	70	77.8	*	2.2	83	92.2	*	2.2
Uppsala	135	32	23.7	*	3.7	41	30.4	*	3.7
Västerås	17	*	11.8	*	*	9	52.9	*	*
Total	1828	1024	56	369	20.2	1429	78.2	312	17.1

Datauttag NEURO/MGReg 2025-03-07

*antal färre än fem

Av de två läkarrapporterade utfallsmåtten används QMG vid flest enheter, men framför allt Sahlgrenska använder MGC. Vi ser tämligen god datatäthet för basala data samt för behandlingar, men sämre för sjukdomsaktivitetsmått. Användningen av patientrapporterade mått har ännu inte fått genomslag i vården av MG-patienter, vilket avspeglas i en fortsatt låg registreringsfrekvens. Detta har uppmärksammats i de uppdaterade behandlingsriktlinjerna som publicerades i början av 2024, 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.

	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024
Antal aktuella patienter	796	909	1357	1434	1450	1467	1496
Debutdatum	706	810	1069	1149	1168	1195	1235
Kontakt	602	717	943	1029	1049	1061	1100
Behandling	635	751	1033	1122	1143	1180	1213
OMG	483	550	691	706	714	741	785
MG-ADL	126	200	233	245	256	299	344

Datauttag NEURO/MGREG 2025-03-07

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

	2018	2019	2020	2021	2022	2023	2024
Debutdatum	88.7	89.1	78.8	80.1	80.6	81.5	82.6
Diagnosdatum	75.6	78.9	69.5	71.8	72.3	72.3	73.5
Registrerad pågående behandling	79.8	82.6	76.1	78.2	78.8	80.4	81.1
Sjukdomsaktivitetsmått (QMG eller MGC)	60.7	60.5	50.9	49.2	49.2	50.5	52.5
Patient-rapporterat utfallsmått (MG-ADL)	15.8	22.0	17.2	17.1	17.7	20.4	23.0

Datauttag NEURO/MGREG 2025-03-07

Validering

Data inom MG-registret har kontrollerats på två sätt, dels genom kontroll i samband med att data matas in och dels genom en retrospektiv validering. 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 ombuds registrera ett annat värde.

Mellan 2021 och 2023 pågick ett kvalitetsförbättringsarbete som innebar att platsbesök på de största klinikerna. Jämförelse med klinikernas lokala listor över MG-patienter med pågående kontakt jämfördes mot MG-registret, oregistrerade data fördes in och registrerade data validerades mot journal. Besök genomfördes i Stockholm (Huddinge och Solna), Umeå, Sundsvall, Karlstad, Linköping och Göteborg. Vid 2023 års slut hade data för ca 800 registrerade patienter kvalitetssäkrats och uppdaterats. I en valideringsstudie där data för 755 patienter registrerade före 2020 och uppdaterade inom ramen för kvalitetsförbättringsarbetet jämfördes grundläggande variabler mellan 2020 och 2024, **tabell 7**. Endast fåtal fel i införda data detekterades, dock visade kvalitetsarbetet att det tidigare saknats större mängder data, vilka nu har lagts till. För vissa patienter kunde inte basala data helt uppdateras, detta då datasystemen inte sträckte sig tillräckligt långt bak i tiden för att innehålla informationen.

Tabell 7 Validering av data i registret.

	Registrerade 2020, antal	Bekräftade, antal	Ändrade, antal (%)	Tillagda, antal
Debutdatum	425	411	14 (3,3)	219
Diagnosdatum	409	403	6 (1,5)	218
Serologi	565	565	0 (0)	190
Tymektomi	135	135	0 (0)	269

Datauttag NEURO/MGreg 2025-03-07

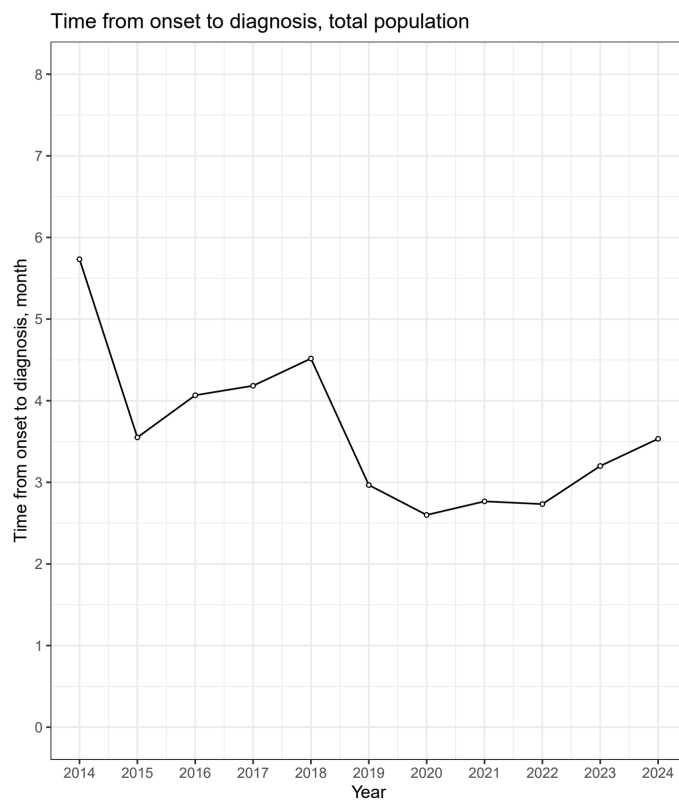
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

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 antikroppsstatus samt debut- och diagnosdatum också att vara viktigt för att kunna dra korrekta slutsatser om behandlingssvar. Detta rör inte minst de som genomgår tymektomi, där god vård kännetecknas av hög andel som erbjuds tymektomi för generaliserad tidigt-debuterande MG och tymom-associerad MG, samt minimerad användning vid andra former.

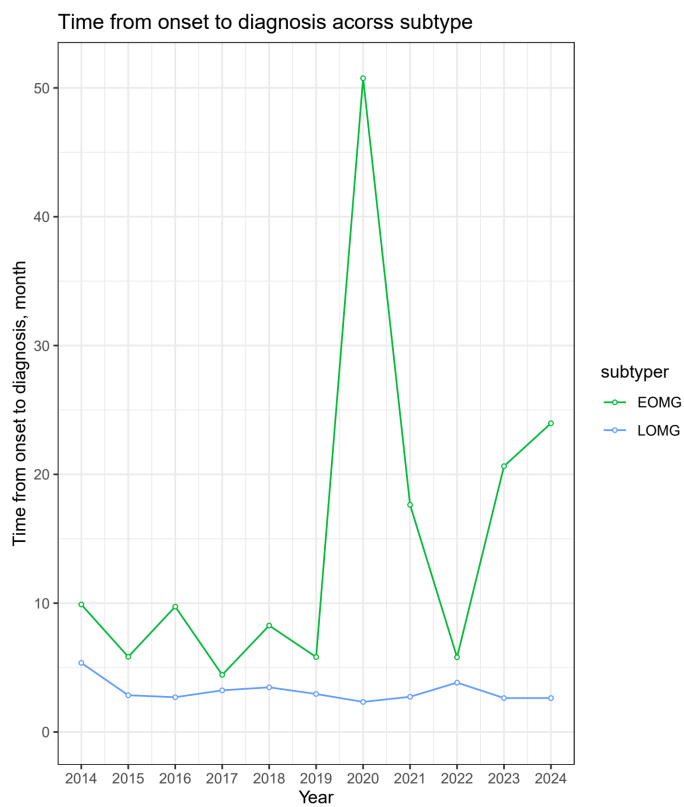
Vi har valt att utvärdera vården med kvalitetsindikatorerna tid till diagnos och andel med behandling.

Tid till diagnos

Ett utfallsmått för jämlik diagnostik är tid från debut till diagnos. I **figur 7** ser vi en generellt 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. Vid analys av de två största subgrupperna, ses generellt kortare fördröjning för sent-debuterande MG, vilka oftare är män, jämfört med tidigt-debuterande MG som är vanligast hos kvinnor **figur 8**. Detta kan förklaras med att äldre 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 under 2020, vilket skulle kunna vara relaterat till pandemin.



Figur 7 Mediantid från debut till diagnos för samtliga patienter under åren 2014-2024.



Figur 8 Mediantid från debut till diagnos uppdelat på tidigt- och sent-debuterande MG under åren 2014-2024.

Sjukdomsspecifik behandling

I **tabell 8** 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). Tabellen visar också på en mycket snabb implementering av de behandlingsrön som tillkommit för rituximab, även om användningen är ojämnt fördelad. Rituximab har flyttats upp som första behandlingsval vid nydebuterad generaliserad MG i de uppdaterade nationella behandlingsriktlinjerna. Hur detta påverkar MG vården nationellt kommer att följas upp noggrant under kommande år via registret.

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

Enhet	Symptomatisk behandling	Prednisolon	Azathioprin	Rituximab
Danderyd (N=46)	34 (73.9%)	31 (67.4%)	3 (6.5%)	33 (71.7%)
Huddinge (N=84)	68 (81.0%)	45 (53.6%)	12 (14.3%)	53 (63.1%)
Karlstad (N=19)	18 (94.7%)	9 (47.4%)	2 (10.5%)	12 (63.2%)
Lund (N=20)	15 (75.0%)	6 (30.0%)	6 (30.0%)	8 (40.0%)
Linköping (N=16)	16 (100%)	15 (93.8%)	13 (81.3%)	3 (18.8%)
Örebro (N=12)	6 (50.0%)	3 (25.0%)	1 (8.3%)	12 (100%)
Östersund (N=24)	23 (95.8%)	12 (50.0%)	5 (20.8%)	7 (29.2%)
Sahlgrenska (N=81)	76 (93.8%)	55 (67.9%)	18 (22.2%)	22 (27.2%)
Solna (N=135)	108 (80.0%)	85 (63.0%)	8 (5.9%)	84 (62.2%)
Umeå (N=40)	30 (75.0%)	26 (65.0%)	5 (12.5%)	27 (67.5%)
Uppsala (N=19)	9 (47.4%)	5 (26.3%)	3 (15.8%)	3 (15.8%)
Totalt (N=496)	403 (81.3%)	292 (58.9%)	76 (15.3%)	264 (53.2%)

Datauttag NEURO/MGreg 2025-03-07

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.

År 2020 införde 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, till exempel 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).

I **tabell 9** redovisas datatäthet för både skalor som speglar objektiva sjukdomssymtom (QMG), patientrapporterade symtom (MG-ADL), livskvalitetsmått (MG-QoL) samt Patient Acceptable Symptom State (PASS) för varje behandlande enhet med mer än 10 aktiva registrerade patienter. Andelen med rapporterade data skiljer mellan olika kliniker, varför fortsatt arbete med att förbättra registreringsgraden är nödvändigt.

Tabell 9 Antalet aktuella patienter med PROM

Enhet	Aktuella patienter	Antal med QMG	Antal med MG-ADL	Antal med MG-QOL	Antal med PASS
Solna	386	325	168	168	168
Sahlgrenska	176	79	22	16	16
Huddinge	146	119	55	47	47
Uppsala	102	19	*	*	*
Lund	102	12	27	18	18
Umeå	71	58	*	*	*
Karlstad	68	17	7	*	*
Linköping	58	12	6	*	*
Örebro	52	*	*	*	*
Danderyd	48	43	9	7	7
Östersund	44	40	*	*	*
Gävle	40	6	8	*	*
Malmö	36	*	10	8	8
Ryhov	27	*	*	*	*
Sundsvall	22	11	*	*	*
Västerås	14	*	*	*	*
Kristianstad	12	10	6	6	6
Karlskrona	12	*	*	*	*
Örnsköldsvik	11	*	*	*	*
Motala	11	*	*	*	*
Bollnäs	10	7	*	*	*
Totalt	1496	785	344	308	354

Datauttag NEURO/MG-reg 2025-03-07

*antal färre än fem

Patientens Egen Registrering (PER)

Sedan 2020 finns möjlighet att registrera patientrapporterade skalor via patientens egen registrering (PER), vilket fram till slutet av 2024 har implementerats av 16 kliniker, **tabell 10**. 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 10 PER-registreringar under 2024.

Enhet	Totalt antal PER	Totalt antal PER per totalt antal patienter	Totalt antal PER under rapportåret
Centrum för neurologi Stockholm	*	2	*
Danderyd	11	0,2	9
Eskilstuna	33	3,7	10
Gävle	*	0	*
Huddinge	94	0,5	49
Hässleholm	6	0,9	*
Landskrona	11	3,7	*
Linköping	*	0	*
Lund	46	0,4	12
Malmö	14	0,3	*
Motala	6	0,5	*
Sahlgrenska	*	0	*
Solna	198	0,3	64
Umeå	*	0	*
Uppsala	*	0	*
Ängelholm	*	0,5	*
Total	430	0,2	156

Datauttag NEURO/MGREG 2025-03-07

*antal färre än fem

Återrapportering

Återrapportering 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, bland annat 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.

Rapportgeneratoren

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 Rapportgeneratoren. 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. I dag finns fem godkända läkemedel för svårare former av MG, varav endast ett fanns kommersiellt lanserat under 2024. På grund av de mycket höga behandlingskostnader 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 i fråga. Baserat på en observationell studie och en 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 biosimilarer 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. Under 2024 registrerades 370 pågående behandlingar med rituximab (210 år 2019), varav 45 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.

Vetenskapliga resultat

Vid kommande EAN konferensen i Helsingfors 2024 presenterades en noggrann karaktärisering av MGreg (W Wu et al), behandlingseffekt av specifik immunblockad, IL6-blockad, (A Eriksson Dufva et al) samt biomarkörer för behandlingseffekt (M Li et al). Därtill presenterades även en studie som syftar till att identifiera faktorer associerade med vem som har inflammation i tymus, för att bättre identifiera vem som skall opereras, både baserat på epidemiologiska resultat (J Wu et al) samt immunologiska biomarkörer (J Theorell et al). Samtliga studier bygger helt eller delvis på MGreg.

Under 2024 publicerades två studier som till del byggde på data ur MG-registret.

1. Pregnancy outcomes for women with myasthenia gravis and their newborns: A nationwide register-based cohort study. O'Connor et al. Eur J Neurol 2024
2. Maintenance of zilucoplan efficacy in patients with generalised myasthenia gravis up to 24 weeks: a model-informed analysis. De la Borderie et al. Ther Adv Neurol Disord. 2024

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. Tyngdvikten ligger därför på att förbättra täckningen bland nydebuterade patienter, där behandlingsvinsterna 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 patient-rapporterade 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 regioner 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 (SNESUR), hydrocefalus, inflammatorisk polyneuropati, motorneuron-sjukdom, multipel skleros, myastenia gravis, narkolepsi, neuromuskulära sjukdomar NMIS, Parkinsons sjukdom och svår neurovaskulär huvudvärk.



**Svenska
neuroregister**

Info@neuroreg.se
www.neuroreg.se

 **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

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

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

QRC  **STHLM**
KVALITETSREGISTERCENTRUM