



Svenska
neuroregister

Årsrapport 2019



info@neuroreg.se
www.neuroreg.se
ISBN-XXX



Förord

Svenska neuroregister med sina tio delregister är 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.

I registret samlas information om patienter med kroniska sjukdomar i nervsystemet, hittills multipel skleros, Parkinsons sjukdom, narkolepsi, myastenia gravis, inflammatorisk polyneuropati, epilepsi, svår huvudvärk, motorneuronsjukdomar, hydrocefalus och neuromuskulära sjukdomar. Vi förväntar oss att fler sjukdomsgrupper ska läggas till med tiden.

Registret, i första hand delregistret för multipel skleros (MSreg) som startades först, har också bidragit till en rad viktiga upptäckter genom de snart 200 vetenskapliga rapporter som publicerats. Detta har varit möjligt tack vare registrets täckning över hela Sverige men också för att det går tillbaka 20 år i tiden. Som unikt forskningsverktyg har MS-registret därför bidragit till att Sverige blivit ett av de viktigaste länderna för MS-forskning i världen genom att dess kliniska uppgifter om behandling och sjukdomsförlopp kunnat kombineras med information ur biobanker och enkäter om livsstil och miljöpåverkan. Under de senaste åren har detta resulterat i forskningsanslag från internationella organ på över 150 MSEK för nationella projekt, vilket skulle ha varit omöjligt utan registret.

Svenska neuroregister används i neurovårdens dagliga arbete över hela landet, och patienterna är aktiva medskapare. Sammanställda resultat är tillgängliga on-line i realtid för vården och även för patienter/anhöriga för att möta informationsbehovet när det gäller behandlingsresultat samt för politiker och tjänstemän i dess ledning och verksamhetsutveckling av hälso- och sjukvården:

- Svenska neuroregister kännetecknas av att dess IT-gränssnitt är designat som ett kliniskt beslutsstöd som sammanfattar och visualiserar patientens centrala kliniska uppgifter utveckling över tiden. Den överblick som vårdgivaren får möjliggör att terapeutiska beslut baseras på hela den komplexa bilden med nuvarande och tidigare tillstånd och behandling som utgångspunkt.
- Svenska neuroregister är designat att användas i kliniskt förbättringsarbete och
- Svenska neuroregisters patientöversikt och beslutsstödssegenskaper innebär att vi riktar in oss på data som är kliniskt relevanta, dvs som användarna har nytta av att få in i registret vilket lett till en positiv spiral som gör data mer fullständiga med tiden.
- Svenska neuroregister har en dashboard för varje delregister där deltagande vårdgivare kan se sina egna patienters viktigaste resultat, sitt eget läns och rikets resultat.
- Svenska neuroregister visar i realtid deltagande klinikers resultat för en rad kvalitetsindikatorer kopplade till Socialstyrelsens Nationella riktlinjer för vård vid multipel skleros och Parkinsons sjukdom.

- Svenska neuroregister visar med tiden alltmer av sina resultat helt öppet dels på hemsidan (neuroreg.se) och dels vad gäller MS på Vården i Siffror (ViS)
- Svenska neuroregister skickar varje kvartal skraddarsydd rapport till medverkande kliniker med deras resultat på ett antal kvalitetsindikatorer för MS och vi kommer att inkludera data ur alla delregister med tiden.
- Svenska neuroregister har en organisatorisk flexibilitet och kan snabbt möta nya utmaningar vilket vi visat under 2020 genom att på kort tid utveckla och införa en mekanism för att samla in data på Covid19 bland våra patienter, vilket framförallt visat sig relevant för MS. I veckan hade 203 MS-patienter med Covid19 registrerat och våra data var avgörande för att ett internationellt forskningsnätverk på kort tid kunnat identifiera risker med vissa MS-behandlingar – information som världens MS-läkare nu kan använda vid behandlingsbeslut.

Från detta år har vi valt att i våra Årsrapporter gå över från brutna år (juli-juni) till att istället redovisa kalenderår. Denna årsrapport, för 2019, kommer således att överlappa 6 månader med föregående Årsrapport 2018–2019.

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 VAP! 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.

September 2020



Jan Hillert
Registerhållare
Svenska neuroregister

Innehåll

Förord	3
Svenska neuroregister.....	10
Svenska neuroregister	11
Bakgrund	11
Syftet för Svenska neuroregister är att	11
Organisation	12
Huvudmannaskap.....	12
Inomprofessionell förankring.....	12
Kvalitetsregister och Beslutsstöd	13
Deltagande enheter	14
Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019	16
Framtidsplaner 2019–2020	17
Epilepsi	19
Epilepsi	19
Bakgrund	20
Syfte.....	20
Anslutning och täckningsgrad	21
Datakvalitet	22
Rapporteringsgrad	25
Utveckling av relevanta kvalitetsindikatorer	26
Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet.....	27
Effekten av registrets insatser på vården	27
PROM och PREM.....	28
Framtidsplaner	28
Prioriterade utvecklingsområden	29
Hydrocefalus	30
Hydrocefalus	30
Bakgrund och syfte	31
Parametrar och skalor	32
Anslutning och täckningsgrad	33
Datakvalitet	33
Rapporteringsgrad	34

Utveckling av relevanta kvalitetsindikatorer	35
Effekten av registrets insatser på vården	38
PROM/PREM.....	39
Vården i siffror	40
Prioriterade utvecklingsområden för registret	40
Framtidsplaner	41
Publikationer	41
Inflammatorisk polyneuropati	44
Inflammatorisk polyneuropati	44
Bakgrund och syfte	45
Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP)	45
Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)	45
Guillain-Barré syndrom (GBS)	46
Parametrar och skalor	46
Anslutning och täckningsgrad	47
Resultat av analyser	51
Rapportering & Datakvalitet	54
Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer	56
Effekt av registret på vården	56
Patientrelaterade mått, dvs Patient-Related Outcome Measures (PROM)	58
Framtidsplaner & förbättringsarbeten	59
Motorneuronsjukdom	62
Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateralskleros	62
Bakgrund och syfte	63
Parametrar och skalor	63
Effekten av registrets insatser på vården	66
PROM/PREM och utvecklingen av relevanta kvalitetsindikationer	68
Anslutning, täckningsgrad och rapporteringsgrad	69
Datamängd	71
Datakvalitet	73
Prioriterade utvecklingsområden för registret	73
Framtidsplaner /Planer för kommande år	73
Multipel skleros	74
Multipel skleros	75

Bakgrund och syfte	75
Anslutning och täckning	76
Datakvalitet	80
Rapportering	82
Patientrapporterade mått, PER och PROM	83
Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer	86
Åtterrapporing	88
Resultat av analyser	95
Effekten av registrets insatser på vården	99
Vetenskaplig analys	109
Prioriterade utvecklingsområden	114
Planer för kommande år	115
Vetenskapliga publikationer 2019, originalartiklar	116
Myastenia gravis	119
Myastenia gravis	119
Bakgrund och syfte	120
Anslutning och täckning	120
Datakvalitet och rapporteringsgrad	122
Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer	125
Effekten av registrets insatser på vården	125
PROM/PREM	126
Analyser	126
Framtidsplaner	126
Narkolepsi	128
Narkolepsi	128
Bakgrund	129
Syfte	130
Parametrar och skalor	130
Anslutningsgrad	132
Täckningsgrad	133
Rapporteringsgrad	136
Läkemedelsbehandling	139
PER, patientens egna registreringar	141
Datakvalitet	142

Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet.....	142
Handlingsplan	143
Kvartalsrapport	144
Effekt av narkolepsiregistrets insatser i vården	144
Effekt av narkolepsiregistrets insatser i kommunikationen med myndigheter	145
Neuromuskulära sjukdomar	147
Neuromuskulära sjukdomar	147
Bakgrund och syfte	148
Anslutning och täckning.....	149
Täckningsgrad	149
Datakvalitet	151
Rapporteringsgrad	151
Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer	151
Effekten av registrets insatser på vården	152
PROM och PREM	153
Planer för kommande år	153
Prioriterade utvecklingsområden för registret	154
Parkinsons sjukdom	155
Parkinsons sjukdom.....	155
Bakgrund	156
Syfte.....	157
Parametrar och skalor	158
Val av mått.....	158
Anslutning och täckning.....	158
Behandling	163
Datakvalitet	165
Rapporteringsgrad	165
Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer	165
Effekten av registrets insatser på vården	169
PROM och PREM	169
Planer för kommande år	170
Konkreta projekt som väntar under närmaste året är	171
Klinisk Forskning.....	172
Prioriterade utvecklingsområden för registret	176

Publikationer	177
Svår neurovaskulär huvudvärk	179
Svår neurovaskulär huvudvärk.....	179
Beskrivning av utveckling och funktionalitet	180
Bakgrund och syfte	180
Parametrar och skalor	181
Datamängd, anslutning och täckning.....	184
Rapporteringsgrad	184
Nuläge	188
Täckningsgrad	188
Datakvalitet	189
Utveckling av relevanta kvalitetsindikatorer	192
Resultat av analyser och effekter på insatser för vården.....	193
Framtidsplaner	194
PROM och PREM	194
Prioriterade utvecklingsområden & handlingsplan.....	195
Publikationer	196

Svenska neuroregister



Svenska neuroregister

Bakgrund

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 och funktionshinder och att anpassa listan över medicinska och andra behandlingar. 2009 påbörjades därför arbetet med andra sjukdomsgrupper inom MS-registret och idag samlas 10 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 med exempelvis muskeldystrofier och spinal muskelatrofi (SMA).

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**. Principen är att varje delregister genom sin styrgrupp har ansvar för sitt innehåll och utveckling. Svenska neuroregister har en gemensam Registerhållare och Styrgrupp i vilken representanter för varje delregister, kallade ”delregisterhållare”, ingår tillsammans med patientföreträdare.

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. Organisationsschema

Huvudmannaskap

Sedan 2013 har Karolinska Universitetssjukhusets styrelse accepterat 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 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).

Nedan i **tabell 1** visas antalet patienter som 7:e december 2019 fanns registrerade i de olika delregistren.

Tabell 1. Antal patienter i Svenska neuroregister 2019-12-07. (Medan nio av delregistren fokuserar på kroniska tillstånd så avser NKHreg uppföljning av resultatet av shunt-behandling av hydrocefalus varför de relevanta variablerna skiljer sig åt vilket förklarar de tomma fälten i tabellen.)

Svenska Neuroregister
 Dattag: 2020-09-01



Antal	MSreg	PDreg	EPreg	HVreg	MGreg	MNDreg	NMiSreg	NARKreg	IPNreg	NKHreg
Registrerade aktuella patienter	18341	6929	5004	2920	1429	569	1018	852	464	3723
Totalt antal	MSreg	PDreg	EPreg	HVreg	MGreg	MNDreg	NMiSreg	NARKreg	IPNreg	NKHreg
Registrerade patienter	21516	8593	5121	2935	1644	1332	1077	883	512	6387
Besök	168468	17912	8417	5156	3667	3504	580	2266	820	
Patienter med besök	19965	5256	2777	1385	673	679	383	647	295	
Behandlingar	39584	16479	4908	4619	1893	1510	250	1637	681	
Patienter med behandling	16523	4577	2598	2351	604	927	105	626	317	
Pågående behandlingar	11888	11500	3812	3311	931	633	208	1052	233	

MSreg - Multipel skleros-registret (1 diagnos)
 PDreg - Parkinson-registret (57 diagnoser)
 MGreg - Myastenia Gravis-registret (1 diagnos)
 NARKreg - Narkolepsi-registret (1 diagnos)
 EPreg - Epilepsiregister (30 diagnoser)
 MNDreg - Registret för Motorneuronsjukdomar (6 diagnoser)
 IPNreg - Registret för Inflammatoriska Polyneuropatier (4 diagnoser)
 HVreg - Huvudvärks-registret (11 diagnoser)
 NMiSreg - Neuromuskulära sjukdomar i Sverige
 NKHreg - Hydrocefalusregistret

Kvalitetsregister och Beslutsstöd

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

- ett gränssnitt 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.

Varje klinisk enhets data hanteras separat och hålls avskild.

Data från patienter i det lokala beslutsstödet, som fått patientinformation om Svenska neuroregister, inkluderas i Svenska neuroregister nationella databas. Data för patienter som efter information avböjt medverkan i Svenska neuroregister överförs inte till den nationella databasen och används inte i Svenska neuroregister 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 2019 information om nästan 34 000 patienter i Svenska neuroregister, se **tabell 2**. Flest patienter hade MS-registret och därefter NKH-registret och Parkinsonregistret. För täckning, se rapport från respektive delregister.

Tabell 2.
Deltagande
enheter samt vilka
delregister de
registrerade i
31/12 2019.

Nr	Region	Län	Klinik/Enhet	MS	Parkin- son	GBS	MG	Huvud- värk	Narko- lepsi	Epi- lepsi	ALS	NMIS	Hydro- cefalus	Antal register som används på enheten	Antal registrerade patienter	Antal användare	
1	Norra	Jämtland	Östersund	1		1	1	1	1	1	1	1		7	684	43	
2			Östersund, Barn och Ungdomsmedicin	1											1	1	1
3		Västernorrland	Örnsköldsvik	1	1		1	1	1		1	1		7	205	9	
4			Sundsvall	1				1			1	1		4	275	24	
5			Sollefteå	1								1		2	70	11	
6		Västerbotten	Umeå	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	1647	78	
7		Norrbottn	Sunderbyn	1			1						1	3	377	16	
8			Kalix	1										1	25	1	
9		Gävleborg	Gävle	1	1	1	1	1	1	1	1			8	705	30	
10			Bollnäs	1	1	1	1		1	1				6	119	3	
11			Barnkliniken i Hudiksvall							1				1	8	2	
12		Dalarna	Mora					1						1	2	2	
13			Falun	1	1	1	1	1	1					6	956	28	
14	Västsvenska	Västra Götaland	Trollhättan	1	1			1	1	1	1			5	672	48	
15			Borås	1	1	1			1		1			5	628	19	
16			Skövde	1	1						1			3	396	18	
17			Barn- och ungdoms- mottagning Mariestad, Skaraborgs sjukhus				1							1	1	1	
18			Angered	1	1				1					3	207	11	
19			Sahlgrenska	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	9	4623	136	
20			Frölunda	1	1									2	414	21	
21			Barnkliniken Sahlgrenska						1			1		2	120	8	
22			GHP Neuro Center Göteborg	1										1	2	5	
23			Aleris specialistvård Axesshuset	1	1			1		1				4	147	4	
24			Barnkliniken NÅL						1					1	1	2	
25			Kungälv Sjukhus		1									1	4	0	
26			Alingsås Lasarett		1									1	1	0	
27	Uppsala-Örebro	Södermanland	Nyköping	1	1	1	1	1	1	1	1			8	570	14	
28			Eskilstuna	1	1	1	1	1	1	1	1			8	431	28	
29		Örebro län	Örebro	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	9	2790	66	
30			Karlskoga	1										1	4	1	
31			Barnkliniken Örebro US						1			1		2	3	3	
32		Västmanland	Västerås	1	1	1	1	1	1	1	1			7	605	27	
33			Barnkliniken Västerås						1			1		2	6	5	
34		Värmland	Karlstad	1			1	1	1	1	1			5	692	31	
35		Uppsala län	Uppsala	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	3616	85	
36			Barnkliniken Akademiska Sjukhuset										1	1	7	9	
37	Södra	Skåne	Hässleholm	1	1			1		1	1			5	165	15	
38			Ystad	1	1			1						3	198	10	
39			Trelleborg	1	1									2	180	12	
40			Landskrona	1	1		1	1						4	41	9	
41			Ängelholm	1	1			1		1	1			5	348	19	
42			Malmö	1	1				1	1	1			5	743	45	
43			Lund	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	9	2692	70	
44			Kristianstad	1	1	1	1	1			1			6	391	22	
45			Helsingborg	1	1			1	1	1	1			6	683	23	
46			Barnkliniken Lunds US	1										1	4	3	
47			Barnkliniken Malmö						1			1		2	30	1	
48			Stortorget Neurologmottagning, Helsingborg			1				1				2	51	2	
49			Neurologen Privatmottagning, Helsingborg					1						1	70	3	
50		Halland	Kungsbacka	1	1	1	1	1	1	1	1			7	223	12	
51			Varberg	1										1	110	7	
52			Halmstad	1	1			1	1	1	1	1		6	339	14	
53			Barnkliniken Halmstad					1	1	1				3	9	2	
54		Blekinge	Karlskrona	1	1		1	1		1	1	1		6	289	2	
55			Karlshamn	1	1									2	61	2	
56	Sydöstra	Östergötland	Norrköping	1		1	1		1					4	348	18	
57			Motala	1	1				1	1	1			5	433	21	
58			Neurologiska kliniken Linköping	1	1	1	1		1	1	1	1	1	9	2202	74	
59			Barnkliniken Vrinnevisjukhuset						1					1	3	4	
60			Barnkliniken Linköping GAVA - Medicinska och geriatriska akutkliniken						1					1	6	3	
61			Linköping		1									1	78	7	
62		Kronoberg	Ljungby	1	1									2	6	6	
63			Växjö	1	1			1		1	1			5	312	21	
64		Kalmar län	Västervik	1	1		1				1			4	154	8	
65			Kalmar	1	1						1	1		4	243	10	
66			Kalmars Barnklinik						1			1		2	9	1	
67			Västerviks Barnklinik						1					1	3	1	
68			Oskarshamn	1	1		1				1			4	54	1	
69		Jönköpings län	Värnamo	1	1			1	1	1				5	314	27	
70			Ryhov	1	1	1	1	1	1	1	1	1		9	679	39	
71			Eksjö	1	1			1	1	1				5	374	44	
72			Barnkliniken Ryhov						1					1	4	3	
73	Stockholms region	Gotland	Visby	1						1	1			3	134	8	
74		Stockholms län	Solna	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	2418	125	
75			Huddinge	1	1	1	1	1	1	1	1	1		9	3109	132	
76			Barnkliniken ALB						1			1		2	21	8	
77			StockholmPriv	1										1	2	0	
78			Danderyd	1	1	1	1	1		1		1		7	849	41	
79			Barnkliniken Södersjukhuset						1					1	2	1	
80			Neurology Clinic, Sophiahemmet	1	1		1	1	1					5	439	16	
81			West medic vid Neuro Center S	1	1			1						3	32	1	
82			Capio St.Görans Sjukhus	1						1				2	173	24	
83			Aleris Fysiologlab Stockholm						1					1	4	1	
84			Centrum för neurologi Stockholm	1	1	1	1		1	1		1		7	2365	56	
85			Vällingby Neuro		1			1		1				3	66	5	
86			Neuroenheten Läkarhuset Utsikten			1		1						2	28	3	
Hela riket 2019-12-31				61	52	22	29	38	45	27	34	28	7	343	42505	1772	

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019

Tillväxt

Under 2019 har det tidigare självständiga kvalitetsregistret Neuromuskulära sjukdomar i Sverige (NMiS) tagit sitt nya IT-gränssnitt i bruk. Därmed består Svenska neuroregister av 10 delregister, vart och ett med en egen nationell organisation, egna patientföreträdare, egen inomprofessionell förankring och eget ansvar för sin utveckling som alla samlar data på samma tekniska plattform med stora likheter mellan varandra. Därtill ser vi en stadig ökning av anslutningsgrad och täckningsgrad för flertalet register, varav somliga utvecklas mycket hastigt.

Ekonomi

Det är en utmaning att med de ekonomiska ramar som står till buds bygga upp en så omfattande verksamhet och dels utveckla IT-tjänsterna fortlöpande, när bara det löpande arbetet kräver resurser. Därför har vi börjat ett aktivt arbete att finna nya inkomstkällor. Under 2019 har två avtal tecknats avseende 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. Principen att vetenskapliga studier med extern finansiering skall bidra till registrets drift när de bygger på prospektiv datainsamling som medför kostnader för registrets drift och utveckling.

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. Redan har utvecklingen av nya registerfunktioner för detta ändamål kunnat betalas av extern part och därtill har Läkemedelskommittén i Stockholm bidragit med ett avsevärt belopp för Huvudvärksregistrets del. För Huvudvärksregistrets har på detta sätt ett system med SMS-påminnelse och anfallsdagbok kunnat etableras under det senaste året vilket behövs under de perioder en ny migränbehandling behöver utvärderas hos den enskilde patienten för att identifiera terapivar. För detaljer se respektive delregisters rapporter.

Trots nya inkomstmöjligheter förblir den finansiella kostymen den viktigaste begränsningen för vår fortsatta utveckling.

Utdata och förbättringsarbete

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 vägar för dataåtkomst, inklusive sökfunktioner och möjlighet till data-export av egna data i Excel-format, dashboard, fördesigade diagram och tabeller samt vår avancerade

funktion VAP (visualiserings och analys-plattform) där användaren kan välja parametrar och begränsa urval enligt behov.

Under 2019 har vi tagit ett nytt steg i vårt förbättringsarbete genom att tillhandahålla ”**Kvartalsrapporter**” för deltagande enheter, där enheternas resultat avseende de nationella riktlinjerna för vård vid MS skickas till verksamhetsansvariga fyra gånger per år. Än så länge har två sådana utskick gjorts. Tanken är att klinikerna på detta sätt ska kunna använda registerdata i verksamhetsuppföljning och -utveckling och till administrativa uppgifter. Detta är särskilt påkallat för MS där många kliniker har läkemedelskostnader på 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 NPO och vice versa. Under året har därför kontakter och möten ägt rum mellan registerhållaren och NPO samt vid ett halvdagsmöte med samtliga delregisterhållare i en workshop. Det är självklart viktigt att vi har en stor förståelse för varandras uppdrag, förutsättningar och arbetssätt och en tät kontakt eftersträvas.

Framtidsplaner 2019–2020

Svenska neuroregister befinner sig i en viktig fas där vi håller på att etablera flera delregister på allvar i den kliniska vardagen. Lyckas vi med detta kommer det att leda till att registret på allvar blir en omistlig del av neurovården även utanför MS.

Finansiering

Avgörande för vår framgång blir den fortsatta finansieringen, dels från SKR men även andra möjliga inkomstkällor. För det sistnämnda är det viktigt att visa att registrets data duger för vetenskapliga analyser – först genom publikationer i vetenskapliga tidskrifter kan vi bevisa detta vilket i sin tur gör att externa intressenter vill närma sig oss för samarbetsprojekt. Forskningsverksamhet baserad på registerdata är därför ett prioriterat område. Fortsatt förtroende från SKR är självklart grundläggande.

Svenska neuroregister inkluderar flera diagnosgrupper där nya och stundtals mycket kostsamma läkemedelsbehandlingar redan godkänts eller kom mer att godkännas under de kommande åren. Från Tandvårds- och Läkemedelsförmånsverkets (TLV) och NT-rådets (för nya terapier) har principer om s.k. ordnat införande beslutats om vilket i minst ett fall inneburit en förväntan på vården att de nya terapiernas säkerhet och effekt ska följas i befintliga kvalitetsregister, hittills i Huvudvärksregistret. När sådana resultat förväntas rapporteras baserat på data från uppkommer också en möjlighet till finansiering av kvalitetsregisterutveckling

Förbättringsarbete

Socialstyrelsen har sedan några år utfärdat Nationella riktlinjer för vård vid MS och Parkinsons sjukdom och vi är färdiga med realtidsrapporter för de indikatorer som

avspeglar uppfyllelsen av dessa riktlinjer på kliniknivå för MS. För Parkinsons sjukdom har fem av sex realtidsrapporter för de nationella riktlinjerna utarbetats. Under 2019 antogs Nationella Riktlinjer för vård vid epilepsi och även här kommer indikatorerna att rapporteras i Svenska neuroregisters utdatafunktion. Vi avser att följa upp denna utveckling med aktiv rapportering till deltagande enheter om deras respektive uppnådda resultat i form av Kvartalsrapporter som vi redan implementerat för MS. Registerdeltagande får därmed en direkt relevans för förbättringsarbetet på de kliniska enheterna vilket vi förväntar oss starka rapporteringsviljan och -kvaliteten ytterligare.

Patientmedverkan

Svenska neuroregister har redan en patientportal för inrapportering av patientrapporterade mått för sju av våra tio 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 och arbete pågår, t ex med att utveckla datorstödda frågeformulär i form av NEURO-QoL på svenska, där vi hittills har implementerat en skala för trötthet men översatt fem andra som ska sjösättas inom kort. Utveckling av andra patientrapporterade mått är också en prioriterad uppgift.

Gränssnitt gentemot datajournaler

Vi har länge väntat oss att flera av de funktioner som stödjer strukturerad dokumentation av kliniska uppgifter i vårdarbetet skulle komma att implementeras i nästa generations datajournaler. Det tycks oss dock nu som om detta inte kommer att förverkligas i någon större utsträckning i de pågående upphandlingar av datajournaler som pågår i de tre största regionerna. Därmed ser vi att behovet av specialiserade IT-lösningar för kvalitetsregister av den typ som Svenska neuroregister erbjuder kommer att kvarstå under många år än. Det blir viktigt att underlätta integrering av systemen, t.ex. i form av direkt ”uthopp” från datajournal till patientens registerfil av den sort som vi implementerat inom flera landsting. Att göra registerverktyget nåbart genom en eller två ”musklickningar” kan vara det som leder till en ökad fullständighet i rapporteringen.

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

Epilepsi



Epilepsi

Bakgrund

Epilepsi är den diagnos som har störst patientpopulation av de neurologiska diagnoser som registreras inom Svenska neuroregister, cirka 60 000 vuxna personer. Vården av patienter med epilepsi är spridd över hela landet på en mängd olika sjukhus och mottagningar i både offentlig och privat regi. Spridning av användande av ett kvalitetsregister för epilepsi är därmed en stor utmaning men helt nödvändig för att på sikt få kunskap om vårdens kvalitet. Det finns inget annat verktyg som kan ge oss högkvalitativ information om detta. Socialstyrelsen har under 2019 skickat ut en enkät för att få en uppfattning om kvaliteten i vården relaterat till kraven som Nationella Riktlinjer ställer på vårdgivarna. De få forskningsstudier och enkätstudier som finns beskriver stora brister med en ojämlig och otillräcklig vård.

Syfte

Genom en patientöversikt med lättöverskådlig grafisk information av anfallssituationen, vilka läkemedel som förskrivits och när varigenom läkemedelsbehandling kan kopplas till anfallskontroll, motiverar registret vården till strukturerad vårddokumentation som möjliggör våra egentliga syften:

Förbättra kvalitet avseende uppföljning och möjlighet till överblick av ofta komplexa och livslånga sjukdomsförlopp. Skapa möjlighet till långsiktig uppföljning och ge stöd för klinisk forskning.

Ökad patientsäkerhet genom att tydliggöra allvarliga och livsfarliga tillstånd såsom status epilepticus och kroppsskada relaterat till epileptiska anfall.

Information om läkemedelsbehandling och anfallsfrekvens under graviditet.

Lättillgänglig information kring biverkningar.

Tydlighet kring att viktig information har givits och när.

Sammanställa data för kvalitetskontroll som led i förbättrings- och utvecklingsarbete, exempelvis kunna följa att aktuell ställning tagits för avancerad utredning.

Kontinuerlig uppföljning och mått på patientens livskvalitet samt psykiska mående.

Visa på och följa epilepsivårdens kvalitet över landet - för närvarande finns tydliga indikationer på att vården för epilepsipatienter är ojämlig och att vårdresurser brister eller saknas. Dock saknas verktyg för att kontinuerligt kunna följa epilepsivårdens kvalitet varför ett nationellt använt epilepsiregister är en nödvändighet.

Anslutning och täckningsgrad

Fram till december 2019 har 28 enheter runt om i landet registrerat patienter i Epilepsiregistret. Och trots en 63-procentig ökning med över 1477 patienter sedan föregående årsrapport (som inkluderade data t.o.m. augusti 2019) är endast 3809 av cirka 60 000 vuxna med personer med epilepsi inkluderade.

Vi arbetar enträget med att öka användandet och följlaktligen täckningsgraden. Dels genom att vi arbetar både nationellt och lokalt via våra representanter i styrgruppen, vari vi nu utökat representationen till att inkludera samtliga universitetssjukhus i Sverige utom två (Örebro och Linköping), vilka upprepat kontaktats av oss för att utse en representant till styrgruppen. Vår patientrepresentant, utsedd av Svenska Epilepsiförbundet har aktivt spridit information om och intresse för registret i patientföreningar och vid möten med personer med epilepsi.

Artiklar med uppmaning till patienter att efterfråga att få vara med i registret har publicerats i patientorganisationers tidningar.

Nationella riktlinjer för vård vid epilepsi publicerades i februari 2019. Socialstyrelsen kommer att följa upp hur riktlinjerna efterlevs framöver genom att utarbeta indikatorer, ett arbete som pågår för närvarande. Rapport beräknas komma ut under 2020. Dessa kvalitetsindikatorer kommer till stor del sammanfalla med uppgifter som kan läggas in i Epilepsiregistret. Således kommer verksamhetschefer och andra ansvariga för vård av epilepsipatienter lätt kunna plocka ut information till Socialstyrelsen framöver om datakvaliteten är tillräcklig. Vi förväntar oss att detta ökar intresset för registret hos ansvariga för epilepsivård, samtidigt som det ger ett verktyg att följa den egna enhetens vårdkvalitet. Det tar cirka två minuter att fylla i registret vid ett återbesök, efter det att basdata fyllts i första gången, med uppgifter som ändå diskuteras vid besöket eftersom registret designats för att göra vården effektivare.

Tidigare har vi sett en jämnare fördelning av antalet inkluderade patienter mellan universitetskliniker (1209 st) och övriga kliniker/mottagningar (1123 st) men i år ses en tydlig övervikt av patienter registrerade av universitetskliniker. Detta är mycket viktigt att fortsätta följa upp och framgent utvärdera orsaker till, då ett av Epilepsiregistret huvuduppgifter är att på lång sikt få en uppfattning om epilepsivårdens kvalitet över landet. Vi har haft svårigheter att hitta en delpopulation av epilepsipatienter som skulle kunna inkluderas med hög täckningsgrad men vi arbetar fortsatt med detta, se **tabell 3**.

Tabell 3. Deltagande klinker.

Klinik	Totalt antal patienter	Aktiva patienter	Avslutade patienter	Kvinnor	Män	Attack	Imaging	Neurofys	Besök (Kontakt)	Totalt antal behandlade patienter	Pågående behandling
Örebro	1242	1242	0	616	626	0	0	0	60	6	3
Sahlgrenska	458	457	1	269	189	46	525	446	572	830	672
Huddinge	403	401	2	236	167	1304	350	427	796	726	587
Östersund	356	349	7	172	181	17	18	13	224	223	136
Uppsala	300	294	6	134	166	28	167	158	3319	270	234
Solna	299	295	4	178	121	1010	221	202	671	599	493
Motala	225	219	6	119	106	246	347	197	906	423	325
Nyköping	203	198	5	98	105	39	14	16	76	54	48
Capio St.Görans Sjukhus	146	124	22	70	76	68	79	90	139	156	110
Neurologiska kliniken Linköping	88	85	3	46	42	2	1	2	63	215	192
Aleris specialistvård Axesshuset	78	77	1	24	54	0	0	0	9	0	0
Stortorget											
Neurologmottagning,	51	49	2	24	27	0	0	0	0	123	63
Eskilstuna	38	38	0	23	15	0	3	5	3	3	3
Danderyd	37	37	0	11	26	3	78	115	4	7	7
Vällingby Neuro	13	13	0	7	6	16	7	6	31	22	16
Helsingborg	4	4	0	1	3	2	0	0	0	4	4
Hässleholm	4	4	0	2	2	5	4	3	3	6	6
Ängelholm	3	3	0	0	3	3	5	6	4	5	4
Bollnäs	2	2	0	1	1	1	2	3	2	2	2
Eksjö	2	2	0	0	2	0	0	0	0	0	0
Ryhov	2	2	0	1	1	24	0	0	2	0	0
Barnkliniken Halmstad	1	1	0	1	0	2	0	1	1	2	1
Centrum för neurologi Stockholm	1	1	0	1	0	4	0	0	5	4	3
Gävle	1	1	0	1	0	0	0	0	13	6	3
Lund	1	1	0	0	1	2	0	0	1	2	2
Umeå	1	1	0	0	1	0	0	0	1	2	2
Visby	1	1	0	1	0	4	1	1	2	3	3
Riket 2020-03-13	3960	3901	59	2036	1921	2826	1822	1691	6907	3693	2919
Riket 2019-08-21	2332	2283	49	1208	1121	2340	1540	1398	5987	2975	2351

Datauttag NEUROreg/EPreg 20-03-13

Datakvalitet

Grundläggande för arbetet med Epilepsiregistret är att den enskilda läkaren själv fyller i data, vilket vi anser är ett sätt att säkra datakvalitet. Framgent planerar vi göra stickprovskontroller för att validera data i registret både lokalt och nationellt men för närvarande prioriterar vi att öka användningen av registret.

Av de 3960 epilepsidiagnoser som hittills registrerats har cirka 46 % fått diagnosnummer G40.9, det vill säga ospecificerad epilepsi. Drygt 54 % har fått en specificerad diagnos, det vill säga där man via utredning eller typiska symtom kunnat fastställa vilken sorts epilepsidiagnos patienten har. Det är siffror som talar för att patientens symtom och utredningsresultat analyserats och bedömts och att diagnosställaren kunnat värdera informationen. Det kan ställas mot att hos cirka hälften av alla patienter med epilepsi finner man trots utredning ingen orsak. **Tabell 4.**

Antal pågående behandlingar som är registrerade hos 3960 patienter är 2919. **Tabell 5.**

Tabell 4. Epilepsidiagnoser.

Diagnos	Antal patienter
Epilepsi ospecificerad	1810
Partiell symtomatisk epilepsi och epileptiska syndrom med komplexa partiella anfall	699
Partiell epilepsi komplex med medvetandestörning med sekundär generalisering	290
Generaliserad idiopatisk epilepsi och epileptiska syndrom	283
Annan epilepsi	129
Primärt generaliserad idiopatisk epilepsi ospecificerad	106
Juvenil myoklon epilepsi	101
Temporallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	87
Partiell epilepsi komplex med medvetandestörning ospecificerad	75
Partiell symtomatisk epilepsi och epileptiska syndrom med enkla partiella anfall	74
Generaliserad symtomatisk epilepsi ospecificerad	57
Annan generaliserad epilepsi och andra epileptiska syndrom	48
Partiell epilepsi enkel utan medvetandestörning med sekundär generalisering	34
Frontallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	31
Partiell idiopatisk epilepsi och epileptiska syndrom med lokal början	29
Juvenil absensepilepsi	19
Partiell epilepsi enkel utan medvetandestörning ospecificerad	18
Temporallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning	14
Frontallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning	9
Annan fokal partiell idopatisk epilepsi	8
MS,Epilepsi ospecificerad	5
Parietallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	4
Partiell epilepsi komplex med medvetandestörning psykomotorisk	4
Occipitallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	3
Parkinsons sjukdom,Epilepsi ospecificerad	3
Barnepilepsi med absenser petit mal (pyknolepsi)	2
Epilepsi med grand mal efter uppvaknande	2
Epilepsi ospecificerad,Partiell symtomatisk epilepsi och epileptiska syndrom med komplexa partiella anfall	2
Narkolepsi,Generaliserad idiopatisk epilepsi och epileptiska syndrom	2
Primärt generaliserad idiopatisk epilepsi ospecificerad,Temporallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	2
Benign barnepilepsi	1
Generaliserad idiopatisk epilepsi och epileptiska syndrom,Temporallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	1
Generaliserad symtomatisk epilepsi ospecificerad,Temporallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning	1
Juvenil absensepilepsi,Generaliserad idiopatisk epilepsi och epileptiska syndrom	1
Kronisk migrän,Epilepsi ospecificerad	1
MS,Partiell symtomatisk epilepsi och epileptiska syndrom med komplexa partiella anfall	1
Narkolepsi,Epilepsi ospecificerad	1
Parietallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning	1
Partiell symtomatisk epilepsi och epileptiska syndrom med komplexa partiella anfall,Epilepsi ospecificerad,Essentiell tremor	1
Övrig NMS Neuromuskulär sjukdom,Temporallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning	1
Riket 2020-03-13	3960
Riket 2019-08-21	2332

Datauttag NEUROreg/EPreg 20-03-13

Tabell 5. Pågående behandlingar.

Läkemedel	Pågående behandlingar	Totalt antal behandlingar
levetiracetam	718	878
lamotrigin	689	812
karbamazepin	413	568
valproinsyra	319	408
lakosamid	190	236
topiramat	101	134
oxkarbazepin	77	100
fenytoin	53	87
klonazepam	57	69
VNS	54	62
zonisamid	39	48
pregabalin	30	43
clobazam	37	42
perampanel	25	36
fenobarbital	25	32
Annat epilepsiläkemedel	19	25
gabapentin	11	22
Andra läkemedel	19	20
eslikarbazepinacetat	8	15
etosuximid	12	15
vigabatrin	4	9
rufinamid	6	6
primidon	3	4
Kost	2	3
Mabthera	2	3
Modafinil	1	2
Stiripental	1	2
Aimovig, injektion	0	1
Ajovy, injektion	1	1
Amfetamin	0	1
Betaferon	0	1
Madopark Quick mite	1	1
Rebif	0	1
Ritalin	1	1
Ritemvia	1	1
Tecfidera	0	1
Venlafaxin	0	1
Xyrem	0	1
Övrigt läkemedel	0	1
Riket 2020-03-13	2919	3693
Riket 2019-08-21	2351	2975

Datauttag NEUROreg/EPreg 20-03-13

Rapporteringsgrad

Vi befinner oss således i ett tidigt skede med en snabb ökning av antalet patienter om än från en måttlig nivå. Rapporteringsgraden är därför otillräcklig men skiljer sig också mellan olika kliniker, exempelvis beroende på hur arbetet med registrering utförs. Ofta läggs basdata på samtliga patienter vid en enhet in i inledningsfasen varefter man uppdaterar den enskilda patientens data när vederbörande kommer på mottagningsbesök vilket kan dröja avsevärt eftersom epilepsipatienter på många enheter har glesa besök och många vårdkontakter sköts via telefontider som har begränsande tidsmarginaler.

Aktuella siffror för inlagd information om bilddiagnostik, det vill säga undersökning av hjärnan med datortomografi och/eller magnetkamera visar att hos 3960 patienter har 1822 undersökningar, varav 1116 magnetkameraundersökningar (fram tom december 2019), registrerats. Med kännedom om etablerad klinisk praxis kan vi förutsätta att nästan alla patienter någon gång genomgått någon av undersökningarna, varför registret säkerligen har en underrapportering. Detsamma gäller neurofysiologisk undersökning, det vill säga EEG, där 1691 undersökningar är inlagda i register trots att sannolikt samtliga patienter genomgått sådan undersökning. Se **Tabell 1, 6 och 7**.

Tabell 6. Antal registrerade MR-undersökningar.

Enhet	Antal MR-undersökningar t o m 191231
Sahlgrenska	305
Huddinge	255
Solna	171
Motala	118
Uppsala	112
Capio St:Görans Sjukhus	57
Danderyd	56
Ängelholm	9
Östersund	9
Nyköping	8
Vällingby Neuro	6
Hässleholm	4
Bollnäs	2
Eskilstuna	2
Neurologiska kliniken Linköping	1
Visby	1
Totalsumma	1116

Datauttag NEUROreg/EPreg 20-08-26

Tabell 7. Antal unika patienter med MR-undersökning registrerad.

Enhet	Antal unika patienter med MR-undersökning t o m 191231
Huddinge	227
Sahlgrenska	226
Solna	136
Uppsala	108
Motala	59
Capio St:Görans Sjukhus	52
Danderyd	29
Östersund	9
Nyköping	7
Vällingby Neuro	6
Hässleholm	3
Ängelholm	3
Bollnäs	2
Eskilstuna	2
Neurologiska kliniken Linköping	1
Visby	1
Totalsumma	871

Datauttag NEUROreg/EPreg 20-08-26

Utveckling av relevanta kvalitetsindikatorer

Nationella riktlinjer för vård vid epilepsi publicerades i februari 2019. Hur Nationella riktlinjer efterlevs följs upp av Socialstyrelsen några år efter publicering genom ett antal indikatorer. Epilepsiregistret kommer vara det nationella verktyg med vilket verksamheterna kan följas upp och rapportera de flesta av dessa indikatorer. Alternativet till registret är för många variabler enkäter som skickas ut nationellt, vilket sannolikt ger mindre exakt information samt är kostsamt både vad gäller arbetsinsats och ekonomi.

Vi har identifierat 8 huvudsakliga kvalitetsindikatorer som samtliga också är kopplade till högprioriterade nationella riktlinjer. Dessa indikatorer finns på plats i registrets nuvarande utformning. Av dessa är följande 5 prioriterade i rapportering från registret till SKR och data på dessa inkluderas därför i denna rapport, se **tabell 8**.

- Läkarpåföljning – Uppföljning inom 6 månader från diagnos.
- Epilepsisjuksköterska - Uppföljning inom 6 veckor från diagnos.
- MR - om MR gjorts som del i utredning
- Datum för senaste information om fertilitetsaspekter och graviditet till kvinnor i fertil ålder
- Avancerad utredning – om ställning tagits till att genomföra avancerad utredning hos patient med terapiresistent epilepsi, datum för ställningstagande

Tabell 8. Datatäthet för fem variabler som är nödvändiga för att beräkna prioriterade kvalitetsindikatorer.

Datatäthet viktiga variabler	2015	2016	2017	2018	2019
SSK-kontakt registrerat, andel	35%	51%	30%	28%	16%
Antal patienter med SSK-kontakt registrerat	61	296	349	563	603
Antal registrerade patienter/interventioner nationellt under året	174	576	1164	2037	3811
Läkarkontakt registrerad, andel	68%	77%	68%	56%	42%
Antal patienter med Läkarkontakt registrerat	118	444	793	1136	1588
Antal registrerade patienter/interventioner nationellt under året	174	576	1164	2037	3811
Graviditet/Fertilitetsaspekter registrerad, andel	51%	40%	48%	41%	33%
Antal patienter med Graviditet/Fertilitetsaspekter registrerat	88	232	553	826	1239
Antal registrerade patienter/interventioner nationellt under året	174	576	1164	2037	3811
Behandling registrerad, andel	91%	81%	74%	67%	48%
Antal patienter med Behandling registrerat	158	464	857	1355	1843
Antal registrerade patienter/interventioner nationellt under året	174	576	1164	2037	3811
MR registrerad, andel	35%	28%	30%	29%	23%
Antal patienter med MR registrerat	61	161	348	594	871
Antal registrerade patienter/interventioner nationellt under året	174	576	1164	2037	3811
<i>Datauttag NEUROreg/Epreg 2020-09-01</i>					

Vidare är följande 3 även högprioriterade i Nationella riktlinjer:

- Video-EEG – om video-EEG genomförts hos patient med terapiresistent epilepsi
- Neuropsykologisk utredning – om neuropsykologisk utredning genomförts
- Epilepsikirurgi – om epilepsikirurgi utförts

Slutligen kan registret även ge information om:

- Läkemedel mot epilepsi - behandling och biverkningar
- Översiktlig grafisk information om anfallsfrekvens och anfallstyp med tidsmässig relation till läkemedelsbehandling samt information om doser, över tid.
- Information kring anfallsrelaterad kroppsskada som medfört behov av sjukskrivning

Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet

Det är väl känt att epilepsivården i Sverige inte är jämlik. Tillgång till neurologer i allmänhet och epileptologer i synnerhet varierar stort över landet. Detta kommer ytterligare att synliggöras med hjälp av registerdata.

Till dags dato innehåller registret ungefär lika många registrerade kvinnor som män, vilket överensstämmer med prevalensen.

Tillgängligheten för den enskilda läkaren att lägga in i registret är lika över landet. Alla vårdgivare som arbetar med personer med epilepsi kan registrera sig som användare och lägga in sina patienter eftersom vårt IT-gränssnitt är web-baserat.

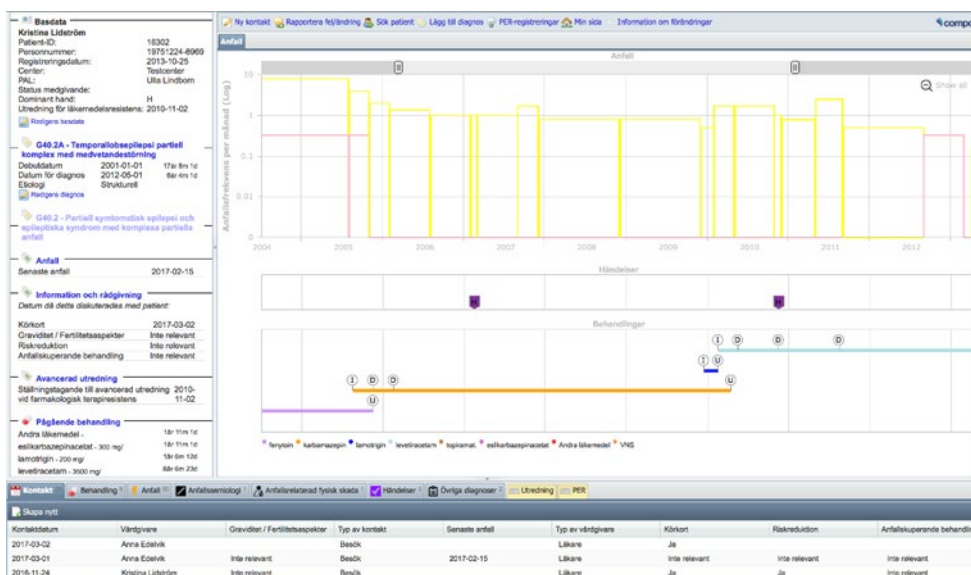
Effekten av registrets insatser på vården

Registret uppdaterar vårdgivare om relevanta aspekter av epilepsivård. Dels säkerställer användandet en kvalitet i varje enskild kontakt samt även över tid med den enskilda patienten. För patienter med terapiresistent epilepsi drivs för närvarande

vidare utredning och bedömning i för liten utsträckning. Omvärdering av diagnos, ytterligare läkemedelsutprovning, kartläggning av anfall med video-EEG, genetisk och metabol utredning samt vidare utredning för ställningstagande till epilepsikirurgi eller annan avancerad behandling är möjligheter för patienter med terapieresistent epilepsi, vilka är underutnyttjade idag. Epilepsiregistret ger en påminnelse om att ta ställning till detta.

Och slutligen ger användandet av registret en möjlighet för både den enskilda vårdgivaren och kliniken/enheten att få en överblick och ha kontroll över den vård som ges till dess epilepsipatienter som grupp.

Så här ser Epilepsiregistret ut **figur 2**, gränssnittet är snarligt MS-registret, men skiljer sig avseende många parametrar, funktionsskattningar och terapier.



Figur 2. Patientöversikt i Epilepsiregistret.

PROM och PREM

Innehåller skalor för hälsorelaterad livskvalitet, depression, ångest och biverkningar samt är ett verktyg för uppföljning avseende följsamhet till givna ordinationer. Implementering har gått trögt, fokus har legat på att inkludera patienter i registret.

Framtidsplaner

- Att fortsätta arbetet med att värva läkare och sjuksköterskor, spridda på landets samtliga neurologkliniker och mottagningar, som användare av Epilepsiregistret. Detta arbete kommer delvis kunna ske genom att delregisterhållare och registerkoordinator besöker/har videokonferens med enskilda mottagningar och försöka rekrytera och utbilda lokala representanter som kan hjälpa till att bryta det initiala motstånd som alltid finns kring nya rutiner, särskilt utifrån upplevelsen att registrering i register är ytterligare en

tidstjuv, något som vi inte håller med om. Genom styrgruppens geografiska spridning finns redan regional representation i Uppsala, Umeå, Göteborg, Lund och Stockholm. Fortsatt rekrytering till styrgruppen kommer att ske för representation från Linköping och Örebro.

- Att stödja upprättandet av lokala rutiner för det kontinuerliga arbetet med Epilepsiregistret.
- Att tillsammans med registerkoordinator utveckla ett utbildningspaket/instruktionsfilm för registeranvändning.
- Att kontakta enheter som har ST-läkare under utbildning och föreslå arbete med Epilepsiregistret som ett möjligt kvalitetsprojekt, vilket är en del av ST-utbildningen. Det skulle kunna innebära inläggning av data i registret och sammanställa resultat för att kartlägga den egna klinikens epilepsivård.
- Att på sikt ge epilepsiteamens alla deltagare inloggningsmöjligheter för att kunna registrera och följa enhetens epilepsipatienter samt utvärdera vårdens kvalitet och i vilken mån den möter patientens behov. Detta innefattar (förutom neurolog och epilepsisjuksköterska) även psykiater, psykolog, kurator och arbetsterapeut vilka enligt de nationella riktlinjerna bör ingå i ett epilepsiteam för vuxna.
- Att följa upp indikatorer för hur nationella riktlinjer följs, se under Utveckling av relevanta kvalitetsindikatorer.
- Att fortskridande uppdatera behandlingsmodulen avseende nya behandlingar och uppföljning av VNS-kontroller (VNS - Vagusnervstimulator).
- Att fortsätta samarbetet med företrädare för barnepilepsiregistret som överväger att utveckla en app för överföring av data från patienter till registret.

Prioriterade utvecklingsområden

Registrets utformning och omfattning förbättras och vidareutvecklas kontinuerligt, men i dess nuvarande utformning finns möjlighet att lägga in alla data som behövs för att ge underlag för att följa de kvalitetsindikatorer som nämns under den rubriken ovan. Då dessa indikatorer täcker viktiga delar av de centrala nationella riktlinjerna är fortsatt arbete för att sprida användningen av registret vår högsta prioritet

Hydrocephalus



Hydrocefalus

Bakgrund och syfte

Hydrocefalus (vattenskalle) är ett sjukdomstillstånd som kännetecknas av en störning i ryggmärgsvätskans cirkulation med vidgning av hjärnans kamrar (ventriklar) som drabbar både barn och vuxna. Tillståndet kan bland annat orsakas av hjärnblödning, hjärnhinneinflammation och skalltrauma. Den vanligaste formen av hydrocefalus hos vuxna är normaltryckshydrocefalus (NPH) som framförallt drabbar äldre och där det oftast inte går att identifiera någon bakomliggande orsak, så kallad idiopatisk normaltryckshydrocefalus (iNPH). INPH är en kronisk sjukdom som obehandlad leder till irreversibla skador. Sjukdomen ger drabbade patienter gång- och balanssvårigheter, mental svikt och svårigheter med vattenkastningen. Tillståndet behandlas med en neurokirurgisk operation, oftast shuntoperation, vid vilken ryggmärgsvätskan leds från hjärnan till buken eller hjärtats förmak. I vissa fall räcker det att öppna en passage mellan hjärnans kamrar, s.k. stomi. Behandlingsresultaten är goda med betydande förbättring i symtom och livskvalitet hos 50–80 % av patienterna. INPH är också en av få behandlingsbara demenssjukdomar. Operationstekniken har förbättrats och andelen komplikationer är ca 20 %, varav en stor andel är mindre allvarliga som går att åtgärda utan en operation.

INPH är ett vanligt tillstånd: 0,5 - 3,5 % av alla individer över 65 år beräknas lida av sjukdomen. Samtidigt visar studier att tillståndet är kraftigt underdiagnostiserat och sannolikt opereras idag endast ca 20 % av alla drabbade patienter. Det saknas idag enkla och tillförlitliga metoder för att ställa diagnos och förutse behandlingseffekten vid iNPH. Utveckling av sådana metoder är liksom frågeställningar kring sjukdomens orsaker och sjukdomsmekanismer exempel på aktuella forskningsområden.

Nationellt kvalitetsregistret för hydrocefalus (NKH) grundades 2004. Registrets övergripande syfte är att säkerställa en hög kvalitet vid behandling och uppföljning av vuxna (18 år och uppåt) patienter med hydrocefalus. Registrets målsättning är att bidra till ökad kunskap kring sjukdomen och genom samarbete och kunskapsutbyte inom professionen förbättra behandlingsmetoder och minska komplikationer vid tillståndet. Registret vill också öka kunskapen om hydrocefalus hos hälso- och sjukvårdspersonal samt allmänhet. I NKH registreras samtliga patienter som genomgår en hydrocefalusoperation (shuntoperation eller ventrikulocisternostomi) i Sverige.

De huvudsakliga uppgifterna som lagras i registret är demografiska data (t.ex. kön och ålder), uppgifter om symtom och neurologisk funktion, utredningsprincip, typ av operation och implantat, förändring av symtom över tid, komplikationer samt långtidsuppföljning. Behandlingen ska hålla en hög internationell standard och vara lika oavsett var man bor i Sverige.

NKH är ett av landets äldsta kvalitetsregister avseende neurologiska sjukdomar. Registret var rikstäckande fram till och med år 2017, men sedan 2018 har Skånes universitetssjukhus valt att inte föra in sina patienter i registret. Samtliga övriga sex

hydrocefaluscenter i Sverige: Göteborg, Linköping, Stockholm, Umeå, Uppsala och Örebro deltar i registret. Ett hydrocefaluscenter definieras som en enhet med samverkande hydrocefalusspecialister inom neurologi, neurokirurgi och radiologi. Vid enheten bör också finnas administrativa resurser, fysioterapeut, arbetsterapeut och neuropsykolog. Utrednings-, behandlings- och uppföljningsarbete sker i det multidisciplinära teamet.

Sedan våren 2017 ingår NKH i Svenska neuroregister.

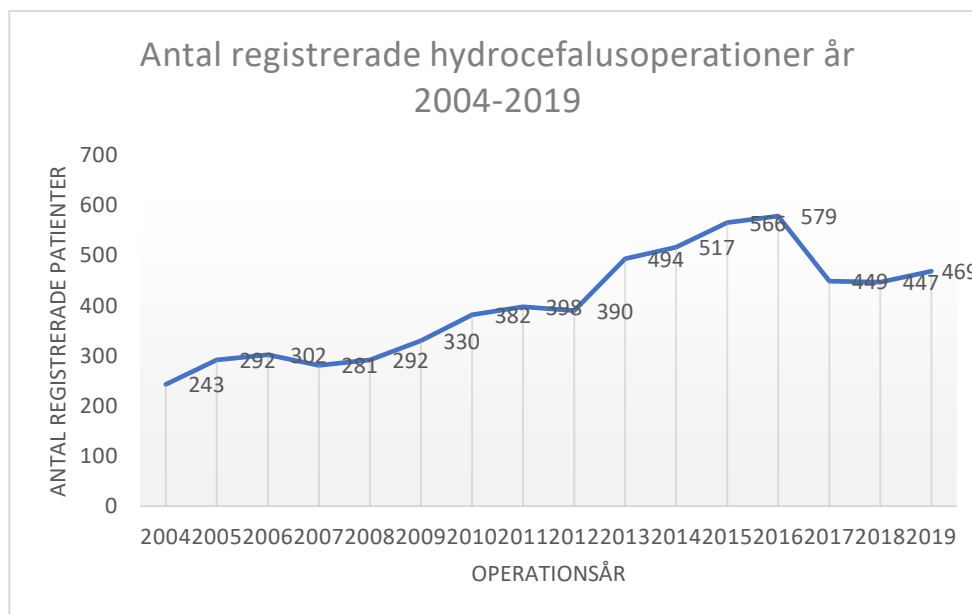
Parametrar och skalor

I registret registreras:

- Demografiska uppgifter
- Typ av hydrocefalus
- Typ av operation
- Perioperativa komplikationer
- Information om implantat och operation
- Klinisk status före operation samt uppföljning tre och 12 månader samt 2, 5 och 10 år efter operation. Under 2019 lades även möjligheten att registrera valfria extra uppföljningstillfällen till i registret.
- Utfallsmått inkluderande skalor inom områdena
 - Gång
 - Balans
 - Inkontinens
 - Kognition
 - Funktion i det dagliga livet (modified Rankin scale)
- Livskvalitet (EQ-5D-5L)
- Justeringar av likvorshunten efter operationen
- Komplikationer och reoperationer

Anslutning och täckningsgrad

Under 2019 var 6 av 7 hydrocefaluscenter i Sverige anslutna till NKH. Utvecklingen av antal genomförda operationer per år i hela Sverige ses i **Figur 3**, där den minskning i antalet operationer som ses under 2017 primärt förklaras av att det sjunde hydrocefaluscentret (Skånes universitetssjukhus) då valde att gå ur registret. Över tid ses en ökning av antalet operationer för hydrocefalus.



Figur 3. Operationsincidens under åren 2004–2019. Dessa utgörs både av shuntoperationer och ventriculocisternostomier. Den nedgång som ses år 2017 beror på upphörd registrering vid Skånes universitetssjukhus då de valde att gå ur hydrocefalusregistret i maj 2017.

NKH uppskattar, utgående ifrån den monitorering som genomförts, att täckningsgraden mellan 2013 och 2017 var ca 95 % vad gäller inklusion av patienter som opereras för hydrocefalus i Sverige, eftersom alla opererande center då deltog i registret. D.v.s. i stort sett alla patienter i Sverige som behandlades för hydrocefalus registrerades, förutsatt att de själva hade givit sitt tillstånd.

År 2018–2019 är täckningsgraden fortsatt lika hög vid de sex center som registrerar patienter, men då Skånes universitetssjukhus har valt att avbryta registreringar så har anslutningsgraden minskat från 7 av 7 möjliga center till 6 av 7 center.

Datakvalitet

En monitorering av samtliga center, för att följa upp faktisk täckningsgrad samt datakvalitet, genomfördes 2017–2018 och utfallet rapporterades i årsrapporten 2018. Monitoreringen genomfördes korsvis, så att varje center granskades av en eller två representanter från ett annat center, och uppgifter registrerade i NKH jämfördes med uppgifter i patientjournal/patientadministrativa system. Avsikten är att upprepa denna typ av monitorering med ca 2 års mellanrum, och nästa omgång är planerad att starta

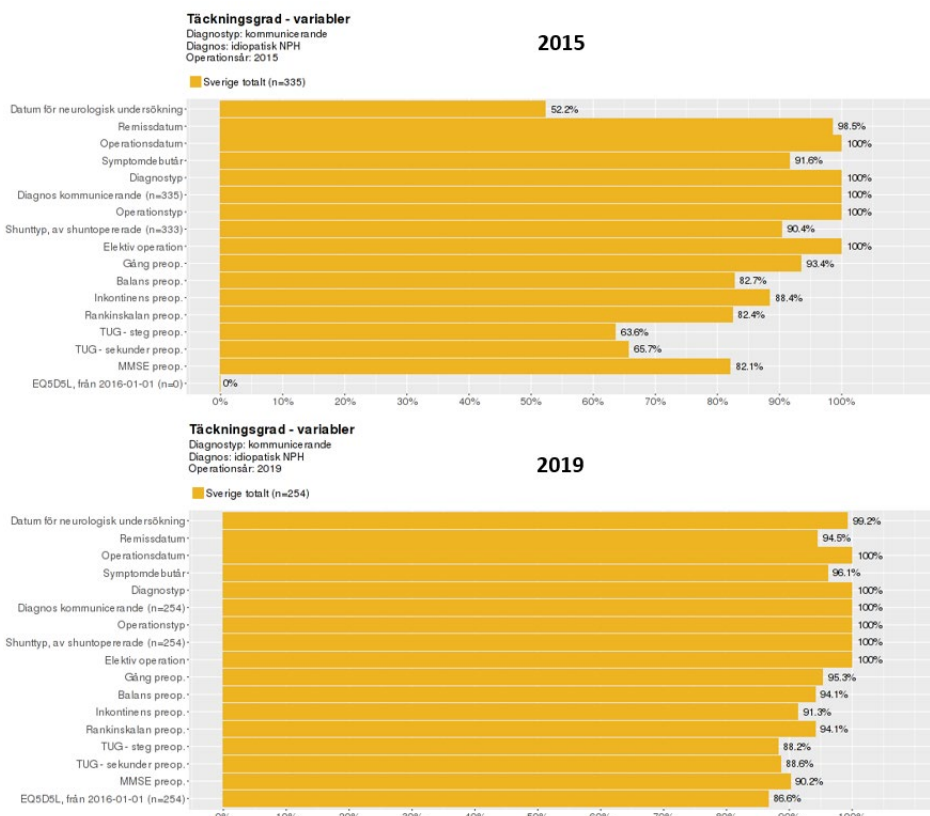
hösten 2020 och avslutas våren 2021. Denna gång kommer monitoreringen att genomföras i form av en vetenskaplig studie för vilken etiskt godkännande har erhållits (Dnr 2020-02253), och resultatet kommer att presenteras i en internationell vetenskaplig tidskrift.

En validering av datakvalitet har under hösten 2019/vintern 2020 också genomförts i samarbete med kvalitetsregistercentrum i Stockholm (QRC). En statistiker från QRC genomförde valideringen och de parametrar som studerades var dubblett- och bortfallskontroller, ologiska/inkonsistenta kombinationer av variabelvärden, kontroll av orimliga datumkombinationer, förekomst av otillåtna eller orimliga variabelvärden/-datum samt volymkontroller. Den tidsperiod som kontrollerades var 2004-01-01 till 2019-11-07 och valideringen omfattade demografiska data samt data från klinisk tremånadersuppföljning.

Vid valideringen konstaterades bland annat att inga dubletter fanns i registret, men för vissa variabler återfanns ett antal inkonsistenta eller ologiska värden. Registret har redan sedan tidigare ett antal logiska spärrar för vilka värden som kan registreras för specifika variabler, men denna validering gjorde att ytterligare behov av logiska spärrar kunde identifieras, och dessa kommer att implementeras under hösten 2020. Datavalideringen genererade även centerspecifika listor där potentiella felaktigheter uppmärksammades. Under våren 2020 har dessa listor gått igenom samt i förekommande fall korrigerats av respektive centers registrator, och detta bedömer NKH har ökat datakvaliteten hos registret ytterligare.

Rapporteringsgrad

Ett utdrag av rapporteringsgraden/täckningsgraden för ett antal av de grundläggande variablerna i registret under åren 2015 samt 2019 ses i **figur 4**. En jämförelse mellan åren visar att rapporteringsgraden för nästan alla variabler har ökat de senaste åren och nu ligger på en mycket hög nivå, vilket sannolikt är en följd av det ökade fokus som registret under de senaste åren har haft på att identifiera låg rapporteringsgrad för enskilda parametrar vid individuella center. Ytterligare variablers rapporteringsgrad för individuella center finns att se på <https://www.neuroreg.se/sv.html/hydrocefalus-statistik-fran-registerdata>



Figur 4. Täckningsgrad för ett antal variabler från registret för patienter med diagnosen idiopatisk normaltryckshydrocefalus som är opererade vid något center i Sverige under åren 2015 (övre figuren) respektive 2019 (nedre figuren). Jämförelse mellan övriga center och nationen kan ses på

<https://www.neuroreg.se/sv.html/hydrocefalus-statistik-fran-registerdata>

Utveckling av relevanta kvalitetsindikatorer

Det finns i dagsläget inga nationella riktlinjer för sjukdomsgruppen hydrocefalus. I **tabell 9** nedan ses fem stycken grundläggande kvalitetsindikatorer som utgör en förutsättning för att kunna följa upp den behandling som ges till denna patientgrupp vid Sveriges sju universitetssjukhus. Dessa grundläggande mått är viktiga för att kunna följa övriga kvalitetsindikatorer utgående ifrån underdiagnoser, operationstyp samt väntetider inom vården. Som framgår av tabellen så är rapporteringsgraden för dessa variabler genomgående hög. Lägst täckningsgrad har variabeln ”Remissdatum” vilket speglar att det fortfarande finns något olika processer i landet för patientgruppens slussning till specialistutredning.

Tabell 9. Grundläggande kvalitetsindikatorer och deras utveckling avseende täckningsgrad i %.

Variabelnamn	2015	2016	2017	2018	2019
Diagnostyp	97	98	98	98	100
Typ av operation	100	100	100	100	99
Remissdatum	90	86	80	80	85
Operationsdatum	100	100	100	100	100
Typ av shuntventil	94	92	98	98	100

Med hjälp av registrets dynamiska virtuella grafer (visualiserings- och analysplattform, VAP) som finns fritt tillgängliga för verksamheter och allmänhet på Svenska neuroregisters hemsida (<https://www.neuroreg.se/sv.html/hydrocefalus-statistik-fran-registerdata>), där resultat vid varje center kan jämföras med nationellt resultat, uppmuntras respektive center att utveckla sin egen verksamhet i takt med utvecklingen i resterande delar av landet inom ovanstående viktiga områden.

Utöver dessa är följande variabler viktiga kvalitetsindikatorer för att kunna bedöma hydrocefalusvården i Sverige över tid:

- Utredningsförfarande
- Väntetider
- Kliniskt utfall på kort och lång sikt
- Komplikationer
- Reoperationer

Vi har under 2019 arbetat med flera av dessa kvalitetsindikatorer, nedan följer en redovisning av detta arbete.

Utredningsförfarande

Angående utredningsförfarande så är radiologiska undersökningar i samband med utredning av patienter essentiella för att kunna ställa diagnos. Idag finns inga nationella riktlinjer för hur radiologer ska rapportera fynd i CT- eller MR-bilder vidare till neurologer/neurokirurger i röntgensvaret. NKH vill verka för en nationell samsyn inom detta område, och har under 2019/2020 genomfört ett arbete i samarbete med representanter för berörda discipliner för att harmonisera vilka mått som ska rapporteras samt även registreras i NKH. En överenskommelse nåddes under våren 2020 och denna implementeras för tillfället i registret samt i sjukhusens verksamhetsflöden. Standardisering av bedömningen av radiologiska undersökningar vid hydrocefalus bedöms kunna leda till förbättrad diagnostik och behandling av drabbade patienter

Väntetider

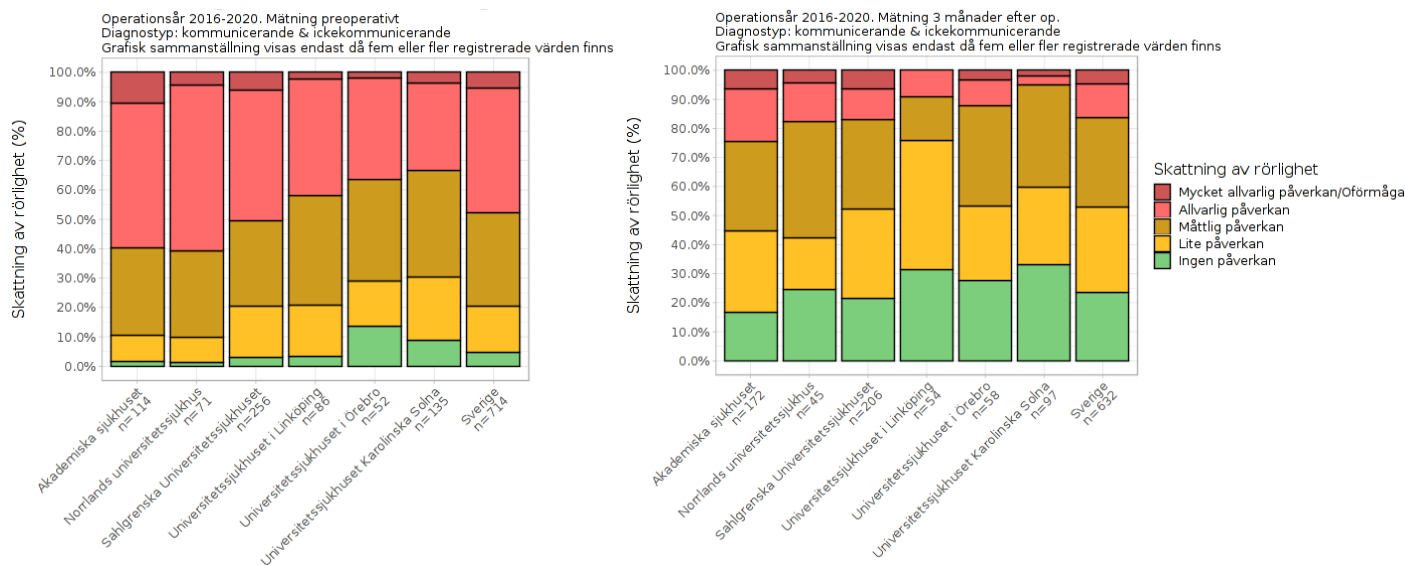
Väntetider är ett fortsatt viktigt förbättringsområde för NKH att jobba med. Patientgruppen försämras markant vid försenad behandling, och registret arbetar med

olika medel för att belysa och försöka förkorta tiden från remissankomst till behandling. Som ett led i detta arbete infördes under 2019 parametern ”Väntetid från remiss till operation för patienter med iNPH” på SKRs sida Vården i siffror (se egen rubrik längre ner). Dessvärre belyser denna redovisning att väntetider fortsatt är ett område med behov av insatser för att uppfylla vårdgarantin, och här utgör NKHs mer detaljerade data ett viktigt verktyg för att komma vidare med problemet. Under 2019 har NKH infört kortare redovisningsperioder för de olika väntetidsmått som registreras (tidigare enbart årsbasis, nu även kvartals- och månadsbasis). Syftet är att bättre belysa om årstidsvariationer förekommer vid individuella center, till exempel sommarperiodens inverkan, och om dessa i så fall kan adresseras på något nytt och verkningsfullt sätt.

Kliniskt utfall på kort och lång sikt

Kliniskt utfall mäts i NKH med ett antal skattningsskalor för gång, balans, inkontinens och dagligt leverne. För att få en mer övergripande bild av patientgruppens funktionsnivå preoperativt samt grad av förbättring postoperativt så har ett vetenskapligt validerat sammanvägningsmått, ”iNPH-skalan” (Hellström P et.al. A new scale for assessment of severity and outcome in iNPH. Acta Neurol Scand. 2012;126(4):229–237), inkluderats i NKH. Skalan kommer att finnas tillgänglig för verksamheterna från och med hösten 2020. Förhoppningen är att detta ska ge de kliniska verksamheterna en mer övergripande bild av situationen rörande utfallsmått vid den egna enheten i jämförelse med övriga center i Sverige, och att man därefter kan välja att studera enskilda symtom om så önskas.

Fördelning inom domänen ”Rörlighet” (EQ5D-5L)



Figur 5. Stapeldiagrammen visar patienternas egen skattning (via skalan EQ-5D-5L) av sin rörlighet a) före och b) tre månader efter operation. Jämförelse mellan individuella center samt Sverige totalt.

Kliniskt utfall bör inte enbart mätas med av professionen fastställda utfallsmått, utan även med patientens egen upplevelse av sin situation före/efter behandling. PROM-måttet EQ-5D-5L inkluderades i NKH 2016, och under 2019 togs nya virtuella grafer fram för att presentera dessa data för de kliniska verksamheterna. I **figur 5** ses patienternas skattning av sin rörlighet före respektive 3 månader efter operation. Figuren visar att patienter som opereras för hydrocefalus upplever en förbättrad rörlighet 3 månader efter operationen, och främst är det kategorierna ”Ingen påverkan” samt ”Liten påverkan” som ökar efter operationen. Ytterligare grafer för samtliga center och i jämförelse med nationen finns på <https://www.neuroreg.se/sv.html/hydrocefalus-statistik-fran-registerdata>.

Komplikationer

Komplikationer i samband med kirurgiska ingrepp är också en viktig kvalitetsindikator på hur bra vården är. En relativt vanligt förekommande komplikation vid shuntkirurgi är subduralhematom (ca 6 % efter en första shuntoperation). För att tydliggöra för de kliniska verksamheterna i ännu högre grad vilken typ av subduralhematom det rör sig om så har nya beskrivande variabler beslutats, och dessa kommer att implementeras under hösten 2020.

Effekten av registrets insatser på vården

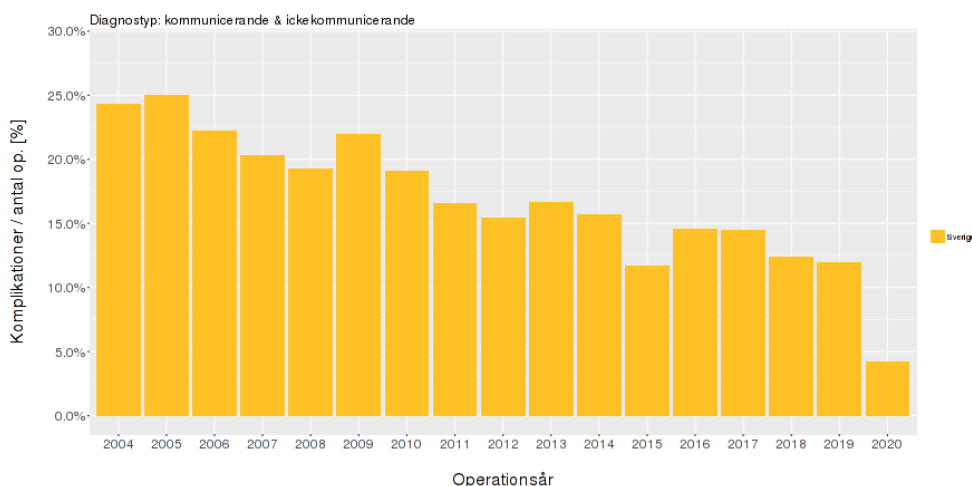
I en artikel från 2017 baserad på data från hydrocefalusregistret (Andrén K et.al. Long-term effects of complications and vascular comorbidity in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a quality registry study, J Neurology, 2018) kunde påvisas att hydrocefaluspatienter med samsjuklighet eller komplikationer uppnår lika goda långtidsresultat som de utan. Detta kommer att påverka operationsindikation samt ställningstagande till operation framöver.

I en annan studie från 2017 (Sundström N et. al. Subdural hematomas in 1846 patients with shunted idiopathic normal pressure hydrocephalus: treatment and long-term survival. J Neurosurg, 2018) kunde registerdata påvisa att subduralhematom fortsatt är en vanlig komplikation efter shuntoperation, men att användandet av justerbara shuntar minskade behovet av reoperationer. Studien visade också att subduralhematom inklusive behandling inte försämrade överlevnadstiden för denna patientgrupp. Dessa resultat kommer sannolikt att påverka valet av shunttyp vid operationer framöver, och därigenom minska lidandet för de patienter där en intrakraniell reoperation kan undvikas.

NKH får i allt större omfattning återkoppling från verksamheterna rörande att registrets virtuella dynamiska grafer (VAPar) används för att kvalitetsförbättra den egna vården. Verksamhetsföreträdare återkopplar att det är viktigt att kunna jämföra process- och utfallsmått mot andra enheter på ett tillförlitligt sätt. Genom att belysa och jämföra exempelvis väntetider till diagnos och operation mellan olika center samt Sverige totalt hjälper registret till att stimulera mot minskade väntetider hos de center som ligger sämre än riksgenomsnittet. Ett exempel på praktisk användning inom en av registrets kliniker kommer ifrån Akademiska sjukhuset; här används data från NKH för att följa aktuella väntetider för inläggande utredning samt väntetid för operation. I

januari 2020 presenterades grafer från NKH som visade att Uppsala hade bland de längsta väntetiderna i landet för utredning och att trenden gick i fel riktning. Mot bakgrund av detta fattades beslut att öka produktionen med 20 % från och med mars 2020 genom att öka antalet utredningspatienter per vecka. Även vid andra center har process- och utfallsmått använts som underlag i förbättringsarbeten. I Göteborg planeras under hösten 2020 en genomlysning av vårdkedjan för att korta väntetider till utredning.

En annan viktig faktor som indikerar vårdkvalitet är i vilken omfattning komplikationer uppstår efter behandling. Det är givetvis svårt att säkerställa i hur stor grad registrets verksamhet har påverkat utvecklingen, men vi anser det vara troligt att den harmonisering av vårdprogram och arbetsflöden kring patientgruppen som samarbetet inom NKH har inneburit, även har haft en positiv effekt på den tydligt nedåtgående trend inom totala antalet komplikationer som nu kan redovisas via data från NKH (se **figur 6**). Detta är en effekt som på ett mycket tydligt sätt kommer patientgruppen till gagn.



Figur 6. Total andel komplikationer per år för samtliga center. Grafen visar en positiv trend.

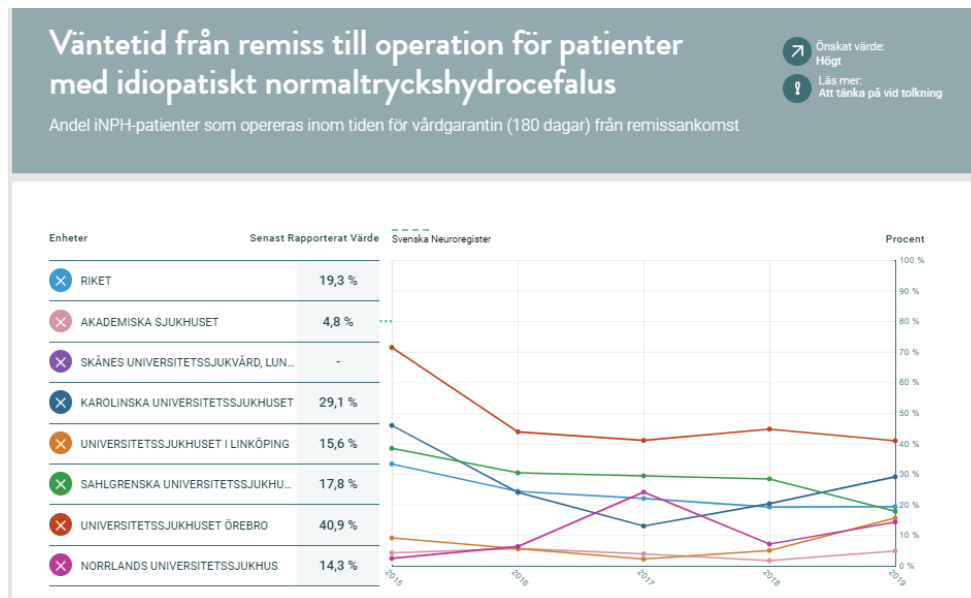
En förväntad positiv effekt på vården på längre sikt är även den harmonisering av radiologiska mått som införs i NKH, och därigenom i verksamheterna, under 2020.

PROM/PREM

NKH inkluderade PROM-måttet EQ-5D-5L under år 2016. Formuläret lämnas sedan dess ut till patienter preoperativt, för att därefter följas upp i samband med 3-månadersuppföljning efter operation, samt vid brevutskick 2, 5 och 10 år efter operation. Under 2019 har ett antal nya dynamiska virtuella grafer (VAPar) utvecklats för att presentera EQ-5D-5L-data på registrets hemsida. Se **figur 5** ovan rörande patienternas skattade rörlighet för ett exempel på en sådan graf. Inklusion av patientrapporterade upplevelsemått (PREM) är en prioriterad aktivitet för år 2020.

Vården i siffror

En prioriterad aktivitet för 2019 var att inkludera registrets första variabel i SKRs ”Vården i siffror” (<https://vardenisiffror.se/>). I **figur 7** nedan ses andelen patienter som opereras inom 180 dagar från remissankomst för utredning till operation. Andelen patienter som opereras inom detta tidsintervall är mycket liten (mellan 5 och 41 % för respektive center), och visar på behovet av att minska väntetiderna för denna patientgrupp. Ett led i att ytterligare belysa denna viktiga faktor är att NKH under året har infört mer noggrann rapportering av väntetider. Detta för att kunna producera högre tidsupplösning i de datarapporter som levereras till de kliniska verksamheterna samt i de VAPar som presenteras på webben. Målet är att möjliggöra effektivare åtgärder, till exempel av eventuella flaskhalsar under året.



Figur 7. Redovisning av totala väntetider, från remissankomst för utredning till operation, hämtat från SKRs site ”Vården i siffror”.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

Registrets prioriterade områden är:

- Inklusion av PREM-mått i registret.
- Påbörja en valideringsstudie omfattande en ny korsvis monitorering mellan samtliga center.
- Arbeta med ett antal forskningsstudier baserade på data från NKH, både pågående och nya.
- Genomföra en täckningsgradsanalys i samarbete med Svenska neuroregister och QRC Stockholm.
- Införa semiautomatiskt genererade halvårsrapporter för utskick till verksamhetschefer.
- Inkludera en ny klinisk utfallsskala i registret och i ”on line”-VAPar.

- Idag redovisas könsuppdelade data i forskningsstudier. Ett prioriterat område är att se över möjligheten att presentera könsuppdelade data även i registrets VAPar.
- Registrera nya relevanta radiologiska mått.
- Skapa en engelsk version av registrets hemsida.

Framtidsplaner

Se rubriken ”Prioriterade utvecklingsområden för registret” ovan.

Publikationer

Doktorsavhandling: Kerstin Andrén. Natural courses and long-term prognosis in idiopathic normal pressure hydrocephalus. Sahlgrenska Academy, Institute of Neuroscience and Physiology, University of Gothenburg, 2020.

Gasslander J, Sundström N, Eklund A, Koskinen LOD, Malm J. Risk factors for developing subdural hematoma - a registry based study in 1457 shunted patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurosurg.* 2020 Jan 10:1-10.

Andrén K, Wikkelsø C, Sundström N, Israelsson H, Agerskov S, Laurell K, Hellström P, Tullberg M. Survival in treated idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol.* 2019 Nov 11.

Andrén K, Wikkelsö C, Sundström N, Agerskov S, Israelsson H, Laurell K, Hellström P, Tullberg M. Long-term effects of complications and vascular comorbidity in idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. A quality registry study. *J Neurol.* 2018 Jan;265(1):178-186.

Sundström N, Lagebrant M, Eklund A, Koskinen LO and Malm J. Subdural hematomas in 1846 patients with shunted idiopathic normal pressure hydrocephalus: treatment and long-term survival. *J Neurosurg.* 2018 Sep;129(3):797-804.

Larsson J, Israelsson H, Eklund A, Malm J. Epilepsy, headache, and abdominal pain after shunt surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus: the INPH-CRasH study. *J Neurosurg.* 2017 Sep 8:1-10.

Israelsson H, Carlberg B, Wikkelsö C, Laurell K, Kahlon B, Leijon G, Eklund A, Malm J. Vascular risk factors in INPH: A prospective case-control study (the INPH-CRasH study). *Neurology.* 2017 Feb 7;88(6):577-585.

Sundström N, Malm J, Laurell K, Lundin F, Kahlon B, Cesarini KG, Leijon G, Wikkelsö C. Incidence and outcome of surgery for adult hydrocephalus patients in Sweden. *Br J Neurosurg.* 2016 Sep 13:1-7.

Israelsson H, Allard P, Eklund A, Malm J. Symptoms of Depression are Common in Patients With Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus: The INPH-CRasH Study. *Neurosurgery*. 2016;78(2):161-8.

Doktorsavhandling: Hanna Israelsson, Umeå Universitet. Comorbidity and vascular risk factors associated with Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. publicerad den 12 maj 2016, ISBN 978-91-7601-471-4, ISSN 0346-6612.

Presentationer vid internationella vetenskapliga konferenser

Inbjuden plenarföredragare: Sundström, N, The Swedish Hydrocephalus Quality Registry – Expanding knowledge by including everybody. *Hydrocephalus 2019*, Vancouver, Canada, September 2010.

Kerstin Andrén, Carsten Wikkelsö, Nina Sundström, Simon Agerskov, Hanna Israelsson, Katarina Laurell, Per Hellström, Mats Tullberg. Survival in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Hydrocephalus 2018*, 19-22 October, Bologna, Italy.

Inbjuden plenarföredragare: Sundström N, Quality Registries – Why, how, and can the output be trusted and implemented? *Hydrocefalus 2017*, 23-25 september 2017, Kobe, Japan

Sundström N, Lagebrant M, Eklund A, Koskinen L-O D, Malm J. Treatment and long-term survival – subdural hematomas in 1846 shunted patients. *Hydrocefalus 2017*, 23-25 september 2017, Kobe, Japan

Israelsson H, Eklund, Malm. Hyperlipidemia is associated with lack of improvement after shunt surgery in Idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Hydrocefalus 2017*, 23-25 september 2017, Kobe, Japan

Larsson J, Israelsson H, Eklund A, Malm J. Falls and fear of falling are common in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Hydrocefalus 2017*, Kobe, Japan

Larsson J, Israelsson H, Eklund A, Malm J. Epilepsy, headache and abdominal pain are common in long-term follow-up after CSF shunt surgery in INPH. *Hydrocefalus 2017*, 23-25 september 2017, Kobe, Japan

Sundström N, Malm J, Laurell K, Lundin F, Kahlon B, Cesarini K and Wikkelsö C, Population based incidence and outcome of surgery for adult patients with hydrocephalus in Sweden. *Hydrocephalus 2015*, 18-21 september 2015, Banff, Canada.

Sundström N, Wallmark J, Eklund A, Koskinen L-O and Malm J. Risk factors for subdural hematomas in patients shunted for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Hydrocephalus 2015*, 18-21 september 2015, Banff, Canada.

Israelsson H, Carlberg B, Wikkelsö C, Laurell K, Kahlon B, Eklund A and Malm J.
 Cardiovascular risk factors are associated with idiopathic normal pressure
 hydrocephalus.
 Hydrocephalus 2015, 18-21 september 2015, Banff, Canada.

Israelsson H, Allard P, Eklund A, Malm J. Is there an over-prescription of psychotropic
 drugs to patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus?
 Hydrocephalus 2015, 18-21 september 2015, Banff, Canada

Andrén K, Wikkelsö C, Hellström P, Sundström N, Laurell K, Kahlon B, Tullberg M
 Influence of vascular risk factors and vascular disease on long-term outcome in iNPH;
 a Quality Registry based study. Hydrocephalus 2015, 18-21 september 2015, Banff,
 Canada.

Sundström N, Wikkelsö C, Laurell K, Malm J, Cesarini K, Kahlon B, Lundin F and
 Leijon G. Incidence of surgery, clinical outcome and complication rate for Swedish
 hydrocephalus patients over seven years. A report from the Swedish Hydrocephalus
 quality registry. 15th International Symposium on Intracranial Pressure and Brain
 Monitoring,
 6-10 november 2013, Singapore.

Inflammatorisk polyneuropati



Inflammatorisk polyneuropati

Bakgrund och syfte

Neuropati är ett sjukdomstillstånd där nervbanor i armar och ben, samt autonoma nerver som styr hjärtfunktion, tarmar och urinblåsans funktion, drabbas av en störning, vilket leder till specifika neurologiska symtom. En av de bakomliggande orsakerna till uppkomst av neuropati är inflammation. De kroniska inflammatoriska neuropatierna består av Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande Polyneuropati (CIDP), Multifokal Motorisk Neuropati (MMN) samt Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN). Dessa olika subtyper har gemensamt i att de orsakas av inflammation riktad mot perifera nerver, men skiljer sig beträffande huruvida känsel, muskel eller autonoma nerver mest drabbats samt allvarlighetsgrad av nervpåverkan. Inflammatorisk polyneuropatier behandlas med komplicerade och oftast dyrbara immunmodulerande läkemedel och ibland även autolog hematopoetisk stamcellstransplantation. Utvärdering och uppföljning av dessa patienter behöver ske på ett standardiserat sätt, inte minst med anledning av att ovanliga terapiformer används vid dess terapi. Inflammatoriska Polyneuropatiregistret (IPN-registret) erbjuder möjligheter till en strukturerad uppföljning av patienter med inflammatorisk polyneuropati nationellt.

Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP)

Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP) är en kronisk inflammatorisk polyneuropati med ett progressivt eller skovvist förlopp. CIDP förekommer i alla åldrar med en prevalens på ca 5/100 000, men åldersrelaterade incidensen av CIDP är högre för äldre personer än för yngre. Den drabbar män något oftare än kvinnor. CIDP leder obehandlad till ett uttalat gånghandikapp där nästan alla personer med denna sjukdom förlorar förmågan att gå oberoende av hjälp. CIDP kan vara svårt att diagnostisera, vilket leder till att patienter med sjukdomen går miste om behandlingsmöjligheten. Med en tidig diagnos svarar CIDP relativt väl på immunterapi, men terapiresistens är tyvärr inte ovanlig på sikt. Inga pålitliga nationella register över patienter med CIDP förekommer ännu i världen med undantag för i Nederländerna.

Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)

Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN) är en inflammatorisk neuropati som beror på bindande av ett serumprotein, immunoglobulin M, (IgM) till perifera nerver. Monoklonal IgM som produceras av B-celler i benmärgen kan antigen förekomma som ett benign tillstånd (MGUS) eller vara en del av blodmalignitet såsom vid lymfom eller myelom. Prevalens av PDN är ca 2/100 000 där män drabbas något vanligare än kvinnor. Risken för att insjukna i PDN ökar med stigande ålder. Symtomen består av gång- och balanssvårigheter, domningar i fötter och armtremor.

Många med IgM-relaterad PDN diagnostiseras felaktigt som idiopatisk åldersrelaterad neuropati och går då miste om behandlingsmöjlighet med immunterapi. Patienter med PDN behandlas olika på olika centra i världen eftersom evidensbas för val av immunterapeutiska läkemedel saknas på bredare basis. Inga pålitliga nationella register över patienter med PDN förekommer ännu i världen.

Guillain-Barré syndrom (GBS)

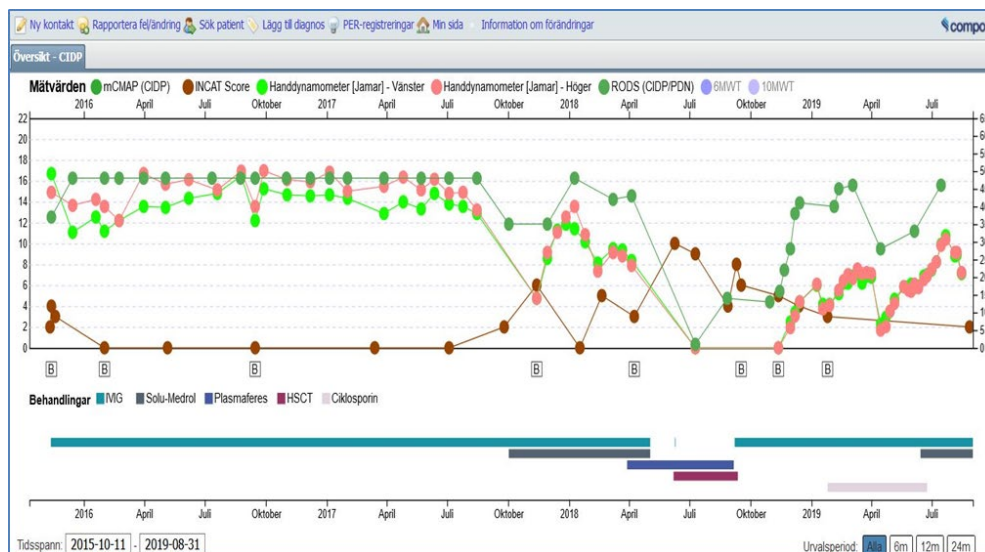
GBS är till skillnad från ovan nämnda neuropatityper, en akut inflammatorisk polyneuropati. Med anledning av att patienter med GBS inte följs upp av neurologer efter det akuta skedet, har intresset av att registrera dessa patienter visat sig varit relativt lågt bland landets neurologer. Därmed har det sedan 2017 beslutats om att exkludera GBS från nationella registret och ha det kvar enbart som ett forskningsbaserat register i Stockholm tills vidare.

Parametrar och skalor

Följande parametrar och skalor används:

- basparametrar som inkluderar parakliniska undersökningsfynd
 - lab: autoantikroppar, resultat av CSF-analyser och infektionsprover
 - neurofysiologi
- subjektiva symptom
- objektiva statusfynd genom användning av följande sjukdomsspecifika validerade skattningsskalor:
 - Inflammatory Cause & Treatment scale (INCAT) för CIDP och MMN
 - handkraft mätt med Jamar handdynamometer för GBS, CIDP, MMN och PDN
 - Rasch-Built Overall Disability Scale (RODS) för CIDP, MMN och PDN
 - GBS disability Scale for GBS
 - gångskalorna 6-minute walk test (6MWT) och 10 meter walk test (10MWT) för CIDP, MMN och PDN
 - EQ-5D-5L, för samtliga underdiagnoser
 - RAND-36 (ny under hösten 2019)
- terapi, inklusive en automatisk beräkning av dos (gram) IVIg per kg kroppsvikt per vecka och månad
- biverkningar, med särskild inriktning på kortisonrelaterade komplikationer
- arbetsförmåga, grad av sjukskrivning

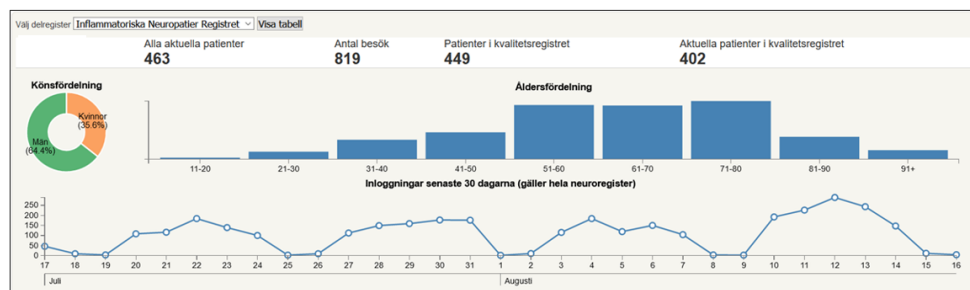
Nedan i **figur 8** ses exempel på översiktsbild där värden på skattningar som gjorts enligt de olika skattningsskalor i IPN-registret framställs grafiskt över tid, i förhållande till givna immunterapier. Detta exempel gäller en patient med CIDP som har en kvarstående hög sjukdomsaktivitet trots en tidigare autolog hematopoetisk stamcell (HSCT) behandling.



Figur 8. Exempel på översiktsbild hos en patient med CIDP.

Anslutning och täckningsgrad

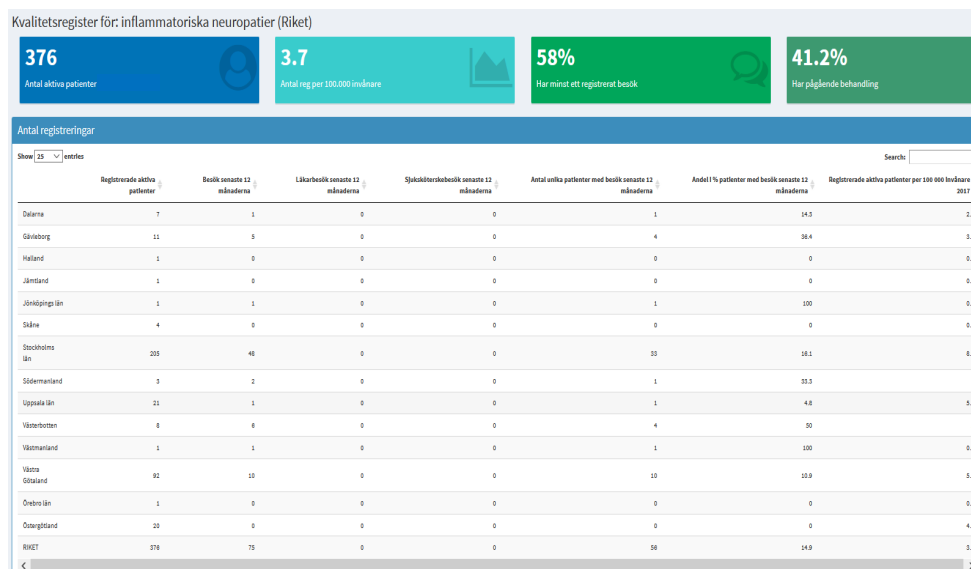
Antalet registrerade patienter i IPN-registret t.o.m. 2020-08-16 är 463 st. Dessa innefattar diagnoserna GBS, CIDP, MMN och PDN.



Figur 9. Dashboard som inloggad i IPN-registret

Anslutningsgrad

IPN-registrets ”dashboard” avspeglar aktiviteten i registerarbetet per region i landet



Figur 10. IPN-registrets dashboard. Datum för datauttag 2020-08-16

Ytterligare tre nya centra har startat med registrering av patienter under 2019, dvs. Eskilstuna, Falun och Ryhov, se tabell 10. Antal nya patienter ökar tydligast i Lund och Falun under 2019 jämfört med 2018. Notera att jämförelsen gäller enbart en tidsperiod på cirka 4 månader och gäller inte för ett helt år.

Tabell 10. Anslutningsgrad: datadistribution nationellt

Enhet	saknas	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	Totalt
Bollnäs						1	1	3		1	6
Borås										1	1
Centrum för neurologi Stockholm								1			1
Danderyd						2	1	6	2	4	20
Eskilstuna										2	2
Falun										7	7
Gävle									2	3	5
Karolinska	1	10	6	5	4	34	57	22	59	13	211
Kristianstad									1		1
Kungsbacka									1		1
Landskrona											2
Lund									1	9	10
Neurologiska kliniken Linköping					1		19	1			21
Norrköping								1			1
Nyköping							1				1
Ryhov										1	1
Sahlgrenska	1			1			92	5	1	4	104
Umeå							3	1	3	2	9
Uppsala							19	3	1		23
Västerås							1				1
Örebro								1			1
Östersund								1			1
Riket	2	10	6	6	8	36	203	39	75	42	430

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2019-12-31

Täckningsgrad

Tabell 11. Registrerade fall av inflammatorisk neuropati per subtyp

Region/enhet	GBS	PDN	CIDP	MMN	Totalt
Norra	3	2	11	12	28
Bollnäs	1	1	1	3	6
Falun			3	4	7
Gävle	2		3		5
Umeå			4	5	9
Östersund		1			1
Stockholms region	77	24	102	27	230
CFN Stockholm	1				1
Danderyd	1	2	14	3	20
Karolinska	75	22	88	24	209
Sydöstra		1	16	6	23
Linköping		1	15	5	21
Norrköping				1	1
Ryhov			1		1
Södra	1		10	1	12
Kristianstad	1				1
Kungsbacka			1		1
Lund			9	1	10
Uppsala-Örebro		1	21	6	28
Eskilstuna		1	1		2
Nyköping			1		1
Uppsala			18	5	23
Västerås			1		1
Örebro				1	1
Västsvenska	45		43	17	105
Borås			1		1
Sahlgrenska	45		42	17	104
Totalt	126	28	203	69	426

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2019-12-31

Sedan föregående årsrapport 2019-08-21, har ytterligare 22 patienter registrerats nationellt. Notera att jämförelsen gäller enbart en tidsperiod på cirka 4 månader och gäller inte för ett helt år. Sannolikt har de allra flesta Stockholmspatienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati redan registrerats, vilket förklarar det låga antal nytilkomna patienter i Stockholm under 2019, se **figur 11**.

Registrerade aktiva patienter	Registrerade aktiva patienter per 100 000 invånare 2019
Dalarna	3
Gävleborg	4
Halland	1
Jönköpings län	2
Skåne	11
Stockholms län	95
Södermanland	3
Uppsala län	16
Västerbotten	4
Västmanland	2
Västra Götaland	38
Örebro län	1
Östergötland	13
RIKET	193

Datauttag NEUROreg dashboard 2020-08-16

Figur 11. Nationell prevalens för CIDP enligt IPN-registrets dashboard.

Aktuell täckningsgrad och prevalens, december 2019

CIDP

Nationell prevalensen förväntas vara 3/105. Detta ger oss en aktuell täckningsgrad på 67% och en nationell prevalens på 2.03/100.000.

NMN

Nationell prevalensen förväntas vara 1/105. Detta ger oss en aktuell täckningsgrad på 69% och en nationell prevalens på 0.69/100.000.

PDN

Nationell prevalensen förväntas vara 2/105. Detta ger oss en aktuell täckningsgrad på 14%.

Tabell 12. Täckningsgrad för CIDP, MMN och PDN

Diagnos	Antal av Patient-ID	Förväntade antal patienter	Täckningsgrad 2019-08-21	Täckningsgrad 2019-12-31
CIDP	203	300	63%	67%
MMN	69	100	67%	69%
PDN	28	200	14%	14%
Totalt	300	600	47%	50%

Datauttag NEUROreg/IPN 2019-12-31

Täckningsgraden för CIDP har under 2019 ökat från 63% till 67% och för MMN från 67% till 69%. Notera att ovan jämförelse görs mellan täckningsgrad i december jämfört med augusti 2019, dvs. enbart en 4 månaders period.

Skäl till låga täckningsgraden för PDN har visat sig vara att de flesta patienter med denna diagnos inte remitteras till neurologer, utan diagnostiseras och behandlas av hematologer i Sverige.

Under 2019 har nya styrgruppsrepresentanter tillsatts på Skånes Universitetssjukhus och Örebro Universitetssjukhuset, två av sjukhusen i landet som fortfarande har en låg registreringsgrad i IPN-registret. Antal nya registrerade fall har ökat tydligt i Lund allt sedan dess.

Resultat av analyser

Prevalensökning för CIDP i Stockholm- och Uppsalaregionerna

Stigande prevalens (jämfört 2018) av CIDP, men inte av MMN ses i Stockholms län, jämfört med övriga landet.

Prevalens av CIDP i Stockholm var närmare 1.9/100.000 för 2 år sedan, men enligt aktuellt registerdata ligger för närvarande på 4.4/100.000. Prevalens av MMN i Stockholm var 1.1/100.000 för 2 år sedan, och ligger för närvarande på 1.2/100.000. Prevalensberäkningen har tagit hänsyn till att befolkningmängden i Stockholms län har stigit till 2,3 miljoner invånare under 2020.

Nationell prevalens för CIDP och MMN ligger för närvarande på 2.03/100.000 respektive 0.69/100.000. Även fast nationella prevalensen ligger högre nu jämfört med för 2 år sedan (pga. förbättrad täckningsgrad), är relativa stegringen större i Stockholms län över tid.

Vård av CIDP och MMN i Stockholm har centraliserats till Karolinska Universitetssjukhuset och Danderyds sjukhus. Båda centra medverkar flitigt i att registrera nya patienter.

Även Uppsala visar sig ha nu uppnått en prevalens för CIDP på 4.2/100.000, som ligger över förväntad nationell prevalens på 3/100.000.

Om diagnosen CIDP valideras i IPN-registret, får täckningsgraden för CIDP och MMN bedömas vara 100% i Stockholms och Uppsala län och tillåta pålitliga statistiska beräkningar av demografiska data i dessa två regioner.

Det är för närvarande oklart varför prevalens av CIDP ligger högre i Stockholm och Uppsala än övriga landet. I viss mån kan detta bero på underrapportering av CIDP fall i övriga delar i landet. Det som talar emot detta resonemang är att prevalens av MMN har inte stigit i Stockholm under samma period (2018–2019) och ligger på den förväntade prevalensnivån på 1/100.000. Huruvida det finns en real ökad incidens av CIDP i Stockholm- och Uppsalaregionerna är dock för närvarande oklar.

Fördelning av subtyper av inflammatorisk neuropati enligt datauttag 2020-03-13 visas i tabell 13

CIDP fortsätter att vara den vanligaste subtypen av kronisk inflammatorisk neuropati som nyrapporteras (incidens). Delregistret GBS används inte som en del av kvalitetsregistret utan enbart på forskningsbasis.

Tabell 13.

Diagnos	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020-03-13	Totalt
Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande Polyneuropati (CIDP)	0	0	1	2	16	99	27	29	28	4	206
Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)	0	0	0	0	8	34	10	8	8	1	69
IgM paraproteinemisk demyeliniserande neuropati (PDN)	0	0	0	0	6	15	0	6	2	0	29
Guillain-Barre syndrom (GBS)	10	6	5	6	6	55	2	32	4	3	129
Riket 2020-03-13	10	6	6	8	36	203	39	75	42	8	433
Riket 2019-08-21	10	6	6	8	36	203	39	74 (aug)	24		406
Riket 2018-08-24	10	6	6	8	36	203	37	60	24		380

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2020-03-13

Könsfördelning per 2020-03-13 ses i tabell 14

Manlig dominans ses mycket tydligt bland dessa subtyper av inflammatorisk polyneuropati, vilket stämmer med internationella epidemiologiska data.

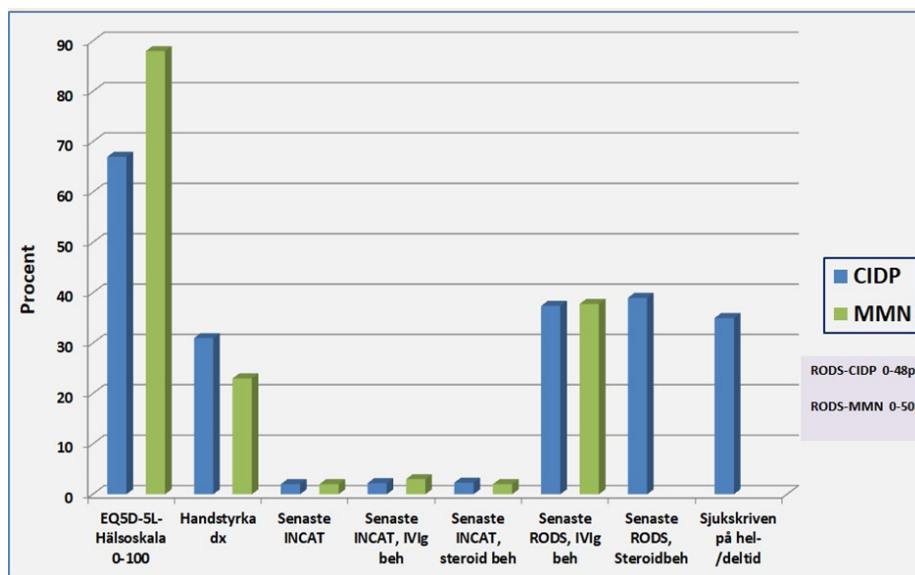
Tabell 14.

Diagnos	Kvinnor	Män	Totalt
CIDP	64	143	207
GBS	54	74	128
MMN	22	48	70
PDN	10	19	29
Totalt 2020-03-13	150	284	434
Andel 2020	34,6%	65,4%	
Totalt 2019-08-21	139	268	407
Andel 2019	34,20%	65,80%	

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2020-03-13

Nu är det möjligt att analysera hälsomått (PROM) för att jämföra konsekvenser av CIDP vs. MMN för patienternas livskvalitet.

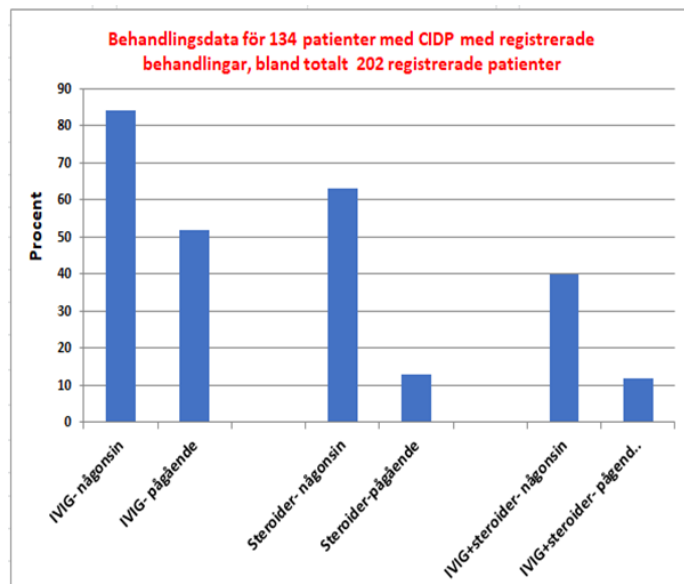
Lägre hälsomått vid CIDP än MMN, trots likartade medianpoäng på INCAT och RODS. Orsaker till denna skillnad behöver vidare analyseras, se **figur 12**.



Figur 12. Jämförelse av hälsomått (PROM) mellan CIDP och MMN.

Behandlingsdata för CIDP som jämför IVIg med steroider, enligt uttagsdata 2020-03-13.

En högre andel patienter slutar över tid att använda steroider jmf de som behandlas med IVIg. Möjliga orsaker till detta kan vara steroidernas höga biverkningspotential, dess otillräckliga effekt alternativt att fler som steroidbehandlats uppnått remission och behöver inte längre stå på någon behandling. **Figur 13.**

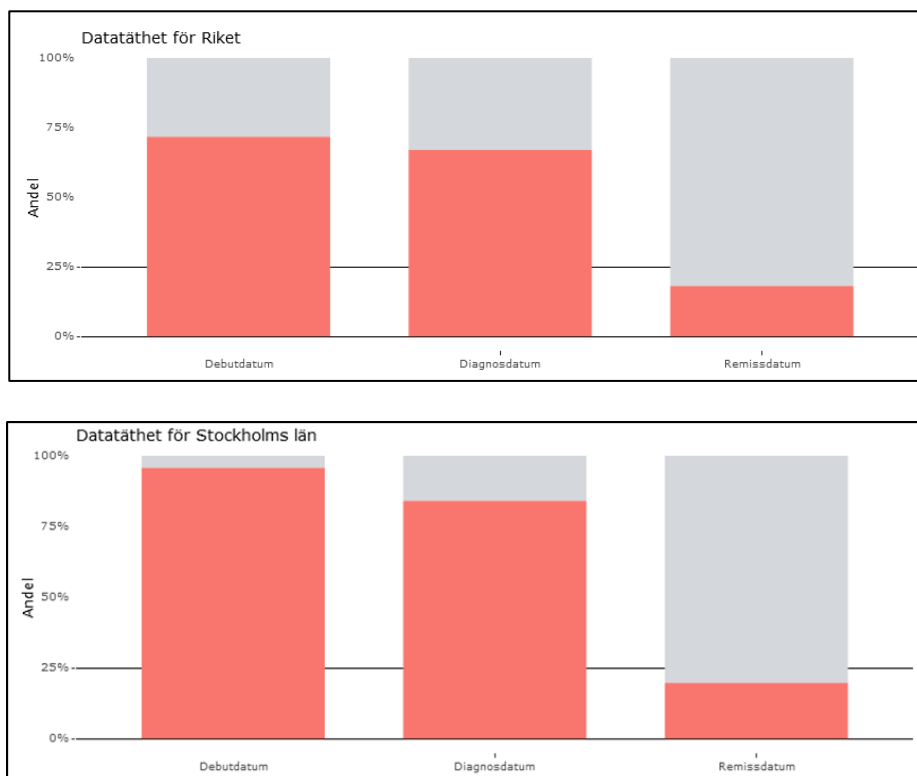


Figur 13. Jämförelse mellan IVIG- och steroidbehandling bland CIDP-patienter

Rapportering & Datakvalitet

Datakvalitet, översikt enligt datauttag från IPN-registrets dashboard 2020-08-16. Andel patienter med registrerade värden på skattningsskalor respektive som står på behandling.

Datatätheten avseende debut och diagnosdatum har förbättrats något jämfört med 2018, tydligast inom SLL. Datatätheten förblir bättre inom SLL, än i riket, se **Figur 14**.



Figur 14. Datatäthet Stockholm respektive Riket.

Nationell datakvalitet för skattningsskalorna INCAT och RODS samt andel patienter med tillgängliga behandlingsdata i registret, per site.

Data utgör basen till kvalitetsindikatorer (processmått) för patienter med inflammatorisk polyneuropati. **Tabell 15**.

Cirka 50% av patienter med inflammatorisk polyneuropati har information om pågående behandling i IPN-registret, vilket är en relativt låg andel och beror till viss del på underrapportering/-registrering av behandlingar, men sannolikt även i viss mån på att vissa patienter numera slutat med behandling på grund av en stabil sjukdom (remission). Orsaken till upphörande av terapi på tidigare behandlade patienter kommer att behöva analyseras framöver.

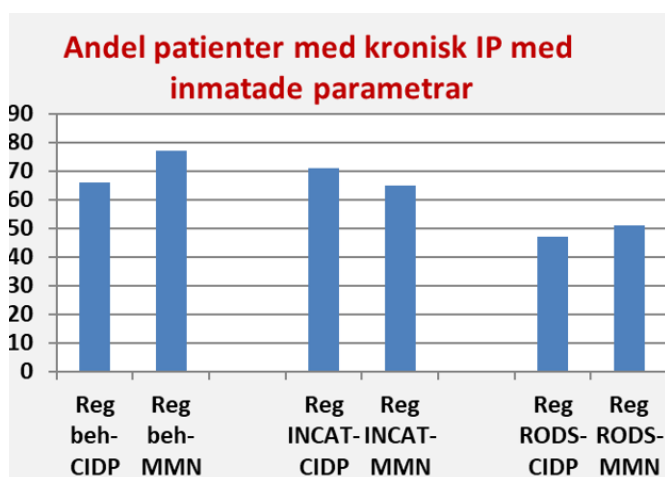
Tabell 15.

Klinik/Enhet	Totalt antal patienter	Aktiva patienter	Avslutade patienter	INCAT	CIDP	RODS	Besök	Totalt Behandlingar	Pågående Behandlingar
Karolinska	212	188	24	438	585	208	325	372	208
Sahlgrenska	106	94	12	89	33	25	42	44	34
Uppsala	23	21	2	59	0	0	123	5	4
Neurologiska kliniken Linköping	21	19	2	31	6	0	46	49	17
Danderyd	20	18	2	76	8	1	43	44	16
Lund	10	10	0	7	6	0	0	4	3
Umeå	9	9	0	19	3	7	17	11	9
Falun	7	7	0	14	0	0	14	1	1
Bollnäs	6	6	0	12	2	7	11	10	3
Gävle	5	5	0	14	9	0	14	13	2
Eskilstuna	2	2	0	7	4	0	5	10	1
Kristianstad	2	2	0	0	0	0	15	9	3
Landskrona	2	2	0	2	0	0	0	2	2
Örebro	2	2	0	1	0	0	1	2	2
Borås	1	1	0	0	0	0	0	0	0
Centrum för neurologi Stockholm	1	1	0	0	0	0	3	0	0
Kungsbacka	1	1	0	0	0	0	1	0	0
Norrköping	1	1	0	0	0	0	0	1	1
Nyköping	1	1	0	1	1	0	1	4	3
Ryhov	1	1	0	1	0	0	1	3	1
Västerås	1	1	0	1	0	0	2	2	1
Östersund	1	1	0	3	3	0	1	1	0
Riket 2020-03-13	435	393	42	775	660	248	665	587	211
Riket 2019-08-21	408	372	36	647	548	209	560	549	205

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2020-03-13

Missing data för avsedda kvalitetsindikatorer, enligt datauttag 2020-03-13

48–78% av patienter har registrerade värden (minst 1 registrerat värde per mått) för viktiga kvalitetsindikatorer (processmått) för inflammatorisk polyneuropati. Motsvarande siffra för 2018 var 29–70%, talande för en viss förbättring av datakvalitet för dessa viktiga kvalitetsindikatorer i IPN-registret. **Figur 15.**



Figur 15.

Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer

Följande processmått (-indikatorer) har utvecklats och används i registrets interna förbättringsarbete och kvalitetssäkring av de olika medverkande centra för CIDP, MMN och PDN.

- Andel patienter som (målvärde minst 80%):
 - skattats enligt INCAT skalan minst 1 gång det senaste året
 - skattats enligt RODS skalan minst 1 gång det senaste året
 - mätt handstyrkan minst 1 gång det senaste året
- Andel patienter <65 års ålder som har sin arbetsförmåga registrerade minst 1 gång det senaste året
- Andel patienter som rapporterat EQ5D-5L minst 1 gång det senaste året
- Andel patienter med minst 1st immunterapi registrerade
- Andel steroidbehandlade patienter med CIDP, PDN vars BMI har registrerats
- Andel steroidbehandlade patienter med CIDP, PDN vars HBA1c har registrerats

Följande effektmått har tagits fram för att mäta terapieffekt- och dess komplikationer:

1. Andel patienter med CIDP och MMN med pågående IVIg behandling, som har INCAT ≤ 4 . Målvärde: minst 75%
2. Andel patienter med CIDP med pågående kortisonbehandling och med BMI > 24, som är stabila i BMI med (sista uppmätta BMI jmf 1: a). Målvärde: Minst 70% av ovannämnda patienter får ha haft stabil BMI (oförändrad eller högst 10% ökning) under senaste året.
3. Andel patienter med CIDP med pågående kortisonbehandling som ligger normalt i HBA1c. Målvärde: Minst 70% av ovannämnda patienter får ligga normalt i HBA1c.
 - patienter <50åå HBA1c >42
 - patienter >50åå HBA1c >46

Effekt av registret på vården

Vårdens behov av att hålla reda på antal patienter med inflammatorisk polyneuropati, inklusive nya patienter som tillkommer på årlig basis, samt andel av dessa som behandlas med IVIg.

IVIg är fortfarande det vanligaste använda läkemedlet för behandling av CIDP, följd av kortison (Solumedrol och Prednisolon). Vid MMN används nästan enbart IVIg och inga andra läkemedel (som förväntad). Mabthera används fortfarande i liten skala vid CIDP, men dess användning har ökat jämfört 2018. Antal patienter med CIDP som är autologt hematopoietiskt stamcell transplanterade (HSCT) är fortfarande få i landet.

Tabell 16.

Tabell 16. Antal patienter per diagnos och behandling.

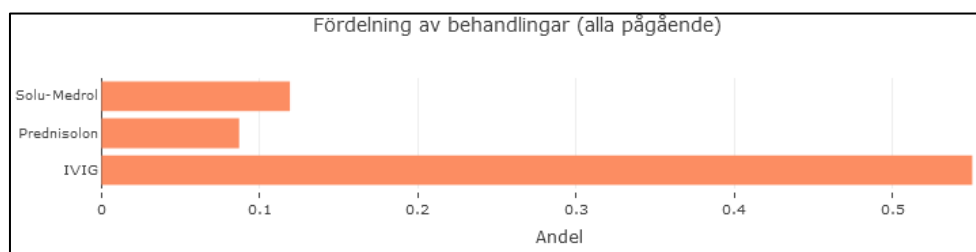
Läkemedel	CIDP	GBS	CIDP + GBS	MMN	PDN	Totalt
IVIG	156	82	1	58	12	309
Solu-Medrol	84	1	0	5	11	101
Prednisolon	30	0	0	1	4	35
Cyklofosamid	25	0	0	2	5	32
Plasmaferes	15	6	0	0	3	24
Rituximab	10	0	0	2	10	22
Annan	6	1	1	2	2	12
SCIG	7	0	1	3	0	11
Azatioprin	8	0	0	1	1	10
HSCT	7	0	0	0	0	7
Ciklosporin	5	0	0	0	0	5
HSCT/BEAM	3	0	0	0	0	3
Mabthera	2	0	0	0	1	3
Methotrexate	3	0	0	0	0	3
Immunoglobulin	2	0	0	0	0	2
Requip	2	0	0	0	0	2
Azilect	1	0	0	0	0	1
Gilenya	1	0	0	0	0	1
Högfrekvent hjärnstimulering	1	0	0	0	0	1
Madopark	1	0	0	0	0	1
Mykofenolatmofetil	1	0	0	0	0	1
Tocilizumab	1	0	0	0	0	1
Totalt 2020-03-13	371	90	3	74	49	587
Totalt 2019-08-21	345	85	3	68	48	549

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2020-03-13

Vårdens behov att kontrollera följsamhet till de nya terapiriktlinjerna 1:a, resp 2:a linjeterapier för CIDP samt 1:a linjeterapin för MMN enligt NPOS vårdprogram 2019.

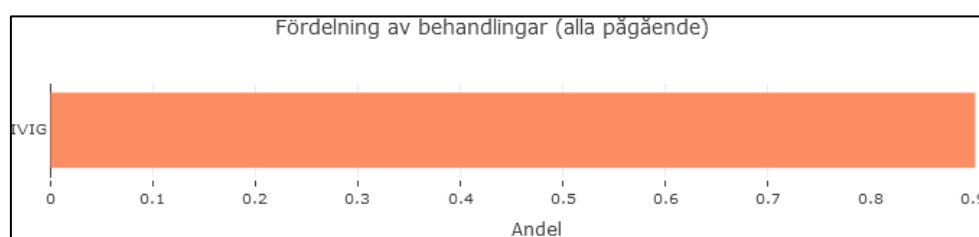
Stigande kostnader för IVIG gör det nödvändigt för olika regioner att hålla reda på antal patienter med inflammatorisk neuropati, resp andel som behandlas med IVIG. Sådana data börjar kunna tas fram i åtminstone två av landets storregioner, dvs Stockholm och Västra Götaland.

Immunoglobulin är i det särklass vanligaste av två 1: a linjeterapierna vid CIDP, vilket stämmer med internationella data. Däremot har andelen patienter med CIDP som behandlas med IVIG sjunkit något, medan andelen som behandlas med kortison (Solumedrol + Prednisolon) ökat något jämfört 2018. Detta är i linje med nationell kampanj att öka användning av kortison vid CIDP, för att öka chanserna till remission. Se **figur 16** nedan.



Figur 16. Fördelning av 1:a linjeterapier vid CIDP bland patienter med registrerad behandling i riket, enligt datauttag 2020-08-16

Sahlgrenska och Karolinska Universitetssjukhusen har under 2019 använt registerdata för att bevaka terapival, och relativ andel patienter som behandlas med kortison jämfört IVIg mot CIDP på respektive sjukhus. ostandseffektivitet på respektive klinik kräver redovisning av terapikostnader för inflammatorisk polyneuropati på årlig basis. Kommentar: 90% av patienter med MMN behandlas med IVIg, vilket ligger nära internationella siffror. Se **Figur 17** nedan.



Figur 17. Andel patienter med MMN som behandlas med IVIg i riket, enligt datauttag 2020-08-16

Sammanfattningsvis:

Täckningsgraden för samtliga subtyper av kronisk inflammatorisk neuropati har ökat mellan 2018–2019, likväl anslutningsgraden till registret.

Datakvalitet avseende t ex antal registrerade immunbehandlingar och andel patienter med registrerade poäng på skattningsskalor har också fortsatt att öka på årlig basis, men datatätheten behöver fortsätta att förbättras. Datakvaliteten tillåter nu jämförelser t ex gällande demografi och terapival mellan de större regionerna i landet. Tillsättning av två nya styrelseledamöter på de två universitetssjukhus som hittills haft lägst rapporteringsgrad, dvs Skånes och Örebro Universitetssjukhusen kommer att öka anslutningsgrad och datakvaliteten from 2019.

Patientrelaterade mått, dvs Patient-Related Outcome Measures (PROM)

Patientens Egen Registrering (PER) används redan flitigt av patienter för att rapportera PROM variablerna INCAT, RODS-CIDP och RODS-MMN, antingen hemifrån eller via en läsplatta på behandlingsenheten för patienter som är på sjukhuset för en planerad behandling. Under 2019 har livskvalitetsskalan EQ-5D-5L och RAND36 lagts till i PER. Under 2020 läggs inrapportering av Arbetsförmåga till PER

Framtidsplaner & förbättringsarbeten

Fortsätta att öka nationell täcknings- och anslutningsgrad samt datatäthet för registret utanför Stockholm

Mål: Vi vill ha ca 90% av landets patienter med CIDP och MMN registrerade inom de närmaste 2 åren, samt 70% av PDN inom de närmaste 5 åren. Siffror för CIDP och MMN ligger för närvarande kring 67–69%. Datatätheten avseende kvalitetsindikatorerna behöver också fortsätta att förbättras utanför Stockholm och Göteborg.

GBS-registret kommer att fortsätta att användas som ett forskningsregister med målsättning att registrera samtliga Karolinska Universitetssjukhusets GBS-fall inom det närmaste året. Vid gemensamma Nationella patientområdet (NPO) för Nervsystemets sjukdomar och Svenska neuroregistermötet i Stockholm i augusti 2018 belystes vikten av att NPO kontakter verksamhetschefer på centra som underrapporterar nya patienter till registret och påminner om betydelsen av Svenska neuroregisters data för den kliniska verksamheten.

Sätt att uppnå målet om en ökad täckningsgrad:

- a) Ett nytt arbetssätt för att stimulera enheter ute i landet att registrera patienter och dessutom fylla i data för dessa, är en rekommendation att samtliga patienter som remitteras i second-opion-syfte mellan olika centra, skall redan finnas med i registret.
- b) Ytterligare en metod för att öka täckningsgraden framöver, är att påminna alla centra att enligt nationell konsensus (NPO 2018) om användning av sär läkemedlet humant intravenöst immunoglobulin (IVIg) skall samtliga patienter med inflammatorisk neuropati som föreskrivs IVIg, finnas med i IPN-registret.
- c) Genom kvartalsrapporter till verksamhetschefer rapporter ge varje center i landet feedback på kliniskt användbar data, vilket ökar relevansen av medverkan i IPN-registret.
- d) Fortsätta utveckla PER och dess användning för att öka datakvalitet i IPN-registret.

Öka fokus på patientcentrerade data som direkt avspeglar patienters upplevelse av sjukdom och påverkan av sjukdom på deras liv

- a) EQ-5D-5L data börjar kunna analyseras för att jämföra sjukdomskonsekvenser på patienterna livsföring vid CIDP och MMN. Dessa beräkningar kommer att låta oss ta hänsyn till hittills icke-mätbara aspekter av vården såsom sjukdomsburda för varje diagnosgrupp före insatt terapi, börda orsakad av terapibiverkningar, börda orsakad av möda patienter behöver lägga på behandlingen själv, såsom resor till och från vårdinrättningar samt frekvens/duration av varje terapi och hur den påverkar t ex fritiden eller arbetslivet.
- b) Beställning lämnats in för att addera uppgifter om arbetsförmåga/sjukskrivningsgraden till PER för att öka dess inrapportering.

- c) Ytterligare ett PROM-mått som kommer att läggas till registret är SF36 fatigue skalan, då patienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati (främst CIDP) har rapporterats lida av fatigue på samma sätt som patienter med MS gör.

Valideringsarbete

Validering av diagnoser CIDP och MMN samt regionala täckningsgradsanalyser

Under 2019 har en specialist i neurologi på Danderyds sjukhus påbörjat ett projekt för att validera data från IPN-registret, med start för patienter i Stockholm. Syftet är att (genom journalgranskning) se om patienter med diagnosen CIDP och MMN uppfyller gängse diagnoskriterier för underdiagnoserna i IPN-registret.

Till hösten 2020 kommer ytterligare en neurolog (ST-läkare) denna gång på S:t Görans sjukhus påbörja ett projekt med att komplettera och validera data i IPN-registret för Karolinska Universitetssjukhusets patienter. Denna kollega kommer även att ansvara för valideringsprojekt gentemot de två centra utanför SLL med flest registrerade patienter, dvs Sahlgrenska Universitetssjukhus och Uppsala Akademiska sjukhus. Valideringen kommer att gå ut på att få en lista på patienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati ifrån respektive öppen- och slutenvårdsregister (ICD-koder G618, G61.9) och undersöka andel av dessa patienter som vi finner vara registrerade i IPN-registret.

Nationell täckningsgradsanalys med hjälp av Registerservice på Socialstyrelsen för att se hur nära prevalens av CIDP och MMN i registret är till nationella prevalensdata (beräknas ske under 2021).

Validering av datakvalitet i IPN-registret

Under 2020 görs en officiell granskning av datakvalitet i IPN-registret med hjälp av QRC. Resultat kommer att redovisas i nästa årsredovisning.

Öka påverkan av registerdata på vården

På Karolinska Universitetssjukhuset har kostnaderna för IVIg gått om kostnader för dyra MS-läkemedel. Karolinska Universitetssjukhuset och Sahlgrenska Universitetssjukhuset har redan börjat med att använda data från registret för att övervaka terapival och kostnader för CIDP-vården på respektive sjukhus. Med uppmaning från NPO för nervsystemets sjukdomar planerar vi genom engagemang av IPN-registrets styrelse att öka registeranvändandet på landets övriga universitetssjukhus för att på sikt kunna göra nationella jämförelser av terapival och kostnader för kroniska inflammatoriska polyneuropatier.

Forskning/publikationer

Registerdata kommer att användas som material i ett doktorandprojekt om inflammatoriska neuropatier på Karolinska Universitetssjukhuset, vilket startat under hösten 2018. Vi räknar med att material från IPN-registret kommer att mynna i minst en publikation inom 2–3 år. Bland annat verkar det preliminärt så att prevalens av

CIDP och MMN i Sverige ligger bland de högst rapporterade i världen. Om data från registret valideras nationellt, har den epidemiologiska aspekten av CIDP och MMN i sig ett publikationsvärde.

Prospektiv data erhållen från långtidsuppföljning (real-life-data) av patienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati beträffande kliniska skattningsskalor och PROM mått i IPN-registret är relativt unik, eftersom de flesta publicerade prospektiva studier i samma tema brukar inte innefatta en uppföljningstid på längre än 6–12 månader.

Förbättringsområden: prioriterade satsningar:

Arbetet kommer prioriteras i ordningen

1. Fortsätta att öka nationell täcknings- och anslutningsgrad samt datatäthet för registret utanför Stockholm
2. Öka fokus på patientcentrerade data som direkt avspeglar patienters upplevelse av sjukdom och påverkan av sjukdom på deras liv
3. Öka påverkan av registerdata på vården
4. Valideringsarbete
5. Forskning/publikationer

Motorneuronsjukdom



Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateralskleros

Bakgrund och syfte

Amyotrofisk lateralskleros (ALS) är en gemensam beteckning för en grupp motorneuronsjukdomar (MND) där de nervceller som styr skelettmuskulerna dör. Cirka 4 personer per 100 000 insjuknar i MND/ALS varje år, på Karolinska Universitetssjukhuset är det 60 personer/år som får ALS-diagnos. ALS kan visa sig i alla åldrar, men de flesta insjuknar mellan 45 och 75 års ålder. Eftersom det finns många olika varianter av sjukdomen kan symtomen variera, liksom hur snabbt förloppet är. Den genomsnittliga överlevnadstiden är bara omkring tre år, då det idag saknas botande behandling. Utöver detta märks en varierad vård på olika håll i landet och att patienterna inte erbjuds samma möjligheter till utredning och behandling beroende på var de bor.

Under 2019 har registret utökats till att inkludera även Kennedys Sjukdom.

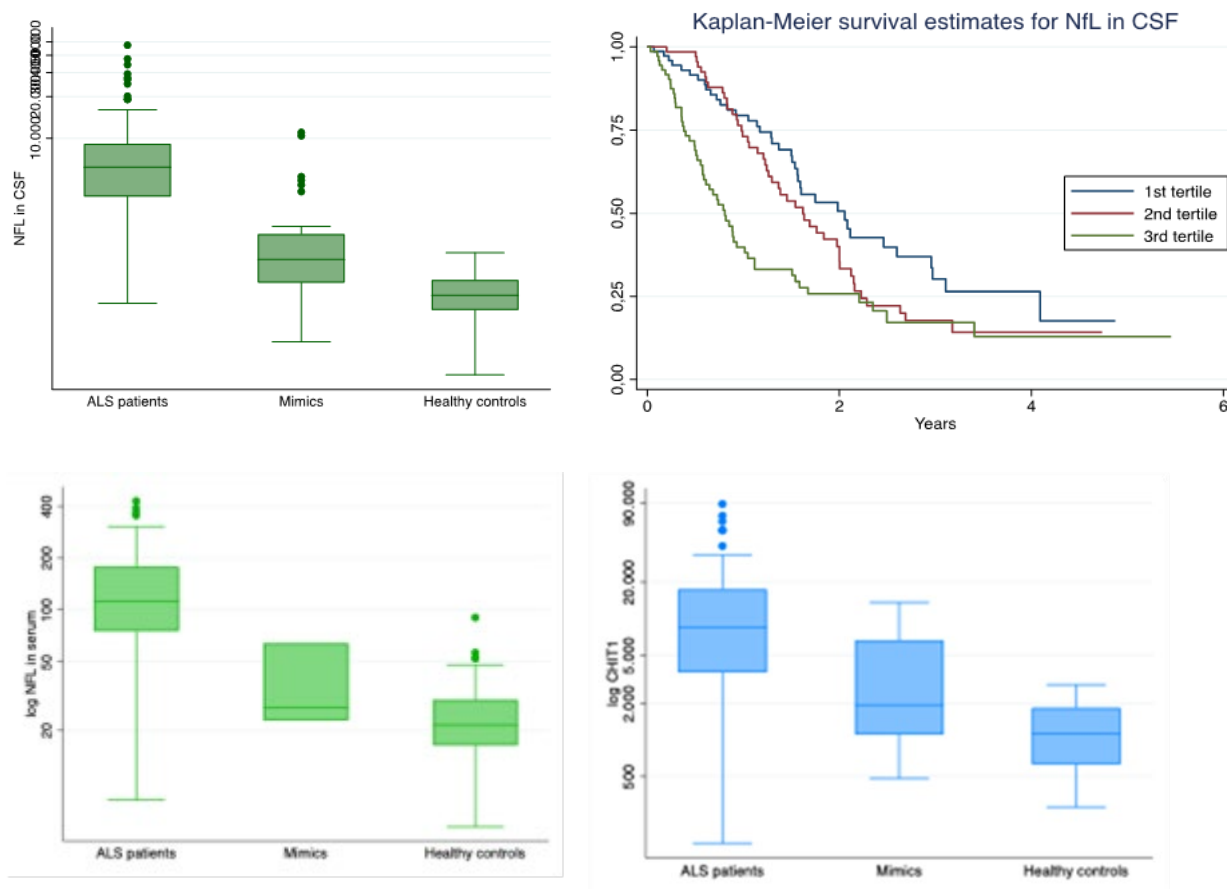
Det övergripande syftet för registret är att göra ALS-sjukvården likvärdig och högkvalitativ och framförallt utvärderingsbar. Att etablera/öka samarbetet mellan samtliga svenska neurologiska universitetskliniker och gemensamt bygga upp en struktur för utredning och hantering av patienter med MND/ALS. Som ett led i detta, skapa nationell konsensus kring utredning och handläggning, säkerställa att behandlingsriktlinjer följs nationellt och möjliggöra för så många svenska ALS/MND patienter som möjligt att få tillgång till läkemedelsstudier.

MND/ALS-registret avser också mera specifikt medverka till framtida nationella och internationella forskningsprojekt både prekliniskt och kliniskt och även skapa en bas för epidemiologiska studier på nationell nivå.

Parametrar och skalor

- demografi
- diagnostiska kriterier
- forsknings kriterier
- spridningsmönster
- behandlingar
- funktionsskattningsskalor (ALSFRS-R)
- hälsorelaterad livskvalitet (LISAT, EQ-5D, HAD)
- kognitiva skalor (ECAS, MoCA)
- utvalda laboratorieprover inklusive biomarkörer för diagnos och progress
- BMI, vikt
- varningar för vårdgivare om avvikande värden

MND/ALS-registret är utformat så att skalorna reflekterar de viktigaste medicinska områdena för bevakning och åtgärd, under sjukdomens progress. Dels ger de ett dagsvärde, som ligger till underlag i patient-läkarmötet, och dels även ett trendvärde för hur just den patienten kommer eller har utvecklats under tid. Det ger patienten en preliminär prognos. ALS är en sjukdom där fenotypen (sjukdomsuttrycket hos olika individer) varierar stort, tex beroende på undervariant eller platsen där sjukdomen startar. Värdena på olika biomarkörer ökar sannolikheten för en korrekt diagnos och mer exakt prognostisk bedömning. Se **figur 18** för ALS-biomarkörer.

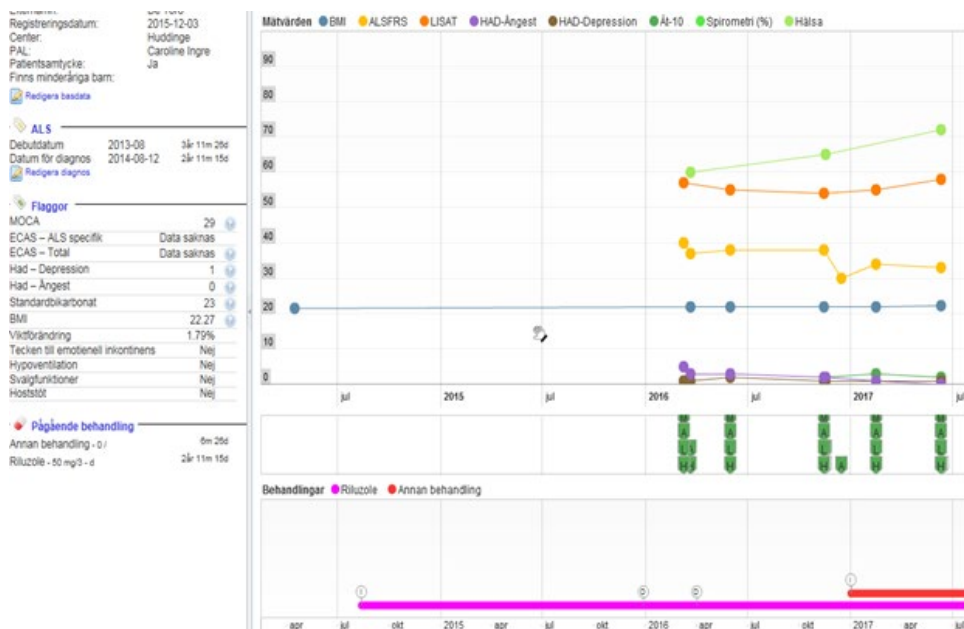


Figur 18. Överst till vänster visar att neurofilament är förhöjt hos ALS patienter jämfört med liknande patienter med andra diagnoser och friska. Bilden till höger visar att risken att dö (snabbare progress) ökar med ökad nivå av neurofilament. Nedre bilden till vänster visar NFL som är stegrad hos ALS-patienter jämfört med friska och mimics (liknande neurologiska sjukdomar). Den nedre till höger visar CHIT chitotriosidase-1 som även den är ökad hos patienterna men inte hos friska eller andra liknande neurologiska sjukdomar.

Se **figur 19** för en långsam ALS med god livskvalitet och få varningar. I **figur 20** ser vi istället en patient som försämras hastigt, har svårt att hålla vikten och tappar sin

livskvalitet parallellt med att hon tappar sin styrka. Det som är viktigt att notera i **figur 20** är också den vänstra delen av bilden. De röda markeringarna representerar varningar för vårdaren. I varje skala har cut-off värden inorporerats för att vägleda vårdgivaren i vad som behöver åtgärdas. De gröna markeringarna är varningar som har åtgärdats.

Genom skalorna och varningarna kan även en oerfaren vårdgivare känna sig säkra på att de viktigaste aspekterna av ALS-sjukdomen följs och åtgärdas vid rätt tid. Genom att jämföra dessa två figurer ser vi nu tack vare registret att den övre patienter kommer leva längre, men den under har en kortare överlevnadstid, och vi kan nu guida patienten och de anhöriga i ungefärlig sjukdomstid och resonemang kring arbete/sjukskrivning, resor, bostadsbyte, eller bostadsanpassning kan således hjälpa patienterna att leva det livet som de vill baserat på mängden tid de har kvar.



Figur 19. En patient som levt länge med sin ALS. Patienten har inga varningar och den gula linjen speglar muskelfunktionsstappet, som går ned långsamt. Den blå linjen representerar patientens stabila vikt, den gröna patienten goda livskvalitet.



Figur 20. Den gula linjen speglar muskelfunktionstappet, som går ned snabbt. Den blå linjen representerar patienten vikt förlust, den gröna patientens livskvalitet, och den bruna/lila patients ökande ångest och nedstämdhet.

Effekten av registrets insatser på vården

De föränderliga skalorna för ångest och depression har märkbart ändrat vår handläggning av patienternas psykiska mående. Då ALS är en svår sjukdom, förväntas det nästan av patienterna att vara ledsna och/eller nedstämda. En oerhört viktig aspekt för livskvaliteten att orientera sig i för vårdgivaren. Nu när patienterna via PER (egen rapportering) fyller i sina ångest- och depressionsskalor inför varje besök, kan lämplig medicin sättas in. Alla patienter skall erbjudas bromsande behandling (Riluzole). Se **tabell 17** för andelen patienter med pågående Riluzolebehandling. Preparatet har biverkningar och några procent av patienterna väljer därför att sätta ut behandlingen.

Tabell 17. Andelen patienter med pågående Riluzolebehandling.

Enhet	Aktuella patienter (AP)	Andel AP med pågående behandling vid rapportårets slut
Borås	3	66,7%
Eksjö	1	
Eskilstuna	1	
Gävle	17	58,8%
Halmstad	8	62,5%
Helsingborg	18	72,2%
Huddinge	129	82,2%
Hässleholm	2	50,0%
Kalmar	1	
Karlskrona	1	
Lund	10	60,0%
Motala	2	50,0%
Neurologiska kliniken Linköping	13	69,2%
Nyköping	1	
Ryhov	12	75,0%
Sahlgrenska	44	93,2%
Skövde	5	100,0%
Solna	56	82,1%
Sundsvall	1	
Trollhättan	16	75,0%
Umeå	5	80,0%
Uppsala	70	24,3%
Visby	1	100,0%
Värnamo	1	100,0%
Västervik	1	100,0%
Västerås	13	23,1%
Växjö	1	100,0%
Ängelholm	1	100,0%
Örebro	18	77,8%
Örnsköldsvik	2	100,0%
Totalt	454	68,5%

Datauttag NEUROreg/MNDreg: 2020-05-29

BMI-kurvan används för att i siffror (vikt och viktminskning i procent) och trend tydligt visa för patienten att de är i behov av ökat dietärt understöd. Denna kurva har visat sig vara mycket användbar, så patienten gärna vill vänta med PEG (perkutan gastroskopi), medan litteraturen visar ökad överlevnadstid vid tidigt införande.

PROM/PREM och utvecklingen av relevanta kvalitetsindikationer

Registrets PROM-registrering som det ser ut för patienten **figur 21**. Varje skala motsvarar en nationellt vedertagen kvalitetsindikator, som beslutats av styrgruppen. De viktigaste kvalitetsindikatorerna används för att identifiera livskvalitet, om det föreligger smärta eller urininkontinens, och förebyggande av depression och ångest, undernäring, underventilation och att patienten sätter i halsen. Denna typ av registrering används mest i Stockholmsregionen, som framgår av **tabell 18**.

Välj formulär för registreringen

- Psykiskt mående
- Egenmedicinering
- Kroppsfunktion
- Smärta
- Hälsa
- ÄT-10
- BMI

Börja registreringen

Figur 21. Vy från patientens egen registrering PER

Tabell 18. Totalt antal patientens egna registreringar under 2019.

Enhet	Totalt antal PER
Huddinge	1255
Kalmar	1
Lund	63
Ryhov	10
Solna	253
Trollhätta	2
Uppsala	2
Totalt	1586

Datauttag NEUOreg/MNDreg: 2020-05-29

Anslutning, täckningsgrad och rapporteringsgrad

I december 2016 var 194 patienter (100%) från Karolinska Universitetssjukhuset registrerade. Från hela Sverige var 654 patienter registrerade. För att räkna ut täckningsgraden för ALS registret i Sverige, kontaktades under hösten 2016 (september-november) alla neurologmottagningar i hela Sverige, både universitetssjukhus och länssjukhus. Alla mottagningar rapporterade in antalet ALS-patienter som vårdades vid kliniken. Patienterna behövde, för att räknas som egentliga ALS-fall ha diagnosticerats med ALS vid två på varandra följande tillfällen. Sammanlagt fanns det 832 ALS-patienter i Sverige.

För att objektivt estimeras om den prevalenta siffran var inom rätt intervall, utförde undertecknad en retrospektiv studie av alla ALS-patienter som vårdats i Storstockholm under åren 2013–2014. Att Storstockholm valdes som område att studera, beror på att undertecknad har tillgång till de medicinska journalerna och därmed kunde validera äktheten i diagnosen som delgivits. Studien inkluderade 289 ALS patienter och alla större sjukhus i Stockholm var inkluderade (Karolinska Universitets Sjukhuset, Danderyds Sjukhus, Capio S:t Görans Sjukhus, Södertälje Sjukhus och Norrtälje Sjukhus). 143 prevalenta fall identifierades i dec 2013 och 174 prevalenta fall i december 2014, vilket gav en prevalens på 6.61/100 000 invånare under 2013 och 7.91/100 000 invånare under 2014. År 2016 var Sveriges befolkning enligt SCB (statistiska central byrån) 9 995 153 miljoner invånare. Så antalet prevalenta patienter med ALS i Sverige borde ligga mellan 661–791.

Under 2019 hade registret 454 patienter registrerade från 30 platser i Sverige. $454/661=68,6\%$ och $454/791=57,4\%$. Täckningsgraden ligger således runt 60%. I tabellen nedan syns även fördelningen mellan män och kvinnor. Kvinnorna utgör ca 40% av patienterna, en siffra som stämmer väl överens med vetenskapligt underlag. Se **tabell 19**.

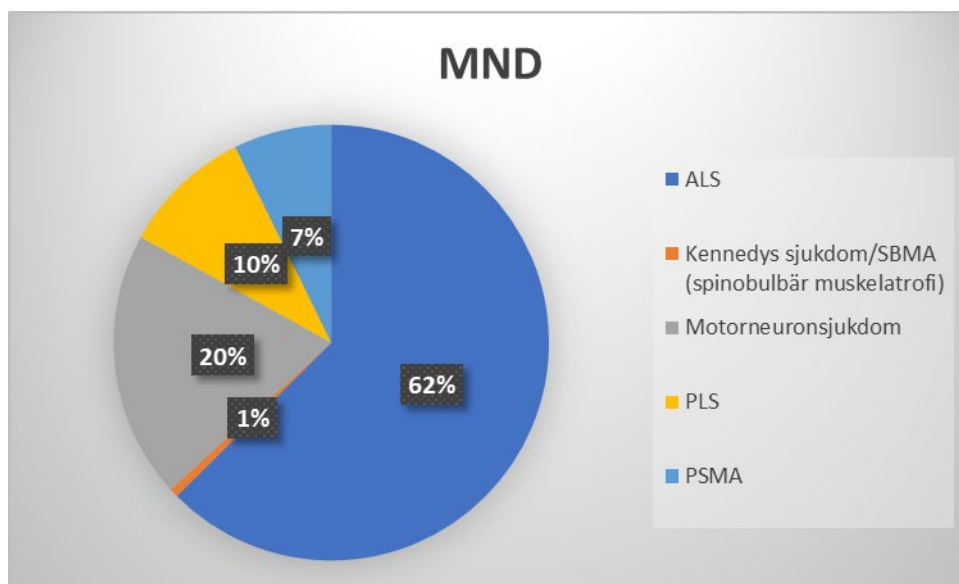
Tabell 19. Aktuella ALS-patienter i Sverige 2019.

Enhet	Aktuella patienter (AP)	Aktuella kvinnliga patienter	Aktuella manliga patienter	Andel kvinnor AP
Borås	3	2	1	66,7%
Eksjö	1		1	
Eskilstuna	1	1		100,0%
Gävle	17	7	10	41,2%
Halmstad	8	2	6	25,0%
Helsingborg	18	7	11	38,9%
Huddinge	129	57	72	44,2%
Hässleholm	2	1	1	50,0%
Kalmar	1		1	
Karlskrona	1	1		100,0%
Lund	10	6	4	60,0%
Motala	2	2		100,0%
Neurologiska kliniken Linköping	13	6	7	46,2%
Nyköping	1	1		100,0%
Ryhov	12	7	5	58,3%
Sahlgrenska	44	15	29	34,1%
Skövde	5	2	3	40,0%
Solna	56	24	32	42,9%
Sundsvall	1		1	
Trollhättan	16	4	12	25,0%
Umeå	5	3	2	60,0%
Uppsala	70	19	51	27,1%
Visby	1		1	
Värnamo	1		1	
Västervik	1	1		100,0%
Västerås	13	3	10	23,1%
Växjö	1		1	
Ängelholm	1		1	
Örebro	18	7	11	38,9%
Örnsköldsvik	2		2	
Totalt	454	178	276	39,2%

Datauttag NEUROreg/MNDreg: 2020-05-29

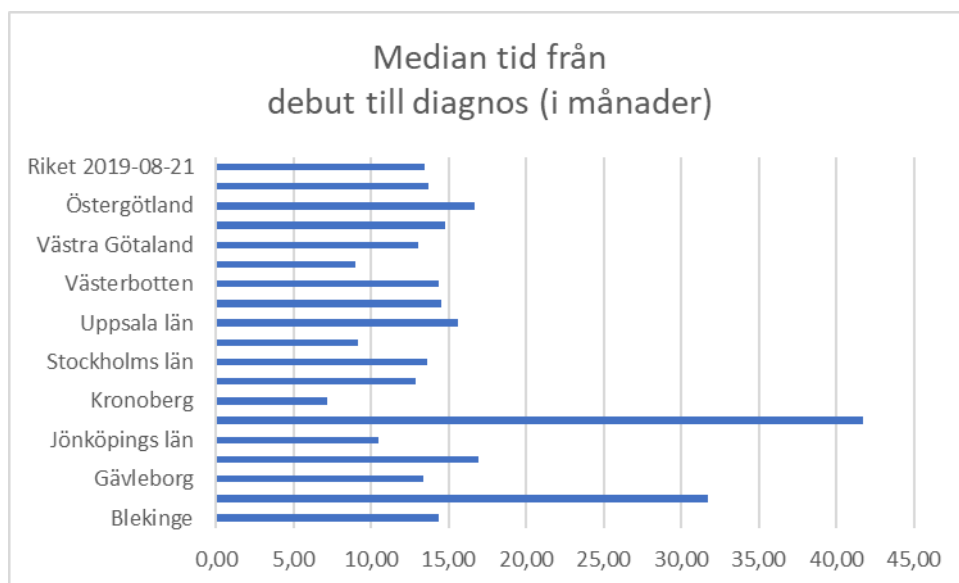
Datamängd

Den största gruppen är ALS-patienter som utgör 50%, följt av PSMA och PLS. 20% består av oklara fall av motorneuronsjukdom som inte uppfyller kriterierna för ALS (här kallat "motorneuronsjukdom"). Nytt för året är att man nu kan lägga in även Kennedys Sjukdom. Se **figur 22**.



Figur 22. Diagnosfördelning MND/ALS-registret, 454 personer från hela riket.

Jämförelser mellan landsting visar att tiden från symtomdebut till ALS-diagnos kan variera kraftigt, men att medianvärdet i Sverige för diagnos ligger på 13,4 månader. Se **figur 23**. Detta är något sämre än föregående år, men drivs av något längre tider i Kalmar och på Gotland.



Figur 23. Tid från debut till diagnos.

Tiden skiljer sig inte mellan män och kvinnor och det går snabbare att diagnosticera de äldre. Se **tabell 20** och **21**.

Tabell 20. Tid i månader från symtom till diagnos.

Kön	Tid i månader
Men	13,73
Women	13,6
Totalt	13,72

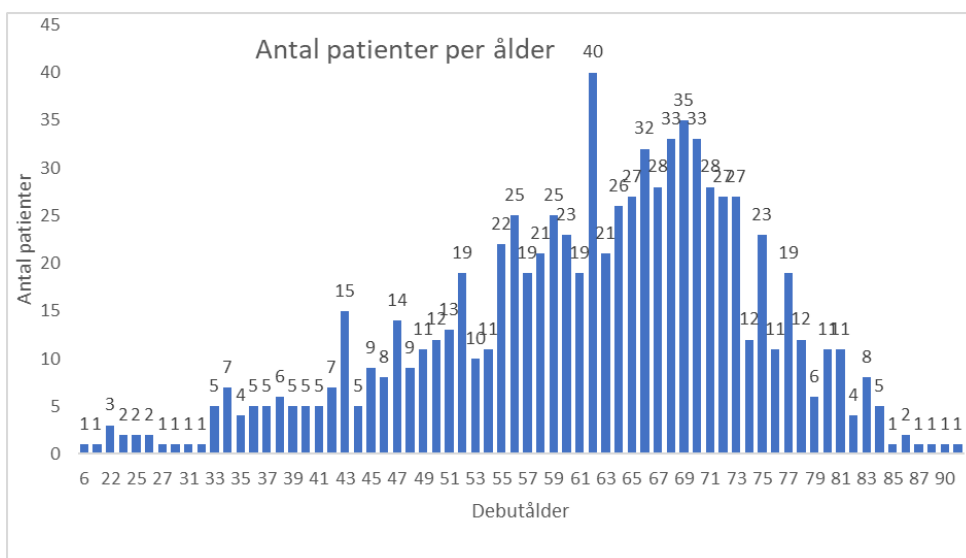
Datauttag NEUROreg/MNDreg: 2020-03-13

Tabell 21. Tid i månader från symtom till diagnos uppdelat på ålder

Ålders grupp	Tid i månader
(0,50]	15,41
(50,65]	13,6
(65,70]	14,49
(70,95]	12,35
Riket 2020-03-13	13,72

Datauttag NEUROreg/MNDreg: 2020-03-13

Den största gruppen av nydiagnostiserade patienter är 62 år, följt av 66–70 år. Se **figur 24**.



Figur 24. Visar patienter per debutålder. Baseras på 454 patienter från hela riket.

Datakvalitet

Under året har data från Stockholmskohorten granskats och korrelerats med de medicinska journalerna, för att öka kvaliteten av datan och registrets variabler. Alla egenrapporterade mått går igenom i realtid med patienten för att fastställa att variablerna är korrekta och har uppfattats på rätt sätt av inrapporterande.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

- Öka täckningsgrad. Registret har under 2019 tappat i täckningsgrad. Prioriterat är att inspirera andra län om att registrera hela sin kohort. Att rapportera alla nydiagnostiserade patienter med ALS/MND i hela området.
- Öka datatätheten. Inspirera klinikerna att inte bara registrera patienterna utan också rapportera repetitiva utfallsmått.

Framtidsplaner /Planer för kommande år

Under 2019 har registret tappat i nyregistrerade ALS/MND-patienter. Arbetet fortsätter med att alla nydiagnostiserade MND/ALS-patienter i Sverige blir registrerade i varje län och att de förblir registeraktiva under sjukdomens gång! För klinikerna är det viktigt att implementera patientens egen registrering (PER) för ökad datainsamling och minskad tidsåtgång. Det är även viktigt att alla kliniker följer upp sina patienter och kontrollerar att alla patienter som avlidit under året verkligen har utslutits ur registret.

Jämföra det nationella MND/ALS-registret med andra befintliga register för att studera om sjukdomen påskyndas eller förlängs av; patientens socioekonomiska status och det sociala nätverket, läkemedelsanvändning innan och under diagnos, komorbiditetsmönster med andra sjukdomar.

Under 2020 kommer registret att användas för att jämlikt välja ut lämpliga kandidater för en global behandlingsstudie för ALS, BLZ945, en open-label global studie för att utvärdera microglia i relation till ett nytt läkemedel.

Registrera hela landets Kennedypatienter.

ALS-inriktade läkare kommer besöka Gotland för att öka möjligheten till snabbare diagnos.

Multipel skleros



Multipel skleros

Bakgrund och syfte

Multipel skleros - MS är en kronisk sjukdom som drabbar centrala nervsystemet (CNS). MS är den näst vanligaste orsaken till neurologiskt handikapp hos yngre vuxna och börjar för det mesta mellan 20 och 50 års ålder och typdebutåldern är 30 år. Förloppet vid MS varierar men oftast leder MS slutligen till betydande funktionshinder. Redan tidigt påverkas ofta arbetsförmåga av återkommande symtom och en typisk trötthet ("fatigue") leder till en påtaglig minskning av livskvaliteten. Sjukdomen medför stora kostnader för samhället i form av bortfallen arbetsförmåga, vård- och behandlingskostnader. Vi uppskattar de årliga kostnaderna för MS i Sverige till minst 6 miljarder kronor per år. Av dessa kostnader är drygt 800 miljoner kostnader för förloppsmodifierande mediciner. Tillkomsten av förloppsmodifierande behandling har medfört en förbättring av MS-vården i Sverige med multidisciplinära MS- team i de flesta län sedan mitten 1990-talet. Vården omfattar såväl kausal som symptomatisk behandling som rehabiliteringsinsatser. 2016 publicerade Socialstyrelsen Nationella riktlinjer för vård vid multipel skleros, se <https://www.socialstyrelsen.se/regler-och-riktlinjer/nationella-riktlinjer/publicerade-riktlinjer/ms-och-parkinsons-sjukdom/>. I dessa ger Socialstyrelsen rekommendationer om vård vid MS gällande diagnostik, uppföljning, behandling av sjukdomarna, symptomatisk behandling, omhändertagande och rehabilitering, se avsnittet Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer nedan.

MS-vården har varit ojämnt fördelad över landet, vilket avspeglats i bl.a. skillnader i användandet av bromsmediciner mellan olika län. På senare år har istället olikheter i terapival uppkommit som mellan olika delar av landet. MS-registret ger incitament för en mer enhetlig MS-vård. Förloppsmodifierande behandling vid MS är dyr och varierar från tämligen riskfria behandlingar med partiell effekt till mer effektiva behandlingar som åtföljs av risk för allvarliga biverkningar. Det nationella MS-registret bidrar till att öka stringensen för förloppsmodifierande behandling och underlättar anpassningen till de ändrade behandlingskriterier som kan uppstå i takt med att nya behandlingsprinciper etableras. Registrerade preparat har oftast en påtagligt skyddande effekt avseende nya MS-lesioner i magnetkameraundersökning och alla preparaten minskar frekvensen av skov, om än mindre påtagligt. Det har dock varit mindre klart vilken betydelse dessa behandlingar har vad gäller den långsiktiga effekten att förhindra funktionshinder.

Det var ett stort framsteg att vi med hjälp av data ur MS-registret kunde visa skillnader i långsiktigt sjukdomsutfall beroende på hur nära sjukdomsdebuten bromsmedicinering hade initierats (Kavaliunas, 2017), något som därefter bekräftats i flera andra länder. Dessutom har vi under 2019 publicerat nya data som visar att MS-förloppet snabbt ändras till det bättre för Sveriges MS-patienter och att risken för att utveckla funktionshinder minskat dramatiskt under senare år (Beiki 2019, se publikationslistan). Detta beror sannolikt på att allt fler får allt effektivare bromsmediciner allt tidigare i sjukdomsförloppet.

Tillkomsten av förloppsmodifierande behandling har ändrat MS-vården i Sverige både till innehåll och till organisation. För närvarande (2019-12-31) behandlas 11 100 svenskar med förloppsmodifierande behandling mot MS, vilket motsvarar en kostnad på över 800 miljoner kronor. Förskrivare finns på de flesta neurologmottagningar men även på somliga medicinkliniker i orter där neurolog saknas.

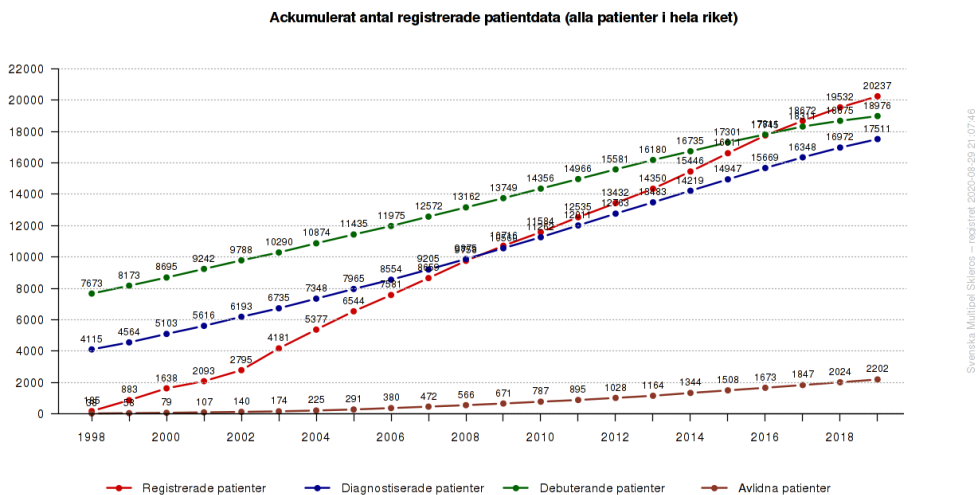
I Danmark finns ett rikstäckande MS-register sedan över 60 år som omfattar mer än 90 % av MS-patienterna. Det är prevalensorienterat och samkörningar med andra nationella register har utgjort en bas för många epidemiologiska studier. Det danska registret använder sedan fyra år en anpassad version av Svenska MS-registrets IT-gränssnitt och har fört över sina behandlingsdata till den COMPOS- plattform som Svenska neuroregister använder.

Anslutning och täckning

Vi är sedan länge representerade på alla sjukhus där neurologisk vård erbjuds. Emellertid finns ett antal patienter som vi kan ha svårt att nå då de får sin sjukvård i kontakter med medicinkliniker eller i primärvården.

Vårt mål är att alla MS-patienter i landet ska erbjudas inklusion i MS-registret. En epidemiologisk studie visar att antalet personer med MS i Sverige vid prevalensdatum 2008-12-31 uppgick till 17 500 (Ahlgren, 2010). Vid utgången av 2019 hade vi 17 784 aktiva patienter i registret. Vi bedömer i samarbete med Socialstyrelsens Registerservice antalet prevalenta MS-patienter vid utgången av 2019 till 22 209 (opublicerade databaserade på NPR/PAR), vilket skulle ge en täckningsgrad på 80,1 %. Därtill har vi information om 2 304 avlidna och 745 avslutade patienter exkluderade av annan orsak, oftast på grund av utflyttning till annat land.

Figur 25 visar utvecklingen av antalet registrerade patienter från 1998–2019. Som synes är ökningstakten stadig. Därtill har vi information om funktionshinder på grund av MS-sjukdomen (EDSS skattning) hos en ökande andel av patienterna, idag 88 % mot 54 % år 2004, trots ökningen.



Figur 25. Antalet registrerade patienter i MS-registret t.o.m. 2019.

Tabell 22. Utvecklingen av täckningsgraden i MS-registret.

Kalenderår	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019
Antal registrerade patienter under året	874	967	913	923	1130	1202	1169	902	853	705
Antal registrerade aktiva patienter (minus avlidna och migrerade)	732	828	753	767	877	961	930	695	638	442
Totalt antal registrerade patienter vid årets slut	11932	12899	13812	14735	15865	17067	18230	18887	19505	20237
Totalt antal registrerade aktiva patienter vid årets slut	10949	11777	12530	13297	14174	15135	16008	16514	16882	17311
Approximativ täckningsgrad av MSreg mot Sveriges MS-prevalens (estimerat enligt PAR och MSreg)	58,1%	62,1%	65,6%	68,9%	72,7%	76,8%	80,1%	75,9%	79,2%	80,1%
Sveriges folkmängd (i mln)*	9,416	9,483	9,556	9,645	9,747	9,851	9,995	10,120	10,230	10,328
Antal registrerade aktiva patienter i MSreg per 100,000 Sveriges befolkning	116,3	124,2	131,1	137,9	145,4	153,6	160,2	163,2	165,0	167,6

Datauttag från NEUROreg/MSreg via VAP: 2020-09-02

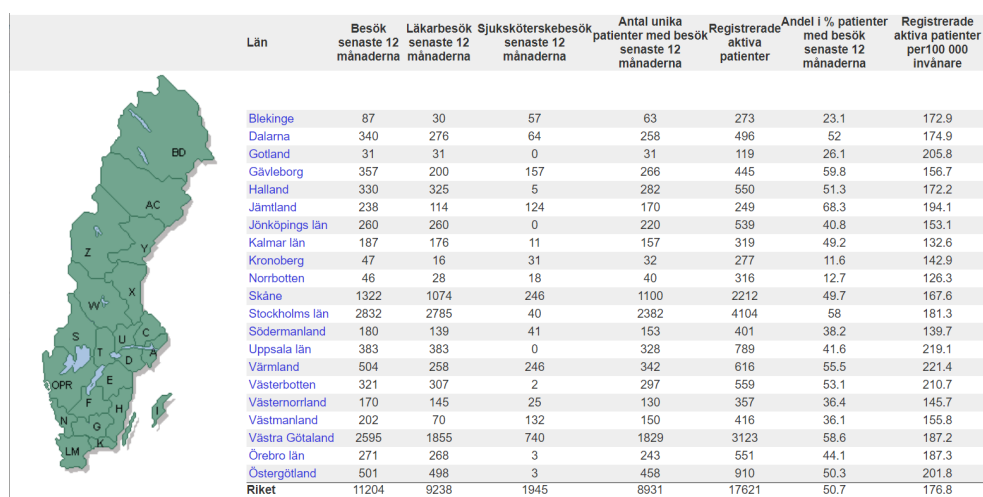
Tabellerna 22 och 23 visar utvecklingen av antalet patienter och mängden data i MS-registret sedan 2001 medan **Tabell 24** visar fördelningen av de viktigaste parametrarna i MS-registret per deltagande center.

Tabell 23. Utvecklingen av mängden data i MS-registret 2001-2019

År	Antal patienter	Avlidna	Besök	Terapi	Skov	MRI	LP/CSF	QoL (8 skolor)	Användarkonto
Riket 2019	19955	2100	151276	36403	30795	65787	17802 tot. 10287 med	196750	1172 användare varav 603 unika aktiva
Riket 2018	19181	1939	136594	34322	30089	55745	17463 tot. 10158 med	164922	1068 användare varav 607 unika aktiva
Riket 2017	18946	1796	124462	32454	29454	45463	17709 tot. 9957 med	133984	968 användare varav 573 unika aktiva
Riket 2016	18016	1626	109797	29882	27041	31847	17288 tot. 9527 med	106816	829 unika anv.
Riket 2015	16802	1426	96892	26509	26020	24001	14822	98629	729 unika anv.
Riket 2014	15530	1166	85034	22748	24874	17742	14493	60221	406 unika aktiva anv.
Riket 2013	14609	929	75633	19892	15074	14467	6455	43616	489 unika aktiva anv.
Riket 2012	13762	907	66788	17476	13441	11558	6052	27992	305 unika aktiva anv.
Riket 2011	12962	804	59412	15343	12271	10177	5635	20740	486 (431 unika anv.)
Riket 2010	11893	710	51623	15453	11301	8395	5150	14656	421 (360 unika anv.)
Riket 2009	10937	624	43940	13420	10407	6295	4591	6231	360
Riket 2008	9905	506	36044	10138	9124	5392	4187	4414	330
Riket 2007	8784	293	28503	8399	7473	4431	3721	2819	287
Riket 2006	7836	235	23314	6386	5668	3671	3353	1714	241
Riket 2005	6878	209	18837	5098	4083	2960	2900	1284	189
Riket 2004	5965	197	15131	4032	3035	2360	2024	874	
Riket 2003	4590		10795	2902	2079	1670	1185	453	
Riket 2002	4092		8026	2029	1295	1165	471	257	
Riket 2001	3080		3774	1333	198	441	378	57	

Datauttag från NEUROreg/MSreg: 2020-09-02

Även om hela landet är representerat i MS-registret så varierar fortfarande täckningsgraden vad gäller andelen registrerade patienter av det totala antalet patienter i varje län, vilket tydligt framgår av **Figur 26**.



Figur 26. Antalet levande registrerade patienter per 100 000 invånare i Sveriges län och antalet registrerade besök för dessa patienter under den senaste 12-månadsperioden. Dessa data kan jämföras med en publicerad beräknad prevalens om 189 per 100 000 (Ahlgren 2010).

Datakvalitet

Är MS-diagnoserna i MS-registret korrekta?

En helt central punkt är att diagnostiken håller hög klass – att patienter vars data förs in i MS-registret verkligen har MS. Vår erfarenhet är att så verkligen är fallet:

- Vid monitoreringsbesök som utförts vid ett tiotal enheter har slumpmässiga urval av aktuella patientjournaler jämförts med uppgifter i MS-registret. Hittills har inga felaktiga MS-diagnoser noterats, dvs alla patienter i MS-registret har visat sig ha MS-diagnos enligt aktuell journal.
- Vi har under 2018 genomfört en granskning av alla patienter i Värmland som är med i MS-registret och jämfört med journaluppgifter. Vi fann att samtliga patienter i MS-registret även i patientjournalen uppfattas ha MS.

Vi bedömer att anledningen till att diagnosen i så hög grad överensstämmer med den kliniska bedömningen är att våra patienter i genomsnitt följs under många år i registret, i genomsnitt över 8 år och nästan lika många besökstillfällen. Detta ger många chanser att ifrågasätta och eventuellt ändra en tveksam diagnos.

Validering av data i MS-registret

Reliabiliteten av data i MS-registret kontrolleras på två sätt, dels genom spärrar mot felinmatning i själva programvaran, dels genom efterkontroll och analys av data. MS-registrets mjukvara innehåller kontrollfunktioner. Datafält (variabler) har definierade restriktioner på vad som kan fyllas i och för flertalet variabler finns definierade listor/rullgardiner med möjliga svar som anges genom att peka och klicka. Variablerna baseras på internationellt accepterade kriterier valda av MS-registrets styrgrupp sedan många år.

Varje registrerande sjukvårdsenhet uppmantras återkommande göra en validering avseende läkarbedömda variabler som till exempel MS förlopp och EDSS, genom genomgång av informationen i MS-registret, framför allt vad gäller diagnos, förloppsform och behandling.

I en under året publicerad studie jämfördes 3000 patienters information i MS-registret med journaldata (Alping 2019). Andelen felaktiga värden var glädjande liten, från mindre än en procent till ett par procent.

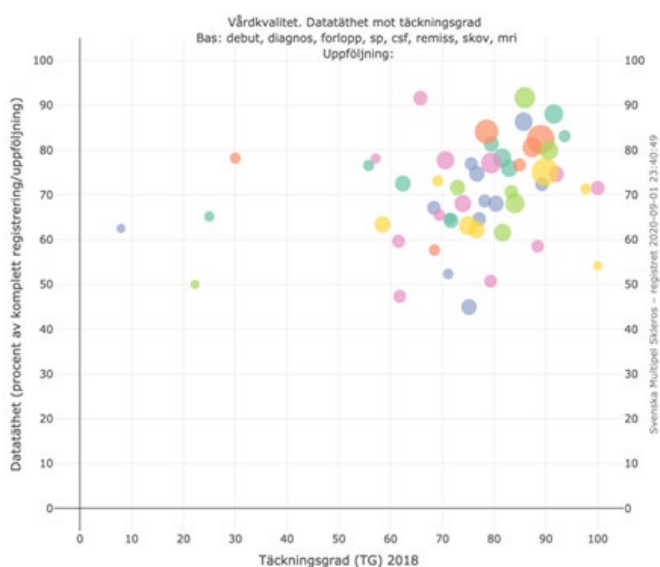
Rapporteringsgrad I - Missing values

I en nyligen publicerad studie jämfördes 3000 patienters information i MS-registret med journaldata avseende fullständighet (Alping, 2019). Det visade det sig att viktiga data, som är dokumenterad i journalen, ofta saknas i registret. Exempelvis befanns 25 % av alla i journalen dokumenterade skov saknas i registret liksom 35 % av utförda magnetkameraundersökningar. Av övriga parametrar var fullständigheten bättre, oftast över 90 %.

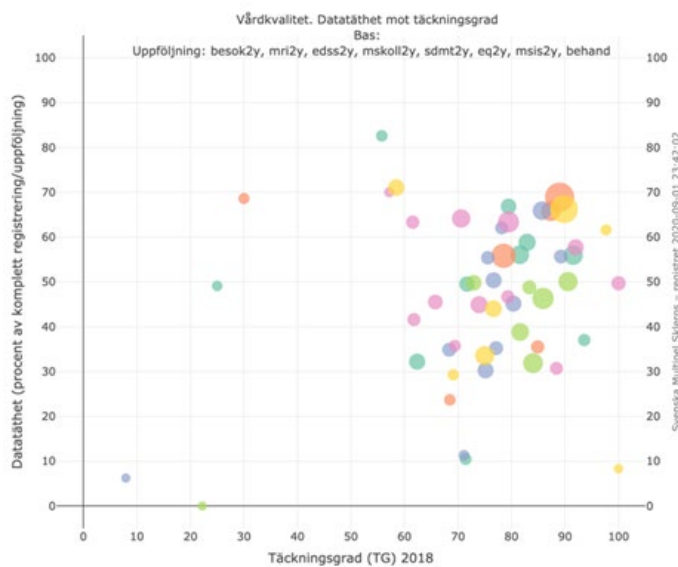
Detta visar att rapporteringsgraden är god men kan förbättras ytterligare.

Rapporteringsgrad II – Data-täthet och täckningsgrad

Den nytta en klinisk enhet har av registerdata beror förstås både på fullständigheten av data – vilken andel av klinikens patienter som har viktiga variabler rapporterade, och täckningsgrad. **Figur 27** visar hur deltagande kliniker presterar i detta avseende. Märk att **figur 27 a** visar fullständigheten av de variabler som utgör bas-data (se nedan) medan **27b** visar de variabler som definierar uppföljningsdata (se nedan).



Figur 27a



Figur 27b

Figur 27. Figurerna visar hur landets medverkande kliniska enheter presterar vad gäller data-täthet i förhållande till täckningsgrad. Varje enhet representeras av en färgad prick där färgen anger region och diametern antalet inkluderade patienter. **27a** visar fullständigheten i s.k. basdata medan **27b** visar fullständigheten i s.k. uppföljningsdata. Som framgår tydligt är skillnaden stor mellan högpresterande och mindre väl presterande enheter, men anmärkningsvärt är att de största klinikerna presterar väl.

De variabler som ingår i analys av datatäthet för basdata respektive uppföljningsdata

Basdata:	Uppföljningsdata:
1. Debutdatum	1. Besök/kontakt med MS-vården
2. Diagnosdatum	2. MRI-undersökning (om ålder<=60)
3. Förlopp	3. EDSS-rapportering
4. Datum för progress till SP (om SP)	4. MS-kollen
5. Remissdatum	5. SDMT
6. Diagnostisk MRI-undersökning	6. EQ5D
7. CSF-prov finns	7. MSIS-29
8. Skov-registrering finns (RR/SP)	8. Pågående behandlingsstrategi finns dokumenterad

Rapportering

Inrapportering, variabler och skalor

Inrapportering av data i MS-registret sker i huvudsak direkt via patientöversiktsgränssnittet på webben i samband med patienternas besök till läkare eller sjuksköterska. Enligt de Nationella Riktlinjerna för MS ska patienter med denna diagnos följas åtminstone med årliga besök och rekommendationen är därför att data rapporteras årligen.

Obligatoriska basdata

För alla patienter registreras:

- Demografi (ålder, kön, debutdatum, förloppstyp)
- Uppgifter om insjuknandet (fem variabler)
- Utfall av diagnostisk utredning (magnetkameraundersökning och likvoranalys)

Uppföljningsdata - minimal data set

I samband med kontakter (besök, telefon eller videokontakter) registreras följande parametrar:

- Egen skattning av hälsotillstånd (1–5) (motsvarande första frågan i RAND-36)
- Funktionshinder enligt EDSS-skalan
- Öväntad eller allvarlig biverkan av läkemedel sedan föregående besök
- Eventuell övergång till progressiv sjukdom
- Skov sedan föregående besök
- Magnetkameraundersökning sedan föregående besök
- Aktuell arbetsförmåga
- Hälsorelaterad livskvalitet enligt EQ5D
- Pågående eller avslutad rehabilitering
- Förändring av behandling med immunmodulerande behandling (bromsmediciner)
- Sedan april 2020 ställs även en fråga om genomgången Covid19.

EDSS-värdet baseras på en neurologisk undersökning av patienten och beräknas från den poängbedömning som görs för åtta olika funktioner av nervsystemet, s.k. FSS (functional systems scores). I MS-registret beräknas EDSS-värdet sedan 2017 automatiskt av beslutsstödet utifrån FSS-poängen eller kan alternativt anges direkt utan att FSS anges.

Skov-uppgifter inkluderar datum för insjuknande, symtom (fyra olika kategorier), behov av kortisonbehandling, och grad av återhämtning.

Magnetkameraundersökningars utfall beskrivs som antal MS-lesioner (MS-typiska vita fläckar), antal nya lesioner i jämförelse med föregående undersökning och antal lesioner som lyser upp ("laddar") efter injektion av kontrastmedel. Dessutom kan eventuell förekomst av "atrofi", dvs förlust av hjärnvävnad, anges om detta har

undersökts. Även lesioner och atrofi i ryggmärgen kan registreras när sådan undersökning utförts.

Övriga skalor och parametrar

MS-registret har många variabler som inte är obligatoriska, varav somliga ingår i speciella uppföljningsrutiner till exempel av immunmodulerande behandlingar (IMSE-projektet, se nedan), medan andra relaterar till rehabiliteringsprocessen, t ex ADL-skattning och flera mått på gångfunktion.

Resultat av analys avseende antikropps bildning mot interferon beta och natalizumab ingår också, liksom möjlighet att dokumentera vissa blodprovsresultat, i första hand antal lymfocyter och antikroppar mot JC-virus, analyser som relaterar till olika behandlingar.

Registrering av allvarliga eller oväntade läkemedelsbiverkningar sker i MS-registret beslutsstöd som har en central rapportfunktion med direkt kommunikation med Läkemedelsverket (i samarbete med ARTIS).

Patientrapporterade mått, PER och PROM

MS-registret innehåller flera patientrapporterade mått, PROMS (patient reported outcome measures) där patienterna via Patientens Egen Registrering, PER, skattar sin upplevelse av funktion, aktivitet och livskvalitet, se **figur 28**. Hit hör den MS-specifika funktionsskattningssenkäten MSIS-29, TSQ som beskriver patientnöjdhet med given behandling, FSMC - en MS-inriktad trötthetsskala, en symtominventeringsenkät kallad "MS-kollen" och en rapportering av arbetsaktivitet (antal timmar per vecka i arbete och ersättningsform i de fall man inte kan arbeta heltid). Patienten kan direkt hemifrån eller i väntrummet på en surfplatta, mobiltelefon eller dator, via Patientportalen fylla i dessa enkäter på skärmen i PER-funktionen. Resultaten kan sedan importeras till MS-registret efter att ha granskats av ansvarig läkare. **Figur 29** visar exempel på en del av en enkät.

Under de senaste 7 dagarna

Jag kände mig uttröttad.



Figur 28. Patientens Egen Registrering, PER, innehåller ett antal enkäter som patienterna efter säker inloggning kan besvara on-line.

MSIS-29

Under de senaste två veckorna, hur mycket har din MS begränsat din förmåga att...

De följande frågorna efterfrågar din syn på effekterna av MS-sjukdomen i ditt dagliga liv under de senaste två veckorna. Peka/klicka i den ruta som bäst beskriver din situation.

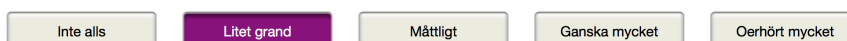
1. Göra fysiskt krävande uppgifter?



2. Greppa saker hårt (tex vrida om en kran)?



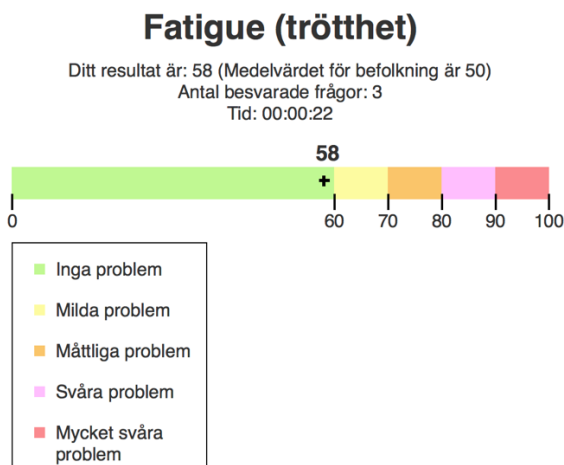
3. Bära saker?



Figur 29. Exempel på layout i MS-registrets PER-modul, här visas de tre första frågorna av enkäten MSIS-29 (MS Impact scale 29).

Förbättrade PROMS

2018 introducerades den första svenska web-baserade datorstödda (s.k. CAT) versionen av nästa generations PROMS, med en domän av NEURO-QoL (fatigue). Vi har översatt ytterligare sex domäner som godkänts av de amerikanska huvudmännen för NEURO-QoL för att kunna implementeras i PER. Patientföreträdare deltar i översättning och utveckling och arbetet sker i nära samverkan med Carmona och en holländsk CAT-plattform för PROMS och PREMS. Vissa tekniska frågor kvarstår att lösa inför implementering av de nya domänerna. **Figur 30** visar del av enkäten och hur resultatet av en ifylld enkät visas.



Figur 30. En av frågorna i enkäten om MS-typisk trötthet, s.k. fatigue, som är den första domänen av den datorstödda ”item-bank”-baserade enkäten *NEURO-QoL* som implementerats i *Patientens Egen Registrering, PER*. Efter att frågorna, i allmänhet 4–5 stycken, besvarats räknar den bakomliggande algoritmen ut ett resultatvärde på en skala 1–100.

Arbetsförmåga

Under 2019 har vi implementerat ett enkätbaserat verktyg för att i detalj belysa arbetsförhållanden och arbetshinder med avsikten att skapa ett instrument som kan användas vid en aktiv arbetsinriktad rehabilitering. Instrumentet består av en mer kortfattad del – ”**Arbets- och studieförmåga - WAQ MS**”, dels en mer detaljerad beskrivning – ”**Aktivitetsförmåga under arbets- eller studiedagen – WAQ-MS**” som kartlägger vilka de upplevda arbetshindren är. Dessa instrument ger vårdgivaren verktyg att ta ansvar för att tillgodose det arbetsrelaterade rehabiliteringsbehovet. **Figur 31** visar del av detta instrument.

The image shows two screenshots of a web-based questionnaire. The left screenshot, titled "WAQ-MS - Arbets- eller studieförmåga", includes a text introduction, a field for "Din ålder" (age) with the value "38", and a "Välj kategori" (select category) section with radio button options: "Jag är anställd eller egen företagare" (selected), "Jag är studerande", "Jag är arbetslös", "Jag har hel sjukersättning (förtidspension)", "Jag har ålderspension", and "Jag har ingen anställning och inget av det ovanstående gäller för mig". The right screenshot, titled "Frågor om ditt arbete", asks "Vilket är ditt yrke?" (What is your profession?) with a search box for "Lära" and a list of professions including "Förskollärare" (selected), "Folkbibliotekarie, 2330", "Fotövers, 2330", "Fotövers, 2341", "Fotövers, 2343", "Fotofotövers, 2341", "Fotofotövers, 2341", "Fotofotövers, gymnasiala, 2330", "Grundskollärare, 2341", "Gymnasie lärare, allmänna ämnen, 2330", and "Gymnasie lärare, estetiska o. praktiska ämnen, 2330". It also asks "Hur många timmar/vecka omfattar din anställning/dina anställningar i grunden?" (40) and "Hur många timmar/vecka inklusive övertid har du arbetat i genomsnitt under de senaste 2 veckorna?" (38).

Figur 31. Det första två sidorna av **MS-WAQ**-instrumentet som tillåter en detaljerad beskrivning av arbetsförmågan.

Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer

Sedan tre år har vi av Socialstyrelsen fastställt Nationella Riktlinjer för vård vid multipel skleros. Arbetet byggde vidare på rekommendationer/riktlinjer som sedan mer än 10 år etablerats inom ramen för Svenska MS-Sällskapet (SMSS). Noteras bör att SMSS startades på initiativ av MS-registret styrgrupp, i akt och mening att etablera kriterier inte bara för registret, utan för vården i dess helhet. Utöver riktlinjer utarbetade vi i flera fall målnivåer för en rad parametrar, t ex behandlingsfrekvens med evidensbaserade läkemedel.

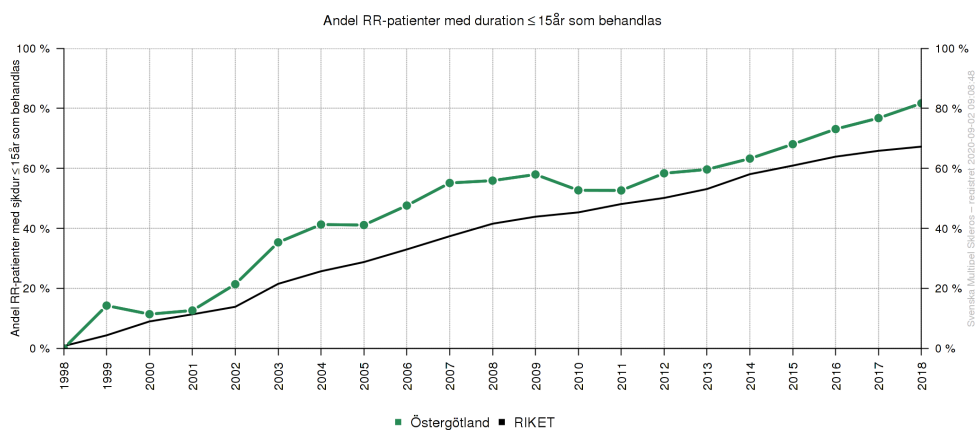
Ur de nationella riktlinjerna utarbetades därefter, med stöd av Socialstyrelsen, kvalitetsindikatorer i nära samarbete med MS-registret för att tillgodose att registret skulle kunna leverera utfall på dessa indikatorer. Följande indikatorer antogs, varav de asteriskmarkerade (*) är s.k. utvecklingsindikatorer.

- M1 Tid från debut till MS-diagnos
- M2 Tid från att patienten blir känd vid en neurologisk specialist-mottagning till behandlingsstart
- M3 Rapportering i MS-registret
- M4 Funktionsförmåga (EDSS) bland personer med MS
- M5 Sjukdomsmodifierande behandling vid skovvist förloppande MS hos personer under 40 år
- M6A Årligt besök hos läkare inom specialistvården
- M6B Årligt besök hos specialisläkare inom neurologi
- M7 Regelbundna MR-kontroller
- *M8 Tillgång till kurser i hantering av MS-relaterad trötthet
- *M9 Tillgång till styrke- och konditionsträning
- *M10 Läkemedelsbehandling vid MS-relaterad trötthet
- *M11 Tillgång till multidisciplinära team
- *M12 Tillgång till MS-sjuksköterska

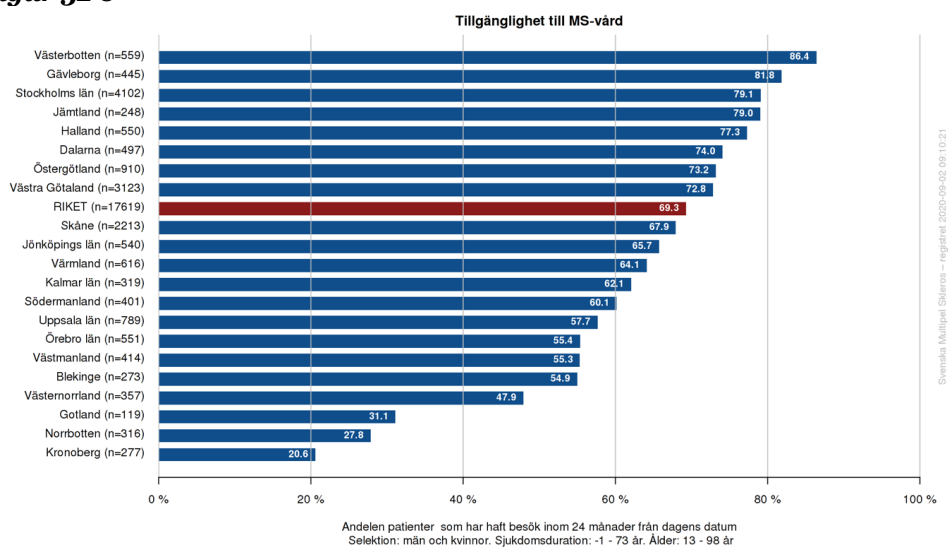
Till dags dato har alla aktuella indikatorer, 1–7, implementerats i MS-registret och resultaten rapporteras i realtid i 12 olika rapporter via vår Visualiserings och Analysplattform (VAP), för närmre beskrivning se nedan under Åtterrapporering/Utdata. **Figur 32** visar hur Indikator M5 rapporteras i MS-registret.

- Riktlinjeindikatorer**
- Genomsnittlig tid mellan debut och diagnos, uppdelat för diagnosår *
 - Genomsnittlig tid mellan remiss och insatt behandling uppdelat för behandlingsår *
 - Täckningsgrad för SMSreg (mot Sveriges MS-prevalens)
 - Genomsnittligt EDSS-värde uppdelat per län
 - Genomsnittligt EDSS-värde över tid
 - Andel behandlade RR-patienter, med MS-duration <= 15 år, uppdelat per län, kön och sista uppföljningsdatum (tvärsnittligt)
 - Andel behandlade RR-patienter, med MS-duration <= 15 år, uppdelat per län, kön och sista uppföljningsdatum (longitudinellt)
 - Fördelning av EQ5D uppdelat per livskvalitetsnivå och län
 - Tillgänglighet till MS-vård *
 - Tillgänglighet till MS-vård för mina enheter/patienter *
 - Tillgänglighet till MR-undersökningar *
 - Tillgänglighet till MR-undersökningar för mina enheter/patienter *

Figur 32 a



Figur 32 b



Figur 32 c

Figur 32. Rapport i realtid av Riktlinjeindikatorer i MS-registret. **32 a** visar de tolv rapporter som vi har implementerat och som är tillgängliga för alla användare i realtid. **32 b** visar hur vården i Östergötland gradvis förbättrat uppfyllandet av Riktlinjeindikator M5 i jämförelse med MS-vården i hela Sverige fram till 2018. **32 c** visar tillgången till MS-vård i alla län i realtid – notera att dessa diagram kan regleras enligt flera variabler – här vi exempelvis valt andelen med registrerat besök senaste 24 månaderna (antalet månader kan väljas stegvis från 1 till 36).

Av utvecklingsindikatorerna avser vi att via regelbundna enkäter inhämta vårdenheternas tillgång till de angivna resurserna – eftersom dessa inte har direkt koppling till enskilda patienter ingår de inte i MS-registrets gängse arbetssätt. Utvecklingsindikatorn om läkemedelsbehandling vid trötthet är diskutabel såtillvida att evidensbasen för sådan behandling fortfarande är bristfällig.

Utöver de av Socialstyrelsen fastslagna kvalitetsindikatorerna har vi implementerat en VAP-rapport som visar hälsorelaterad livskvalitet mätt med EQ5D länsvis, redovisat för olika MS-förlopp och för män och kvinnor.

En viktig utveckling är att vi beslutat att utveckla indikatorer som belyser sjukdomsaktivitet. I ett första steg kommer detta att inkludera en VAP-rapport som anger andelen magnetkameraundersökningar med/utan tecken till inflammatorisk aktivitet, dels i absoluta tal, dels i relation till hur stor del av patienterna som faktiskt undersökts inom aktuellt tidsintervall.

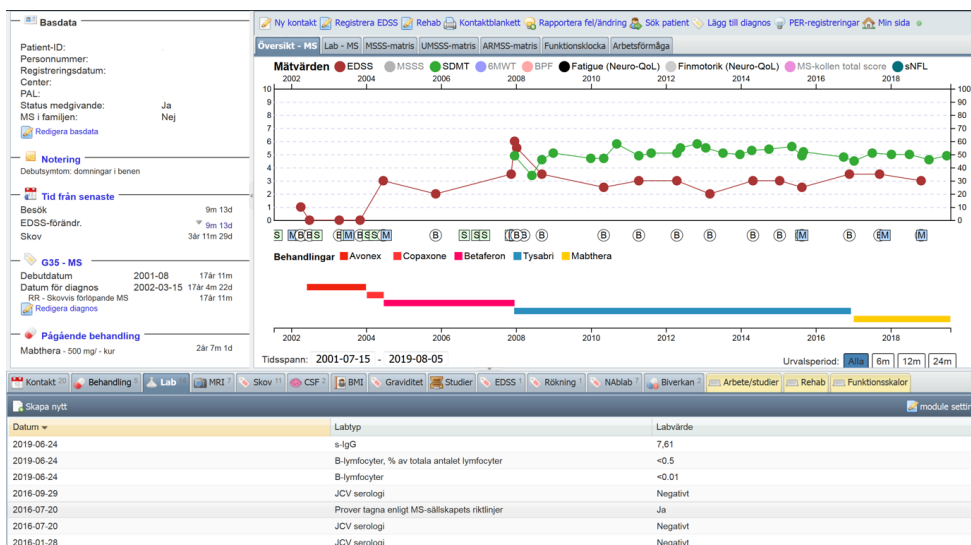
Åtterrapportering

Vi tror att den viktigaste drivkraften bakom användning av registret och för god rapportering är den nytta för den egna verksamheten som deltagarna upplever. Åtterrapportering är därför en central funktion och vi har utvecklat flera möjligheter för deltagande enheter att ta del av data och av resultat. Vi skiljer på **Patientöversikten** och **Utdatafunktioner**.

Patientöversikten

Patientöversikten är de egenskaper i IT-gränssnittet som stöder det kliniska arbetet.

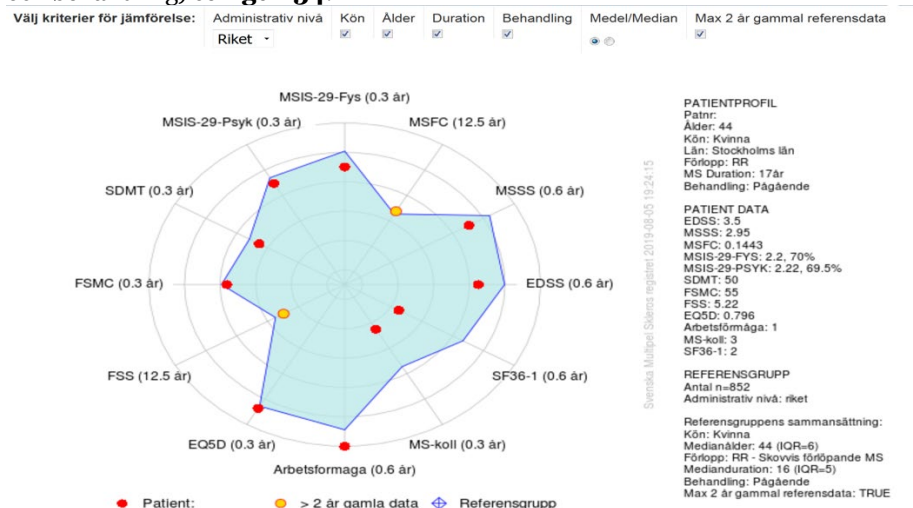
Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda vid patientbesöket, se **figur 33**. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas, framför allt vad gäller immunmodulerande behandling (bromsmedicinering). Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling.



Figur 33. Så här ser patientöversikten ut i MS-registret: Det grafiska gränssnitt som registret erbjuder användaren en form av en sammanställning av uppgifter för den aktuella patienten.

Jämförelse med förväntat utfall

Utöver att sammanfatta och visa de viktigaste uppgifterna på en skärm, så får läkaren stöd för sitt behandlingsbeslut på så vis att patientens tillstånd sätts i relation till andra jämförbara patienters tillstånd. Detta sker på tre vis: 1. MSSS: Omvandling av det viktigaste funktionshindermättet, EDSS, till MSSS som tar hänsyn till hur lång tid som gått sedan sjukdomens debut och rankar patienten i jämförelse med andra patienter i en internationell kartläggning av MS från 2005 (Roxburgh 2005). 2. ARMSS, en normalisering av EDSS till patientens ålder (istället för till sjukdomsduration som MSSS är) som utvecklats med hjälp av data från MS-registret (Manouchehrinia, 2018). 3. Funktionsklockan: I grafisk form presenteras patientens senaste resultat i upp till 12 mått i relation till motsvarande värde hos jämförbara patienter i registret. Här har läkaren möjlighet att välja kriterier på jämförelsegruppen (kön, ålder, sjukdomsduration och behandling) se **figur 34**.



Figur 34. Beslutsstödet ”Funktionsklockan” där patientens senaste resultat i de 12 funktionsskattningsparametrarna i realtid relateras till övriga patienter i MS-registret. Jämförelsegruppen kan modifieras enligt 6 kriterier för ökad relevans.

Utdatafunktioner

Vi har alltsedan starten arbetat efter målsättningen att ge deltagande enheter maximal tillgång till sina egna data. Vi har under åren utarbetat en alltmer sofistikerad arsenal av verktyg för åtkomst av registerinformationen, från början för de som deltagit i registerarbetet men med tiden i ökande utsträckning även för patienter, beslutsfattare och intresserad allmänhet. Därför blir detta avsnitt rätt omfattande.

Visualiserings- och analysplattformen, VAP

Vi har under de senaste åren utvecklat en teknik som gör stora delar av informationen i MS-registret tillgänglig i realtid. Registeranvändarna kan välja mellan i nuläget 33 olika tabeller och diagram, som delas upp i olika kategorier:

- **Riktlinjeindikatorer:** De nationella riktlinjer för MS-vården som Socialstyrelsen har antagit. Uppfyllelsen av riktlinjerna för landets MS-vårdenheter ska följas via 12 utvalda indikatorer. Sju av dessa baseras på data i MS-registret och kan nu följas i VAP i realtid och övriga fem är s.k. utvecklingsindikatorer
- **Datatäthet:** hur mycket information som finns i MS-registret och på hur många patienter
- **”Hur mår våra patienter?”:** funktionsmått, genomsnitt och spridningsmått
- **Tillgänglighet och vårdkvalitet:** uppfyllelse av de kvalitetsindikatorer som definierats för svensk MS-vård av Svenska MS-sällskapet
- **Årsrapport:** tabeller och figurer som ingår i Årsrapporten
- **Öppna jämförelser:** information från MS-registret som ingår i ”Vården i Siffror” och tidigare i ”Öppna Jämförelser i hälso- och sjukvården”
- **Verksamhetsrapport:** Aktivitet och datatäthet kan följas månadsvis eller årsvis ner till läkarnivå
- **Behandling:** Initierad, avslutad eller för dagen pågående brosmedicinering kan följas ner till läkarnivå
- **Forskning och analys:** Fördelning av data från fyra av registrets skattningsskalor kan visualiseras ner till läkarnivå liksom fördelningen av förloppstyper på länsnivå

Alla dessa tabeller och diagram kan **anpassas** genom att visa valda kategorier av **data** eller **patienter**. Som läkare kan man exempelvis välja att se statistik och grafer på olika nivåer från sina egna patienter till klinikens, länets, regionens eller rikets patienter. Således kan man välja att visualisera ett stort antal kombinationer av data och patienter utifrån de 33 tabeller och grafer som är designade. Vi utökar stadigt antalet tabeller och grafer.

Vi har valt att göra flera av **tabellerna och graferna i VAP öppet tillgängliga för patienter och allmänheten**. Detta gäller dels den information som regelbundet visas öppet, det vill säga Årsrapporten och Vården i Siffror, men även tillgänglighet och vårdkvalitet. Den öppna informationen visas dock inte ner på läkarnivå. **Figur 35** visar innehållsförteckningen för vår VAP-funktion. **Figur 36** visar hur man i VAP kan specificera en tabell med statistik avseende viktiga hälsorelaterade mått. **Figur 37** visar ett exempel på en mer avancerad analys av hur en parameter, i detta fall funktionskattningen EDSS, utvecklas under förloppet hos män respektive kvinnor.



Svenska neuroregister
Multipel Skleros

Svenska MS-registret har skapat en webbaserad plattform för live-visualisering och interaktiv statistisk analys av insamlade data. Systemet byggs på fördefinierade analystyper som kontrolleras intuitivt genom grafiskt användargränssnitt.

Automatiska rapporter är fördelade i olika funktionskategorier som innehåller ett flertal analyser, anpassade till användares behov.

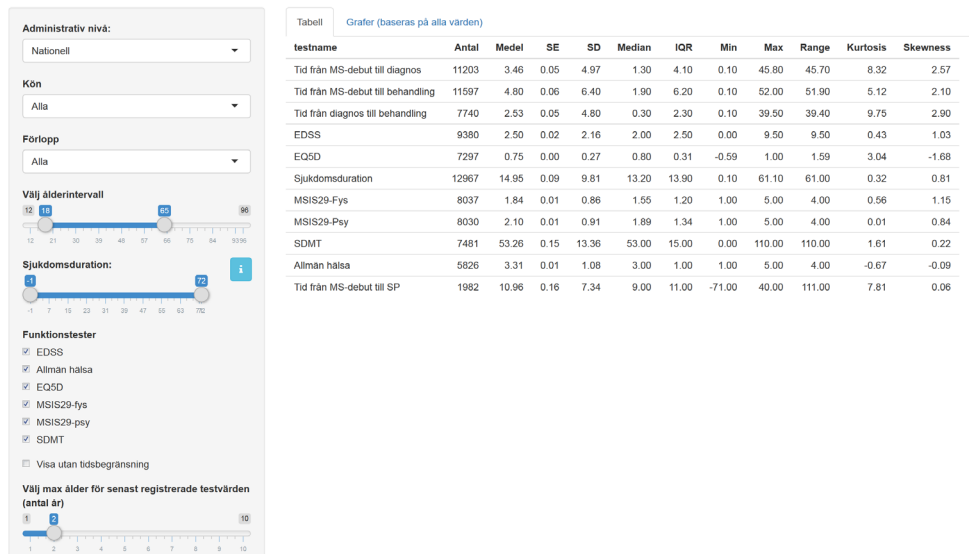
Ni är varmt välkomna att komma med kommentarer och nya förslag till rapporter. Data får värde först när de används!

SMS-registrets innehåll	Kvalitetssäkring
<ul style="list-style-type: none"> ○ Antal registreringar och datatäthet av utvalda variabler i SMS-registret * ○ Hur mår våra MS-patienter? * ○ Utfallsmått * 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Antal registrerade aktiva MS-patienter per 100.000 invånare ○ Täckningsgrad för SMSreg (mot Sveriges MS-prevalens) ○ Täckningsgrad över tid ○ Tillgänglighet till MS-vård ○ Tillgänglighet till MS-vård för mina enheter/patienter * ○ Tillgänglighet till MR-undersökningar ○ Tillgänglighet till MR-undersökningar för mina enheter/patienter * ○ Genomsnittlig tid mellan debut och diagnos, uppdelat för diagnosår * ○ Genomsnittlig tid mellan remiss och insatt behandling uppdelat för behandlingsår * ○ MSvårdkvalité: Datatäthet mot Täckningsgrad ○ Datatäthet i SMSreg *
Årsrapportdiagram, uppdaterade dagligen	
<ul style="list-style-type: none"> ○ Antal registrerade MS-patienter och händelser (årsvis) ○ Kvoten registrerade och behandlade K/M 	
Verksamhetsrapporter	
<ul style="list-style-type: none"> ○ Aktivitet och datatäthet (årsvis, månadsvis) * 	
Riktlinjeindikatorer	
<ul style="list-style-type: none"> ○ Genomsnittlig tid mellan debut och diagnos, uppdelat för diagnosår * ○ Genomsnittlig tid mellan remiss och insatt behandling uppdelat för behandlingsår * ○ Täckningsgrad för SMSreg (mot Sveriges MS-prevalens) ○ Genomsnittligt EDSS-värde uppdelat per län ○ Genomsnittligt EDSS-värde över tid ○ Andel behandlade RR-patienter, med MS-duration <= 15 år, uppdelat per län, kön och sista uppföljningsdatum (tvärsnittligt) ○ Andel behandlade RR-patienter, med MS-duration <= 15 år, uppdelat per län, kön och sista uppföljningsdatum (longitudinellt) ○ Fördelning av EQ5D uppdelat per livskvalitetsnivå och län ○ Tillgänglighet till MS-vård ○ Tillgänglighet till MS-vård för mina enheter/patienter * ○ Tillgänglighet till MR-undersökningar ○ Tillgänglighet till MR-undersökningar för mina enheter/patienter * 	
Öppna jämförelser	
<ul style="list-style-type: none"> ○ Andel behandlade RR-patienter, med MS-duration <= 15 år, uppdelat per län, kön och sista uppföljningsdatum (tvärsnittligt) ○ Andel behandlade RR-patienter, med MS-duration <= 15 år, uppdelat per län, kön och sista uppföljningsdatum (longitudinellt) ○ Andel behandlade RR-patienter med MS-duration <= 15 år. Jämförelse mellan registrerade och prevalenta patienter ○ Andel behandlade SP-patienter uppdelat per län, kön och cutoff värde på EDSS ○ Genomsnittligt EDSS-värde för behandlade patienter uppdelat per län ○ Genomsnittligt EDSS-värde över tid 	
Forskning	Behandling
<ul style="list-style-type: none"> ○ Funktionsskalor * ○ Fördelning av MS-förlopp 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Antal pågående behandlingar och fördelning av preparat * ○ Antal registrerade behandlingar uppdelat per år och MS-förlopp * ○ Byte mellan behandlingsstrategier (behandlingsswitchar)

* indikerar att grafen är förberedd för PAL- och enhetsnivå

Figur 35. Förteckning över tabeller och grafer som idag ingår i Visualiserings- och analysplattformen (VAP).

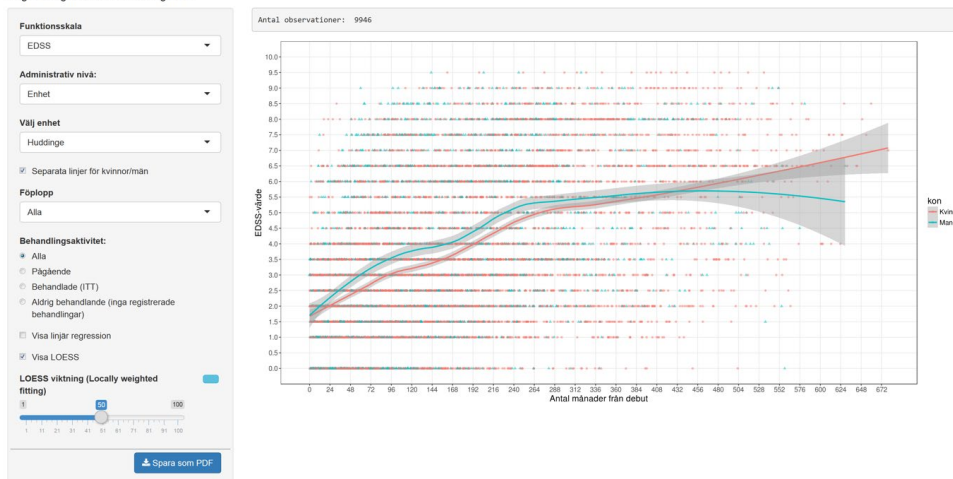
Hur mår våra MS-patienter?



Figur 36. Statistik genererad i realtid av Visualiserings- och analysplattformen (VAP), under "Hur mår våra patienter?" och visar genomsnittligt utfall i hälsorelaterade mått. I den vänstra marginalen framgår vilka parametrar som är valda liksom avgränsningen av patientgrupp. Användaren kan välja sina egna, klinikkens, länets eller rikets patienter.

Funktionsskalor

Registreringar i Svenska MS-registret



Figur 37. Graf genererad i realtid av Visualiserings- och analysplattformen (VAP), under rubriken Forskning. Grafen visar att män i Stockholms län utvecklar funktionshinder något fortare än kvinnor under de första 25 åren av sjukdomsförloppet. Detta är ett exempel på hur säkrare kunskap kan genereras på stora patientgrupper då tidigare studier baserats på väsentligen mindre material.

Listor, sökning och dataexport på egna patienter

Deltagande 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 den.

Dynamiska rapporter

Ett tiotal fördefinierade tabeller och grafer, dock mindre dynamiska är vår nyare VAP, representerar vår tidigare metod för datavisualisering. Dessa visar data i realtid och delas in i följande kategorier:

- Rapporter avseende täckningsgrad
- Rapporter för klinikadministrativa behov avseende antal patienter, förloppstyper, besök och behandlingar per län och klinik
- Rapporter avseende behandling med bromsmediciner

Årsrapport (denna)

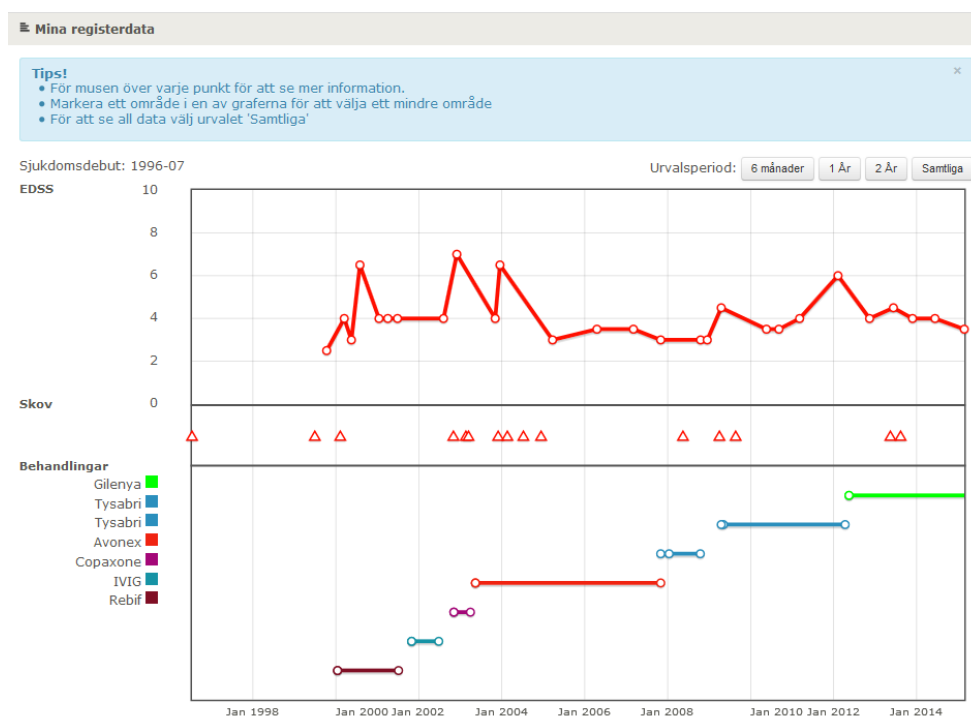
En årlig sammanställning av nationella data, där deltagande centras data i många fall särredovisas, har hittills varit den kanske viktigaste återföringsmetoden och utförs i samband med denna rapport/ansökan om fortsatta medel. Årsrapport och Verksamhetsberättelse skickas till de 360 personer som deltar i registerarbetet samt görs tillgänglig för allmänheten genom publikation på vår hemsida.

Vården i siffror

MS-registret bidrar med data till det nationella projektet **Vården i siffror**, <https://vardenisiffror.se/>, och tidigare **Öppna Jämförelser**.

Patientportalen

Sedan 2014 har patienter i MS-registret möjlighet att via Svenska neuroregisters Patientportal via internet få insyn i och tillgång till registerarbetet och en del av de data som är registrerade. "Mina registerdata" visar ett för patienten relevanta delar av det grafiska gränssnitt som vi arbetar med i vårdsituationen se **Figur 38**. Här visas förekomsten av skov, den immunmodulerande behandlingen och funktionshinderskattningen i form av EDSS. Under patientportalen kan patienterna också rapportera i Patientens Egen Registrering (PER) i form av olika enkätformulär (se ovan). Patienterna kan se sina resultat i tabellform och framöver också i grafisk form. Avsikten är att göra patienterna till inbjudna medaktörer i vården och motivera till ökad rapportering. Vi tror att patienternas tillgång till MS-registrets data är en viktig motiverande faktor för sjukvårdspersonalen för att öka datamängd och datakvalitet.



Figur 38. Återrapporering av “Mina registerdata” i Patientportalen där patienten kan ta del av utvalda egna data ur MS-registret. Här visas utvecklingen av funktionshinder (röda linjen), registrerade skov (röda trianglar) liksom ordinerade förloppsmodifierande behandlingar (färgade horisontella streck).

Kvartalsrapport och Förbättringsrapport

Det senaste tillskottet i verktyg att göra data tillgängliga för de enheter som arbetar med MS-registret är den anpassade rapport som fyra gånger om året skickas till varje verksamhetschef i deltagande enheter, den s.k. **Kvartalsrapporten**. I denna visas enhetens resultat för de nationella riktlinjeindikatorerna i form av tabeller och grafer och ställs i relation till landets bästa enheter och till riksgenomsnittet. Se **Figur 39** för ett exempel. Verksamhetschefen får information om aktuell täckningsgrad och datakvalitet (som i **Figur 38** ovan men med aktuell enhet utpekad i diagrammet) inklusive annan relevant information om den egna verksamheten såsom aktuell läkemedelsbehandling, uppskattad kostnad för läkemedel, besöksregistrering mm. Förbättringsrapporten är snarlik och innehåller framför allt resultaten för de nationella riktlinjeindikatorerna och datakvaliteten och skickas till alla medarbetare vid respektive enhet som av verksamhetschefen listats som mottagare. Avsikten med detta är att ge medarbetarna direkt återkoppling från deras registerarbete.

Vi hoppas att Kvartalsrapporten ska öka användandet av registerdata direkt i det kliniska förbättringsarbetet eftersom resultaten av enhetens MS-vård inte bara blir mer tillgänglig utan därtill direkt hamnar i varje medarbetares email-låda fyra gånger per år.

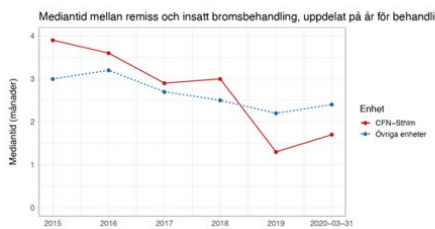
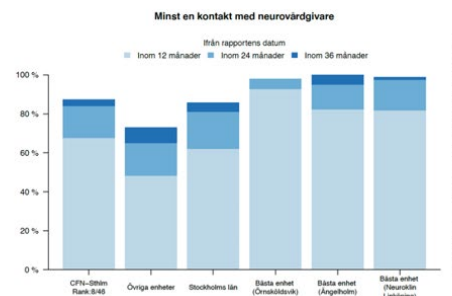


Table 6: Exakta värden tid mellan remiss och bromsbehandling (i månader)

Diagnosår	Enhet	Antal	Median	Q25	Q75	Diagnosår	Enhet	Antal	Median	Q25	Q75
2015	CFN-Stäm	47	3.9	2.4	7.1	2015	Övriga enheter	227	3.0	1.6	9.0
2016	CFN-Stäm	36	3.6	2.1	6.4	2016	Övriga enheter	260	3.2	1.5	8.1
2017	CFN-Stäm	41	2.9	1.6	6.9	2017	Övriga enheter	267	2.7	1.3	6.9
2018	CFN-Stäm	22	3.0	1.7	26.3	2018	Övriga enheter	244	2.5	1.2	6.2
2019	CFN-Stäm	18	1.3	1.1	2.1	2019	Övriga enheter	230	2.2	1.3	5.5
2020	CFN-Stäm	7	1.7	1.2	2.1	2020	Övriga enheter	56	2.4	1.4	5.6

Tillgänglighet till MS-vård för enhetens patienter

Andelen patienter med registrerat läkarbesök i SMSreg under de senaste 12, 24 eller 36 månaderna. Rankingvärden som redovisas i grafen nedan baseras på de enheter som har fler än 50 aktiva patienter (vid rapportens slutdatum). Rankingen sorteras på högsta andel med besök inom 12 månader.



Figur 39. Exempel på hur Kvartalsrapporten ger information till deltagande enheter (i detta fall Centrum för Neurologi i Stockholm) om resultat avseende de nationella riktlinjeindikatorerna över tid samt i relation till riksgenomsnittet och till bästa enheter.

Resultat av analyser

Syftet med MS-registret är att kvalitetssäkra och utveckla värden och att vara underlag till forskning för ny kunskap om MS. Endast om registerverksamheten drivs med hög täckning och kvalitet kan registrets syften uppnås. Analyser av data i MS-registret måste därför börja i en intern analys som avser registrets funktion och avspeglas i process-indikatorer som datamängd (antal registreringar), datatäthet (fullständighet per registrerad person eller enhet), och datareliabilitet såsom diagnostisk precision. Mycket av detta beskrivs ovan.

Framgångar i kliniskt förbättringsarbete avspeglas i idealfallet av förbättrade resultat men här bör även förbättrade vårdprocesser räknas in. Slutligen kan vetenskaplig analys av MS-sjukdomens karaktäristika och förlopp i Sverige leda till nya insikter som i slutändan kan komma MS-vården till del.

Processdata

Indikationsdata

En springande punkt vid registrering av MS är att diagnostiken håller en hög klass. Här finns lyckligtvis två parametrar som kan avslöja om precisionen skulle vara bristfälligt. För varje patient rapporteras således i MS-registret i samband med diagnossättandet huruvida patienterna uppvisar typiska fynd vid analys av ryggmärgsvätska och vid magnetkameraundersökning. Vi har visat att 99 % av registrerade patienter har magnetkameraförändringar stödjande MS-diagnosen.

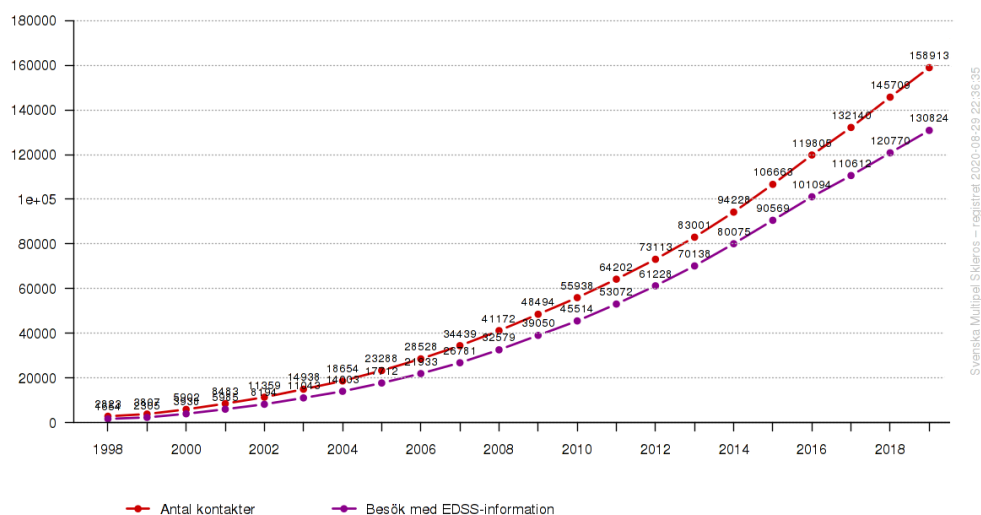
Därtill har 93 % av patienterna förändringar av proteinmönstret i ryggmärgsvätskan som är typiska vid MS. Detta motsvarar publicerade data och talar för att precisionen i MS-diagnostiken i MS-registret är densamma som i vetenskapliga rapporter. Detta bekräftas vidare av en studie vi utförde 2008 av 100 patienters diagnos i MS-registret

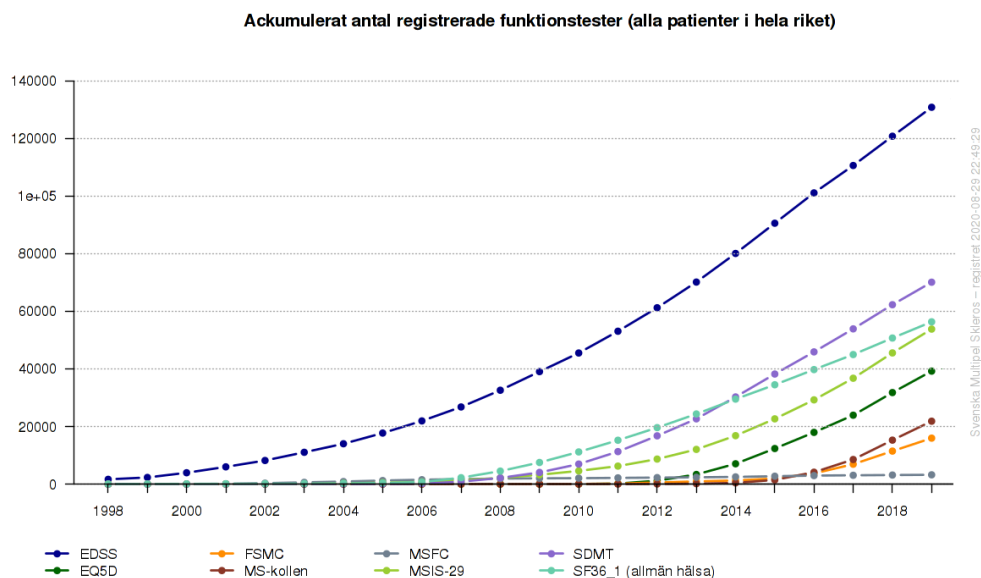
och där vi fann en 99 %-ig överensstämmelse med journaluppgifter (Bahmanyar 2009). Som angetts ovan har vi under senare år varken vid datakvalitetsmonitorering funnit patienter i registret som inte haft en MS-diagnos i journalen, och därtill fått samma resultat i en ännu inte publicerad valideringsstudie av samtliga MS-patienter i Värmland. Vi kan därför med fog känna förtroende för att felaktiga diagnoser är ovanliga i MS-registret.

Datamängd

Som visats tidigare i **Figur 25** ökar antalet patienter stadigt i registret. Minst lika viktigt är det då att adekvat mängd information om varje patient också registreras. Som framgår av **Figur 40** gäller detta även andra parametrar såsom antalet besök, sjukdomsskov och funktionsskattningar, inte bara med EDSS-skalan.

Accumulerat antal registrerade kliniska besöksdata (alla patienter i hela riket)





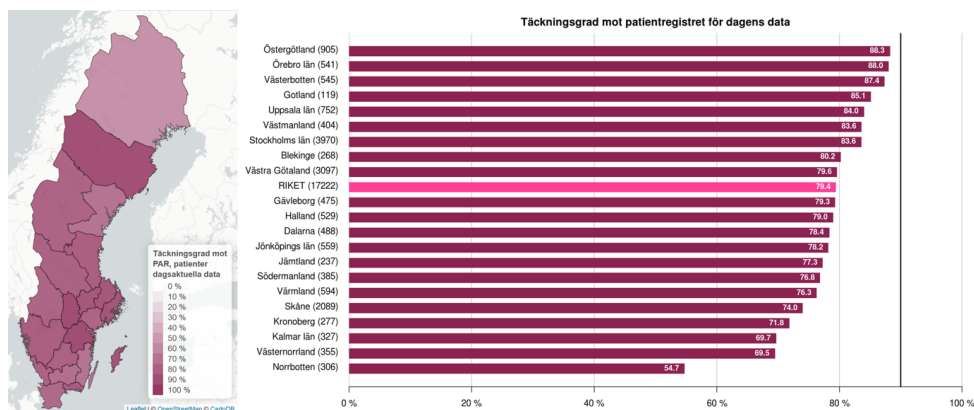
Figur 40. Ökningen av kliniska besök, funktionsskattning enligt EDSS-skalan och övriga funktionstester är tydlig. Intressant är att SDMT, ett kognitivt test, nu är den näst mest registrerade parametern med över 66 000 registreringar.

Datatäthet och täckningsgrad

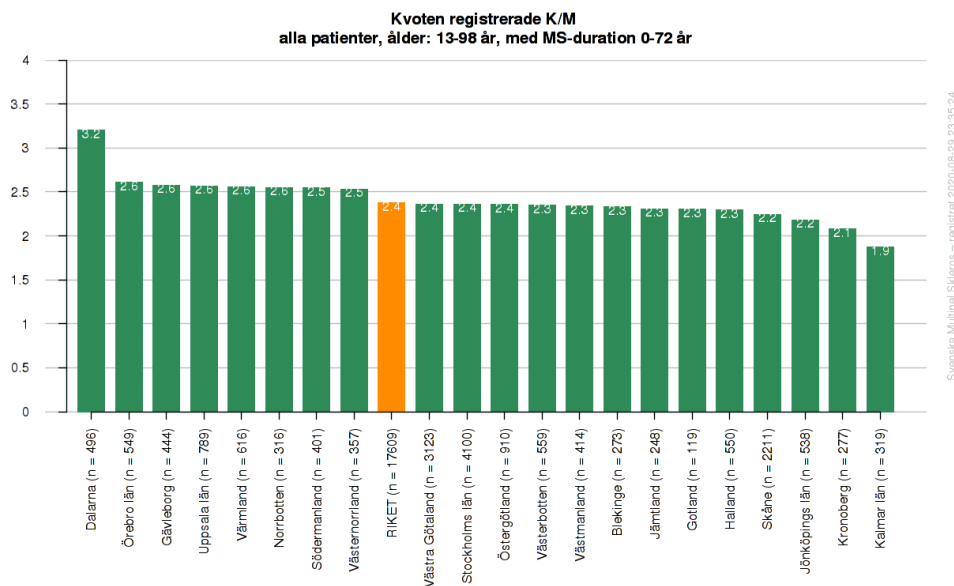
Täckningsgraden av MS-registret har ökat för varje år (se **Tabellerna 19** och **20** ovan) men varierar fortsatt över landet. **Figur 41** visar dels antalet patienter per 100 000 invånare, dels täckningsgraden i relation till den länsspecifika prevalens som tidigare publicerats. Överlag har vi uppnått en högre grad av täckning av den prevalenta MS-populationen än vi från början hade vågat hoppas på varför målsättningen nu höjs. Ett par av våra enheter har till och med uppnått 100 % täckning.

Könsfördelning

MS är vanligare hos kvinnor än hos män, med en kvot på ca 2,5. I MS-registret har vi tidigare sett en oväntat stor spridning av denna kvot och fortfarande finns län med kvoter på både 1,9 till 3,2 (se **Figur 42**). När nu täckningsgraden i registret är 70 % eller högre i alla län utom ett, tyder detta på en verklig skillnad i populationen. Alternativt förklaras detta av att fler kvinnor än män kommer i åtnjutande av specialiserad MS-vård på en del håll medan det motsatta gäller andra orter.



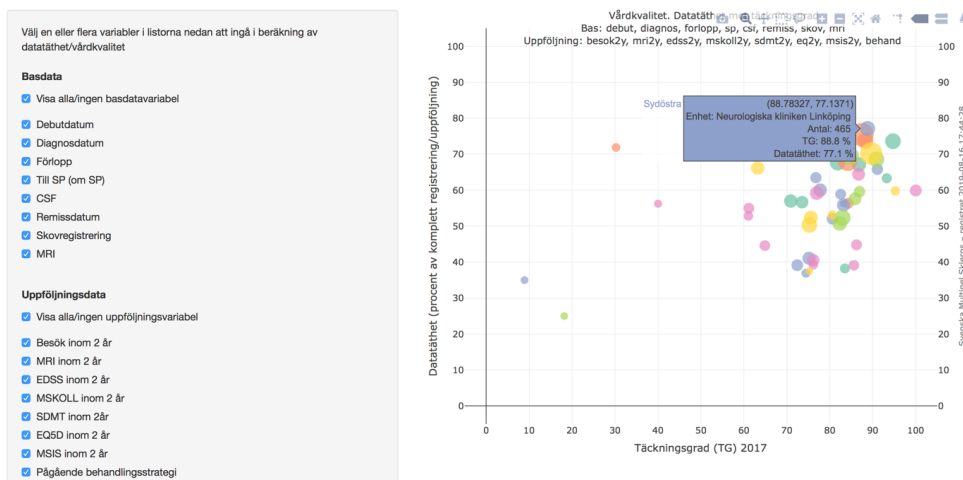
Figur 41. Täckningsgrad 2019-12-31 per län, till vänster per 100 000 invånare, och till höger i procent av den uppskattade prevalensen vid utgången av 2018. Dagens täckningsgrad är 80,1 %.



Figur 42. Kvoten för antalet registrerade kvinnor/män per län. Med åren har skillnaderna minskat avsevärt och närmar sig nu en fördelning som är förväntad. Märkas bör att denna kvot inte är korrigerad för proportionen kvinnor/män i de aktuella åldersgrupperna i länen, något som varierar. Värden i fördelningens ytterlägen kan misstänkas ha sin orsak i vård eller registerarbete.

Datatäthet i relation till täckningsgrad

Figur 43 visar hur landets enheter presterar vad gäller fullständighet av data i relation till vilken täckningsgrad man uppnått. Detta kan, utöver att vara ett mått på hur väl MS-registret används, också indikera kvaliteten på vården, där en hög andel kompletta data inte kan åstadkommas utan en noggrann monitorering av patienten utifrån viktiga parametrar.

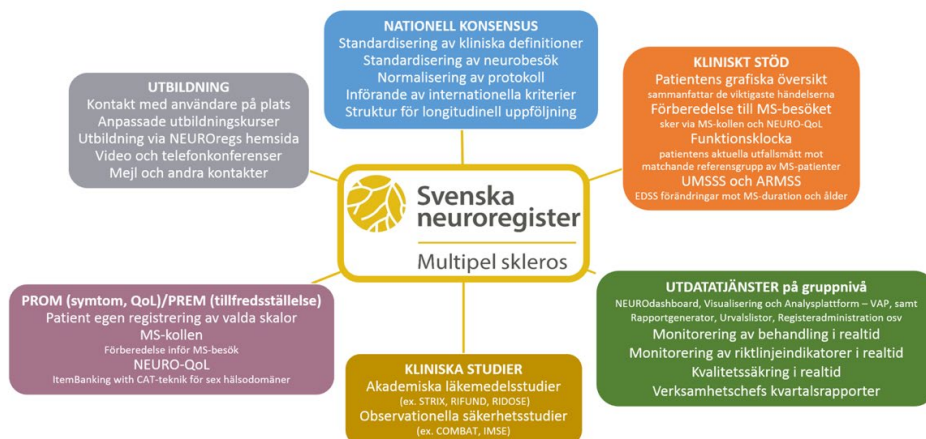


Figur 43. Rapport ur VAP: Varje bubbla visar hur en enhet presterar vad gäller fullständighet av såväl basdata som uppföljningsdata. Exemplet visar att Neurologikliniken i Linköping har en täckningsgrad på 88 % av den förväntade prevalensen och att 77 % av patienterna har fullständiga data registrerade under de senaste två åren. Se i övrigt avsnittet om Rapportering ovan.

Effekten av registrets insatser på vården

Sedan MS-registret startades kan man i Årsrapporterna följa hur i princip alla process- och resultatparametrar utvecklats i önskvärd riktning och hur skillnader mellan olika delar av landet gradvis har minskat även om somliga skillnader består. Skillnader mellan män och kvinnor har också minskat. Denna utveckling beror enligt vår uppfattning till stor del på den styrande effekt som kraven på systematisk dokumentationen i MS-registret innebär – patienter följs upp på ett mer enhetligt sätt, mer regelbundet med allt fler funktionsskattningar, magnetkameraundersökningar och patientrapporterade mått. Vi tror att även den konsensuskultur som utvecklats i nätverket av landets MS-specialister har bidragit. Vi vill således peka på att registerarbetet i sig har en kvalitetshöjande effekt redan innan ett formellt datastyrt förbättringsarbete har inletts. Nedan följer ett antal exempel på den glädjande utvecklingen.

Innan vi går in på exemplen på kvalitetsförbättring kan det vara på sin plats att redovisa de olika kanaler som registerarbetet kan utöva sitt inflytande på vårdprocesserna. Det rör sig om ett antal samverkande mekanismer som framgår av **figur 44**.

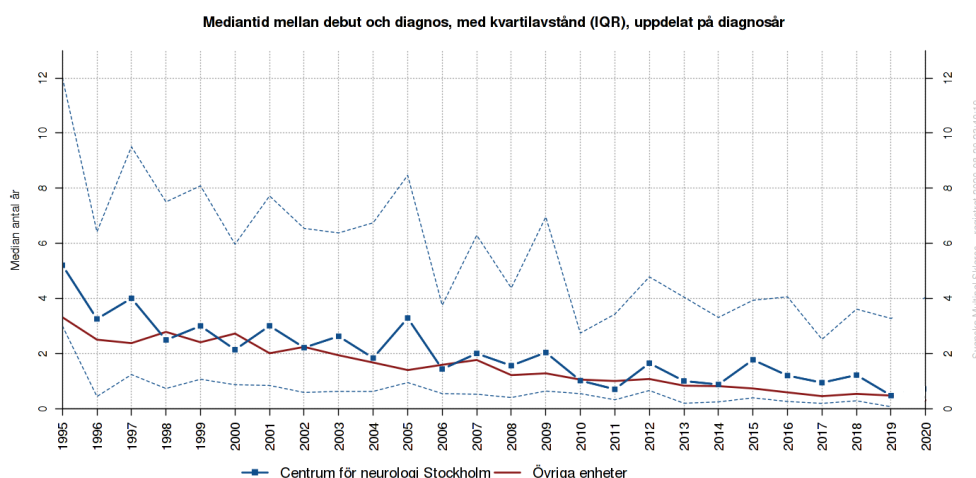


Figur 44. Översikt av verktyg för kvalitetsförbättring av MS-sjukvård med hjälp av MS-registret.

Kliniskt förbättringsarbete – Uppföljning av MS-vården enligt de Nationella Riktlinjerna

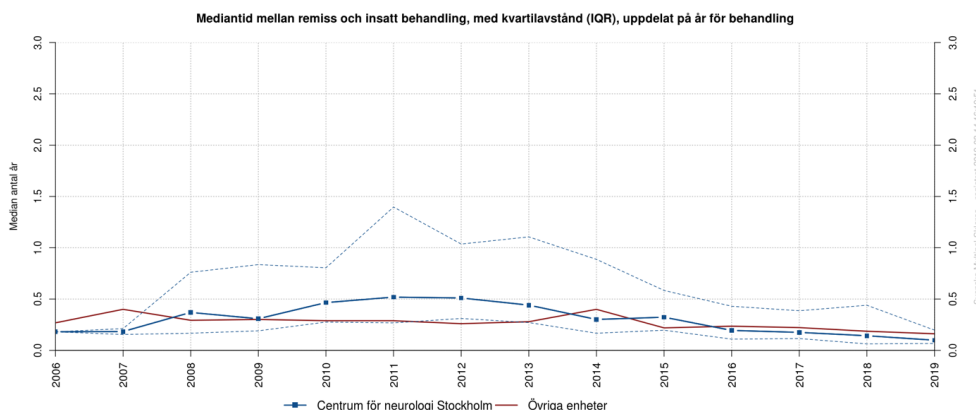
1. Genomsnittlig tid mellan sjukdomsdebut och diagnos minskar stadigt

Det är väl känt att immunmodulerande behandling främst gör nytta tidigt i MS sjukdomens förlopp. Vi var själva först med att visa, med MS-register-data, att tidigt insatt behandling medför avsevärt bättre chans till gynnsamt förlopp på lång sikt (Kavaliunas 2017). Det är därför angeläget att tiden från symtomdebut till diagnos se **figur 45** och tiden från remiss till specialistvård till insatt behandling är kort se **figur 46**. Som synes förbättras fortlöpande tiden till diagnos medan latensen från diagnos till behandlingsbeslut är kort. I figurerna jämförs resultaten i Stockholms största MS-enhet med övriga län. MS-vården i Stockholm har stundtals haft sämre resultat än landet i övrigt men på sistone förbättrat sina resultat.



Figur 45. Mediantiden från symtomdebut till diagnos har gradvis minskat i MS-registret. Här visas Centrum för neurologi i Stockholm i jämförelse med landet i

övrigt i en graf som finns tillgänglig i realtid VAP (se ovan). De streckade linjerna avser min och max-värden.



Figur 46. Även om många får bromsmedicin tämligen snabbt efter att ha kommit till specialistvård så finns det, som här visats för en vårdenhet i Stockholm in jämförelse med hela landet, somliga patienter som får vänta länge.

2. Allt fler patienter med tidig MS får evidensbaserad behandling men inga län når upp till målvärdet på 80 %

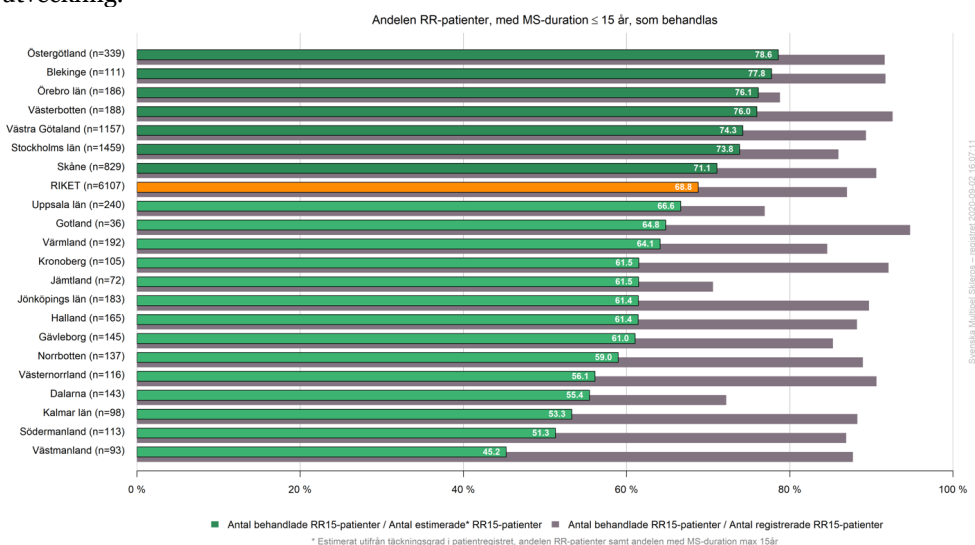
Effekten av den förloppsmodifierande läkemedel (bromsmedicin) mot MS är belagd i ett stort antal läkemedelsprövningar. Såväl Läkemedelsverket som Svenska MS Sällskapet och Socialstyrelsen anser att evidensbas finns för att rekommendera behandlingen till flertalet patienter med skovvis förlöpande MS. Med antagandet att 15–20 % av alla MS-patienter har ett långsiktigt gynnsamt förlopp borde behandlingsfrekvensen vid tidig RRMS ligga på 80 %. **Figur 47** visar frekvensen rapporterad behandling av patienter med RRMS och mindre än 15 års sjukdomsduration (de gröna staplarna). Som framgår av figuren ligger behandlingsfrekvenserna långt under målvärdet på runt 80 % med en genomsnittlig behandlingsfrekvens på 68,8 %, vilket dock är bättre än förra årets rapporterade 65 %. Således uppnår inget län den teoretiskt optimala nivån men Blekinge och Östergötland ligger mycket nära.

Märk dock att i denna analys, de gröna staplarna, visar andelen behandlade av **antalet uppskattade patienter i målgruppen i respektive län**, medan de gråa staplarna visar **andelen behandlade av de vid enheten registrerade patienterna** och att målvärdet där nås av flertalet enheter. Detta visar på det viktiga förhållande att de patienter som följs i MS-registret får en vård enligt gällande riktlinjer. Oklarheten gäller däremot de patienter som inte följs i MS-registret, där information om behandling måste hämtas från annat håll. Den sannolika bristen är istället att MS-vården inte når alla MS-patienter! Här visar registerdata på vad som bör göras för att uppnå en högre kvalitet i vården!

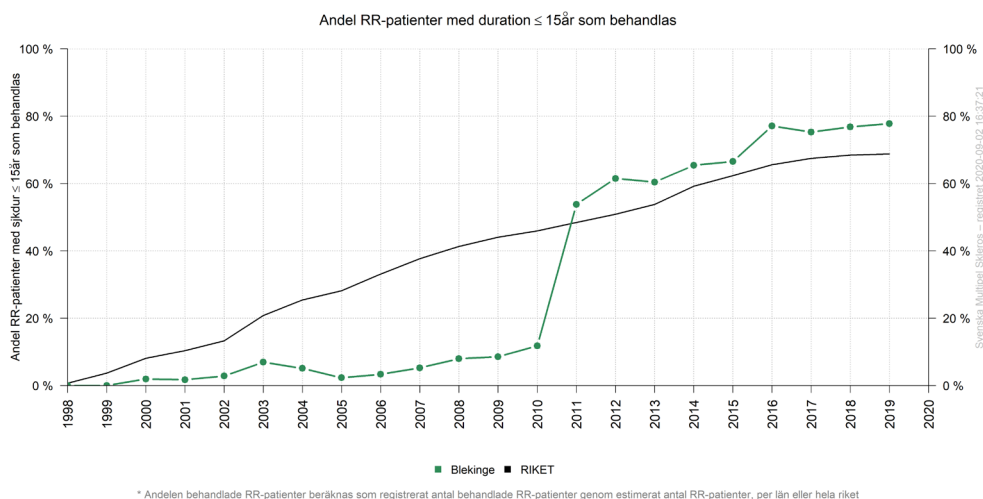
Skillnaderna mellan enheter kan till viss del antas bero på underrapportering men otvivelaktigt också på regionala skillnader. Den höga behandlingsfrekvensen i de län där tätheten av neurologspecialister är störst kan möjligen vara kopplat till tillgången

på neurologer. Att skillnader finns bekräftas av data avseende läkemedelsförsäljning från apoteken.

Tydligt är att ett otillräckligt antal patienter med tidig MS nås av evidensbaserad bromsbehandling ännu 20 år sedan de första bromsmedicinerna godkändes. **Figur 48** visar dock hur behandlingsgraden i denna patientkategori ökat gradvis under registrets utveckling.



Figur 47. Andelen av uppskattat antal patienter (gröna staplar) med tidig skovvis MS (<15 års sjukdomsduration), respektive andelen av de patienter som följs i MS-registret (gråa staplar) som erhåller förloppsmodifierande behandling enligt data i MS-registret. Med ett målvärde på 80 % behandlingsfrekvens i denna patientgrupp har MS-vården i Sverige ett stycke till att gå.



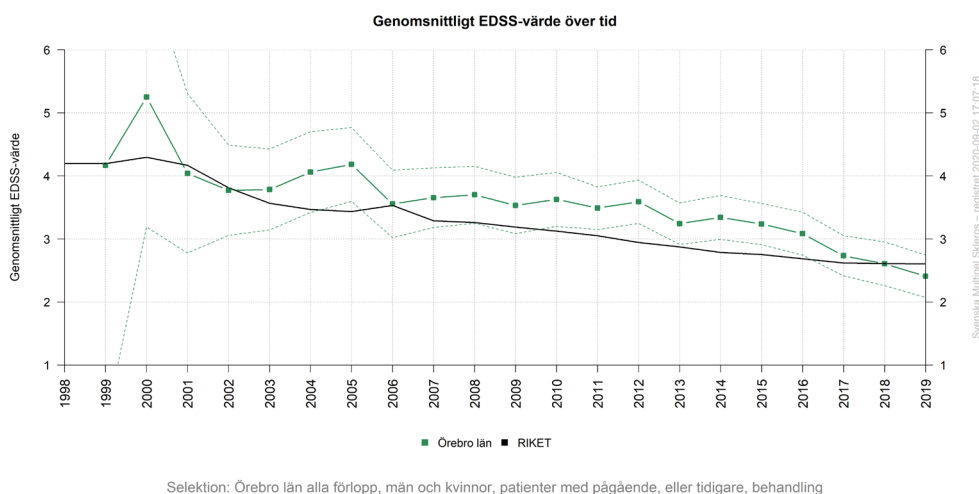
Figur 48. Andelen patienter med skovvist förlöpande MS med mindre än 15 års sjukdomsduration som enligt data i MS-registret behandlas med bromsmedicin har ökat stadigt under de gångna 20 åren men har ändå en bit kvar till målvärdet på 80 %. Figuren visar hur Blekinge län efter att ha legat på låga nivåer och långt efter landet i övrigt, efter en kraftansträngning, som inkluderade en ökad registrering i

MS-registret, under senare år förbättrat sin statistik och nu är ett av två län som faktiskt tangerar målvärdet på 80 %.

3. Funktionshinder hos MS-patienter i Sverige minskar gradvis!

Vid MS utvecklas funktionshinder stegvis eller gradvis under de nästan 40 år som en drabbad i genomsnitt lever med sin sjukdom. Målsättningen med bromsmedicinering bör därför ytterst vara att bevara funktionen så långt möjligt. Detta är dock mindre uppenbart i och med att bromsmediciner mot MS enligt gällande praxis godkänns på grundval av effekt på mycket kortsiktiga effektmått, såsom minskad skovfrekvens.

Det är därför mycket glädjande att vi kan se en global och stadig minskning a genomsnittligt värde på EDSS (Expanded Disability Systems Score) i MS-registret, se **figur 49**. Självklart kan en sådan förändring ha många orsaker, t ex om registret från början skulle ha varit överrepresenterat av patienter med allvarligare sjukdom. Det är därför glädjande att minskningen fortsätter även under de senaste åren då registret redan nått en hög täckningsgrad. En vidare analys visar att detta förklaras av en ökad proportion av patienter med RRMS i registret och att dessa har en minskad EDSS-nivå. Detta stämmer med vår förväntan att bromsmedicinering ska hålla kvar patienter i RR-fasen av MS-sjukdomen.



Figur 49. Genomsnittligt funktionshinder enligt EDSS-skalan minskar gradvis i hela landet sedan bromsmediciner introducerades på 1990-talet. Grafen visar som ett exempel denna utveckling för MS-patienter i Örebro län i jämförelse med riksgenomsnittet. Denna graf kan också erhållas för alla län i realtid via VAP (se ovan).

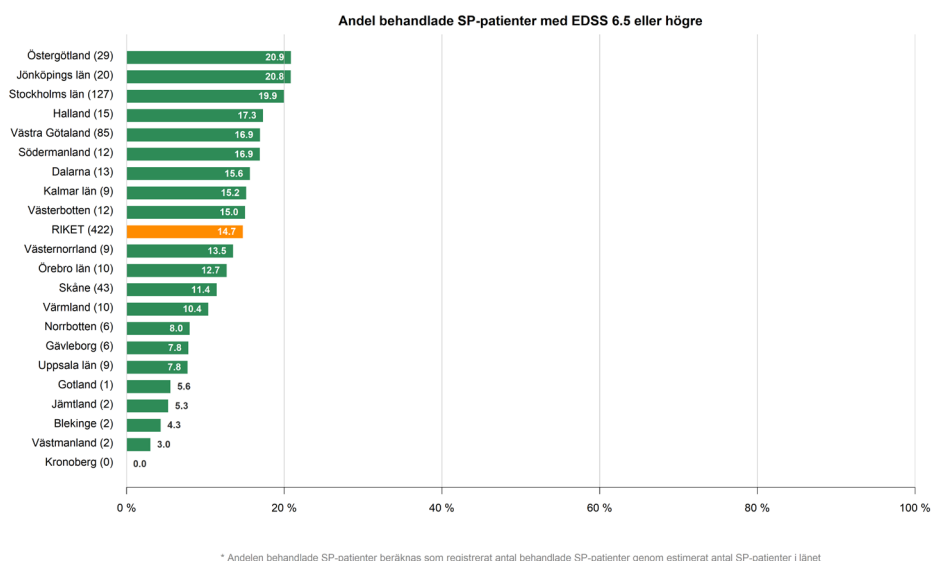
Kliniskt förbättringsarbete – Fortsatta kvalitetsbrister i svensk MS-vård

4. Många patienter får bromsmedicinering utanför gällande indikation

Efter 15–25 års sjukdom övergår skovvist förlöpande MS (på engelska relapsing-remitting MS, RRMS) oftast till ett stadium av gradvis smygande försämring,

sekundärprogressiv MS (SPMS). Vid SPMS har de bromsmediciner som används vid RRMS inte längre någon effekt. Endast under ett övergångsskede om några år, då både skov och gradvis försämring ses parallellt, kan man förvänta sig nytta av bromsmedicinering. Svenska MS-sällskapet (SMSS) rekommenderar att man eftersträvar en behandlingsfrekvens vid SPMS som ligger på en låg nivå. **Figur 50** nedan visar behandlingsfrekvensen hos patienter med SPMS med ett tämligen utvecklat funktionshinder som vanligen nås först flera år efter att SPMS-fasen inletts, varför behandlingsfrekvensen i denna grupp bör vara låg. Som framgår syns en stor skillnad i behandlingsfrekvens, från 0 % till över 20 %. Det är diskutabelt huruvida såväl låg som hög frekvens är förenligt med vård i enlighet med gällande rekommendationer.

Övrigt visar de senaste årens statistik en ökande andel behandlade SPMS-patienter, vilket kan tyckas vara stick i stäv med gällande rekommendationer. Anledningen till detta kan vara att ett första läkemedel, Ocrevus (ocrelizumab), har blivit godkänt för behandling av primärprogressiv MS (PPMS) under 2018. PPMS är en förloppsform som förekommer hos ca 10 % av MS-patienterna och som kännetecknas av gradvis försämring utan föregående skov. Dock har detta preparat fått en mycket låg användning i Sverige. Dessutom har ett annat läkemedel, Mayzent (siponimod), under 2020 blivit godkänt av den Europeiska läkemedelsmyndigheten EMA. Det är en utbredd förväntan hos många MS-läkare att SPMS och PPMS är väldigt närbesläktade och att en behandling som kan fungera för den ena bör ha effekt också på den andra förloppsformen av MS. I Sverige har under de senaste åren läkemedlet rituximab blivit helt dominerande vid MS, med nästan 6 000 behandlade patienter. Eftersom ocrelizumab är effektmässigt snarlikt rituximab är det möjligt att det kommit till användning vid SPMS vilket kan förklara en ökning. Dock bör betonas att en gynnsam effekt av dessa läkemedel i första hand ses i ett tidigt stadium av SPMS varför det knappast kan försvara en ökande behandling vid SPMS och EDSS>6,5.

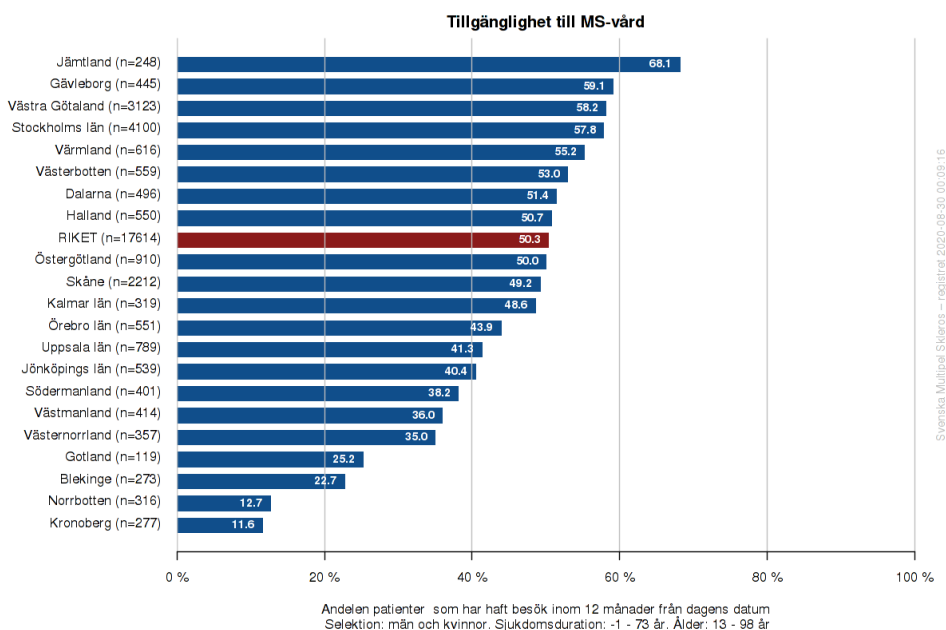


Figur 50. Behandlingsfrekvens av bromsmedicinering av patienter med sekundärprogressiv MS (SPMS) och tämligen hög nivå av funktionshinder, 6,5 (behov

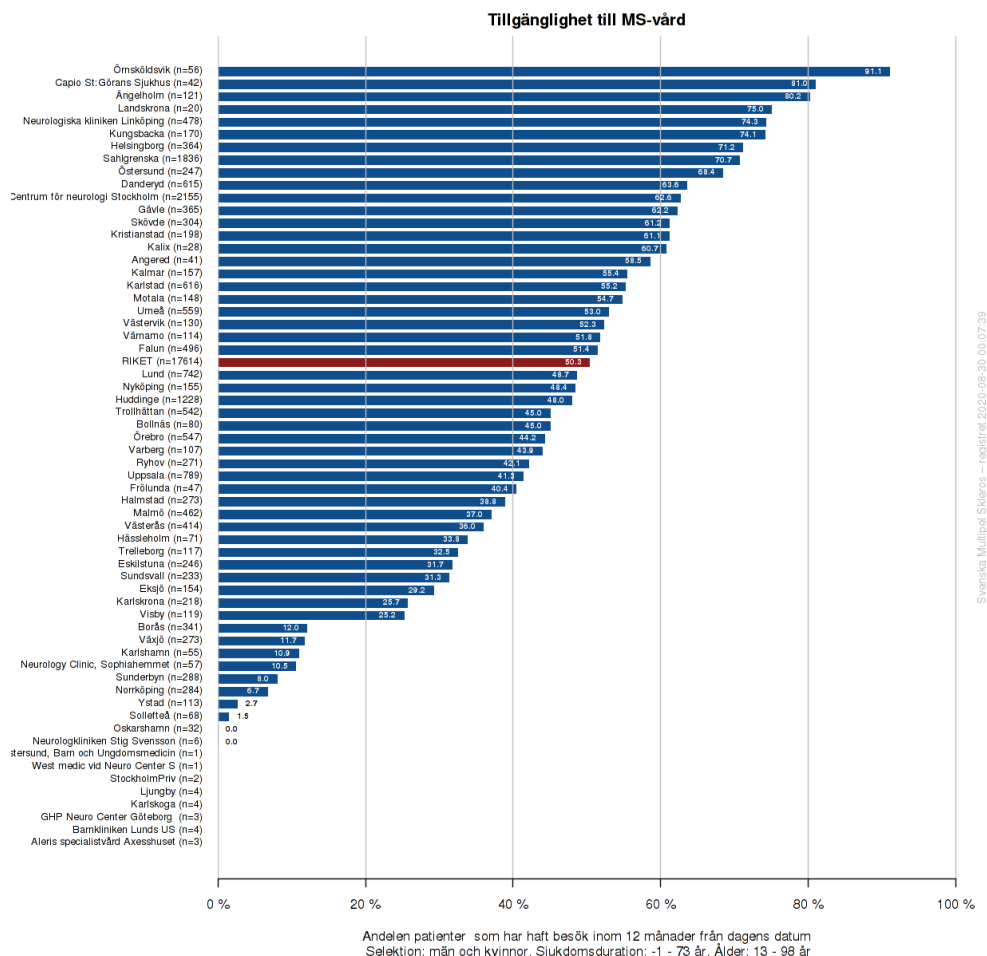
av rullator för att gå 20 meter) eller högre på EDSS- skalan. Enligt gällande riktlinjer bör andelen behandlade bland dessa patienter vara låg. Ändå ökar andelen behandlade.

5. Bara varannan MS-patient får den uppföljning som rekommenderas i nationella riktlinjer

Enligt Socialstyrelsens nationella riktlinjer bör patienter med MS erbjudas minst en årlig uppföljning hos neurolog. En sådan uppföljning bör innehålla både en klinisk undersökning och en undersökning med magnetkamera för att avbilda den aktuella sjukdomsaktiviteten, åtminstone i de skeden av sjukdomen som bromsmedicinering kan vara aktuell. **Figur 51** visar att bara drygt hälften (50,3 %) av landets MS-patienter har ett besök till sin behandlande läkare registrerat i MS-registret under de gångna 12 månaderna. Dessvärre är detta en minskning med nästan 4 procentenheter sedan förra året. Skillnaden är stor mellan olika län, se **figur 51a**, liksom olika kliniska enheter, se **figur 51b**, men ingen når upp till de 100 % som anges i gällande riktlinjer.



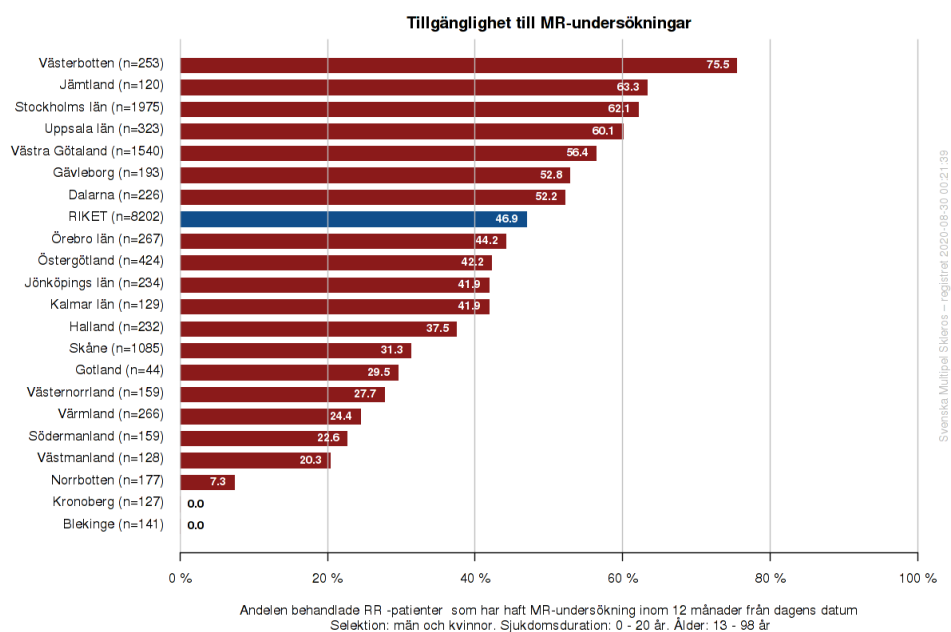
Figur 51a



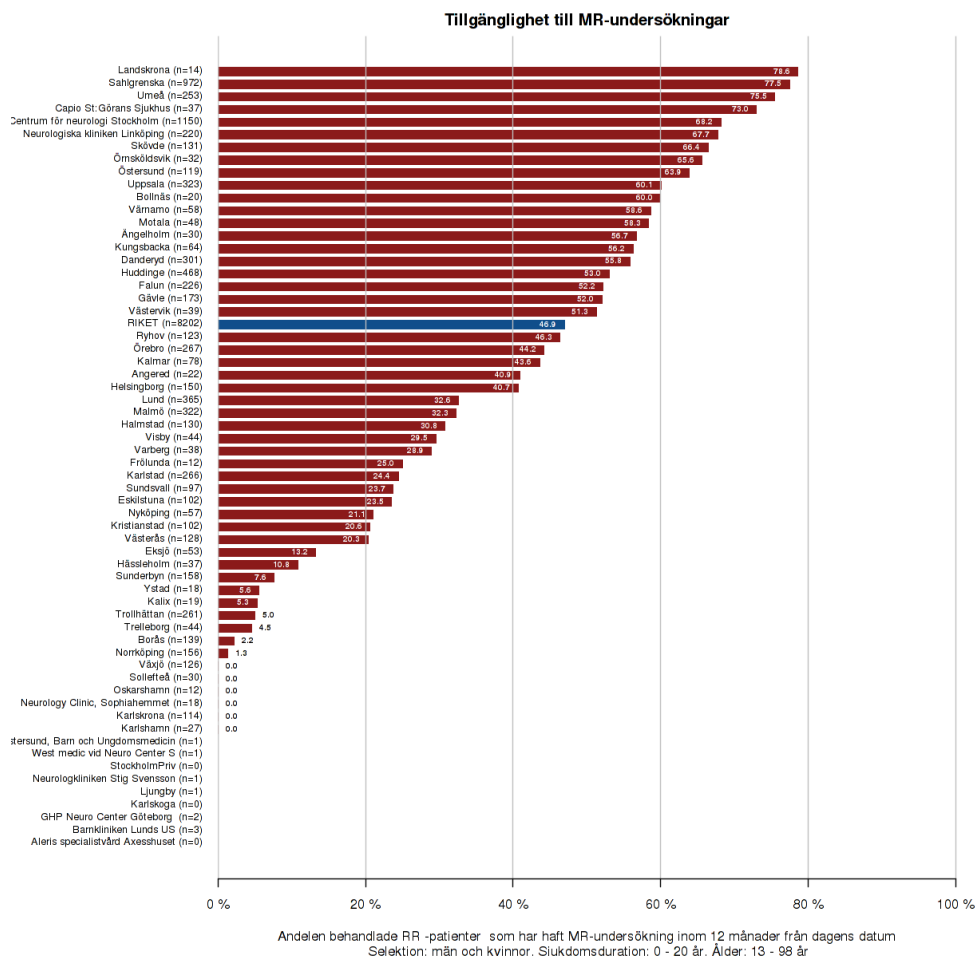
Figur 51b

Figur 51. Bara drygt hälften av landets MS-patienter har ett besök till sin behandlande läkare registrerat i MS-registret under de gångna 12 månaderna. Skillnaden är stor mellan olika län, se **figur 51a**, liksom olika kliniska enheter, se **figur 51b**, men ingen når upp till de 100 % som anges i gällande riktlinjer.

Figur 52 visar på ännu en brist i MS-vården, nämligen på de årliga magnetkameraundersökningar (MR) som rekommenderas i de nationella riktlinjerna. Detta betyder att den givna behandlingen inte kan följas upp optimalt vilket kan leda till både skadligt hög sjukdomsaktivitet och att onödig behandling inte kan avbrytas. Här finns stor förbättringspotential i hela landet avseende patientnytta, patientsäkerhet och samhällskostnader. En granskning av 3 000 patientjournaler visade att 35 % av utförda MR-undersökningar inte var registrerade i MS-registret, så **figur 52** kan visa en sämre bild än verkligheten. Dessvärre har vi sett en liten minskning från förra året, från 47 till 46 % medan ökningen från 2017 till 2018 var påtaglig, från 32 % till 47 % vilket talar för att det under 2018 gjordes en satsning till förbättring på många håll.



Figur 52a



Figur 52b

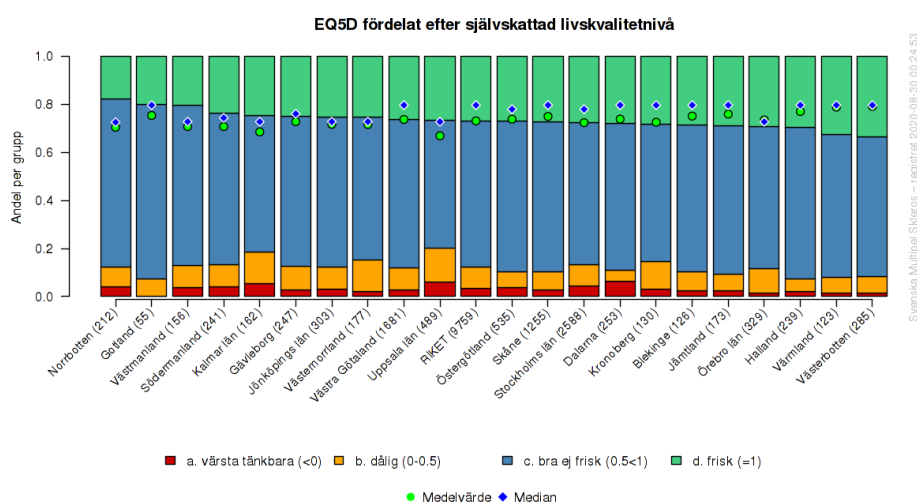
Figur 52. Endast knappt hälften, 46,9 % av MS-patienterna med skovvist förlopp (där bromsmedicinering är aktuell) har under 2019, enligt data i MS-registret, erhållit en magnetkamera-undersökning (MR) för att bedöma pågående sjukdomsaktivitet. **Figur 52a** visar resultat per län och **figur 52b** visar resultat för enskilda kliniker. Notera att ett antal kliniker i **figur 52b** har bristande data registrerade men dessutom mycket få patienter i MS-registret och därtill troligen få MS-patienter totalt.

Sammanfattningsvis kan vi peka på att MS-vården i Sverige uppvisar förbättring långsiktigt men fortfarande har den svårt att nå upp till de mål som Socialstyrelsens nationella riktlinjer definierar och att ökningen inte är stadig och framför allt inte kommer automatiskt. MS-registret är dock ett kraftfullt verktyg för att följa upp den fortsatta måluppfyllelsen i aktivt förbättringsarbete på lokal och nationell nivå.

6. MS-patienternas livskvalitet varierar mellan olika delar av Sverige

Patientrapporterade mått (PROM, patient reported outcome measures) blir allt viktigare som resultatindikatorer i sjukvård vilket avspeglar patientens allt starkare roll som medaktör i sin vård. MS-registret har flera PROMs, EQ5D, MSIS-29 (en MS-

specifik skattningsskala av funktionshinder och hälsorelaterad livskvalitet, (hQoL)) och MS-kollen som också har drag av symtominventering. EQ5D som är en generisk skattning av hQoL är den skattning som har fått en plats vid uppföljning av MS enligt de Nationella Riktlinjerna. EQ-5D är en relativt grov skattningsskala som uppfattas ha en begränsad upplösning vid MS. Icke desto mindre kan avsevärda skillnader observeras mellan Sveriges län. **Figur 53** visar att andelen som har hög hQoL (grönt fält), vilket brukar betraktas som ”friskt”, är dubbelt så stort i de län med bäst resultat i jämförelse med de med sämst resultat. Observeras bör att endast en begränsad del av patienterna bidragit med data, vilket måste förbättras för att denna parameter ska kunna ge en rättvisande jämförelse.



Figur 53. Utfallet av EQ5D, en hälsorelaterad livskvalitetsskala, varierar mellan olika län. Observera dock att antalet patienter som bidragit till data är begränsat då EQ-5D ännu inte blivit en standardskattning.

Det är viktigt att MS-vården förbättras och MS-registret erbjuder ett kraftfullt verktyg

Som framgår av ovanstående utfall av de indikatorer som antagits för att följa uppfyllelsen av våra nya Nationella Riktlinjer för MS-vård, så finns fortfarande mycket att göra innan Sveriges MS-patienter erbjuds den sjukvård som de borde kunna förvänta sig. Även om mycket har blivit bättre har vi långt kvar till flera viktiga målnivåer och det finns oacceptabla skillnader mellan olika län. Icke desto mindre kan vi glädja oss åt en över lag positiv utveckling av MS-vården i Sverige och det är vår uppfattning att MS-registret med dess öppna redovisning av skillnader har bidragit till detta.

Vetenskaplig analys

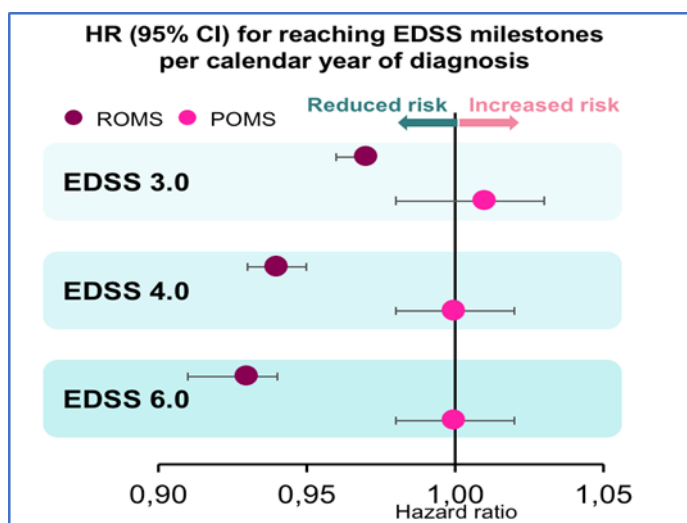
Som framgår av publikationslistan nedan har MS-registret möjliggjort en lång rad vetenskapliga rapporter under 2019 och här kommer några exempel på viktiga resultat som publicerats under 2019 att tas upp.

1. MS-vården kan förbättra de långsiktiga utsikterna för personer med MS

Det är en utmaning att bevisa att förbättrad MS-vård leder till bättre hälsa för patienterna på lång sikt eftersom MS är en sjukdom där funktionshinder utvecklas långsamt under flera decennier och eftersom analys av t ex bromsmedicinernas effekt är statistiskt komplicerad. Golden standard som mått på sjukdomens långsiktiga förlopp är EDSS (se ovan), och oenighet har länge rått om huruvida och i vilken grad bromsmedicinering verkligen förbättrar de långsiktiga utsikterna. Detta är ett viktigt exempel på en frågeställning där vetenskaplig analys fortfarande krävs för att dra slutsatser. Innan vi kan börja använda sjukdomsprogress vid utvärdering av vård måste vi veta att vården alls kan påverka progressen. MS-registret är faktiskt en av de få databaserna i världen som ger möjlighet att studera faktorer som påverkar långsiktigt förlopp tack vare 1) vår höga täckningsgrad 2) att vi följt patienterna under så lång tid (i genomsnitt över 11 år), 3) att så mycket utfallsinformation finns i MS-registret och 4) att vi i forskningsprojekt kan koppla kliniska data till information ur de offentliga databaserna i Sverige, t ex hos Socialstyrelsen, Statistiska Centralbyrån och Försäkringskassan.

Vi har tidigare publicerat två artiklar som visar att bromsmedicinering faktiskt påverkar det långsiktiga utfallet. Tedenholm (2013) jämförde dagens behandlade patienter mot matchade historiska kontrollpatienter och Kavaliunas (2017) visade att tidigare insättning av första bromsmedicineringen, inom ett år efter sjukdomsdebut, gav kraftigt minskad risk för funktionshinder efter 10 år. 2017 rapporterade Gyllensten (2017) att den totala samhällskostnaden för MS minskade från 2006 till 2009 och till 2012 trots att kostnaden för behandling ökade. Detta berodde på att kostnaden för sjukpensionering minskade ännu mer. Under 2018 visade Landfeldt (2018) att tidig insättning av första bromsmedicineringen minskar risken för sjukpensionering 8 år senare. Kavaliunas (2018) kunde också i en kongressrapport visa att tidig behandling ger en minskad risk att förlora sin inkomst från arbete tio år efter sjukdomsdebut. Data från MS-registret har alltså redan tidigare kunnat visa på en positiv utveckling kopplad till bromsmedicinering vid MS.

Kanske än mer slående är en artikel av Beiki (2019) som nyligen visat att risken för patienter i MS-registret att uppnå olika nivåer av funktionshinder minskar med varje ny årskull diagnostiserade MS-patienter från 1995 till 2010. Denna analys tog hänsyn till alla kända faktorer som kunde tänkas påverka sjukdomsförloppet och även om den inte studerade tänkbara orsaker till utvecklingen så framstår det faktum att allt fler patienter numera får allt effektivare bromsmedicinering allt tidigare som den mest sannolika orsaken.



Figur 54. Resultaten från studien av Beiki (2019) som visar den genomsnittliga minskningen i risk som varje ny årskull av nydiagnostiserade MS-patienter löper att uppnå de tre funktionshindernivåerna EDSS 3 (ett medelsvårt funktionshinder), 4 (oförmåga att orka gå en kilometer utan vila) och 6 (behov av käpp för att kunna gå 100 meter). Notera att patienter med primärprogressiv MS inte uppvisade någon förändring av denna risk.

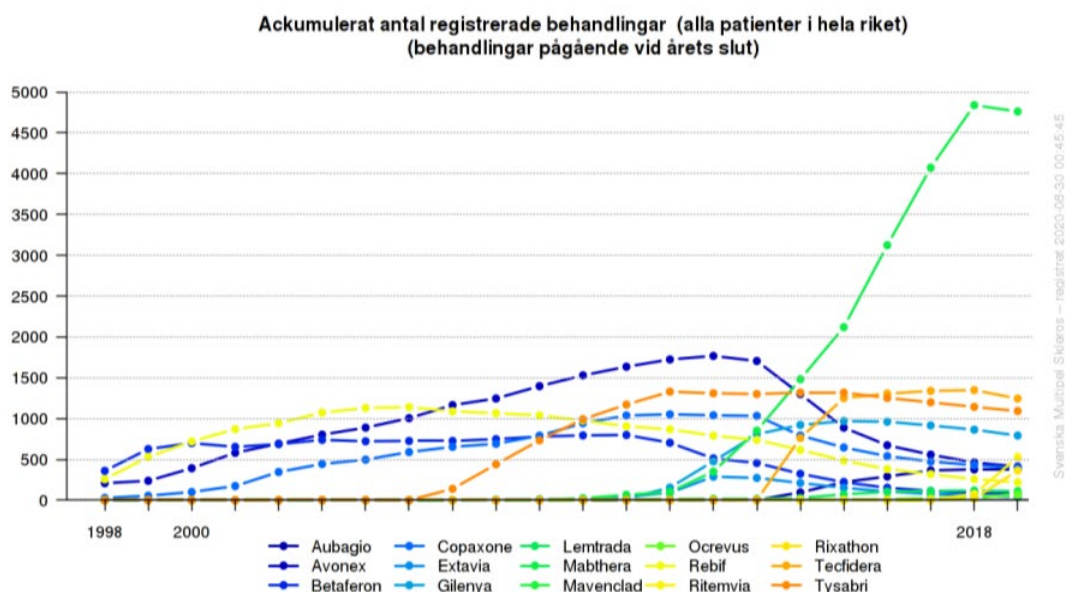
2. Uppföljning av säkerhet och effekt av MS-läkemedel

COMBAT-MS: Effekt och säkerhet av rituximab vid MS

En för många överraskande utveckling i Sverige är att ett etablerat läkemedel som inte är godkänt för behandling av MS, nämligen Mabthera, på några år fått en ställning som den mest använda förloppsmodifierande medicinen vid MS i Sverige – ett fenomen som inte alls motsvaras av en liknande utveckling internationellt. Vid utgången av 2019 behandlades cirka 5 800 svenska MS-patienter med rituximab se **Figur 55**.

Mabthera är en humaniserad monoklonal antikropp mot B-lymfocyter och används sedan många år vid andra autoimmuna sjukdomar, t ex reumatoid artrit. Mabthera har studerats i en fas-II-studie mot MS med bra resultat. Ocrelizumab, en humanidentisk antikropp med samma målmolekyl (CD-20) har genomgått ett stort fas-III-program och visat sig ha en mycket god effekt vid MS och godkändes 2018 i EU. Det har dock kommit till mycket liten användning i Sverige.

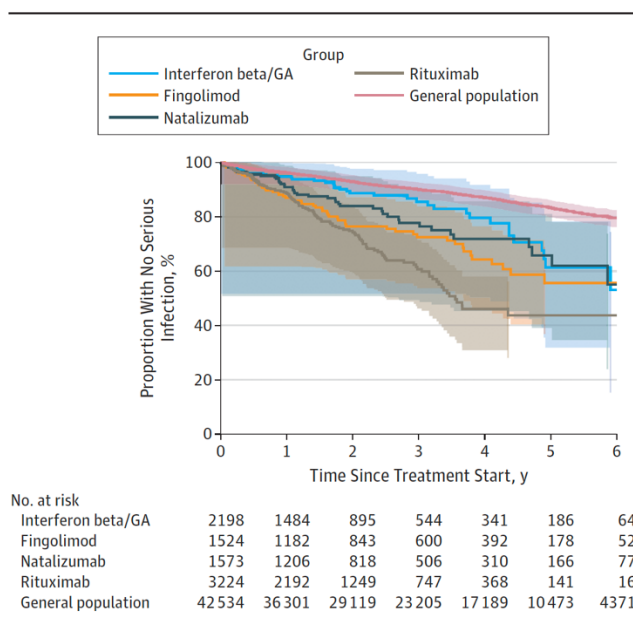
Mabthera fick först sin användning hos svenska MS-patienter där inga andra behandlingsmöjligheter stod till buds men har spridit sig till andra grupper av MS-patienter. Det förhållandevis låga priset kan antas ha spelat en viss roll.



Figur 55. Antalet patienter som behandlas med Mabthera (rituximab) och följs i MS-registret har ökat kraftigt under de senaste sex åren. Mabthera är den överlägset mest använda MS- medicinen i Sverige, trots att den inte är godkänd för indikationen MS. Att kurvan brutits under 2019 beror på att behandling med Rixathon och Ritemvia, två biosimilarer av rituximab, kommit in på den svenska marknaden med sammanlagt nästan 1000 patienter. Totalt behandlades vid utgången av 2019 5 800 MS-patienter med rituximab i Sverige.

Tack vare att MS-registret nu används vid vård för det stora flertalet MS-patienter i Sverige så samlas nu strukturerade kliniska data på en stor kohort av Mabthera-behandlade patienter rutinmässigt i vården. Sedan tre år genomförs, under namnet COMBAT-MS, en strukturerad uppföljning av rituximab-behandlingen i Sverige med hjälp av ett stort anslag från den amerikanska forskningsfonden Patient Centered Outcomes Institute (PCORI). Retrospektiva data samlas och förbättras genom en aktiv inhämtning av kompletterande information ur patientjournaler och prospektiva data samlas in via MS-registret.

Ett viktigt tidigt resultat av COMBAT-MS var en publikation av Luna och medarbetare under 2019 där rituximab i jämförelse med andra MS-mediciner visade sig innebära en högre risk för allvarliga infektioner, se **figur 56**. Den goda effekten och låga priset kommer därmed tillsammans med en relativ nackdel.



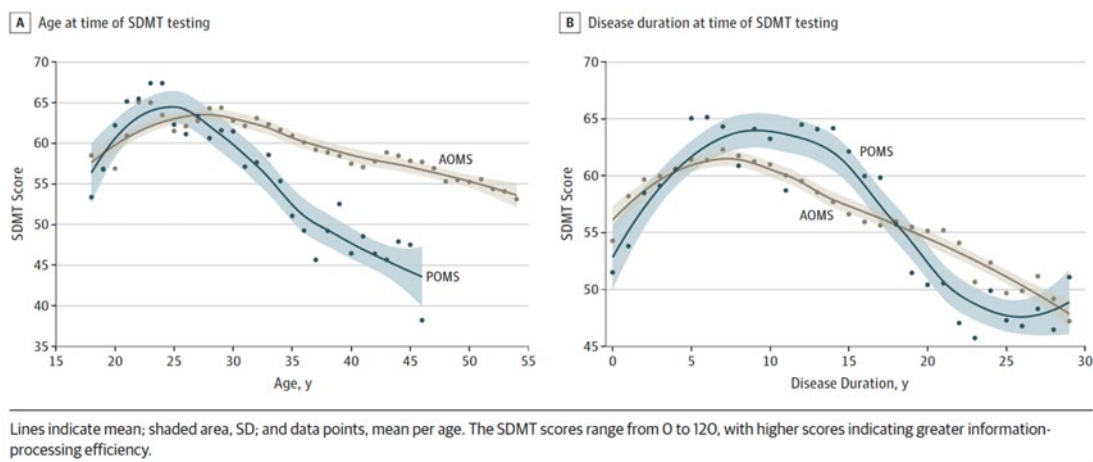
Figur 56. Risken för sjukhuskrävande infektioner är större för MS-patienter med rituximab än för de som behandlas med andra bromsmediciner.

Post Authorization Safety Studies in MS

Under 2019 har en ny generation säkerhetsuppföljningar med hjälp av MS-register tagit sin början och MS-registret ingår i en grupp av fem ledande MS-register i Europa som går i spetsen för detta. Gemensamt erbjuder dessa fem register ett format för s.k. Post Authorization Safety Studies (PASS) genom ett protokoll utvecklat tillsammans med representanter för läkemedelsföretag. Ett avtal har upprättats under 2019 och ytterligare avtal undertecknades under början av 2020 enligt vilka MS-registret kommer att användas för säkerhetsrapportering under många år framöver. Detta kommer att kunna bidra till MS-registret drift och utveckling.

3. Riskfaktorer för utveckling av funktionshinder vid MS – tidig sjukdomsdebut

MS-registret erbjuder möjlighet att studera MS-sjukdomen och dess utveckling och en rad artiklar har publicerats som avspeglar aspekter av hur funktionshinder utvecklas med tiden och vilka riskfaktorer som förklarar förloppet. I ett projekt som inriktats på förloppet hos patienter med en tidig debut av MS, dvs innan 18 års ålder, kunde McKay visa att risken för kognitiva begränsningar är vanligare när MS debuterar innan vuxen ålder, se **figur 57**.



Figur 57. Risken för kognitiva begränsningar är vanligare om MS-sjukdomen debuterar före 18 års ålder.

Prioriterade utvecklingsområden

MS-registret är idag väletablerat som verktyg i MS-vården i hela Sverige och har fått en god täckning och en allt bättre datatäthet. Vårt arbete har givit kliniska verktyg för verksamhetsutveckling och vi har kunnat märka en snabb förbättring av MS-vården i Sverige och patienternas framtidsutsikter förbättras snabbt. MS-registret är väletablerat som en bas för forskning av hög kvalitet.

Dock är resultaten i MS-vården inte jämnt fördelade över landet och de antagna nationella riktlinjernas indikatorer skvallrar om fortsatta begränsningar i MS-vården. Genom MS-registret vill vi bidra till en fortsatt förbättring av svenska MS-vård!

Förbättringsområden finns således och dessa är i nuläget prioriterade (utan rangordning):

- Datatäthet och täckningsgrad ska förbättras: Flera enheter släpar efter i täckning och täthet
- Patientportal: Patienternas gränssnitt vid rapportering och återkoppling måste förbättras
- NEURO-QoL ska sjösättas för ytterligare 5–6 domäner och sedan introduceras för nationell användning
- Utveckling av den grafiska patientöversikten för vårdpersonal.
- Implementera fler resultatmått i VAP och kvalitetsarbete
- Utveckla Kvartalsrapporten/Förbättringsrapporten till landets vårdenheter
- Genom användarenkät och inbjudan till möten utveckla vår kontaktyta utåt till landets vårdgivare i MS-fältet
- Utveckla den centrala hanteringen av data för forskning och upprätta en funktion fjärrinloggning för forskare för analys utan utlämnande av data
- Uthopp: Uppmuntra och hjälpa landets neurologiska enheter att integrera MS-registret/Svenska neuroregister i de lokala journalsystemen

- Definiera och dokumentera i MS-registret ingående variabler och hur de beskrivs i en "common data model" för nationellt och internationellt samarbete
- Söka nya vägar för ekonomiskt tillskott till MS-registret
- Förbättra stöd och support för användare och patienter
- Samverkan med patientföreträdare och gemensamma aktiviteter med patientorganisationen NEURO
- Förbereda kommande generationsskifte i MS-registret ledning

Planer för kommande år

2020 firar MS-registret sitt 20-årsjubileum, något som vi skulle vilja använda i utåtriktade aktiviteter för att komma närmre våra mål vad gäller MS-registret och MS-vården i stort. Detta har under 2020 påverkats av Covid19-pandemin men en digital aktivitet kommer att gå av stapeln i oktober. Vi kommer under 2020 att arbeta med alla utvecklingsområden.

En grundläggande utmaning är att öka datatätheten i registret ytterligare för att få helt korrekt information om tillståndet i och resultaten av MS-vården. Vi kommer att följa den inslagna vägen som innebär att locka till deltagande i registerarbetet genom att göra detta så attraktivt som möjligt för både vårdgivare och patienter. Detta innebär en fortsatt utveckling av funktionerna inklusive återkoppling av data.

Vi kommer att ägna oss åt vidareutveckling av Kvartalsrapporten/ Förbättringsrapporten och stimulera till användning av dess data i kliniskt förbättringsarbete.

Vi kommer under 2020 att sätta en ny och förbättrad hemsida för förbättrad transparens och kommunikation med vår omvärld.

Trots flera års satsning har vi hittills bara lyckats implementera en domän inom NEURO-QoL. Vi har fått våra översättningar av ytterligare ett halvduzin domäner godkända och arbetar nu för att överkomma tekniska och medikolegala hinder. Möjligen kommer en ny plattform för datorstödet att behöva upprättas.

Flera av de centrala parametrarna i MS-registret har nu nått en sådan datatäthet att de skulle kunna utgöra resultatmått, framförallt skov, magnetkameraundersökningar, patient reported outcome measures (PROMS) och konvertering till progressivt förlopp. Vi kommer att tillse att enheternas resultat motsvarande dessa variabler kommer att genereras kontinuerligt i VAP. Detta kommer kraftfullt att öka möjligheten till verksamhetsutveckling med sikte på bättre resultat för de drabbade.

MS-registret är under snabb utveckling tekniskt och vad gäller dess innehåll. Tillkomst av både VAP och Patientportal talar för att vi har en fortsatt bra utvecklingskraft. Vi räknar med att uppföljningen av uppfyllelsegraden av de Nationella Riktlinjerna kommer att utgöra ytterligare en hävstång för att göra data i MS-registret tätare och än mer korrekta.

Vi rekommenderar den intresserade läsaren att besöka vår hemsida och ta del av den offentliga delen av MS-VAP och av andra nyheter för MS-registret!

Vetenskapliga publikationer 2019, originalartiklar

Alping, P., Piehl, F., Langer-Gould, A., et.al. (2019) Validation of the Swedish Multiple Sclerosis Register: Further Improving a Resource for Pharmacoepidemiologic Evaluations. *Epidemiology*, 30(2), 230-233.

Beiki, O., Frumento, P., Bottai, M., et.al. (2019) Changes in the Risk of Reaching Multiple Sclerosis Disability Milestones In Recent Decades: A Nationwide Population-Based Cohort Study in Sweden. *JAMA Neurol*, 76(6), 665-671.

Binzer, S., McKay, K. A., Brenner, P., et.al. (2019) Disability worsening among persons with multiple sclerosis and depression: A Swedish cohort study. *Neurology*, 93(24), e2216-e2223.

Boremalm, M., Juto, A., Axelsson, M., et.al. (2019) Natalizumab, rituximab and fingolimod as escalation therapy in multiple sclerosis. *Eur J Neurol*, 26(8), 1060-1067.

Burkill, S., Montgomery, S., Kockum, I., et.al. (2019a) The association between multiple sclerosis and pain medications. *Pain*, 160(2), 424-432.

Burkill, S., Vattulainen, P., Geissbuehler, Y., et.al. (2019b) The association between exposure to interferon- beta during pregnancy and birth measurements in offspring of women with multiple sclerosis. *PLoS One*, 14(12), e0227120.

Carlström, K. E., Ewing, E., Granqvist, M., et.al. (2019) Therapeutic efficacy of dimethyl fumarate in relapsing-remitting multiple sclerosis associates with ROS pathway in monocytes. *Nat Commun*, 10(1), 3081.

Castelo-Branco, A., Landfeldt, E., Svedbom, A., et.al. (2019) Clinical course of multiple sclerosis and labour- force absenteeism: a longitudinal population-based study. *Eur J Neurol*, 26(4), 603-609.

Crielaard, L., Kavaliunas, A., Ramanujam, R., et.al. (2019) Factors associated with and long-term outcome of benign multiple sclerosis: a nationwide cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 90(7), 761-767.

Eden, D., Gros, C., Badji, A., et.al. (2019) Spatial distribution of multiple sclerosis lesions in the cervical spinal cord. *Brain*, 142(3), 633-646.

Glaser, A., Stahmann, A., Meissner, T., et.al. (2019) Multiple sclerosis registries in Europe - An updated mapping survey. *Mult Scler Relat Disord*, 27, 171-178.

Gros, C., De Leener, B., Badji, A., et.al. (2019) Automatic segmentation of the spinal cord and intramedullary multiple sclerosis lesions with convolutional neural networks. *Neuroimage*, 184, 901-

Gyllensten, H., Kavaliunas, A., Murley, C., et.al. (2019) Costs of illness progression for different multiple sclerosis phenotypes: a population-based study in Sweden. *Mult Scler J Exp Transl Clin*, 5(2), 2055217319858383.

International Multiple Sclerosis Genetics (I.M.S.G) Consortium. (2019) Low-Frequency and Rare-Coding Variation Contributes to Multiple Sclerosis Risk. *Cell*, 178(1), 262.

Juto, A., Fink, K., Al Nimer, F. et.al. (2019) Interrupting rituximab treatment in relapsing-remitting multiple sclerosis; no evidence of rebound disease activity. *Mult Scler Relat Disord*, 37, 101468.

Kavaliunas, A., Danylaite Karrenbauer, V., Gyllensten, H., et.al. (2019a) Cognitive function is a major determinant of income among multiple sclerosis patients in Sweden acting independently from physical disability. *Mult Scler*, 25(1), 104-112.

Kavaliunas, A., Tinghög, P., Friberg, E., et.al. (2019b) Cognitive function predicts work disability among multiple sclerosis patients. *Mult Scler J Exp Transl Clin*, 5(1), 2055217318822134.

Linden, J., Granåsen, G., Salzer, J., et.al. (2019) Inflammatory activity and vitamin D levels in an MS population treated with rituximab. *Mult Scler J Exp Transl Clin*, 5(1), 2055217319826598.

Luna, G., Alping, P., Burman, J., et.al. (2019) Infection Risks Among Patients With Multiple Sclerosis Treated With Fingolimod, Natalizumab, Rituximab, and Injectable Therapies. *JAMA Neurol*.

Mahamud, Z., Burman, J. & Zelano, J. (2019) Prognostic impact of epilepsy in multiple sclerosis. *Mult Scler Relat Disord*, 38, 101497.

Manouchehrinia, A., Zhu, F., Piani-Meier, D., et.al. (2019) Predicting risk of secondary progression in multiple sclerosis: A nomogram. *Mult Scler*, 25(8), 1102-1112.

McKay, K. A., Ernstsson, O., Manouchehrinia, A., et.al. (2019a) Determinants of quality of life in pediatric- and adult-onset multiple sclerosis. *Neurology*, ePub 2019/11/15.

McKay, K. A., Hillert, J. & Manouchehrinia, A. (2019b) Long-term disability progression of pediatric-onset multiple sclerosis. *Neurology*, 92(24), e2764-e2773.

McKay, K. A., Manouchehrinia, A., Berrigan, L., et.al. (2019c) Long-term Cognitive Outcomes in Patients With Pediatric-Onset vs Adult-Onset Multiple Sclerosis. *JAMA Neurol*.

Murley, C., Friberg, E., Hillert, J., et.al. (2019) Validation of multiple sclerosis diagnoses in the Swedish National Patient Register. *Eur J Epidemiol*.

Song, J., Westerlind, H., McKay, K. A., et.al. (2019) Familial risk of early- and late-onset multiple sclerosis: a Swedish nationwide study. *J Neurol*, 266(2), 481-486.

Yazdani, S., Mariosa, D., Niklas Hammar, N et al. (2019) Peripheral immune biomarkers and neurodegenerative diseases: A prospective cohort study with 20 years of follow-up. *Annals of neurology*. Vol.86(6), 913–926

Myasthenia gravis



Myastenia gravis

Bakgrund och syfte

Myastenia gravis, MG, är den kanske mest typiska av de neurologiska autoantikroppsmedierade sjukdomarna och har en tydlig klinisk sjukdomsbild, med symptom i form av abnorm muskelsvaghet i olika muskelgrupper. Sjukdomen orsakas av autoantikroppar riktade mot receptorer i skelettmuskulatur, där de vanligast förekommande är riktade mot acetylkolin receptorer på skelettmuskulatur. MG utgör dock inte en sjukdom, utan består av flera olika tillstånd med överlappande klinisk presentation och som kan definieras baserat på antikroppsfynd, klinisk presentation, symtombild och svar på behandling. Sjukdomen medförde tidigare en kraftigt ökad dödlighet, uppemot 30 % inom 2 år från diagnos under förra seklets första hälft. Dödligheten har successivt sjunkit i takt med att behandlingen har förbättrats.

MG är relativt ovanlig, även om den sannolikt under de senaste årtiondena har ökat i likhet med flera andra autoimmuna sjukdomar. Antalet individer i Sverige som har diagnostiserats med MG har uppskattats till ca 2500, eller 24.8 per 100 000 invånare. Sjukdomens relativa ovanlighet gör att många patienter upplever att kunskapen om sjukdomen är begränsad på många håll i vården och flertalet har därför behov kontakt med högspecialiserad vård på universitets- eller regionkliniker. Det faktum att MG är en ovanlig diagnos gör också att det mesta av vår kunskap om prognos och behandling baseras på erfarenhet i förhållandevis små grupper av patienter snarare än nationella kohorter och randomiserade studier. Detta gör också att evidensbasen för t ex behandlingsriktlinjer är svag i jämförelse med många andra kroniska inflammatoriska sjukdomar.

Det främsta syftet med registret är att bidra till att på nationell nivå utveckla en bättre kunskapsbas kring riskfaktorer för sjukdom, prognos och svar på behandling vid olika former av MG. Exempelvis ges möjlighet att insamla information om nyare biologiska terapier som rituximab (Mabthera), som i likhet med andra sjukdomsmodulerande behandlingar för MG används utanför sin egentliga indikation. MG-registrets styrgrupp har under 2019 utgjorts av Fredrik Piehl, Karolinska Solna, Christopher Lindberg Sahlgrenska och, Rayomand Press, Karolinska Huddinge.

Anslutning och täckning

I en tidigare epidemiologisk studie fann vi en prevalens av MG på 24.8/100 000 i Sverige, motsvarande ca 2500 patienter totalt (Fang et al., J Intern Med. 2014). Detta baserades på en nationell registerlänkningsstudie av individer som vid minst två tillfällen erhållit den specifika diagnoskoden G70.0 i sluten- och/eller öppenvårdsregistren under åren 2005 - 2010. Då sjukdomen efter initial behandling kan gå i remission, är antalet individer med behov av pågående sjukvårdskontakt sannolikt lägre. Antalet individer med symptomgivande MG kan uppskattas via förbrukning av kolinesterashämmarna pyridostigmin (ATC N07AA02) och ambenon

(NO7AA30), vilka är två rent symtomlindrande läkemedel som i stort endast används vid MG. Enligt Socialstyrelsens Läkemedelsdatabas uppgick antalet vuxna individer som hämtat ut minst ett recept på pyridostigmin eller ambenon under 2019 till 1957 personer.

MG-registret lanserades 2012, med ett lokalt register med hög täckning i Stockholm som bas (83% av prevalenta patienter enligt diagnosregistret; Fang et al, 2014). Nationellt fanns i MG-registret vid utgången av 2019 990 patienter, varav 814 var aktiva och 176 avslutade till följd av migration eller död, motsvarande en täckningsgrad på 42% i relation till antalet patienter nationellt som använder kolinesterashämmare. Täckningen är ojämnt fördelad, där Stockholm ligger i topp med 359 patienter, vilket ligger i nivå med antalet individer folkbokförda i Stockholm som under 2019 använt kolinesterashämmare (345 st). Ett bidragande skäl till lägre täckningsgrad på andra håll är att företrädesvis nydiagnosticerade individer samt de med behov av mer avancerad immunologiskt inriktad behandling registreras. Antalet registrerande enheter har successivt ökat och uppgår till 27 (oförändrat sedan 2018), fördelat på 18 regioner.

Tabell 24. Anslutning 2015–2019.

Myasthenia Gravis	2015	2016	2017	2018	2019
Antal registrerade enheter under året	21	22	24	25	29
Antal enheter nationellt i målgruppen	40	40	40	40	40
Anslutningsgrad %	53	55	60	63	73
Antal deltagande regioner	15	15	17	17	18

Datauttag NEUROreg/MGREG: 2020-09-02

Tabell 25. Fördelning av rapporterade patienter med myastenia gravis uppdelade på kön och mellan deltagande kliniker.

Enhet	Aktuella patienter (AP)	Aktuella kvinnliga patienter	Aktuella manliga patienter
Barn- och ungdomsmottagning Mariestad, Skaraborgs sjukhus	1	1	
Bollnäs	3	1	2
Centrum för neurologi Stockholm	2	1	1
Danderyd	12	7	5
Eskilstuna	1		1
Falun	1	1	
Gävle	38	15	23
Huddinge	90	46	44
Karlskrona	9	3	6
Karlstad	3	2	1
Kristianstad	9	6	3
Kungsbacka	1		1
Landskrona	1	1	
Lund	8	5	3
Neurologiska kliniken Linköping	72	35	37
Neurology Clinic, Sophiahemmet	1	1	
Nyköping	2		2
Oskarshamn	1	1	
Ryhov	4	2	2
Sahlgrenska	21	7	14
Solna	359	206	153
Sunderbyn	1	1	
Umeå	37	20	17
Uppsala	103	51	52
Västervik	1	1	
Västerås	13	5	8
Örnsköldsvik	1		1
Östersund	19	8	11
Totalt	814	427	387

Datauttag från NEUROreg/MGReg: 2020-05-29

Datakvalitet och rapporteringsgrad

Ett av de viktigare syftena med MG-registret är att kunna utvärdera resultat av immundämpande läkemedelsbehandling, vilket är särskilt viktigt då endast ett sådant läkemedel, eculizumab (Soliris), har godkänts vid MG och flertalet patienter erhåller behandling som enbart har empirisk dokumentation. För att kunna uppnå detta syfte behöver MG-registret innehålla uppgifter om läkemedelsbehandling samt uppföljande objektiva och subjektiva skattningar av sjukdomens svårighetsgrad.

I registret registreras idag:

- Basparametrar som inkluderar parakliniska undersökningsfynd
- Autoantikroppar
- Neurofysiologi
- Thoraxradiologi

- Utfallsmått som inkluderar
 - Subjektiva symptom
 - Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA) klassificering (I- IV) kvantitativt MG-status
 - Myasthenia Gravis Composite Score (ett alternativt mått på sjukdomspåverkan; från 2020)
 - MG-QoL - ett MG-specifikt livskvalitetsmått (från 2016)
 - MG-ADL - ett MG-specifikt mått på hur sjukdomen påverkar aktiviteter i det dagliga livet
 - EQ-5D – ett allmänt livskvalitetsmått (från 2016)
 - PASS fråga – acceptabel nivå på sjukdomspåverkan (från 2020)
 - Terapi (farmakologisk behandling samt tymektomi)
 - Biverkningar

I **tabell 26** och **27** anges rapporteringsgrad för olika parametrar i MG-registret samt olika läkemedelsterapier. Totalantalet patienter har minskat sedan 2018 beroende på gallring av personer som avlidit sedan registret tillskapades. Jämförelsen i ovanstående stycke mellan 2018 och 2019 är korrigerade för individer som avlidit före 2018-06-30. I **tabell 26** ses att framför allt patient-rapporterade skalor har ökat under senare år, men det finns fortsatt ett behov att förbättra täckningen av de skalor som speglar objektiva sjukdomssymtom (kvantitativt MG status), men även patient-relaterade skalor. Båda dessa aspekter är betydelsefulla för att på sikt kunna ge information om sjukdomens prognos och utvärdering av effekt av läkemedelsterapier. I tabellen om läkemedelsterapier har rituximab nu kommit att bli den vanligaste immunomodulerande behandlingen efter kortison (prednisolon), då pyridostigmin är ett enbart symtomlindrande läkemedel. Detta speglar det faktum att MG-registret har bättre täckning avseende nysjuknade individer samt de med svårare sjukdom (se även nedan).

Tabell 26.

Klinik	Totalt antal patienter	Aktiva patienter	Avslutade patienter	KvStatus	MG-ADL	MG-QoL	EQ5D	Besök (kontakt)	Totalt antal behandling	Pågående behandling
Solna	484	362	122	1081	355	331	123	1223	747	355
Uppsala	118	104	14	38	21	21	25	1091	40	37
Huddinge	105	91	14	158	48	42	43	221	260	107
Neurologiska kliniken Linköping	75	72	3	17	12	10	10	20	23	20
Gävle	48	39	9	9	8	3	2	31	108	45
Umeå	45	39	6	102	3	4	3	303	190	79
Östersund	23	20	3	72	0	0	0	85	54	28
Sahlgrenska	22	22	0	60	51	48	43	16	31	29
Västerås	14	13	1	2	0	0	0	10	16	10
Danderyd	13	12	1	51	5	2	0	66	45	20
Kristianstad	10	9	1	43	0	0	1	84	57	22
Karlskrona	9	9	0	0	0	0	0	50	0	0
Lund	8	8	0	0	3	0	0	5	12	10
Bollnäs	5	4	1	8	0	0	0	9	10	4
Karlstad	4	4	0	18	17	17	17	17	9	5
Ryhov	4	4	0	13	13	13	13	2	0	0
Centrum för neurologi Stockholm	2	2	0	3	1	1	5	11	5	2
Nyköping	2	2	0	13	0	0	1	13	2	2
Barn- och ungdomsmottagning Mariestad, Skaraborgs sjukhus	1	1	0	3	2	1	1	4	1	1
Eskilstuna	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0
Falun	1	1	0	5	1	1	0	6	5	2
Kungsbacka	1	1	0	0	0	0	0	1	1	1
Landskrona	1	1	0	0	1	1	1	3	1	1
Neurology Clinic, Sophiahemmet	1	1	0	1	0	0	0	0	1	1
Norrköping	1	0	1	0	0	0	0	0	9	0
Oskarshamn	1	1	0	0	0	0	0	1	1	1
Sunderbyn	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0
Västervik	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0
Örnsköldsvik	1	1	0	2	0	0	0	1	1	1
Riket 2020-03-13	1002	826	176	1699	541	495	288	3273	1629	783
Riket 2019-08-21	965	799	166	1521	424	382	234	3074	1543	735

Tabell 27. Olika registrerade behandlingar; pågående och totalt registrerade.

Preparatnamn	Antal pågående vid rapportårets slut	Antal startade under rapportåret	Antal avslutade under rapportåret
Ambenon	28	1	
Azatioprin	94	3	11
Ciklosporin	16		
Cyklofosfamid	2		
IVIG	44	8	6
Metylprednisolon	15	5	3
Mykofenolatmofetil	13		2
Plasmaferes	1		1
Prednisolon	109	22	20
Prednison	9	2	2
Pyridostigmin	296	26	12
Rituximab	150	31	10
Studieläkemedel	13	5	1
Takrolimus	3		
Tocilizumab	2		1
Totalt	795	103	69

Datauttag från NEUROreg/MGREG: 2020-05-29

Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer

För närvarande finns inga nationella kvalitetsindikatorer för MG och kvaliteten på den vård som ges över landet är oklar. I takt med att MG-registret ökar i användning och att datatätheten ökar kommer registrets data att utgöra ett viktigt verktyg för att utarbeta nationella kvalitetsindikatorer baserat på patient-rapporterade data samt kronisk behandling med kortison samt behov av behandlingar för akuta sjukdomsskov, som båda kan spegla otillräckligt effektiv immunomodulation.

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 och 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). Målsättningen för styrgruppen för MG-registret är att under 2020–2021 utarbeta en första version av kvalitetsindikatorer för MG nationellt

Effekten av registrets insatser på vården

Ett av de viktigare syftena med MG-registret är att utgöra ett instrument för att kunna utläsa hur våra MG-patienter mår och utvärdera resultat av immundämpande läkemedelsbehandling, vilket är särskilt viktigt då endast ett sådant läkemedel, eculizumab (Soliris), specifikt finns godkänt för behandling vid MG. Eculizumab är dock endast godkänt för användning vid generaliserad, behandlingsrefraktär MG hos patienter med förekomst av antikroppar mot acetylkolinreceptorer. Eculizumab är dock mycket dyrt (upp mot 4.5 miljoner kr per patient och år) och medför risk för vissa allvarigare biverkningar, vilket motiverar noggrann uppföljning i kvalitetsregister.

Hittills finns ingen rapporterad användning av eculizumab i Sverige utanför klinisk prövning. Däremot ser vi en tydlig trend mot ökad användning av andra biologiska läkemedel, särskilt rituximab (Mabthera). En intressant utveckling är att rituximab idag har gått om azatioprin (Imurel) som den vanligaste immundämpande behandlingen. Rituximab är godkänt för bland annat ledgångsreumatism och har en väl etablerad säkerhetsprofil.

I en nylig publicerad retrospektiv observationell studie med prospektivt insamlade data i MG-reg på patienter i Stockholm dokumenterades ett betydligt bättre långtidsutfall för patienter med initial behandling med rituximab jämfört med de som inlett konventionell immunmodulering i tablettform (inkluderande bl a azatioprin, ciklosporin, mykofenolat; Braner et al., *JAMA Neurol*, 2020). Patentutgångar gör att biosimilarer nu finns tillgängliga, vilket gör att läkemedelskostnaden per patient ligger kring 15 000 kr. Under 2019 registrerades 150 pågående behandlingar med rituximab, varav 31 startades under året.

Vi bedömer att den ökande användningen av rituximab även nationellt till betydande del beror på de studier avseende behandlingsutfall som möjliggjorts via MGreg, vilket också bidrar till gynnsamma hälsoekonomiska utfall genom minskat behov av sjukhusvård och behandling med immunoglobuliner (Brauner et al, 2020), liksom behov av behandling med betydligt mer kostsamma alternativa preparat (eculizumab).

PROM/PREM

Enbart Kvantitativt MG-status ger inte en heltäckande bild av sjukdomspåverkan vid MG och man har därför utvecklat patient-rapporterade skalor som bättre kan spegla sjukdomspåverkan på det dagliga livet och livskvaliteten. I den hittills största randomiserade fas III studien för MG användes MG-ADL, som speglar påverkan på det dagliga livet, samt MG-QoL, som kvantifierar påverkan på livskvalitet (Howard et al, Lancet Neurol, 2017). Dessa skalor, tillsammans med EQ5D (allmän livskvalitet), introducerades i MGreg 2016 och hittills finns 148 MG-ADL, 125 MG-QoL samt 59 EQ5D registrerade. Från 2020 kommer dessa skalor att kunna registreras via egenregistrering.

Analys

En retrospektiv observationell studie med prospektivt insamlade data i MG-registret på patienter i Stockholm avseende behandlingsutfall vid refraktär och nydebuterad generaliserad MG har publicerats (Brauner, JAMA Neurol, 2020), vilken har uppmärksammats internationellt. Flera studier är pågående (se nedan).

Framtidsplaner

En handlingsplan för 2020 syftande till att förbättra kvalitén och nyttan av MG-registret utarbetats och innehåller följande komponenter:

- Definition av täckningsgrad i förhållande till målpopulation: Ett viktigt första steg är att definiera en tydligare målpopulation och relatera detta till aktuella prevalenssiffror. I första hand ska MG-registret inkludera nyinsjuknade patienter samt prevalenta fall med signifikant sjukdomsbörda/behov av immunomodulerande behandling, särskilt biologiska läkemedel, där målet är att inkludera >80% av nyinsjuknade (incidenta) fall, samt >70% av de med etablerad diagnos (prevalenta fall) som har behov av behandling med kolinesterashämmare.
- Bredda styrgruppen och inkludera nya representanter för att ge MG-registret bättre representation över landet. Vid årsmötet för Svenska Neuro-muskulära Arbetsgruppens årsmöte invaldes Andreas Axelsson (Malmö/Lund), Pontus Wasling (Göteborg) och Anna Rostedt Punga (Uppsala).
- Implementering av Patientens egenregistrering (MG-ADL, MG-QoL, EQ-5D) digitalt.
- Öka täckningsgraden: Integrering av data från GEMG, en nationell arvmiljöstudie som leds av Susanna Brauner, KI, med drygt 1100 deltagare, varav ca 400 inte finns med i MG-registret. Dessa har fått information om registret,

där ingen hittills tackat nej till inklusion. Därutöver klinikbesök på de tolv största klinikerna under 2020/2021 för att hjälpa till med registrering av kliniska data.

- Anpassning av MG-registret så att även patienter med Lambert-Eatons syndrom, en relaterad autoantikroppsmedierad neuromuskulär sjukdom, kan registreras.

Baserat på detta utvecklingsarbete har flera studier initierats, vilka inkluderar en nationell uppföljning av MG patienter behandlade med rituximab respektive regelbunden behandling med immunoglobuliner, påverkan av arvs och miljöfaktorer för sjukdomstyp och svårighetsgrad, kartläggning av sjukdomsgrad via registrerade sjukdomsskalor. Därutöver kommer RINOMAX-studien, en nationell placebo-kontrollerad studie avseende effekt och säkerhet med rituximab för nydebuterad MG, att färdigställas under första halvåret 2021. Sammantaget förväntas en starkt positiv effekt avseende relevansen av MG-registret i relation till kliniskt förbättringsarbete avseende omhändertagande, uppföljning och behandling av MG.

Narkolepsi



Narkolepsi

Bakgrund

Narkolepsi är en kronisk neurologisk sjukdom, med en prevalens i Sverige på uppskattningsvis 2 000 personer, och som oftast debuterar i tonåren. Sjukdomen karakteriseras av ökad dagsömnighet, ofrivilliga sömnattacker, kataplexi (övergående muskelsvaghet av emotionella stimuli), störd nattsömn, hypnagoga eller hypnopompa hallucinationer och sömnparalys. Behandlingen består vanligen av en kombination av vakenhetsökande läkemedel (modafinil, metylfenidat) och läkemedel mot kataplexi (tricykliska eller SSRI antidepressiva, eller Xyrem (natriumoxybat). Sedan kort tid finns även ett helt nytt läkemedel pitolisant (Wakix). Pitolisant är en kraftfull histamin-H₃-receptorantagonist/inverterad agonist som förbättrar vakenhetsnivån samt alerthet dagtid. Effekten är utvärderad med objektiva mätningar av förmågan att hålla sig vaken och uppmärksamhet i stora forskningsstudier. Efter Pandemrix-vaccinationskampanjen mot svininfluensa hösten 2009 drabbades cirka 500 personer, företrädesvis barn, tonåringar och unga vuxna, av narkolepsi, ett flertal med ovanligt kraftig symptompresentation. Behovet av ett kvalitetsregister för narkolepsi belystes av såväl Socialstyrelsen som SKL, Läkemedelsverket och patientföreningen och som ett resultat kunde Svenska narkolepsiregistret (NARKreg) lanseras februari 2012.

Vården av narkolepsipatienter i landet har till att börja med varit splittrad och fördelad på många olika typer av enheter, såsom neurologiska kliniker, sömncentra, privatläkare, barnkliniker men även förmedlad via medicin- och allmänmottagningar i de olika länen. Det var därför viktigt att verka för en samordning av insatser och rutiner genom ett samlat grepp, där narkolepsiregistret ska fungera som ett nav. Det behövs även ett utökat interprofessionellt samarbete mellan vuxen- och barnneurologer kring registret för att höja kvalitén på behandling och uppföljning. Ett nytt läkemedel introducerades runt år 2011, natriumoxybat (Xyrem), med god effekt vid kataplexi och störd nattsömn hos patienter där övrig behandling med centralstimulantia och antidepressiva inte givit optimal effekt. På grund av dess biverkningsprofil och behov av övervakning - det är GHB, narkotika som förekommer på svarta marknaden - var det lämpligt att använda registret här. Användning av Xyrem hos barn och ungdomar får endast ske om monitoreringen av behandlingen sker i Narkolepsiregistret (Sveriges Kommuner och Landsting "NLT-gruppens rekommendation till landstingen gällande landstingsstöd för behandling med natriumoxibat (Xyrem)" 2011-12-20). Aktuellt är dessutom ett helt nytt läkemedel pitolisant (Wakix) som har introducerats under året, och verkar vara ett värdefullt komplement, men är inte rabatterat ännu, vilket givit ekonomiska svårigheter med användandet.

Syfte

Registret ska vara ett enkelt och effektivt komplement till den medicinska journalen, genom sitt smarta geografiska format i Compos-plattformen och innehåll av validerade skattningsinstrument. Alla typer av förbättringsarbeten inom vården ska underlättas genom registret. Vårdutveckling och egenvård genom PROMS (patientrapporterade resultat) är en särskilt angelägen del. Efter export av data ska Narkolepsiregistret vara en tillgång för vårdutveckling och epidemiologiska studier på nationell nivå.

Narkolepsiregistret ska bidra till spridning av avancerad narkolepsibehandling.*

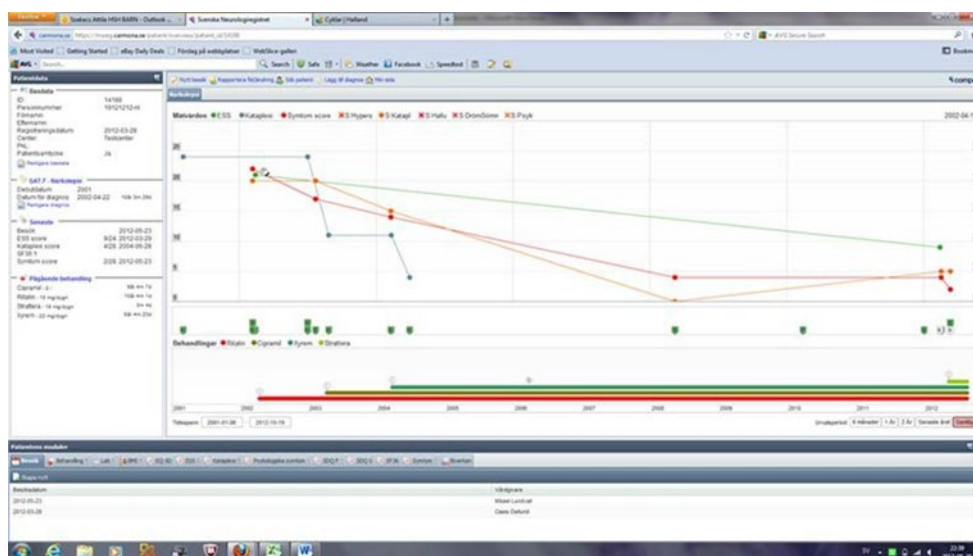
Narkolepsiregistret ska spela en viktig roll genom långsiktig biverkningsmonitorering.

** Avancerad behandling= Utveckling av behandling från modafinil + tricykliskt antidepressivum till att omfatta SSRI, natriumoxibat, hypnotika till natten, metylfenidat inkl kortverkande ritalin och pitolisant.*

Parametrar och skalor

- Epworth Sleepiness Scale (ESS, dagsömnighet)
- Stanford kataplexiskala
- Global Clinical Impact (CGI-skalor) avseende
 - dagsömnighet
 - kataplexi
 - hypnagoga hallucinationer
 - sömnparalys och mardrömmar/orolig sömn
 - psykiska symptom
- BMI
- Psykologiska symptom
- RAND-36
- EQ-5D-3L, EQ-5D-5L
- Blodtryck, puls, EKG
- Utvalda labprover (biverkningsmonitorering)
- PROMS=PER
- NARQoL-21
- Arbetsförmåga
- SDQ-P, SDQ-S (barn)
-

Patienter följs upp med återkommande kliniska besök, bedömningar och uppföljning av funktions- och livskvalitetsskattning, bedömning och uppföljning av avancerad terapi (ex Xyrem) samt arbetsförmåga. **Figur 58** visar översiktsskild på registreringar av olika variabler över tid.



Figur 58. Översiktsbild på patientöversikten i Narkolepsiregistret. Gränssnittet liknar MS-registret.

Anslutningsgrad

Alla landets sex regioner och majoriteten av länen deltar med registreringar i Narkolepsiregistret. De län som 2019 saknar registreringar är Blekinge, Kronoberg, Gotland och Norrbotten. Det är 46 enheter som registrerar i registret, **tabell 28**.

Tabell 28. Översikt av antalet registrerande regioner, län och enheter.

Region	Län	Klinik/Enhet
Norra	Jämtland	Östersund
	Västernorrland	Örnsköldsvik
	Västerbotten	Umeå
	Gävleborg	Gävle
		Bollnäs
		Barnkliniken i Hudiksvall
Västsvenska	Dalarna	Falun
	Västra Götaland	Trollhättan
		Borås
		Angered
		Sahlgrenska
		Barnkliniken Sahlgrenska Barnkliniken NÄL
Uppsala-Örebro	Södermanland	Nyköping
		Eskilstuna
	Örebro län	Örebro
		Barnkliniken Örebro US
	Västmanland	Västerås
		Barnkliniken Västerås
Södra	Värmland	Karlstad
	Uppsala län	Uppsala
	Skåne	Malmö
		Lund
		Helsingborg
		Barnkliniken Malmö
Halland	Ystad	
	Kungsbacka	
	Halmstad	
	Barnkliniken Halmstad	
Sydöstra	Östergötland	Norrköping
		Motala
		Linköping
		Barnkliniken Vrinnevisjukhuset Barnkliniken Linköping
	Kalmar län	Kalmars Barnklinik
		Västerviks Barnklinik
	Jönköpings län	Värnamo
		Ryhov
	Barnkliniken Ryhov	
Stockholmsregion	Stockholms län	Solna
		Huddinge
		Barnkliniken ALB
		Barnkliniken Södersjukhuset
		Neurology Clinic, Sophiahemmet
		Aleris Fysiologlab Stockholm Centrum för neurologi Stockholm
Hela riket		Antal 46

Datauttag NEUROreg/NARKreg: 2019-12-31

Antalet registrerande enheter har under tidsperioden 2015 till 2019 ökat från 38 till 46. Antalet enheter som borde registrera i narkolepsiregistret är svårbedömt då sjukdomsgruppen med narkolepsi är relativt liten och bör koncentreras till enheter med neurologspecialister. En skattning av totala antalet enheter och täckningsgrad för riket har gjorts och framgår av **tabell 29**. Täckningsgraden för registrerande enheter har ökat men fortfarande saknas enheter inom fyra län.

Tabell 29. Antal registrerande enheter och nationellt skattade antal enheter samt anslutningsgrad i % för åren 2015 till 2019

	2015	2016	2017	2018	2019
Registrerande	38	40	41	44	46
Nationellt (skattade)	50	50	50	50	50
Anslutningsgrad %	76%	80%	82%	88%	92%

Datauttag NEUORreg/NARKreg: 2020-03-13

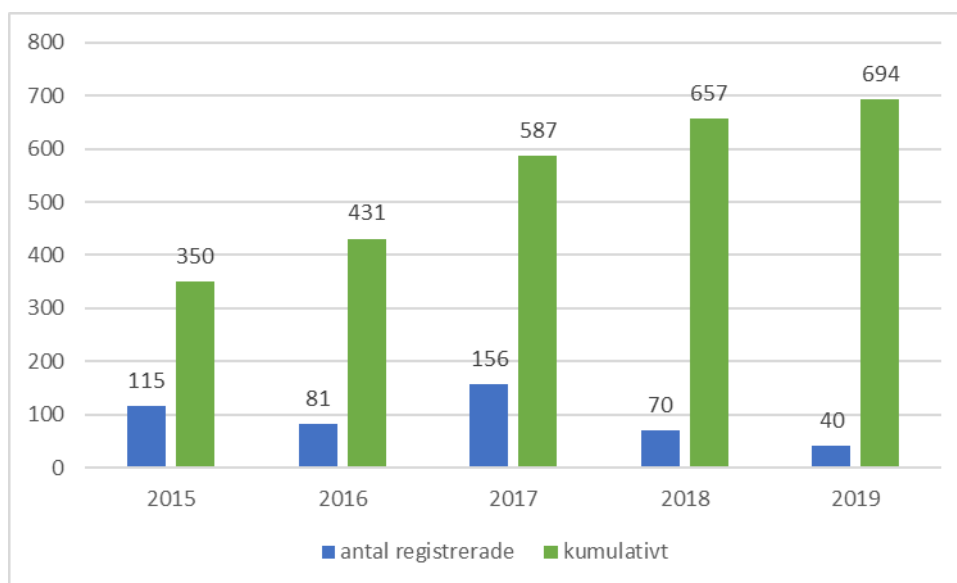
Täckningsgrad

Antalet aktuella patienter (som givit samtycke) i kvalitetsregistret är 712 med fördelning 58,2% kvinnor och 41,8% män (2020-08-21). Majoriteten av patienterna är i åldersgruppen 21–30 år, **figur 59**.



Figur 59. Översiktsbild av antalet registrerade patienter, köns- och åldersmässig fördelning samt antal besök. (NEUROreg/NARKreg, 2020-08-21).

Registrerat antal aktiva patienter har ökat från 350 till 694 (98,3%) under tidsperioden 2015 till 2019. Den årliga ökningen av antalet registrerade patienter framgår av **figur 60** där antalet för 2019 är 694 registrerade aktuella patienter (data 2020-03-13).



Figur 60. Årsvis antal och kumulativt antal registrerade narkolepsipatienter för riket under åren 2015 - 2019.

Det nationella antalet narkolepsipatienter är inte fastställt men senare års bedömning är att antalet är lägre än vad som tidigare bedömts. Utifrån skattning av antalet personer för riket har täckningsgrad beräknats för åren 2015 till 2019, se **tabell 30**. Den nationella täckningsgraden för 2019 har beräknats till 33%.

Tabell 30. Nationellt antal registrerade och nationellt skattade antal narkolepsipatienter samt täckningsgrad för åren 2015 till 2019.

	2015	2016	2017	2018	2019
Registrerade	350	431	587	657	712
Skattade, nationellt	1950	2000	2040	2100	2150
Täckningsgrad	18%	22%	29%	31%	33%

Datauttag NEUROreg/NARKreg; 2020-03-13

Beräknat antal registrerade narkolepsipatienter i förhållande till antalet invånare är för riket (augusti 2020) 6,9 per 100 000 invånare. De län som har högst antal per 100 000 invånare är Uppsala (28,1) Jämtland (13,0) Östergötland (10,1) Stockholm (9,8) och Gävleborg (9,4) **tabell 31**. Jämförande siffra för riket var föregående år 6,3 per 100 000 invånare (2019-08-29).

Tabell 31. Länsvis fördelning av antal registrerade patienter, antal och andel besök senaste året och registrerade per 100 000 invånare. *Datauttag NEUROreg/NARKreg 2020-08-21.*

	Registrerade aktiva patienter	Besök senaste 12 månaderna	Läkarbesök senaste 12 månaderna	Sjuksköterskebesök senaste 12 månaderna	Antal unika patienter med besök senaste 12 månaderna	Andel i % patienter med besök senaste 12 månaderna	Registrerade aktiva patienter per 100 000 invånare 2019
Dalarna	1	0	0	0	0	0	0.3
Gävleborg	27	2	0	0	2	7.4	9.4
Halland	19	4	0	0	4	21.1	5.7
Jämtland	17	5	0	0	4	23.5	13
Jönköpings län	12	0	0	0	0	0	3.3
Kalmar län	11	5	0	0	5	45.5	4.5
Skåne	43	2	0	0	2	4.7	3.1
Stockholms län	233	81	0	0	69	29.6	9.8
Södermanland	13	0	0	0	0	0	4.4
Uppsala län	108	32	0	0	30	27.8	28.1
Värmland	10	8	0	0	8	80	3.5
Västerbotten	1	0	0	0	0	0	0.4
Västernorrland	1	0	0	0	0	0	0.4
Västmanland	5	0	0	0	0	0	1.8
Västra Götaland	137	60	0	0	45	32.8	7.9
Örebro län	26	0	0	0	0	0	8.5
Östergötland	47	5	0	0	4	8.5	10.1
RIKET	711	204	0	0	173	24.3	6.9

Rapporteringsgrad

Ökning av antal registreringar från 2017 till 2019, på riksnivå, inom olika variabler framgår av **tabell 32** (nedre raderna). Vid jämförelser mellan enheter ses en ojämn registrering per patient, exempel för besök och skattningsskalorna där bl.a. barnklinikerna har betydligt fler registreringar per patient.

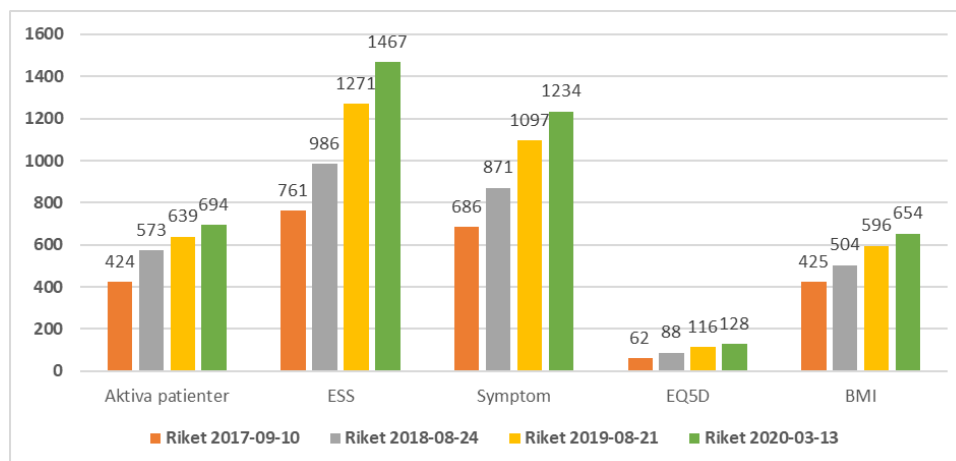
Tabell 32. Översiktsbild på vårdenheter med antal registrerade patienter, utredningar (urval), skattningar och behandlingar.

Klinik	Totalt antal patienter	Aktiva patienter	Avslutade patienter	Barn	Vuxna	Besök	Aktigrafi	Orexin	MSLT	Polysomnografi	HLA	H1N1	Kata-plexi	ESS	Symptom	EQ5D	BMI	Behandling	Ongoing Behandling	Xyrem Behandling	Active Xyrem Behandling
Huddinge	131	129	2	0	131	255	35	51	92	11	53	43	186	231	217	14	84	287	185	33	22
Sahlgrenska	125	123	2	0	125	318	36	44	68	15	38	77	271	289	311	16	161	293	177	33	22
Uppsala	106	104	2	2	103	446	2	16	24	3	28	27	323	399	182	75	91	191	127	21	17
Solna	87	80	7	0	87	146	7	15	53	6	39	15	111	151	109	8	44	156	99	29	22
Barnkliniken Malmö	28	28	0	9	19	1	0	3	5	0	6	8	1	0	4	0	1	17	14	4	4
Neurologiska kliniken Linköping	27	27	0	0	27	50	8	5	15	4	16	11	24	29	27	7	28	36	27	3	2
Örebro	26	25	1	0	26	176	2	0	6	4	6	9	0	0	0	0	4	40	31	3	3
Gävle	21	18	3	0	21	10	0	1	3	2	2	7	12	8	11	2	1	37	22	2	0
Östersund	18	17	1	3	15	50	1	4	6	3	6	1	36	43	38	0	26	39	25	3	2
Eskilstuna	14	13	1	0	14	2	0	1	1	1	1	1	0	0	0	0	0	2	2	0	0
Karlstad	12	10	2	0	12	64	0	4	5	0	1	8	22	23	24	0	21	30	19	8	7
Lund	12	12	0	0	11	33	0	2	6	1	1	8	0	2	2	0	1	17	14	3	3
Barnkliniken i Hudiksvall	9	9	0	3	6	4	0	0	3	2	2	2	5	5	5	2	3	19	17	1	1
Motala	9	9	0	0	9	57	2	1	5	1	4	1	8	9	15	0	6	18	10	1	1
Kalmars Barnklinik	8	8	0	5	3	109	3	1	6	1	6	0	95	102	108	0	92	30	21	3	3
Kungsbacka	8	8	0	0	8	27	2	1	4	1	1	2	20	23	22	1	1	21	12	3	3
Barnkliniken Halmstad	7	6	1	5	2	19	1	1	1	1	1	1	26	29	20	0	1	16	14	4	4
Barnkliniken Linköping	7	7	0	2	5	32	2	2	5	3	5	3	28	29	38	2	30	27	14	3	2
Ryhov	7	7	0	0	7	9	3	3	4	1	3	2	16	22	14	0	4	20	10	3	3
Aleris Fysiologlab Stockholm	6	6	0	0	6	6	0	0	1	0	0	3	5	9	16	0	5	15	12	3	2
Barnkliniken Sahlgrenska	5	5	0	2	3	0	3	3	3	0	3	3	6	5	0	0	0	7	6	2	2
Barnkliniken Västerås	5	5	0	4	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	3	0	0
Barnkliniken Ryhov	4	4	0	2	2	19	0	0	1	1	1	1	8	16	18	0	15	12	6	1	1
Halmstad	4	4	0	1	3	3	1	1	1	1	1	0	5	8	4	0	0	7	6	2	1
Barnkliniken Vrinnevisjukhuset	3	3	0	0	3	7	2	1	3	2	3	1	4	5	12	1	19	12	7	0	0
Västerviks Barnklinik	3	3	0	1	2	1	0	0	0	0	0	0	5	5	4	0	0	17	7	1	0
Barnkliniken ALB	2	2	0	0	2	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0	1	1	0	0
Barnkliniken NÄL	2	2	0	1	1	2	2	1	2	0	1	2	3	1	2	0	2	2	2	0	0
Barnkliniken Södersjukhuset	2	2	0	1	1	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0
Bollnäs	2	2	0	0	2	4	0	0	0	0	0	0	4	4	4	0	4	5	4	0	0
Angered	1	1	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0	1	1	1	1
Barnkliniken Örebro US	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Borås	1	1	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	1	0	1	0	0	1	1	0	0
Centrum för neurologi Stockholm	1	1	0	0	1	1	1	0	1	0	1	1	1	1	2	0	0	1	0	1	0
Falun	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Helsingborg	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0
Malmö	1	1	0	0	1	1	0	0	1	0	0	1	0	0	1	0	0	3	3	1	1
Neurology Clinic, Sophiahemmet	1	1	0	0	1	2	0	0	0	0	0	0	2	0	2	0	0	2	1	0	0
Norrköping	1	1	0	0	1	1	1	1	1	0	1	1	1	1	1	0	2	1	1	0	0
Nyköping	1	1	0	0	1	2	0	0	0	0	0	0	1	1	1	0	1	1	1	0	0
Trollhättan	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	2	1	1
Umeå	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	4	0	2	0
Varberg	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	5	2	0	0
Värnamo	1	1	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	0	0
Västerås	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Örnsköldsvik	1	1	0	0	1	17	0	0	0	0	0	0	17	16	16	0	7	7	2	1	1
Riket 2020-03-13	716	694	22	41	673	1877	114	163	326	64	232	240	1248	1467	1234	128	654	1407	910	176	131
Riket 2019-08-21	657	639	18	41	614	1705	106	154	312	62	224	219	1089	1271	1097	116	596	1285	825	159	119
Riket 2018-08-24	587	573	14	40	545	1146	90	121	281	55	200	190	864	986	871	88	504	1092	707	141	112
Riket 2017-09-10	431	424	7	32	397	708	79	91	236	40	170	141	676	761	686	62	425	831	547	120	103

Av registrerade data för parametrarna ESS, Symtomskala, EQ5D (EQ5D-L3) och BMI **figur 61**, framgår att antalet registreringar har ökat under tidsperioden 2017 - 2020. Detta beror delvis på flera registreringar av samma variabel för en enskild patient. Detta förklarar att dessa till antalet är fler än antalet patienter. Vidare framgår att det

är ganska få registreringar av EQ5D vilket beror på att man alltmer övergått till skalan EQ-5D-L5 som började användas 2018–2019.

I **tabell 33** redovisas antalet och andelen (%) patienter som registrerat data på parametrarna ESS, BMI, Symtom och Arbetsförmåga för åren 2015 till 2019. Andelen patienter har generellt sett inte ökat. Variabeln arbetsförmåga har inte funnits med från början och EQ-5D har kompletterats med EQ-5D-5L. Detta kan förklara den låga andel (%) som dessa två variabler.



Figur 61. Översikt av årsvis fördelning på antalet aktiva registrerade patienter och antalet registrerade värden för skattningsskalorna ESS, Symtom och EQ5D samt BMI under åren 2017 till mars 2020.

Tabell 33. Antalet patienter och antalet inklusive andelen registreringar för variablerna ESS, BMI, Symtomskala och Arbetsförmåga under år 2015 – 2019.

	2015	2016	2017	2018	2019
Antal patienter i registret	350	431	587	657	694
Antal (%)					
ESS	101 (29%)	135 (31%)	155 (26%)	154 (23%)	119 (17%)
BMI	89 (25%)	60 (14%)	89 (15%)	92 (14%)	60 (9%)
Symtomskala	85 (24%)	113 (26%)	106 (18%)	100 (15%)	165 (24%)
Arbetsförmåga	30 (9%)	5 (1%)	19 (3%)	8 (1%)	30 (4%)
EQ5D	11 (3%)	18 (4%)	16 (3%)	27 (4%)	21 (3%)

Datauttag NEUROreg/NARKreg: 2019-12-31

Effektmått och Arbetsförmåga

En viktig parameter som effektmått på behandling är individens möjligheter/förmåga att arbeta. Svartalternativen är: Jag är anställd/egen företagare, Jag studerar, Jag har hel sjukersättning (hel sjukpension), Jag har ålderspension, Jag har ingen anställning och inget av ovanstående gäller för mig.

Denna variabel introducerades 2017 och 2018 fanns 98 patienter registrerade som 2019 ökat till 114 patienter, 69 kvinnor och 45 män (60,5% respektive 39,5%). Det är främst patienter i Uppsala och Sahlgrenska som registrerat. Av de kvinnor som är anställda/egen företagare anger 55% att de arbetar full tid (på den anställningsgrad de har) och 15% arbetar ≤50%. Motsvarande för män är 61% och 21%. Detta ger endast en fingervisning om förhållandet angående arbetsförmåga då antalet registreringar är lågt.

Då arbetsförmåga är en viktig indikator på individens hälsotillstånd finns målsättning att betydligt öka registrering av denna parameter.

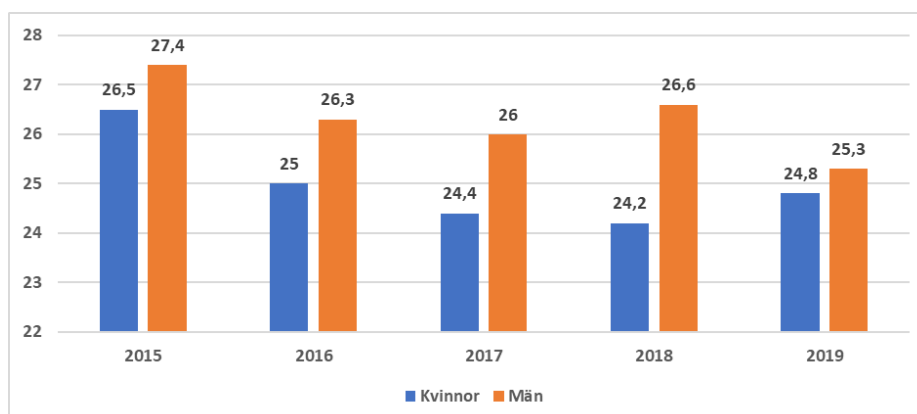
Kontakten med patientföreträdare har varit värdefull för att inhämta deras synpunkter om strategi för att öka registreringen. De har framfört att det finns problem i frågeformulären till skattningsskalorna. Alternativen motsvarar inte helt den situation som patienten har.

Arbetsförmåga kommer att analyseras över tid under kommande år, då förhoppningsvis fler ackumulerade data finns i registret.

BMI

Narkolepsi åtföljs ofta av en betydande övervikt pga. metabola störningar. Det är en allvarlig hälsobegränsande faktor. I tider av Corona-pandemi är det dessutom en allvarlig riskfaktor. Vid medicinering med natriumoxybat (Xyrem) minskar ofta vikten vilket är en av flera gynnsamma effekter av detta läkemedel. Undervikt kan dock uppstå som biverkan. Övervikten är ofta resistent mot sedvanliga råd om diet. Det är viktigt att monitorera vikten och beräkna BMI vid narkolepsi. Svår övervikt kan vara en bidragande indikation till att överväga behandling med natriumoxybat (Xyrem). Man kan inte utesluta att covid-19 kan vara en ökad risk för personer med narkolepsi pga. ökad BMI som en följd av sjukdomen. Narkolepsi har inte bara effekter på sömn utan även på metabolismen. Narkolepsiregistret har bedömt det värdefullt att vara ansluten till Svenska neuroregisters covid-19-modul och har infört den modulen.

Nationellt registrerat BMI fördelat på kön visar att medelvärde för kvinnor är generellt lägre än männens, **figur 62**. Dock bör påpekas att medelvärde kan dölja både undervikt och övervikt då spridningsmått (lågsta och högsta värde) för BMI var 16,0 – 61,7 för kvinnor respektive 15,8 – 44,2 för män. BMI mindre än 18,5 räknas som undervikt och mer än 25–30 som övervikt.

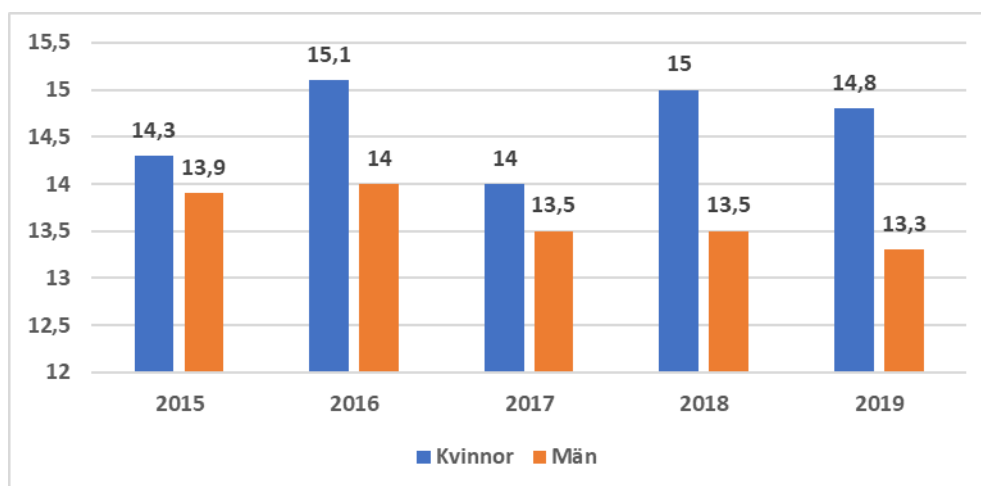


Figur 62. Nationellt medelvärde för BMI under åren 2015 till 2019 uppdelat på kön.

ESS

Det nationella medelvärdet för insomningsattacker, ESS visar att kvinnor har något högre medelvärden än män och för båda har värdet legat på ungefär samma nivå över perioden 2015–2019, **figur 63**. Under flera år har kritik funnits mot ESS, att skalan inte ”fångar skillnader/förändringar” som patienten upplever. ESS värdet anses vara normalt t.o.m. 10 och från 13 patologiskt.

Det pågår arbete med att finna alternativ validerad skattningsskala. Förslag finns men än är inte beslut taget om ändring.



Figur 63. Medelvärde för registrerade ESS under åren 2015 till 2019 fördelat på kön.

Läkemedelsbehandling

Antalet pågående läkemedelsbehandlingar har senaste året ökat med 10,3% (från 825 till 910) och totalt antal läkemedelsbehandlingar har ökat med 9,5%, från 1285 till 1407, **tabell 34**. I förhållande till antalet patienter ligger andelen pågående behandlingar på ungefär samma nivå under tidsperioden 2016 till 2020 (framgår ej av tabellen). I gruppen ”Övrigt läkemedel” ingår preparaten Elvanse och Attentin som från 2020 är inlagda som alternativ i registret.

Registrering av läkemedelsbehandlingar är av stort värde för utvärdering av effekt och eventuella biverkningar. Narkolepsi kräver livslång behandling mot bland annat överdriven dagsömnighet och kataplexi. De preparat som funnits har hos vissa patienter inte tolererats på grund av allvarliga biverkningar.

Ett relativt nytt preparat, pitolisant (Wakix) har godkänts för behandling av narkolepsi med eller utan kataplexi. Detta preparat har i ett fåtal fall ordinerats då andra behandlingar inte räckt till. Pitolisant ger mindre biverkningar och kan därför ges vid samsjuklighet, dvs då patienter med narkolepsi också har andra sjukdomar t ex hjärt-kärlsjukdomar. Pitolisant blev inte godkänt för rabatter i TLV, och under 2020 ges det knappast längre i Sverige. I övriga europeiska länder är möjligheten att ordinera Wakix med kostnadsreduktion betydligt bättre.

Kriterier är utvecklade i Uppsala inför begäran om ordnat införande av Wakix hösten 2020: Indikation för pitolisant är enligt sömnteams åsikt 1) intolerans mot eller 2) bristande effekt av övriga standardläkemedel för behandling av narkolepsi inklusive natriumoxybat. För patienter med missbrukspotential eller tidigare missbruk bedöms det vara det enda läkemedel mot dagsömnighet som kan rekommenderas. Förutsättning för förskrivning föreslås vara att patienten prövat all föreliggande standardbehandling eller uppvisar kontraindikationer för dessa (gäller särskilt missbruk).

En sammanställning har nyligen genomförts av pitolisant. Via Narkolepsiregistret identifierades 15 patienter vid neurologenheten, Uppsala som behandlades med pitolisant. Cirka 40% visade förbättring avseende kataplexi, fem patienter kunde arbeta/studera på heltid och flera rapporterade stora förbättringar i kreativitet, kognition och koncentration. Efter utsättandet av pitolisant visade många patienter en förvärring av narkolepsisymtomen. (Posterpresentation av Helga Gretarsdottir, Akademiska sjukhuset, Uppsala. 25th Congress of the European Sleep Research Society, Sept 2020)

Tabell 34. Pågående läkemedelsbehandlingar för åren 2019 och 2020 samt totala antalet läkemedelsbehandlingar under 2020.

Preparat	Pågående behandlingar 2019	Pågående behandlingar 2020	Totalt antal behandlingar
Modafinil	148	163	295
Ritalin	135	148	227
Xyrem	119	131	176
Amfetamin	113	119	174
Övrigt läkemedel	88	102	149
Concerta	64	70	115
Klomipramin	23	23	54
Medikinet	19	21	37
Venlafaxin	29	33	37
Cipramil	25	24	35
Sertralin	19	25	33
Wakix (pitolisant)	15	17	24
Efexor	11	13	19
Cipralext	6	8	12
Strattera	6	6	11
Fluoxetin	5	6	7
Immunoglobulin	0	0	1
levetiracetam		1	1
Riket 2020-03-13		910	1407
Riket 2019-08-21		825	1285
Riket 2018-08-24		707	1092
Riket 2017-09-10		547	876
Riket 2016-09-23		496	712
Differens 2020-2019		85	122
Differens 2019-2018		118	193
Differens 2018-2017		160	216
Differens 2017-2016		51	164

PER, patientens egna registreringar

Under 2019 var det 292 PER-registreringar, fördelat på 57 patienter som till störst andel tillhör enheterna Huddinge, Solna och Uppsala.

En målsättning har varit att öka antalet och andelen registreringar via PER och att öka antalet enheter som använder PER. Så har ännu inte skett. Från patientföreträdare framförs synpunkter om behov av förbättringar i It-tekniken och utveckling av skattningsskalor för att motivera till att använda PER. Man saknar möjligheten att se sina egna registreringar som de tidigare har registrerats. Arbetet pågår att göra detta möjligt.

Datakvalitet

Utifrån en validering av narkolepsiregistret pågår arbete med förbättringar i det IT-tekniska förfarandet. En del av de förbättringar har redan införts i registret och andra delar kommer att åtgärdas senare då det sammanfaller med översyn och planerade åtgärder för hela Svenska neuroregister.

En viktig utgångspunkt är att patienten får rätt diagnos, att patienter vars data förs in i registret verkligen har narkolepsi och inte någon annan diagnos. Diagnoskriterierna för narkolepsi med kataplexi har uppdaterats av American Academy of Sleep Medicine och det finns en pågående diskussion om att narkolepsi utan kataplexi kan komma att inkluderas i sjukdomsgruppen hypersomni, en utveckling som följs av registeransvarig. För att öka precisionen i diagnosticering har Narkolepsiregistret utvecklat diagnoshanteringen. Således ingår nu möjligheten att registrera de två diagnoserna: Hypersomni G 47.1 och Annan specificerad sömnstörning G 47.8, vilket varit aktuellt för en del patienter där diagnosen ändrats. Framgent ska det avgöras om dessa diagnosgrupper ska vara inkluderade i Narkolepsiregistret. Framför allt är kategorisering av narkolepsidiagnoserna noggrannare, enligt nedan. Fördelning av de registrerade patienterna i de olika diagnosgrupperna framgår av **tabell 35**.

Diagnoser:

G47.4A Narkolepsi typ 1 (narkolepsi med kataplexi och/eller patologiskt lågt hypokretinvärde)

G47.4 Narkolepsi typ 2 (narkolepsi utan kataplexi och utan patologiskt lågt hypokretinvärde)

G47.4W Annan specificerad narkolepsi och kataplexi (inklusive sekundär narkolepsi)

G47.4X Narkolepsi och kataplexi, ospecificerad

Tabell 35. Antal patienter med sömndiagnoser.

Diagnos	Antal aktiva patienter
Specificerade sömnsjukdomar, andra än narkolepsi	3
Hypersomni	14
Narkolepsi	536
Narkolepsi och kataplexi, ospecificerad	18
Narkolepsi typ 1 (med kataplexi och/eller patologiskt lågt hypokretinvärde)	86
Narkolepsi typ 2 (utan kataplexi och med icke patologiskt eller icke uppmätt hypokretinvärde)	18
Totalt	675

Datauttag NEUROreg/NARKreg: 2019-12-31

Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet

I redovisade anslutnings- och täckningsgrad av narkolepsiregistret framgår att det är ojämnt fördelat i landet där 4 län ännu inte registrerar i registret. Datakvaliteten är också ojämnt fördelat där vissa enheter har relativt god täckning av variabler medan andra har låg andel registreringar.

Det finns exempel på att patienter har begärt ”second opinion” i annat landsting för att kunna få bli registrerad i narkolepsiregistret.

Av de data som finns idag framgår inga påtagliga skillnader avseende jämställdhet mellan könen. Skillnader i medelvärde för ex ESS och BMI där värden skiljer sig åt mellan könen kan tyda på skillnader, som kommer att följas.

Handlingsplan

Utifrån validering av narkolepsiregistret 2019 har en handlingsplan för 2020 upprättats som innefattar:

Fortsatta satsningar för att öka täckningsgrad

- Kontakt med enheter som behöver förstärkning för registrering
- När så tillåter (utifrån rekommendationer angående Covid-19) ska besök göras, annars digital/telefon kontakt
- Kontakt med NPO (Nationellt programområde neurologi)
- Kontakt med patientorganisationer
- Strategi för större användning av PROMS (PER)

Höja datakvaliteten

- Öka datatäthet och datakvalitet
- Förbättringar inom IT-systemet pågår med justeringar av variabler
- Kompletteringar med ytterligare variabler är planerade
- Hjälpdokument är infört
- Behov av andra instrument/skattningsskalor är påtalat och förslag finns
- Strategi för större användning av PROMS (PER)

Plan för registrets bidrag till bättre hälsa

- Utarbeta indikatorer och målvärden för god vårdkvalitet
- Utvärdera skattningsskalor ESS, kataplexiskalan och symtomskalan mot RAND36 samt EQ5D.
- Arbetsförmåga är en viktig indikator på hur patienten mår. Arbete pågår för att förbättra innehållet i variabeln för arbetsförmåga
- Arbetsförmåga kopplat till medicinering bör uppmärksammas. Ett exempel är pitolisant (Wakix) som visat god effekt i Uppsala-materialet, men där riktlinjer ändrats så att läkemedlet inte längre kan ges (på grund av att det ej godkänts för rabatt i TLV)
- BMI är en viktig faktor att observera där risk för undervikt eller övervikt kopplat till diagnos/medicinering ofta föreligger. (Högt BMI ger samsjuklighet för sömnapné syndrom.)
- Körkortsriktlinjer för körkort vid narkolepsi
- Införa modul för körkort från EP-registret, modifierat.

Ta hjälp av brukarna

- Långvarig interaktion med Narkolepsiföreningen (Pandemrix-vaccinerade fall med narkolepsi), som bidragit med värdefulla synpunkter på utformningen av

- Narkolepsiregistret vid skapandet 2011, dessutom fortlöpande angående livsvillkoren för de mestadels unga patienterna med narkolepsi efter sprutan.
- Ökat samarbetet med patientföreträdare från Neuro (f.d Neuroförbundet) är inlett. Flera förslag har framkommit som skulle motivera till ökad användande av PER. Det är planerat att neurospecialister (AM Landtblom och C Baier) bidrar vid Neuroförbundets narkolepsikonferens 2020 för att belysa vikten av PROMS/PER och svara/förklara/diskutera frågor som Neuro har om samlevnadsfrågor. Andra viktiga frågor är frånvaro av enhetlighet i utredning av sjukdomen vilket oroar patienter. Information krävs om vilka riktlinjer som egentligen finns för behandling och vård – dialog med SKR.
 - Dokument från Neuro, bilaga (sist i detta avsnitt)

Handlingsplan för ökad certifieringsgrad, sammanfattningsvis

- Förbättra datakvalitet, fram för allt registrera de mest centrala variabelvärdena
- Fortsatt arbete/support för ökad täckningsgrad. Styrgruppen för narkolepsiregistret har strategi för registreringssupport. Ett problem i sammanhanget har varit att verksamhetschefer inte ansett sig kunna stödja sådan verksamhet lokalt och regionalt.
- Ökade aktiviteter på Hemsida för information till brukargruppen med syfte att öka PROMs

Planeringsarbete för införande av VAP (Visuell analysplattform)

- Förenklad överblick av viktiga variabler (från MS-registret med flera)

Kvartalsrapport

Narkolepsiregistret tänker sig att framgent presentera Kvartalsrapporter som sänds till verksamhetschefer och patientföreträdare i syfte att återkoppla till respektive enhet för att belysa den egna enhetens registreringar och andra enheters registreringar.

Effekt av narkolepsiregistrets insatser i vården

Den standardiserade dokumentationen av både subjektiva (via PER) och objektiva (via medarbetarna på mottagningen) utfallsmått i form av skalor och mätningar är ett viktigt hjälpmedel i det kliniska arbetet för att bedöma sjukdomstillstånd och behandlingens effektivitet. Informationen, de registrerade data som finns om patienten i registret används i det dagliga arbetet för att fatta beslut angående eventuella modifieringar i individuella behandlingsregimer.

På sikt kan en vetenskaplig utvärdering användas för att utveckla riktlinjer och vårdprogram. En styrka är om patienterna motiveras till en noggrann dokumentation via PER – att klinikerna (läkarna) inte bara får en ”ögonblicksbild” vid tiden kring mottagningsbesöken utan en mer kontinuerlig information om patientens situation.

Utmaningen är därför att övertyga patienterna om individuella nyttan av PER dokumentationen.

I samband med Covid-19 har PER varit en stor tillgång. Både för sjukvårdande klinik och för den enskilde individen då informationsutbyte kunnat ske via PER och samtidigt kunnat hålla sig till folkhälsomyndighetens rekommendationer. Enligt patientföreträdare har det tidsmässigt också varit en fördel då patienten har sluppit avsätta tid för resa och besök.

En framtida förenkling av uppföljning i sjukvården kan skönjas med ökad digital aktivitet och PROMS.

Effekt av narkolepsiregistrets insatser i kommunikationen med myndigheter

Pågående dialog med Försäkringskassan pågår om svårigheterna med sjukskrivningar som vi sett i flera fall där deltidssjukskrivning inte godkänts. Skattningsskalor används i sjukintyg.

Invaliditetsintyg för gruppen av patienter med Pandemrix-utlöst narkolepsi är aktuellt nu och är viktiga för en korrekt bedömning av funktionsnedsättning till följd av läkemedelsskadan. Registreringar underlättar i detta arbete som adresserar Läkemedelsförsäkringen och andra försäkringsbolag

Bilaga från Neuro.



Narkolepsi

Vår för tycker vi i Neuro Narkolepsi att narkolepsiregistret är en bra idé?

Vi ser en stor potential med ett narkolepsiregister, för oss, för utveckling av nya behandlingsmetoder och för att få en likvärdig vård över hela landet.

Narkolepsi yttrar sig väldigt individuellt och har en tendens att förändra sig över tid med variationer även över året. För att kunna lära sig narkolepsins variationer och hitta "sitt eget" mönster i vardagen kan ett register över sömn, vakenhet, medicin och annat, kunna vara en bra hjälp för den egna individen.

Narkolepsiregistret skulle på sikt kunna fungera som ett hjälpmedel, och med ett användarvänligt och mångfacetterat gränssnitt, bli en del i sjukdomsinsikt och fördjupad förståelse för de olika val som finns gällande livsstil, medicinering etc. Registret ger då både nytta för narkolepsi-drabbade, deras närmaste, men samtidigt också för forskare och vårdpersonal.

Genom att registrera relevant data från de med narkolepsi, och genom att ställa adekvata frågor som de drabbade besvarar, skulle narkolepsiregistret, kunna fungera som en informationsbank full med relevanta fakta om de drabbades sjukdomsbild, svårigheter och situationer i livets olika skeenden.

Syftet med registret bör vara just detta; att bidra till att förbättra livskvaliteten för de drabbade!

Det finns ett stort behov av ett väl fungerande narkolepsiregister då många frågor runt diagnosen kvarstår att besvara och för att tydligare kunna upptäcka samband mellan olika faktorer, både på individuell nivå och som grupp.

Vi inom Neuro Narkolepsi vill med vår medverkan försöka påverka en utveckling till ett tryggt användarvänligt informationsregister, som i framtiden kan ge oss chansen att inte bara lära oss vår egen diagnos, utan att också kunna medverka till goda förutsättningar för framsteg inom svensk narkolepsiforskning.

Neuro Narkolepsi är en fristående ideell förening under Neuroförbundet som riktar sig på diagnosen narkolepsi. Alla är hjärtligt välkomna oavsett om du själv har diagnos, gammal som ung, är anhörig eller bara har ett intresse kring Narkolepsi.

Vår målsättning är att:

- Via samverkan och kunskap bidra till ett progressivt och fungerande liv och ökad livskvalitet för personer med narkolepsi i Sverige.
- Synliggöra narkolepsi som diagnos och verka som plattform för informationerande befriande insatser inom vård och samhälle.
- Fungera som en röst i samhällsdebatten via påverkan och opinion.
- Verka för att den vetenskapliga forskningen och andra insatser, som på kort eller lång sikt, kan komma ha betydelse, fortgår och utvecklas.
- Övriga frågor rörande diagnosen narkolepsi.

Önskar du kontakt med oss så når du oss lättast på mail neuronarkolepsi@gmail.com.

Neuromuskulära sjukdomar



Neuromuskulära sjukdomar

Bakgrund och syfte

Neuromuskulära sjukdomar (NMS) är en grupp av olika sjukdomstillstånd som drabbar någon del av den motoriska enheten, dvs sjukdomar som påverkar antingen framhornsceller i ryggmärgen, perifera nerver, övergången mellan nerv och muskel eller muskulaturen. Till de vanligaste NMS räknas bland annat dystrofia myotonika, Duchennes muskeldystrofi och spinal muskelatrofi. Därutöver finns även andra mindre vanliga tillstånd såsom limb-girdle muskeldystrofi, facioscapulohumeral muskeldystrofi, olika former av kongenitala muskeldystrofier och kongenitala myopatier.

Vad gäller tillförlitliga prevalens- och incidenssiffror för hela gruppen NMS i Sverige finns inga säkra siffror idag men uppskattas till cirka 3500. NMS är en ytterst heterogen grupp och man beräknar idag att minst 600 diagnoser finns inom sjukdomspanoramata. Denna siffra ökar dock stadigt då allt fler patienter erhåller en genetisk verifierad diagnos. De flesta av de neuromuskulära sjukdomarna är att betrakta som sällsynta, och flera av de i gruppen ingående tillstånden är till och med mycket sällsynta (ultra-rare disorders). Förekomst i Sverige för sällsynta sjukdomar definieras som 1 patient på 10 000 invånare men i Europa brukar siffran 1 på 2 000 användas. För de mycket sällsynta tillstånden har föreslagits en på 2 000 000.

NMiS (neuromuskulära sjukdomar i Sverige) är ett nationellt register för personer med ärftliga neuromuskulära sjukdomar, både barn, ungdomar och vuxna. NMiS var fram till 2012 ett register främst avsett att registrera dystrofinopatier. Under 2012–2013 utfördes första omarbetningen av registret, fick ny design och kunde därefter hantera alla ärftliga neuromuskulära sjukdomar. Under år 2017 och 2018 har ett omfattande förändringsarbete skett med registret. NMiS har bytt registerplattform från RC Syd till Svenska neuroregister, vilket möjliggjort samarbete med IT-företaget CARMONA för genomförande av det tekniska förändringsarbetet samt support.

I samband med att registret överflyttats till en ny plattform har justeringar av submoduler per sjukdom skett. Bland annat har modulen som registrerar SMA justerats och adapterats för att kunna tillgodose behovet av att säkerställa adekvat uppföljning av de SMA patienter som behandlas med Spinraza. Riktlinjer för att en nationell registrering finns specificerat i NT- rådets yttrande från 20 dec 2017.

Det övergripande syftet med registret är att försöka förhindra uppkomst av olika former av komplikationer genom att kontinuerligt och långsiktigt följa upp patienter med neuromuskulära sjukdomar, och därigenom optimera funktion och livskvalitet för barn, ungdomar och vuxna med neuromuskulära sjukdomar. Syftet är vidare att förbättra kommunikationen och samarbetet mellan olika yrkeskategorier samt ge möjlighet för patienter i Sverige att inkluderas i internationella behandlingsstudier, genom länkning till internationella patientregister. Registret avser också att ge information om patienternas egen uppfattning genom självskattning av livskvalitet och hälsa samt om de uppfattar att de får den vård de önskar och behöver för sin sjukdom

eller funktionsnedsättning. Slutligen är syftet att kunna Identifiera personer med genetiskt bekräftad NMS som skulle kunna vara aktuella för nya behandlingsmetoder.

Anslutning och täckning

Anslutning och deltagande enheter

Under 2019 har 29 enheter i 16 av 20 landsting i samtliga 6 sjukvårdsregioner registrerat patienter. De landsting som inte registrerat patienter är Sörmland, Gävleborg, Dalarna och Gotland. Patienter från dessa landsting är troligtvis registrerade via specialistenheter i Uppsala för Sörmland, Gävleborg och Dalarna och Stockholm för landstinget Gotland. Antalet enheter har ökat från 17 2018 till 29 2019. Antalet registrerande landsting har dock inte ökat.

De diagnoser som ingår i kvalitetsregistret är sällsynta där diagnostik, uppföljning och behandling kräver expertkunskap. De variabler som ingår i kvalitetsregistret och som ska följas är direkt kopplade till internationella och nationella guidelines för respektive sjukdom. Detta innebär att expertteam framförallt finns vid de större regionsjukhusen och dessa team har också hittills gjort de flesta registreringar.

För SMA har ett omfattande förändringsarbete skett under 2017 samt 2018 för att revidera SMA-modulen i NMiS för att anpassa kommande och framtida behov av registrering. Vad gäller behandling med läkemedlet Spinraza är det enbart två sjukhus (Sahlgrenska Universitetssjukhuset och Karolinska Universitetssjukhus) som får initiera och utvärdera behandlingen.

Täckningsgrad

NMS är en heterogen grupp och de flesta tillstånden är också sällsynta. För att få möjlighet att fastställa täckningsgrad har vi gjort en ansökan till Socialstyrelsens diagnos och besöksregister avseende antalet patienter med olika neuromuskulära diagnoser. Till 2019 års sammanställning har vi tyvärr inte hunnit få fram dessa data.

Man beräknar idag att cirka 600 diagnoser finns inom sjukdomspanoramat och denna siffra ökar då allt fler patienter erhåller en genetisk verifierad diagnos. Därför saknas idag tillförlitliga nationella prevalens- och incidenssiffror för antal individer med NMS. Detta gör beräkningsgrunden osäker avseende täckningsgrad. Utifrån tidigare skattning har en modifiering gjorts till att antalet nu uppskattas vara totalt 3500 individer i Sverige med NMS. På nuvarande tidpunkt har registret en skattad täckningsgrad motsvarande 20 %. Detta får dock verifieras när data från Socialstyrelsen föreligger.

Man bör också notera att registret omfattar fyra olika diagnosmoduler som i sig är olika subregister, som sinsemellan har mycket olika täckningsgrad. De fyra subregistren innehåller diagnoserna spinal muskelatrofi, dystrofinopatier, dystrofia myotonika och övriga NMS.

Vad gäller spinal muskeltrofi är förekomsten för denna sjukdom okänd. Varje år insjuknar mellan 4–8 barn i Sverige med den svåraste formen av SMA (SMA 1) och lika många med de mildare formerna SMA 2 och 3. Tidigare avled barnen med SMA 1 under de första levnadsåren då behandling saknades. Detta har ändrats de senaste åren efter godkännande av behandling med Nusinersen. Antalet individer i Sverige med alla former av spinal muskeltrofi uppskattas idag till cirka 400, men i registret har framför allt barn och ungdomar registrerats – totalt 78 individer. I åldersspannet 0 – 18 år uppskattar vi att det kan finnas cirka 120 levande patienter, vilket ger en täckningsgrad motsvarande 65 %.

Vad gäller dystrofinopatier, som omfattar Duchennes och Beckers muskeldystrofi, är också det totala antalet i Sverige okänt. Förekomsten för Duchennes muskeldystrofi uppskattas dock till 3 på 100 000 invånare och för Beckers muskeldystrofi 2 på 100 000 invånare. Detta ger ett skattat antal motsvarande 500 individer. Antalet individer i registret är 214, vilket ger en täckningsgrad på 43 %.

Dystrofia myotonika är den vanligaste neuromuskulära sjukdomen bland vuxna, med en förekomst i Europa motsvarande 8–12 personer per 100 000 invånare. För barn är denna sjukdom betydligt ovanligare med en förekomst på 5 på 100 000 invånare. Detta ger ett uppskattat antal på cirka 1000 individer i Sverige. I registret finns 217 patienter vilket ger täckningsgrad motsvarande 22 %.

Modulen för övriga NMS omfattar flera mycket sällsynta diagnoser med okänd förekomst i Sverige. De är därför svårt att uttala sig om täckningsgraden för denna modul.

Tabell 36. Kategorier och antal av patienter i Svenska Neuroregister med neuromuskulära sjukdomar.

Underdiagnos	Antal aktiva patienter	Tid sedan inklusion i registret (median antal år)	Duration (median år sedan sjukdomsdebut)	Ålder vid sjukdomsdebut (median)	Ålder vid diagnos (median)	Ålder vid rapportårets slut (median)
Dystrofia myotonika	217	4,2	4,0	25,5	13,1	48,4
Dystrofinopati	214	6,3	7,8	2,5	3,0	20,3
SMA	78	3,6	10,8	1,0	2,4	12,5
Övrig Neuromuskulär sjukdom	188	4,8	14,7	8,0	25,9	26,7
Totalt	697	4,4	8,5	2,5	8,8	26,5

Datakvalitet

De variabler som ingår i registret baseras på internationella vårdprogram för respektive diagnos. Ingående variabler har också tagits fram i samarbete med internationella forskargrupper inom respektive område. Detta för att kunna ha ett internationellt utbyte av data, för att öka kunskapen om dessa sällsynta tillstånd och förbättra omhändertagandet av patienter med NMS. I dessa vårdprogram har undersökningsmetoder valts ut som är valida och reliabla. Evidensbaserade metoder och behandlingar saknas i vissa fall, men omfattande klinisk forskning pågår såväl inom som utanför landets gränser.

I samband med lanseringen av den nya registerplattformen har information getts till alla användare. I registret finns också manualer tillgängliga för att i möjligaste mån säkerställa datakvaliteten. Hittills har arbetet med registret fokuserat på att få öka täckningsgraden. Under 2019 har ingen validering eller monitorering skett. I dagsläget är förslaget till validering och monitorering att styrgruppsledamöterna gör platsbesök i andra sjukvårdsområden än där de tjänstgör.

Rapporteringsgrad

Rapporteringsgraden skiljer sig såväl inom som mellan olika kliniker. För vissa patienter har enbart basdata registrerats medan för andra har såväl basdata som uppföljningsdata registrerats. I samband med plattformens bytet har vi fått fler uppföljningsbesök registrerade. 19,8 % av registrerade patienter har haft uppföljningsbesök under 2019.

I registret är det i nuläget få obligata data och något mini-data core set för de olika diagnoserna har inte heller ännu utvecklats. Vad gäller detta kommer registret att tillsammans med övriga internationella register utveckla detta.'

Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer

Kvalitetsindikatorer kommer att vara gemensamma för de olika diagnosmodulerna, även om dessa inriktas på specifika komplikationer, behandlingar och praktiska variationer:

- Tid från symtomdebut till diagnos
- Regelbunden uppföljning av expertteam: andel patienter
- Överlevnad
- Följsamhet till vårdprogram: antal registrerade uppföljningsbesök
- Livskvalitet: andel ifyllda livskvalitetsformulär
- Nutritionsstatus: andel patienter med antingen över- eller undervikt

Ett av syftena med registret är att motverka eller bromsa uppkomst av komplikationer genom noggrann uppföljning, kontroll och tidig behandling och då särskilt hjärt-

andnings- och ortopediska komplikationer. Då detta varierar mellan de olika neuromuskulära sjukdomarna behöver man utveckla diagnosspecifika indikatorer. Naturalförloppet liksom effekterna av olika insatta behandlingar i syfte att motverka komplikationer eller försämring, är i dagens läge, ofullständigt kända för flera av sjukdomarna i registret. Nya behandlingsindikationer vid hjärtsvikt, andningsinsufficiens etc., har inneburit en påtaglig förändring av överlevnadsmöjligheterna vid olika sjukdomar, inte minst vid Duchennes muskeldystrofi. Därför behöver detta följas systematiskt.

Vi bibehåller ovanstående kvalitetsindikatorer, men har under 2019 inte fått in tillräcklig mängd data för att kunna analysera och presentera resultat.

Effekten av registrets insatser på vården

Många av NMS är allvarliga och kroniska sjukdomar med förkortad livslängd som följd. Kunskapen är i regel stor hos de personer som regelmässigt arbetar med patientkategorin, men sannolikt relativt låg hos andra läkare, sjukvårdspersonal och även assistans-personal som dagligen kommer i kontakt med enstaka patienter. I syfte att förbättra kunskapsläget och sprida information till allmänhet och profession, har vårdprogram tagits fram. Internationella vårdprogram finns idag utarbetade för Duchennes muskeldystrofi, dystrofia myotonika och spinal muskelatrofi. Nya diagnostiska metoder och framför allt nya behandlingsmetoder utvecklas ständigt. Från att ha inneburit en näst intill enbart diagnostisk utmaning, har fokus skiftat till aktiva behandlingar, vad gäller medicinska behandlingar, åtgärder mot komplikationer och träningsinsatser.

Ett kvalitetsregister är av största betydelse för att tillförsäkra patienter och anhöriga att insatserna kommer alla drabbade till del, oavsett var i Sverige man är bosatt. Patienter med NMS har sina vårdkontakter i första hand inom neurologi och rehabilitering, såväl barn- som vuxen, där många olika yrkeskategorier är inblandade, men också av många andra specialiteter: kardiologi, lungmedicin, ortopedi, öron-näsa-hals med flera. Antalet patienter med samma diagnos är litet, därför krävs expertkunskap. Detta kräver att teamen får träffa många patienter med dessa sällsynta diagnoser. Patientvolymerna gör det också viktigt med internationellt samarbete för kunskapsutveckling, men också för att kunna rekrytera patienter till olika behandlingsstudier. Sverige ligger långt framme i internationell forskning inom området och det är viktigt att våra patienter också får ta del av nya internationella landvinningar.

För NMS har registermodulerna fortsatt reviderats för att säkerställa att information samlas på ett strukturerat sätt och baseras på behov idag och även för framtiden. Särskilt viktigt har det just nu visat sig vara viktigt för gruppen patienter med spinal muskelatrofi där alla patienter i hela landet behöver registreras och följas i samband med införandet av nya, ibland dyra läkemedelsbehandlingar. Inför godkännandet av denna typ av läkemedel har krävts och kommer sannolikt också fortsättningsvis att krävas att alla patienter som erhåller behandling ska följas på ett strukturerat sätt.

Skillnader mellan olika landsdelar kan indikera behov av utbildning och information för att optimera omhändertagandet. Kvalitetsregistret har en central roll att spela i utvecklingen av den högspecialiserade vården av neuromuskulära sjukdomar.

PROM och PREM

Vi har nu lagt in EQ-5D (vuxen) och EQ-5D-Y (för barn) som PROM mått för samtliga moduler. Vi har också inkluderat en variabel där vi samlar in information om patientens uppfattning om sjukdomsutvecklingen de senaste 6 månaderna. I flera av modulerna ligger också EK2 –skalan som ett PROM-mått. Internationellt pågår just nu ett intensivt arbete för att fastställa relevanta diagnosspecifika PROM och PREM mått, som kommer att inkluderas när detta arbete färdigställts.

Planer för kommande år

Vi räknar med att de nu aktuella modulerna kontinuerligt kommer att revideras men i huvudsak behålla strukturen.

Vi har varit i ett fortsatt intensivt förbättringsarbete av vårt register. Vi har under 2019 haft informationsträffar för lansering av det nya registret, men inte i den omfattning som planerats och behöver därför fortsätta med detta under kommande år. Detta planeras att göras genom till exempel nationella och regionala möten för registeranvändare/rapportörer. För att säkerställa datakvalitet och inmatning av data har vi valt att ha två ansvariga från varje sjukvårdsregion, en på barnsidan och en från vuxensidan. Vi har nu ansvariga personer från de flesta sjukvårdsregioner men behöver fortsätta denna rekrytering, eftersom några platser ännu inte kunnat fyllas.

Vi kommer också att fortsätta att arbeta med att få till en så kallad ”back-log” av patientdata för att komplettera och förbättra datakvaliteten i det nya registret. Förslag har diskuterats att som ett första steg utse personer inom varje sjukvårdsregion som skulle kunna utföra detta arbete. Detta förutsätter dock att vi för registret får ekonomiskt bidrag för att kunna finansiera denna aktivitet.

Korrekt variabellista kommer att utformas och presenteras på Socialstyrelsens Registerservice samt på hemsidan för NMiS. Tillsammans med Carmona kommer också arbete att ske med utveckling av funktioner för utdata till deltagande enheter i tillägg till att öppen redovisning av resultat tas fram och presenteras på Svenska neuroregisters webbaserade plattform för live-visualisering och interaktiv statistisk analys (VAP). Bidra med registerdata från NMiS avseende neuromuskulära sjukdomar till NPO för Nervsystemets sjukdomar, Barn och ungas Hälsa samt Sällsynta diagnoser.

Underlag från NMiS kan bidra med information inför förslag på nivåstrukturerings av vården för neuromuskulära sjukdomar.

Fortsatt arbete kommer också att ske med att utveckla hemsidan som nu ligger öppen på Neuroregistrets hemsida med följande adress:

<http://neuroreg.se/sv.html/neuromuskulara-sjukdomar-nmis>

Prioriterade utvecklingsområden för registret

- Facilitera registeranvändning i de sex sjukvårdsregionerna genom fysiska - eller skype-möten
- Utveckla minimala dataset för att möjliggöra uppföljning av behandling och hälsoutfall
- Utveckla rutiner för validering av data
- Genomföra relevanta bortfallsanalyser och förslag på åtgärd vid bortfall
- Fortsatt revidering av de fyra modulerna
- Ta fram korrekt variabellista för presentation på Socialstyrelsens Registerservice samt på hemsidan för NMiS
- Utveckla presentation av ut-data för öppen redovisning
- Fortsatt utveckling av NMiS hemsida
- Stimulera användningen av PROM och PREM-mått

Parkinsons sjukdom



Parkinsons sjukdom

Bakgrund

Minst 20 000 svenskar lider av Parkinsons sjukdom (PS). En procent av alla svenskar över 65 år har PS. PS är en handikappande sjukdom där det saknas botande eller bromsande medicin men där det finns en rad olika symtomlindrande terapier, varav flera så kallade avancerade behandlingar, i första hand L-dopa/carbidopa-, Levodopa/carbidopa/entacapone- och apomorfin-, infusion med bärbara pumpar och djupelektrodsstimulering, vilka alla har gynnsamma effekter på livskvaliteten, men är kostsamma. Parkinsons sjukdom kostar samhället 2,6 miljarder kronor årligen varav terapikostnaden för avancerade terapier står för över 150 miljoner kronor.

Sedan 2013 ingår svenska Parkinsonregistret (PARKreg) i Svenska neuroregister som ett delregister med representant i styrgruppen men Parkinsonregistret har en egen arbetsgrupp/styrgrupp och delegerad budget. Vid varje universitetssjukhus finns utsedda resurspersoner, som movement disorders-specialistläkare och specialistsjuksköterskor för Parkinsons sjukdom, som ansvarar för och medverkar i registerhanteringen.

Parkinsonregistret patientöversikt liknar det som etablerats för MS-registret med anpassning till vad som gäller de skattningsskalor, behandlingar etc. som är specifika för Parkinsons sjukdom se **Figur 64**.



Figur 64. Så här ser patientöversikten i Parkinson-registret ut. Gränssnittet liknar MS-registret men skiljer sig avseende många parametrar, funktionskattningar och terapier.

I Parkinsonregistret finns möjlighet att följa ett betydande antal sjukdomstillstånd inom gruppen ”movement disorders” men det är Parkinsons sjukdom som är den primära måldiagnosen och som förväntas dominera se **Tabell 37**.

Tabell 37. Fördelning i olika diagnoser under begreppet ”movement disorders”

Kön	Antal aktiva patienter	Tid sedan inklusion i registret (median antal år)	Duration (median år sedan sjukdomsdebut)	Ålder vid sjukdomsdebut (median)	Ålder vid diagnos (median)	Ålder vid rapportårets slut (median)
Kvinna	2125	2,6	9,5	64,6	67,4	75,7
Man	3183	2,6	9,5	63,3	65,9	74,1
Totalt	5309	2,6	9,5	63,7	66,5	74,7

Underdiagnos	Antal aktiva patienter	Tid sedan inklusion i registret (median antal år)	Duration (median år sedan sjukdomsdebut)	Ålder vid sjukdomsdebut (median)	Ålder vid diagnos (median)	Ålder vid rapportårets slut (median)
Alzheimers sjukdom ospec	1	3,7	5,0	82,6	83,8	87,6
Corticobasal degeneration - CBD	8	3,6	7,7	71,4	74,2	78,1
Demens vid Parkinsons sjukdom	4	2,3	8,0	69,7	72,1	77,5
Essentiell tremor	12	4,0	19,0	62,1	72,5	78,9
Lewykroppsdemens	4	2,0	5,5	69,6	73,8	77,1
Läkemedelsframkallad parkinsonism	8	3,9	6,5	67,7	70,7	76,1
Multipel systematrofi	10	3,6	9,4	64,4	71,8	75,4
Parkinsons sjukdom	5097	2,5	9,5	63,4	66,1	74,5
Progressiv supranukleär pares - PSP	10	2,3	6,5	64,8	67,1	73,6
Sekundär parkinsonism	69	3,3	7,0	72,5	74,8	79,8
Sekundär parkinsonism ospecificerad	44	3,1	7,0	73,0	74,3	79,7
Tremor - ospec	14	2,0	5,1	71,4	72,8	75,4
Vaskulär parkinsonism	28	2,3	8,0	73,3	76,8	81,5
Totalt	5309	2,6	9,5	63,7	66,5	74,7

Datauttag NEUROreg/PARKreg: 2020-05-29

Syfte

Parkinsonregistrets övergripande syfte är

- att samla utvald information om i Sverige boende personer med PS
- att utvärdera behandlingseffekt och uppnådd livskvalitet av insatt terapi
- att bidra till att PS-vården i Sverige har en jämn fördelning med hög kvalitet
- att tillförsäkra att gängse behandlingsindikationer/kriterier efterlevs
- att sammanställda data ska kunna analyseras för kvalitetskontroll
- verksamhetsuppföljning som led i utvecklings- och förbättringsarbete

Parkinsonregistret avses också mera specifikt medverka till forskning och utveckling genom

- att möjliggöra samarbete med planerade och framtida nationella och internationella forskningsprojekt såväl prekliniskt som kliniskt
- att skapa en bas för epidemiologiska studier på nationell nivå

Parametrar och skalor

De uppgifter som registreras är:

- personnummer
- vårdkontakter
- medicinska data (diagnos, sjukdomsbild, behandlingsåtgärder) och resultat
- patientupplevd kvalitet och hälsorelaterad livskvalitet

Dessa uppgifter får endast användas för att utveckla och säkra vårdens kvalitet framställa statistik samt för forskning inom hälso- och sjukvården.

De parametrar/rubriker och skalor som används är:

- demografi
- diagnostiska kriterier
- sjukdomsstadium
- fluktuationer i medicineffekt respektive dyskinesier
- motoriska och icke-motoriska symtom
- behandling
- avancerad behandling
- imaging
- funktionsskattning (Hoehn&Yahr, CISI-PD)
- hälsorelaterad livskvalitet (PDQ-8, EQ-5D)
- arbetsförmåga
- biverkningar

Val av mått

Processmått

Antalet patienter per 100 000 invånare som utifrån sjukdomshistoria och klinik uppfyller antagna diagnostiska kriterier (NINDs) och andelen av dessa som sedan följs med återkommande registrerade kliniska besök med funktions- och livskvalitetsskattning (Hoehn&Yahr, CISI-PD, PDQ-8, EQ-5D), registrering av läkemedel och annan behandling.

Resultatmått

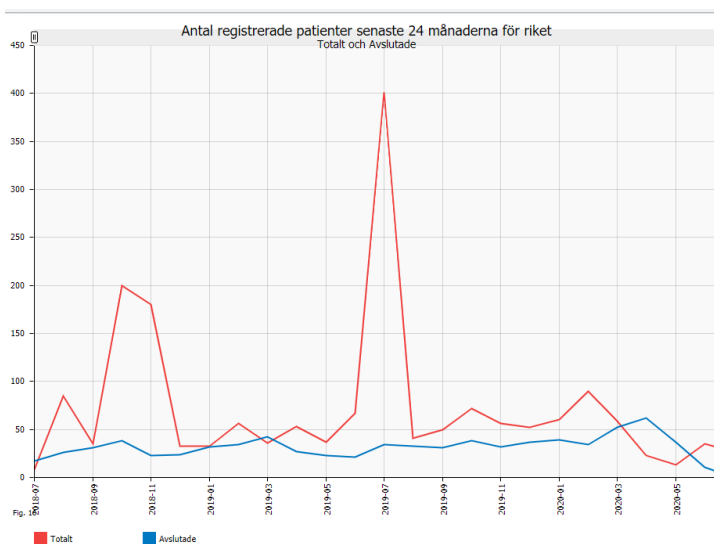
Andelen patienter med korrekt behandling i relation till funktionsnivå och sjukdomsstadium, utveckling av funktionsskattning efter insatt behandling, andelen patienter med avancerad terapi (DBS, Apomorfin- och Duodopainfusion) per centrum/region. Registrering av biverkningar till given medicinsk behandling.

Anslutning och täckning

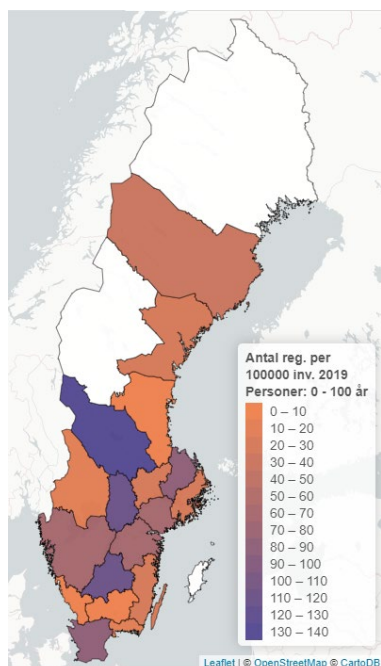
Anslutningsgraden ökade under året 2019 till 81% då 46 enheter av 56 enheter deltar i målgruppen. Nu juli 2020 är 53 av 56 enheter engagerade dvs en **anslutning på 94**

% . Antalet aktiva individer som är med i registret och inte begärt Opt-out har varit på stabilnivå f.n. 5309 patienter. (**Tabell 37** och **Figur 65**).

I syfte att genomgripande förbättra inmatningen i Parkinsonregistret föreslogs av delregistrets styrgrupp under devisen ”Alla Parkinsonpatienter skall vara med ”en stegvis inmatning av alla PS-patienter inom regionen som sedan kompletterades under 2 år. Detta för att komma över tröskeln att börja registrera. Så som första region var Dalarna som gick från 0 patienter till 401 under juni-juli 2019 inom ramen för ett nystartat projekt. Flera regioner planerar för liknande insatser med förhoppningen att Parkinsonregistret under 2020–2021 skall uppnå en täckningsgrad på minst 50%. Viss förväntad nedgång i inkluderingstakten ses under hösten 2019 utifrån att man avvaktade etableringen av Parkinsonregistret ver 2.0 (**Figur 65**) som avsågs genomföras under 2020. COVID-19 pandemin kom sedan under 2020 medföra att färre nyregistreringar skett.



Figur 65. Antal registrerade PD- patienter Fram till 2020-06-30



Figur 66. Sverigekarta med länsvis registrerade PD-patienter per 100 000
 Datauttag från NEUROreg/PARKreg; 20-08-14

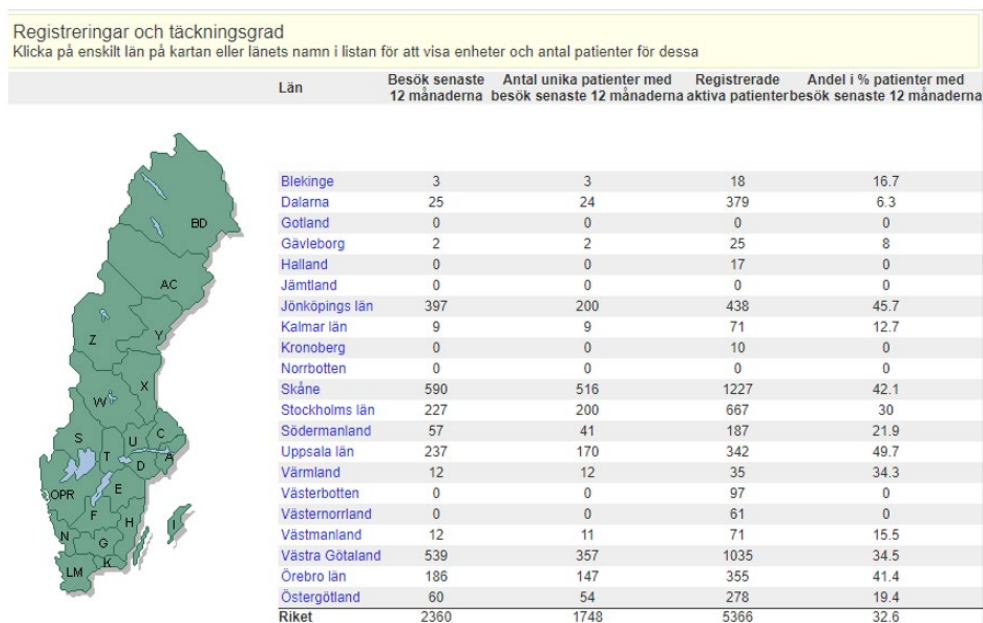
2019-08-11 var 7 028 patienter sammantaget inkluderade, det vill säga en ökning med nästan 28,5 % under det gångna året från 5 029 patienter den 2018-09-09. Totala antalet patienter nu 2020-08-14 är 8566 Sammantaget en fortsatt stor ökning. Det exakta antalet Parkinsonpatienter är inte bekant, men har uppskattats till cirka 18 000 patienter vilket innebär en fortsatt ökning av täckningsgraden under 2018 med 11 % till 39% samt under 2019 har en ytterligare ökning skett med 16% till en **täckningsgrad på 48 %**.

Vi har prioriterat inmatning i vissa regioner, ex Region Jönköping, Örebro samt Skåne, där täckningsgraden är 95%, 85% och 70%.
 Registret räknar in alla sju universitetssjukhus/regionsjukhus inklusive Örebro. De flesta Läns- och länsdelssjukhus är med och även privatmottagningar som Neurocenter Sophiahemmet och West Medic, se **Tabell 38**.

Tabell 38. Deltagande enheter och det antal patienter av respektive kön som registrerats fram till sista december 2019.

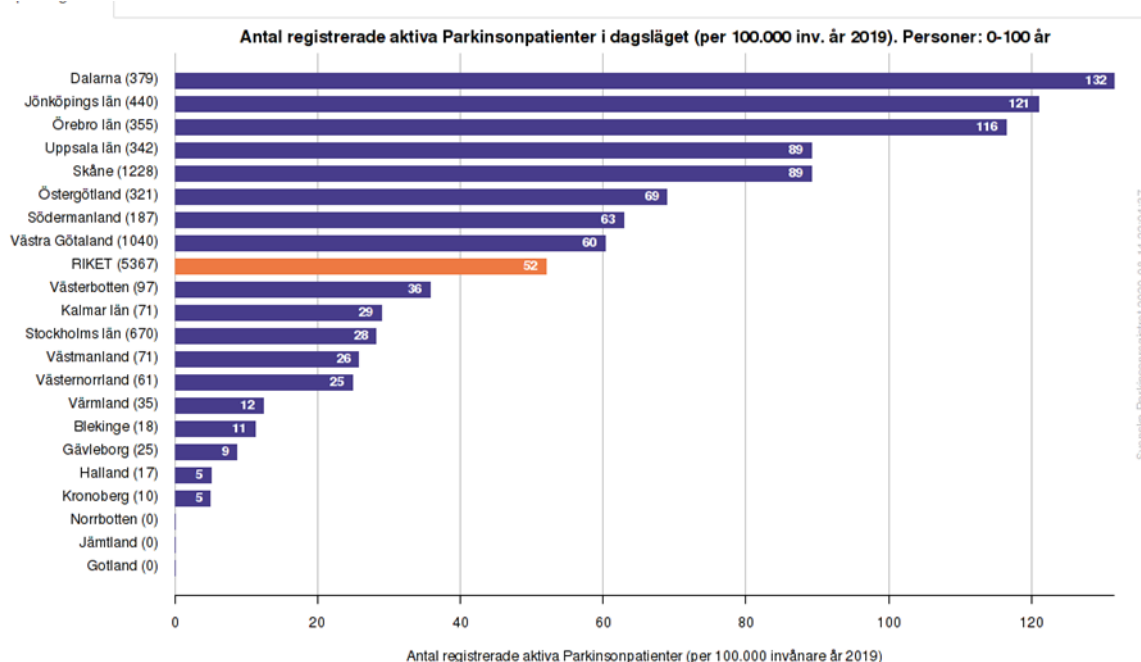
Enhet	Totalt antal registrerade patienter	Aktuella patienter (AP)	Aktuella kvinnliga patienter	Aktuella manliga patienter	Andel kvinnor AP
Aleris specialistvård Axesshuset	41	37	18	19	48,6%
Alingsås Lasarett	1	1	1		100,0%
Angered	161	150	63	87	42,0%
Bollnäs	20	16	4	12	25,0%
Borås	247	232	88	144	37,9%
Centrum för neurologi Stockholm	209	199	75	124	37,7%
Danderyd	40	39	16	23	41,0%
Eksjö	167	107	43	64	40,2%
Eskilstuna	40	36	18	18	50,0%
Falun	411	395	152	243	38,5%
Frölunda	346	324	133	191	41,0%
GAVA - Medicinska och geriatriska akutkliniken Linköping	78	49	22	27	44,9%
Gävle	15	11	7	4	63,6%
Halmstad	16	16	6	10	37,5%
Helsingborg	223	166	54	111	32,5%
Huddinge	84	44	16	28	36,4%
Hässleholm	65	62	26	36	41,9%
Kalmar	49	43	18	25	41,9%
Karlskrona	2	2	1	1	50,0%
Karlskrona	17	16	8	8	50,0%
Kristianstad	159	132	53	79	40,2%
Kungsbacka	2	1	1		100,0%
Kungälv Sjukhus	4	4	1	3	25,0%
Landskrona	19	14	6	8	42,9%
Ljungby	1	1		1	
Lund	616	458	159	299	34,7%
Malmö	160	126	57	69	45,2%
Motala	1	1	1		100,0%
Neuroenheten Läkarhuset Utsikten	3	2	2		100,0%
Neurologiska kliniken Linköping	379	279	110	169	39,4%
Neurology Clinic, Sophiahemmet	51	22	15	7	68,2%
Nyköping	184	156	62	94	39,7%
Oskarshamn	19	17	10	7	58,8%
Ryhov	285	220	103	117	46,8%
Sahlgrenska	287	246	95	151	38,6%
Skövde	29	28	9	19	32,1%
Solna	431	318	140	178	44,0%
Stortorget Neurologmottagning, Helsingborg	1	1		1	
Trelleborg	57	42	17	25	40,5%
Trollhättan	36	36	11	25	30,6%
Umeå	161	109	34	75	31,2%
Uppsala	389	310	121	189	39,0%
West medic vid Neuro Center S	21	17	6	11	35,3%
Vällingby Neuro	2	2	2		100,0%
Värnamo	168	147	66	81	44,9%
Västerвик	2	2		2	
Västerås	92	67	31	36	46,3%
Växjö	12	9	3	6	33,3%
Ystad	69	47	17	30	36,2%
Ängelholm	144	122	49	73	40,2%
Örebro	439	365	150	215	41,1%
Örnsköldsvik	88	63	25	38	39,7%
Totalt	6543	5309	2125	3183	40,0%

Datauttag NEUROreg/PARKreg:2020-05-29

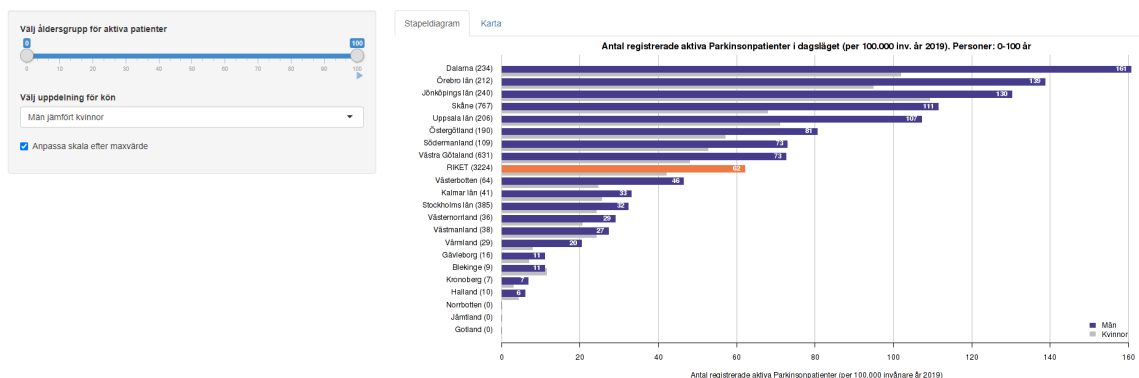


Figur 67. Antal registrerade patienter uppställda länsvis. Datauttag från NEUROreg/PARKreg: 2020-08-14

Parkinsonregistret finns främst hos något över 45 verksamma enheter runt om i Sverige. Aktiviteten som tidigare var i första hand koncentrerad till universitetsklinikerna har nu även betydande representation vid läns- och länsdelsjukhus. **Figur 68** visar antalet registrerade patienter per 100 000 invånare, **Figur 69** visar fördelningen kvinnor och män. Antal aktiva patienter länsvis fördelade per 100 000 inv (total antalet anges inom parentes).



Figur 68. Antalet registrerade aktiva Parkinsonpatienter i dagsläget (per 100.000 inv.). Personer 0–100 år. Datauttag från NEUROreg/PARKreg 2019-08-11



Figur 69. Antal registrerade aktiva Parkinsonpatienter per 100.000 inv (P2.2) Män i jämfört kvinnor länsvis per 2020 08 29.

Behandling

Inkluderade aktiva 5893 patienter har tillsammans 10 889 pågående behandlingar för Parkinsons sjukdom se **Tabell 39**. Detta avspeglar komplexiteten i behandlingsdata för denna grupp patienter. Till avancerade behandlingar räknas högfrekvent hjärnstimulering, duodopa- och apomorfininfusion som nu totalt 1042 patienter i registret erhållit därav 459 registrerade pågående avancerade behandlingar vid detta rapportårsslut, se **tabell 39**.

Tabell 39. Registrerade och pågående behandlingar i aug 2020.

Preparatnamn	Antal pågående vid rapportårets slut	Antal startade under rapportåret	Antal avslutade under rapportåret
Amantadin	226	32	9
APO-go Pen	46	6	4
Apomorfin infusionsvätska	69	6	4
Azilect	644	32	55
Behandling av demens	172	34	21
Behandling av depression	527	48	38
Behandling av förlorad impuls kontroll	1		
Behandling av oro/ångest	167	21	13
Behandling av ortostatisk hypotension	159	23	16
Behandling av psykos	139	22	21
Behandling av sömnstörningar	504	66	37
Biperiden/Akineton	8		
Bulkmedel	27	13	
Cabergoline	1		
Comtess	166	20	28
Derinik	1		
Duodopa	160	13	21
Eldepryl	30	3	2
Entakapon	33	8	
Högfrekvent hjärnstimulering	230	4	7
Lecigon	7	9	2
Levocar	368	40	24
Levodopa/Benserazid	212	26	6
Levodopa/Carbidopa	54	6	5
Madopark	1612	103	119
Madopark Depot	657	76	53
Madopark Quick	296	20	27
Madopark Quick mite	917	91	73
Mirapexin	1	4	3
Neupro	156	20	23
Oprymea	6	1	
Pramipexole	315	49	15
Pravidel	1		1
Rasagilin	95	49	10
Requip	370	19	22
Ropinirol	21	13	6
Selegilin	27	1	2
Sifrol	931	57	59
Sinemet	620	47	56
Sinemet Depot	114	3	22
Sinemet Depot mite	124	2	17
Stalevo	546	44	43
Tasmar	6		1
Trihexyfenidyl/Pargitan	5		1
Trihexyfenidyl/Pargitan mite	40	6	4
Xadago	88	47	9
Cabaser			1
Totalt	10899	1084	880

Datauttag NEUROreg/PARKreg: 2020-05-29

Datakvalitet

Jämförelse görs av registervariabler mot journal (källdata) i form av stickprovskontroll vid respektive enhet. För att minimera missing data så finns i registret särskild funktion "Kvalitetskontroll" där det anges för respektive avsnitt alternativen Åtgärda eller OK - detta avser bland annat Diagnosprövning, Kontrollerar att man fyllt i "key" skalor som CISI-PD, EQ5D, PDQ8 respektive On-Off score. Vid flera deltagande enheter görs/kontrolleras inmatning av data av parkinson-/forsknings-sköterskor som har till uppgift att kontrollera fullständigheten av egen och av andra inmatad information. Korrekt variabellista finns hos Socialstyrelsens Registerservice, länkar till hemsidan under fliken sökbegrepp/variabler <http://www.neuroreg.se/sv.html/parkinsons-sjukdom-sokbegreppvariabellista>

Rapporteringsgrad

Andel patienter (%) som har rapporterade värden för sex variabler som är underlag för de indikatorer som bedömts viktiga för registret.

Tabell 40.

	Variabelbeskrivning	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020
Variabel 1	Behandling (se tabell ?)	81	78	77	65	80	85	>90
Variabel 2	Hoehn-Yahr (se VAP fig 38)	60	67	63	54	55	50	>50
Variabel 3	EQ-5D (se VAP fig 38)	48	57	55	47	48	30	>29
Variabel 4	PDQ8 (se VAP fig 38)	52	60	56	51	31	41	42
Variabel 5	On-Off score (se VAP fig 38)	38	46	45	35	-	-	15
Variabel 6	CISI-PD (se VAP fig 38)							39

Antal registrerade unika patienter med besök senaste 12 månaderna kan ses som ett uttryck för rapporteringsgraden och ger också en uppfattning om uppföljning enligt nationella riktlinjerna. Enligt **figur 66** så är andelen patienter med besök senaste 12 månaderna 32,6 % med en variation där ett flertal aktiva centra kommer upp i acceptabla nivåer kring drygt 40–64 %.

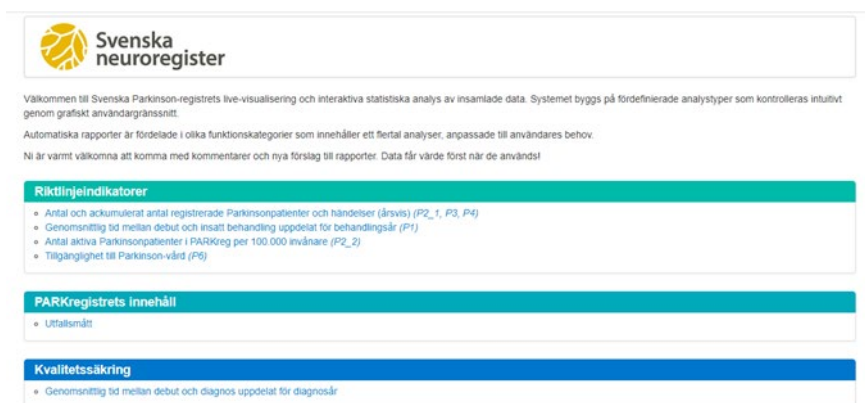
Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer

Rätt diagnos – Parkinsonregistret är ett register med fördjupad registrering endast för så kallad idiopatisk Parkinsons sjukdom men möjligheten finns att registrera ett flertal sjukdomstillstånd inom området Movement disorders – rörelsesjukdomar, främst parkinsonism av olika etiologier. Avsikten är att ha kontroll över patienter som inte från början presenterar en klassisk sjukdomsbild som antingen kan inkluderas eller exkluderas under kliniska förloppet. **Tabell 37** visar hur patienterna fördelas mellan dessa diagnoser.

Svenska neuroregisters Visualiserings- och Analysplattform (VAP), har under verksamhetsåret lanserats i Parkinsonregistret och **Figurerna 35, 36, 37, 38, 39 och 40** kommer alla därifrån. Parkinsonregistret-VAP utvecklas vidare för att bli ett än bättre kliniskt värdefullt instrument i förbättringsarbetet för den enskilde

behandlande läkaren/teamet och att ge möjlighet för verksamhetsansvariga att analysera och anpassa sin verksamhet till resultatet.

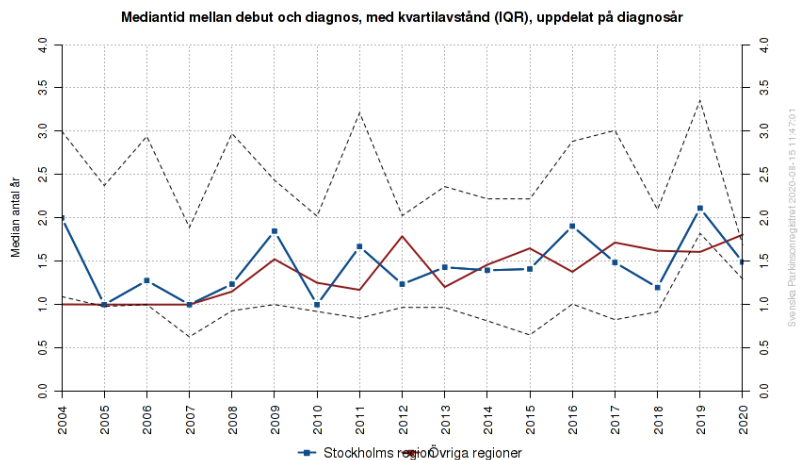
Nationella riktlinjer för vård vid Parkinsons sjukdomar är framtagna 2016-12-01 till stöd för styrning och ledning. En viktig del av riktlinjerna är Socialstyrelsens indikatorer för god vård, ett flertal indikatorer är definierade och Parkinsonregistrets VAP kan användas för att i realtid kunna följa efterlevnaden av riktlinjerna och uppfyllelsen av definierade kvalitetsmått för parkinsonvården se **Figur 70** Riktlinjeindikatorerna.



Figur 70. Användargränssnitt av Parkinsonregistret-VAP.

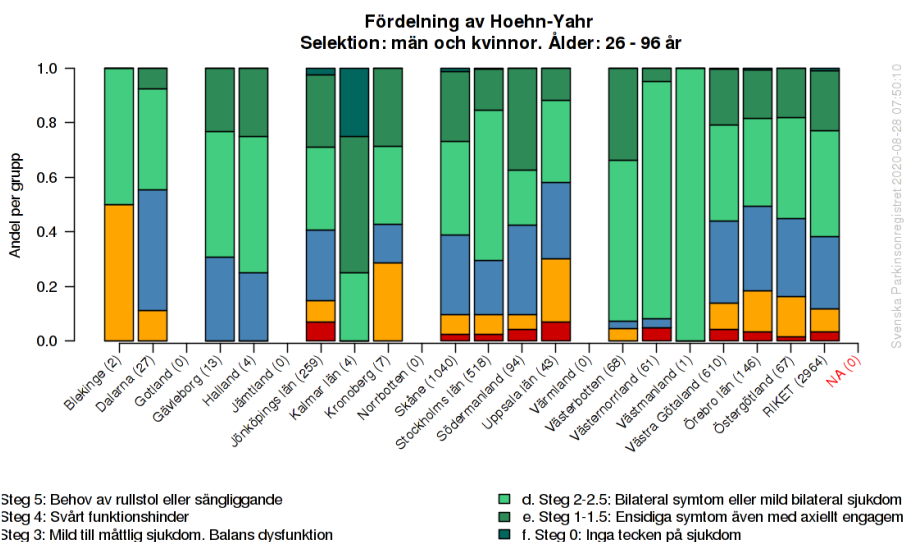
Exempel på viktigt kvalitetsverktyg i **figur 71** visar data ur Parkinsonregistrets nystartade VAP-funktion hur den genomsnittliga tiden mellan debut och diagnos utvecklats bland de registrerade patienterna i Parkinsonregistret under de gångna 10 åren. Detta är samtidigt ett viktigt kvalitetssäkringsverktyg.

Utvecklingen visar på relativt stabil fördröjning mellan debut av symtom och diagnos med start av inledande behandling. En strävan är förstås att erbjuda diagnos och därmed behandling på ett tidigt stadium. Överlag ligger latensen på en acceptabel nivå, om än med viss spridning, men tendensen mot en ökande latens är oroväckande. Tidsavståndet mellan symtomdebut och diagnos visar en viss minskning under de senaste två åren vilket är positivt om man tror på värdet av sjukvårdsinsatser för denna patientgrupp. **Figur 71.**



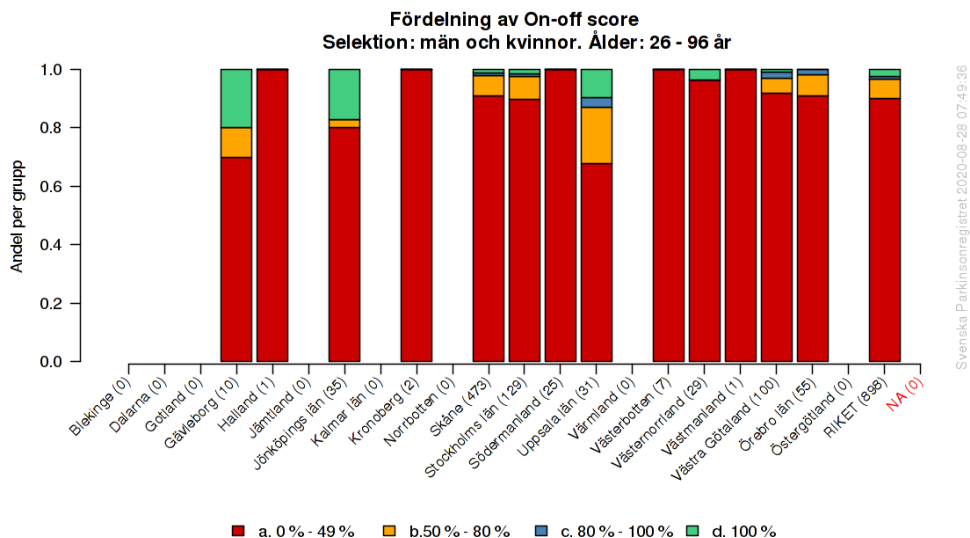
Figur 71. Tidsavståndet mellan symtomdebut och diagnos vid Parkinsons sjukdom.

Registret för Parkinsons sjukdom innehåller fem skattningsskalor som kan användas för att utvärdera resultatet av den givna vården, fyra specifika för sjukdomsgruppen (Hoehn & Yahr, on-off-score, CISI-PD, PDQ8) och en hälsorelaterad livskvalitetsskala (EQ5D). **Figur 72 (1-5)** visar hur resultaten på dessa skalor fördelas mellan patienter i landets olika län efter uppställning utifrån andel med mest besvär. Även om täckningsgraden ännu så länge är begränsad visar detta på intressanta skillnader, och dessutom på vilka data som framöver bör komma att användas för att illustrera skillnader i vårdresultat. Man kan också få inlagt sina "egna" patienter för jämförelse. Den övergripande analysen tar dock inte hänsyn till skillnader i case-mix eller eventuella skillnader i populationen.



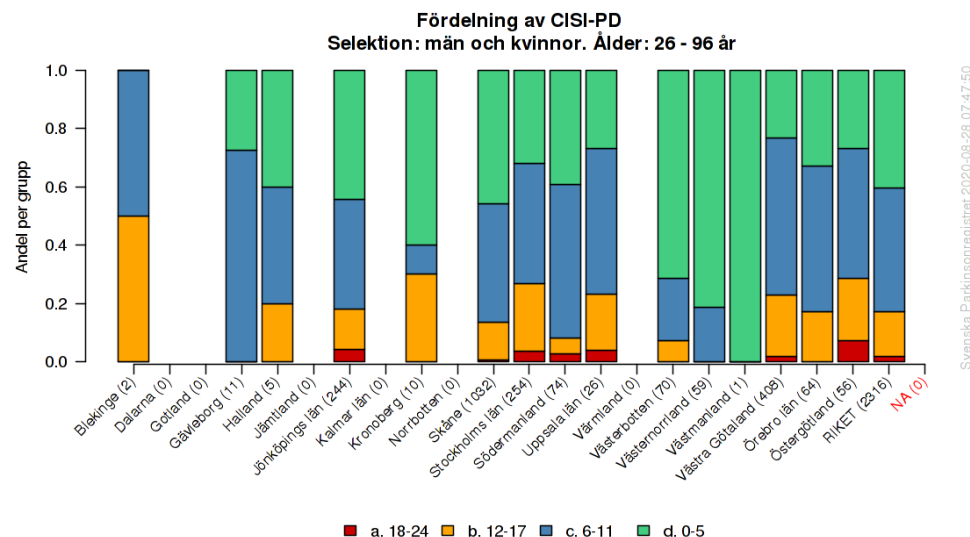
Steg 5: Behov av rullstol eller sängliggande
Steg 4: Svårt funktionshinder
Steg 3: Mild till måttlig sjukdom. Balans dystfunktion
Steg 2-2.5: Bilateral symtom eller mild bilateral sjukdom med återhållning
Steg 1-1.5: Ensidiga symtom även med axiellt engagemang
Steg 0: Inga tecken på sjukdom

Figur 72-1. Hoehn-Yahr



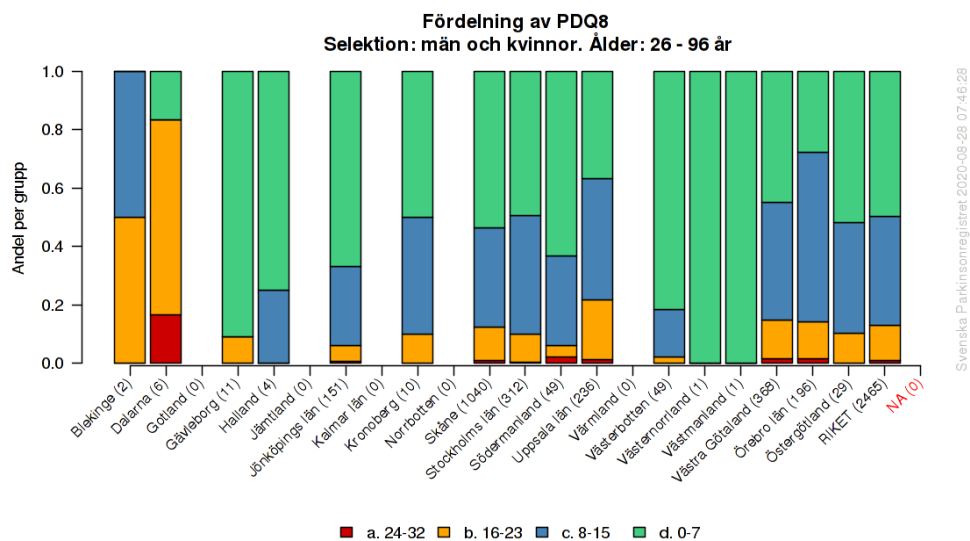
Svenska Parkinsonregistret 2020-08-28 07:49:36

Figur 72-2. On-Off score



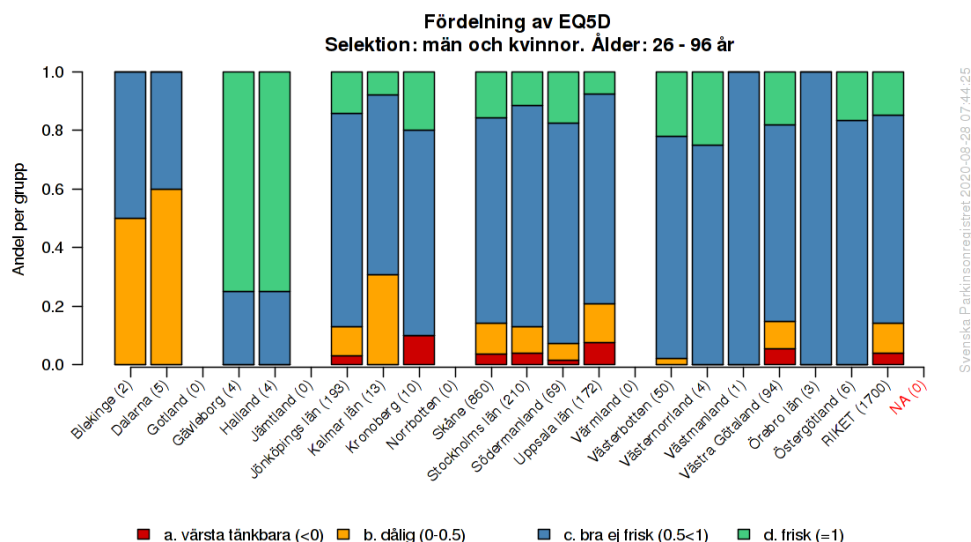
Svenska Parkinsonregistret 2020-08-28 07:47:50

Figur 72-3. CISI-PD



Svenska Parkinsonregistret 2020-08-28 07:46:28

Figur 72-4. PDQ8



Figur 72-5. EQ-5D

Figur 72 (1-5). Patientresultat för de fem skattningsskalorna i Parkinsonregistret som kan användas för att spegla vårdresultat. Datauttag från NEUROreg/PARKreg 2020-08-14 Återkoppling av ovan VAP:s utfallsmått kan ske såväl på grupp- som patientnivå till relevant hälso- respektive sjukvårdspersonal.

Effekten av registrets insatser på vården

I takt med ökad täckningsgrad kan registret fullgöra en värdefull planeringsplan för dimensionering av parkinsonvården till innehåll och omfattning. Exempel på detta var efter samlat möte i Värnamo april 2019 mellan patientföreträdare, klinikledning och delregisterhållare enades man om att gå vidare i planering av vården för personer med Parkinsons sjukdom utifrån det resursbehov som speglas i ett så heltäckande Parkinsonregister som är möjligt. Målsättning är sedan det samma för de registerinsatser exempelvis som genomförts i Dalarna med drygt 400 patienter inkluderade på kort tid. Liknande arrangemang planeras nu inom flera regioner med särskilt fokus på de 3 län som ännu inte är inkluderade i registret.

PROM och PREM

Vi använder i registret patientrapporterade mått för att följa och utvärdera vårdens insatser. I avseende att mäta hälsoresultat inklusive sjukdomssymtom och funktionsförmåga så sker detta via PROM (Patient Reported Outcome Measures) i form av en av de vanligaste generiska patientrapporterade måttet EQ-5D **Figur 72-5** men också diagnosspecifikt för Parkinsons sjukdom i form av PDQ-8 **Figur 72-4**, var god se VAP samt under rubriken Rapporteringsgrad.

Inför besök eller vid särskild uppmaning så har patienten, via Patientens Egen Registrering (PER), möjlighet att, förutom EQ-5D och PDQ-8, fylla i en enkät PRO-PD med utförligare hälsomått vid Parkinsons sjukdom. Inom ramen för PER finns även en utförlig hälsoenkät avseende icke-motoriska symtom (NMSQ) liksom ett frågeformulär (On-Off skala) som mäter symtomvariationer främst motoriska under dagen. Vår avsikt är att till PER-funktionen koppla möjligheter att registrera patientnöjdhet och patientupplevelser (PREM – Patient Reported Experience Measures) som sedan läggs strukturerat in i Parkinsonregistret som PROM.

Planer för kommande år

Den övergripande målsättningen för de närmaste åren är att öka täckningsgraden och datakvaliteten i registret. Parkinsonregistret ska befästa och förstärka sin roll som världens största nationella Parkinsonpatientregister. Många kliniska enheter som erbjuder vård för patienter med Parkinsons sjukdom använder ännu inte Parkinsonregistret och på de kliniker som rapporterar patienter använder inte alla läkare Parkinsonregistret som verktyg i vården. Insatser ska göras för att stimulera till ökat arbete med Parkinsonregistret på vårdenheter som ännu inte etablerat Parkinsonregistret som ett viktigt arbetsredskap. Lokala utbildningsinsatser har varit framgångsrika och en bra modell för uppstart av fortsatta registerarbetet där närmast Norrbotten, Värmland och Gotland står på tur.

En omfattande omarbetning av registret har genomförts under det gångna året. Den viktigaste målsättningen är här att göra registret till ett verktyg i kommunikationen mellan patient och vårdgivaren. Patienten ska ha möjlighet lägga in information om sitt sjukdomstillstånd och sin behandling, som sedan används av läkare/sjuksköterska vid patientens besök (alternativt vid fjärrbesök över tele/video). Denna PER (Patientens Egen Registrering) omfattar uppgifter om fluktuationer i effekten av medicineringen över tid (on/off-score enligt Movement Disorder Societies Unified Parkinson´s Disease Rating Scale, MDS-UPDRS), information om motoriska symtom, icke-motoriska symtom (Non-Motor Symtom Questionnaire, NMSQ), aktuell medicinerig, hälsorelaterad livskvalitet (EQ-5D-5L, Parkinson´s Disease Questionnaire-8(PDQ-8)), Funktion i dagliga livet (MDS-UPDRS Del 2), Depression/Ångest (Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)), Sömn (Parkinson´s Disease Sleep Scale-2 (PDSS-2)), upplevelse av senaste behandling samt aktuella sjukvårdskontakter.

Läkaren/sjuksköterskan ska kunna ge patienten råd avseende farmakologisk och icke-farmakologisk behandling över registret. Informationen som man på så vis utbyter lagras som registerdata om patienten. Vi förutser att registrets ökade betydelse för en god behandling kommer att kraftigt öka intresset för att använda detsamma, både hos patient och vårdgivare. Vi förutspår en snabb förbättring av täckningsgraden. PER skall också ge patienten en möjlighet för patienten att ge en bedömning av den vård han/hon får.

Konkreta projekt som väntar under närmaste året är

Den omarbetning av registret som beskrivs ovan och framför allt PER-funktionen har nyligen sjuvärt. Vi kommer under kommande år att lägga avsevärd kraft på information om detta till patienter och sjukvård, för att förhoppningsvis uppnå en betydligt bredare användning av registret. Detta omfattar ett informationsprogram över web, flyers, You tube presentationer (se <https://youtu.be/AdF-2guu8r8> och <https://youtu.be/M4xlbZdHlk4>), tidskriftsartiklar och föredrag.

En ny mobiltelefon-app, **figur 73**, som samlar information om patientens Parkinsonstatus (3 nivåer: on (normalt rörlig) /off (stel) /on med dyskinesier (övertörlig) och aktuell vid behovs-medicinering är under utveckling och skall färdigställas närmaste månaden. Den kommer att ge en viktig bakgrundsinformation kring patientens kliniska status över tid när behandlingsbeslut görs. Patienten anger om han/hon är stel, har normal rörlighet eller är övertörlig upprepat under dagen och påminns om detta genom en signal från appen. Alternativt ska det vara möjligt att samla och importera denna information manuellt över patientdagböcker. Data presenteras i båda fallen tillsammans med aktuell medicinering på ett överskådligt sätt för behandlande personal och underlättar så en optimering av medicinering och annan behandling.



Figur 73. On-Off-Appen

Vi kommer att utveckla redskap för att automatiskt kunna monitorera effekten av patientens behandling. Detta görs med bärbar en accelerometerbaserad rörelseanalysutrustning (Parkinson Kinetigraph, PKG: <https://www.globalkineticscorporation.com.au/the-pkg-system/>), som registrerar graden av rörlighet/stelhet samt tremor och sömn över tid under 6 dygn och presenterar detta som grafer. Informationen importeras till och lagras i registret. Ett nytt, mer avancerat rörelseanalyssystem, PD-Monitor (med 5 istället för 1 sensor; <https://www.pdneurotechnology.com/pd-monitor-solution/product/>) kommer att på motsvarande sätt integreras i registret.

För närvarande utreds möjligheten att på ett enklare sätt än hittills få en mer exakt information om patientens läkemedelsanvändning. Inom några år väntas det bli

möjligt att automatiskt importera elektroniska data om patientens läkemedelsanvändning. I väntan på detta planerar vi att utveckla en inmatningsfunktion över PER där patienten själv kan ange hur medicinering tas och att denna information visas, tillsammans med information om patientens tillstånd, vid besök hos läkare/sköterska. Läkare/sköterska ska sedan kunna justera i medicineringslistan och ge patienten detta som en ordination i samband med besöket.

Den minimi-mängd information som sjukvården ska lägga in när en patient registreras, ”minimal-data-set”, kommer att ytterligare begränsas till Kontaktdatum, vårdgivare, Hoehn & Yahr stadium samt Parkinsonskalan CISI-PD. Avsikten med detta är att öka användningen av ParkREG (en minimal-data set registrering tar endast 2–3 minuter) och samtidigt garantera en viss minsta-information om de patienter som registreras.

Registrets användbarhet som eCRF i kliniska studier skall ytterligare förbättras. Redan finns 12 av de mest väletablerade kliniska Parkinsonskalorna tillgängliga i registret, **figur 74**, de flesta av dem i validerad svensk översättning. Registret används för närvarande som eCRF i 2 kliniska studier. Vi kommer att utvidga dessa möjligheter ytterligare.

- CISI-PD, Clinical Impression of Severity Index for Parkinson's Disease ([eng](#))
- UPDRS, Unified Parkinson Disease Rating Scale ([eng](#))
- MDS-UPDRS, Movement Disorder Society Unified Parkinson Disease Rating Scale ([sv](#))
- NMSQ, Non-Motor Symptoms Questionnaire ([sv](#))
- NMSS, Non-Motor Symptoms Scale for Parkinson's Disease ([sv](#))
- PDSS-2, Parkinson's Disease Sleep Scale 2 ([sv](#))
- HADS, Hospital Anxiety and Depression scale ([sv](#))
- PDQ8, Parkinson's Disease Questionnaire ([sv](#))
- ED-5D-5L ([sv](#))
- PRO-PD, Patient Reported Outcomes in Parkinson's Disease ([sv](#))

For studies

- ESS, Epworth Sleepiness Scale
- CGI, The Clinical Global Impression

* Blå text anger att det är ett patientformulär, PROM

Figur 74 skalor som ingår i PARKreg

Klinisk Forskning

Parkinsonregistret kommer i ökande utsträckning användas för forskning, vilket exemplifieras i det följande:

HEOR – projektet

Titel: “Health-economic analysis of data in Parkinsonregistret – a national patient register for the treatment of Parkinson´s disease”. En bred hälsoekonomisk kartläggning av Parkinsons sjukdom i Sverige görs i samarbete med Institutet för Hälsoekonomi, IHE. En flik med hälsoekonomiska frågor har tillfogats registret. Vi har valt Region Skåne som modellregion. Data från registret kompletteras med data från

andra register genom samkörning. En post doc har knutits till projektet, som avses ge ett flertal publikationer. Bland annat följande studeras:

1. Hälsoekonomiska aspekter i de Svenska Nationella Riktlinjerna för Parkinsons sjukdom avseende avancerad parkinsonterapi.
2. Utredning av behov av hälsoekonomiska data vid Parkinsons sjukdom.
3. Association mellan svårighetsgrad av Parkinsons sjukdom och hälsorelaterad livskvalitet.
4. Kostnader för Parkinsons sjukdom i Sverige relaterat till sjukdomens svårighetsgrad och hälso-relaterad livskvalitet.
5. Analys av kostnaderna för formell och icke-formell vård av personer med Parkinsons sjukdom i Sverige.

Arbetet görs till del i samarbete med läkemedelsindustri.

Till punkt 1: En första analys omfattar hälsoekonomiska aspekter på de så kallade avancerade Parkinsons terapier – där har vi visat att avancerad terapi totalt sett inte innebär några kostnader för samhället, samtidigt som det ger betydande vinster i livskvalitet för patienter och anhöriga/vårdare. Denna studie är sammanställd till ett manuskript som sänts in för publicering.

CLASP- projektet

Titel: Care of LAtE Stage Parkinson. Detta är ett Europeisk samarbetsprojekt inom Joint Programme – Neurodegenerative Disease Research (JPND) verksamheten. Avsikten var att studera situationen för de allra sjukaste parkinsonpatienterna, patienter i Hoehn & Yahr stadium IV-V i ”on”. Detta är en grupp patienter som man vet relativt lite om hittills på grund av att de inte längre orkar komma till specialist på sjukhusmottagningarna respektive är exkluderade från kliniska studier. Inom den svenska delen av projektet genomför vi, i samarbete med IHE, en hälsoekonomisk analys med fokus på typ av omhändertagande, resursbehov och resursutnyttjande. Data för detta samlas in över Parkinsonregistret – datainsamlingen har påbörjats 2015 och pågår till vidare. Data har samlats in från 116 skånska patienter i stadium IV-V. Patienterna rekryteras via Parkinsonregistret och data dokumenteras i Parkinsonregistret. I en första delstudie på det europeiska materialet visas att det faktum att patienterna får råd från en Parkinsonexpert avseende behandlingen leder till ökad livskvalitet, sannolikt huvudsakligen genom att en otillräcklig dopaminerg behandling förstärks. I de första analyserna avseende svenska deltagare visar vi att det även hos dessa svårt sjuka patienter mestadels fortfarande finns effekt av dopaminerga läkemedel, dels avseende motoriska symtom, men även avseende icke-motoriska symtom, inte minst depression. Resultaten pekar på vikten av specialist-kontakt och optimerad dopaminerg behandling hos dessa patientgrupper.

PD_pal- projektet

Titel: Palliative care in Late Stage Parkinsons disease.

Som fortsättning på CLASP projektet startar just nu ett nytt europeiskt multicenter-projekt, PD_pal. Syftet är här att undersöka värdet av palliativa terapiansatser hos de allra svårast sjuka Parkinsonpatienterna. En specialiserad Parkinsonsköterska med palliativmedicinsk utbildning besöker patienterna i hemmet och planerar deras behandling – ”advanced care planning”. Sköterskan står i telemedicinsk förbindelse

med movement disorderspecialist på universitetssjukhuset. I en specifikt svensk del av studien kommer vi att utreda behov av palliativ vård inom svensk Parkinsonsjukvård och förutsättningarna för att omsätta en ambulans palliativ vård i Sverige i enlighet med resultat och erfarenheter från PD_pal-studien. Detta skapar förutsättningar för att förbättra livskvaliteten för de allra svårast Parkinson-sjuka personerna. Patienter rekryteras genom Parkinsonregistret och registret används även i resultatdokumentationen.

ParkinWork: Arbete vid Parkinsons sjukdom

Patienter med Parkinsons sjukdom som insjuknar innan pensionsåldern slutar arbeta i större utsträckning än jämförbara individer. Detta medför inte bara stora kostnader för sjukförsäkringssystemet, det finns också indikationer på att upprätthållandet av förmågan att i någon mån vara kvar i arbete också förbättrar både självkänsla och livskvalitet för många patienter. Därför analyseras de Parkinsonregister-patienter som är registrerade i Skåne och som har svarat på hälsoekonomidelen av registret för att utvärdera vilka faktorer som får patienter att lämna arbetet, trots att de är i arbetsför ålder. Undersökningen har visat att symtomet ångest korrelerar starkt med att patienten avslutat sitt arbete. Avsikten är att föreslå och utvärdera åtgärder som förbättrar möjligheterna att stanna kvar i arbetslivet. Undersökningen har gjorts med Parkinsonregistret som bas. I en förlängning av detta projekt har Dr Timpka i Lund nu i ett samarbete mellan Lunds och Linköpings universitet undersökt sjukskrivningsmönstret hos parkinsonpatienter och deras anhöriga, före och efter parkinsondiagnos. Studien visar att Parkinsonpatienter har en ökad sjukfrånvaro redan 5 år innan de först får sin Parkinsondiagnos och att det finns en motsvarande signifikant ökning också om man bara fokuserar på muskuloskeletala besvär. I en fortsättning av dessa studier undersöks nu hur Parkinsonpatienter lämnar arbetslivet, framför allt vilka faktorer som korrelerar med att man lämnar tidigt respektive kan vara kvar i arbete längre. Inte minst fokuseras här på läkemedelsbehandling och behandling med avancerade Parkinsonterapi. Såväl Parkinsonregistret, som ett flertal andra register, kommer till insats.

Westport: Förekomst av motoriska fluktuationer och dyskinesier i en oselektad population parkinsonpatienter

Vid Sahlgrenska sjukhuset utvärderas förekomsten av motoriska fluktuationer och dyskinesier hos en oselektad parkinsonpatientpopulation. Patienterna monitoreras med rörelseanalyssystemet Parkinson Kinetograph, PKG. PKG data importeras till ParkReg, där övrig information om de deltagande patienterna också samlas.

Westport: Utvärdering av värdet av objektiv och kvantitativ rörelseanalys med Parkinson kinetograph, PKG, för behandlingsresultatet vid Parkinsons sjukdom

Vid Sahlgrenska sjukhuset har man undersökt värdet av att ha data från automatisk rörelseanalys med PKG när patienters Parkinsonbehandling ställs in. PKG data importeras till Parkinsonregistret, där övrig information om de deltagande patienterna också samlas. Undersökningen har visat att behandlingen påverkas relativt lite av denna information.

Repair: Utvärdering av värdet av intensiv rehabilitering av patienter som startat avancerad parkinsonterapi

Vid Göteborgs Universitet pågår en studie där man utvärderat värdet av 3 månaders intensiv rehabilitering i jämförelse med konventionell rehabilitering för patienter som just satts in på avancerad Parkinsonterapi. Parkinsonregistret används för att dokumentera resultaten i studien.

Validate-PD: Validering av PKG

Vid Lunds Universitet drivs i samarbete med Rostocks Universitet en studie som syftar till att validera rörelseanalys-systemet PKG mot bedömning av Parkinsonforsknings-sköterska (som "Golden Standard") samt mot patientens egen bedömning. 90 patienter deltar i studien och varje patient monitoreras på sjukhuset tre hela dagar. Patienterna selekteras på bas av uppgifter om deras grad av motoriska fluktuationer i Parkinsonregistret. Samtliga patienter har nu undersökts och en mycket omfattande dataanalys påbörjats. Ett första resultat visar att Parkinsonsköterskas bedömning ofta skiljer sig ganska betydligt från patientens bedömning, varvid patienter tenderar att undervärdera sina problem.

Effekt på sömn hos parkinsonpatienter av rotigotin

I ett nationellt samarbetsprojekt inom SWEPAR kommer effekten på sömn av dopaminagonisten rotigotin att utvärderas hos Parkinsonpatienter med sömnproblem. Rörelseanalys-systemet PKG kommer att användas för att detektera sömnen kvantitativt och kvalitativt. Parkinsonregistret kommer att användas för att selektera patienter och dokumentera resultat.

Markörer för progression av Parkinsons sjukdom

I ett samarbete mellan Lunds Universitet, Institutet för Hälsoekonomi och Lundbeck Pharma, görs en studie där Parkinsonregistret samkörs med Läkemedelsregistret, Skåne Health Care Registry, Dödsorsaksregistret samt LISA för att studera markörer för sjukdomsprogression samt korrelation av dessa med livskvalitet och hälsoekonomiska effekter. Ett delsyfte är att identifiera markörer som kan användas för att monitorera potentiellt sjukdomsmodifierande terapier.

Dyskinesikarakterisering

I en Lund-baserat randomiserad blindad cross-over studie med 35 patienter som har dyskinesi-problem, karakteriseras patienternas dyskinesier vid olika typer av dopaminerg stimulation (L-dopa, dopaminagonister). Djurförsöksdata ger anledning att förmoda att patienterna beroende på typ av dopaminergt läkemedel får olika typer av dyskinesia/dystoni, vilket möjligen får som konsekvens att behandlingen av dessa dyskinesier måste anpassas. Patienterna som deltar i studien identifieras med och studieresultaten dokumenteras i Parkinsonregistret. Resultaten från en interimanalys tycks bekräfta djurförsöksresultaten och kan komma att få betydelsefulla implikationer för Parkinsonterapi.

Registerbaserad utvärdering av L-dopa infusionsterapi

I en nationell studie följs de patienter som sätts in på antingen den nya L-dopa infusions preparatet Lecigon eller den befintliga Duodopa med kliniska undersökningar före samt 3, 6, 12, 18 och 24 månader efter insättandet av behandlingen med hjälp av ett flertal instrument i registret. Projektet är helt baserat på Parkinsonregistret och torde kunna ge viktig "real-life" information kring effekterna av nämnda behandlingar. I en framtid avser vi att utvidga projektet till att även omfatta övriga avancerade Parkinsonterapi, det vill säga djupelektrostimulering och behandling med Apomorfinpumpar.

Validering av den svenska översättningen av MDS-UPDRS

I samarbete med Movement Disorder Society har vi vid Lunds Universitet organiserat en validerad översättning av MDS-UPDRS skalan till svenska språket (MDS-UPDRS är den mest väletablerade och täckande skalan vad gäller Parkinsons sjukdom och det faktum att vi nu får en svensk översättning har stor betydelse för Sveriges möjlighet att delta i internationella studier kring Parkinson). Den svenska versionen av MDS-UPDRS har nu lagts in i registret och med hjälp av registret skall MDS-UPDRS nu valideras i 350 patienter som skall undersökas vid landets universitetssjukhus.

Symprove

Lunds Universitet gör tillsammans med King's College i London en randomiserad blindad studie med Probiotikat Symprove hos patienter med Parkinson's sjukdom. Betydelsen av tarmbakterier för sjukdomsutveckling och symtomatologi har under senare år hamnat i fokus, också vad gäller Parkinson's sjukdom. Här undersöks hur ett probiotikum påverkar tarmbakteriefloras sammansättning och patienternas symtomatologi. Patienterna identifieras och resultat dokumenteras i Parkinsonregistret.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

Den övergripande målsättningen för de närmaste åren är att öka täckningsgraden och datakvaliteten i registret. Parkinsonregistret ska befästa och förstärka sin roll som världens största nationella parkinsonpatientregister. Många kliniska enheter som erbjuder vård för patienter med Parkinsons sjukdom använder ännu inte Parkinsonregistret, och på de kliniker som rapporterar patienter använder inte alla läkare Parkinsonregistret som verktyg i vården. Insatser ska göras för att stimulera till ökat arbete med Parkinsonregistret på vårdenheter som ännu inte etablerat Parkinsonregistret som ett viktigt arbetsredskap.

Publikationer

Timpka J, Svensson J, Nilsson MH, Pålhagen S, Hagell P, Odin P (2016) Workforce unavailability in Parkinson's disease. *Acta Neurol Scand.* 135(3):332-338

Rosqvist K, Hagell P, Odin P, Ekström H, Iwarsson S, Nilsson MH. (2016) Factors associated with life satisfaction in Parkinson's disease. *Acta Neurol Scand.* 136(1):64-71.

Fernandez HH, Robieson WZ, Chatamra K, Dubow J, Eaton S, Benesh JA, Odin P. (2016) Effect of levodopa-carbidopa intestinal gel on resting tremors in patients with advanced Parkinson's disease. *NPJ Parkinsons Dis.* 14;2: 16015.

Sahlström T, Eklund M, Timpka J, Henriksen T, Nyholm D, Odin P. (2018) Workforce participation and activities in Parkinson's disease patients receiving device-aided therapy. *Acta Neurol Scand.* 138(1):78-84.

Rosqvist K, Horne M, Hagell P, Iwarsson S, Nilsson MH, Odin P. (2018) Levodopa Effect and Motor Function in Late Stage Parkinson's Disease. *J Parkinsons Dis.* 8(1):59-70.

Rosqvist K, Odin P, Hagell P, Iwarsson S, Nilsson MH, Storch A. (2018) Dopaminergic effect on non-motor symptoms in late stage Parkinson's disease. *J Parkinsons Dis.* 8(3): 409-20.

Balzer-Geldsetzer M, Ferreira J, Odin P, Bloem BR, Meissner WG, Lorenzl S, Wittenberg M, Dodel R, Schrag A. Study protocol: Care of Late-Stage Parkinsonism (CLaSP): a longitudinal cohort study. *BMC Neurol.* 2018 Nov 5;18(1):185.

Timpka J, Dahlström Ö, Spreco A, Nilsson MH, Iwarsson S, Timpka T, Odin P. (2018) Reduced workforce participation 5 years prior to first Parkinson's disease sick-leave. *NPJ Parkinsons Dis.* 4:36.

Puschmann A, Jiménez-Ferrer I, Lundblad-Andersson E, Mårtensson E, Hansson O, Odin P, Widner H, Brodin K, Mzezewa R, Kristensen J, Soller M, Rödström EY, Ross OA, Toft M, Breedveld GJ, Bonifati V, Brodin L, Zettergren A, Sydow O, Linder J, Wirdefeldt K, Svenningsson P, Nissbrandt H, Belin AC, Forsgren L, Swanberg M. (2019) Low prevalence of known pathogenic mutations in dominant PD genes: A Swedish multicenter study. *Parkinsonism Relat Disord.* 66:158-165.

Rosqvist K, Hagell P, Iwarsson S, Nilsson MH, Odin P. (2019) Satisfaction with care in late stage Parkinson's disease in Sweden. *Parkinsons Dis.* 2019:2593547.

Hommel ALAI, Meinders MJ, Lorenzl S, Dodel R, Coelho M, Ferreira JJ, Laurens B, Spampinato U, Meissner WG, Rosqvist K, Timpka J, Odin P, Wittenberg M, Bloem BR, Koopmans RT, Schrag A and the CLaSP consortium (2020) The prevalence and

determinants of neuropsychiatric symptoms in late stage parkinsonism. *Mov Disord Clin Pract.* 7(5):531-542.

Schrag A, Hommel ALAI, Lorenzl S, Meissner W, Odin P, Coelho M, Bloem BR, Dodel R and the CLaSP consortium (2020). The late stage of Parkinson's – Results of a large multinational study on motor and non-motor complications. *Parkinsonism Relat Disord.* 75:91-96.

Hommel ALAJ, Meinders MJ, Weerkamp NJ, Richinger C, Schmotz C, Lorenzl S, Dodel R, Coelho M, Ferreira JJ, Tison F, Boraud T, Meissner WG, Rosqvist K, Timpka J, Odin P, Wittenberg M, Bloem BR, Koopmans RT, Schrag A, and the CLaSP consortium (2020) Optimizing treatment in undertreated late-stage parkinsonism: a pragmatic randomized trial. *J Parkinsons Dis.*, in press.

Hosking A, Hommel AALJ, Lorenzl S, Coelho M, Ferreira JJ, Meissner WG, Odin P, Bloem BR, Dodel R, Schrag A; Care of Late Stage Parkinsonism (CLaSP) Consortium (2020) Characteristics of Patients with Late-Stage Parkinsonism who are Nursing Home Residents Compared with those Living at Home. *J Am Med Dir Assoc* S1525-8610(20)30536-3. doi: 10.1016/j.jamda.2020.06.026

Svår neurovaskulär huvudvärk



Svår neurovaskulär huvudvärk

Beskrivning av utveckling och funktionalitet

Bakgrund och syfte

Huvudvärksregistret är ett kvalitetsregister för ovanliga eller svårbehandlade huvudvärksformer som är kroniskt återkommande med hög smärtintensitet och därtill utgör diagnostiska och terapeutiska utmaningar även för neurologspecialister. Det är inriktat på kvalitetsuppföljning av diagnostik, behandling och uppföljning och skall fungera som beslutsstöd, dvs vara till klinisk nytta förutom att genom ge grund för likvärdig state-of-the-art-vård i landet. Det är avsett för specialistvården och tertiära huvudvärkscentra med fokus på de ovanliga huvudvärkssyndromen och vissa behandlingsinterventioner för t.ex. Horton och kronisk migrän.

Att registrera landets samtliga neurovaskulära huvudvärkspatienter är orealistiskt med hänsyn till volymen eftersom migrän förekommer hos ca 17% av Sveriges befolkningen och spänningshuvudvärk hos ca 60–80%. Flertalet av de okomplicerade fallen av migrän och spänningshuvudvärk går i primärvården med stöd av vårdprogram, t.ex. <http://www.viss.nu/>

Huvudvärkssyndrom som för närvarande kan registreras är:

- Cluster headache (Hortons huvudvärk) - episodisk och kronisk
- Paroxysmal hemikrani
- SUNCT/SUNA
- Hemicrania continua
- Svår migrän med avancerad eller nya introducerade behandlingar.

Huvudvärksregistret syftar till att samla information om dessa ovanliga och svårbehandlade huvudvärkssyndrom för:

- att följa sjukdomsförloppet
- att monitorera behandling och effekt
- att monitorera eventuella biverkningar, säkerhet samt följsamhet till behandling
- att samlat kunna följa introduktion av nya farmakologiska behandlingar (tex monoklonala antikroppar mot CGRP/CGRP-receptorn) och avancerade behandlingar såsom djuphjärnsstimulering (DBS) och stimulering av ganglion sphenopalatinum (SPG), samt occipitalnervsstimuleringar (iONS) mfl.
- att utvärdera och utveckla registrets funktionalitet i kliniskt arbete, särskilt den nya PER-modulen, som är patientens egenregistrering av sjukdomsaktivitet. PER-modulen har utvecklats i samråd med patienterna och från 2019 breddinförts på neurologiska enheter över landet.
- att samla information för klinisk forskning

Vi avser främst att samla data prospektivt.

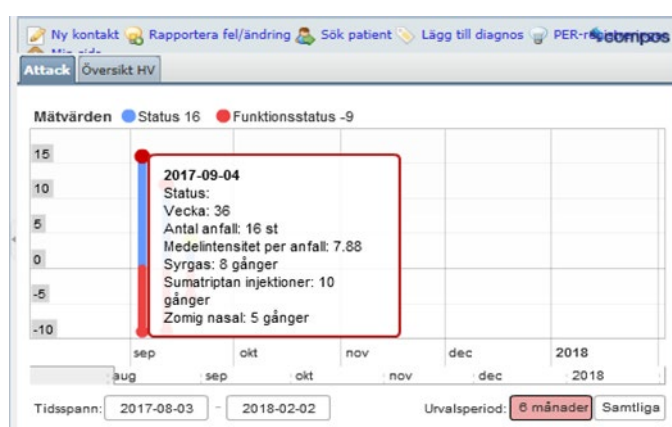
Parametrar och skalor

- Demografiska basuppgifter
- Uppfyllande av diagnostiska kriterier enligt ICHD-2
- Ryggvätskeundersökning
- Radiologi (MTR/CT)
- Behandling
- Hälsorelaterad livskvalitet och påverkan på funktion (HIT-6, MIDAS, EQ-5D, ISI, HAD)
- Arbetsförmåga
- PER, patientens egen registrering av anfallsaktivitet (antal huvudvärksattacker, smärtintensitet, effekt av behandling samt påverkan på patientens funktionsförmåga (GIS=global impact scale) och ifyllande av funktionsskalor.

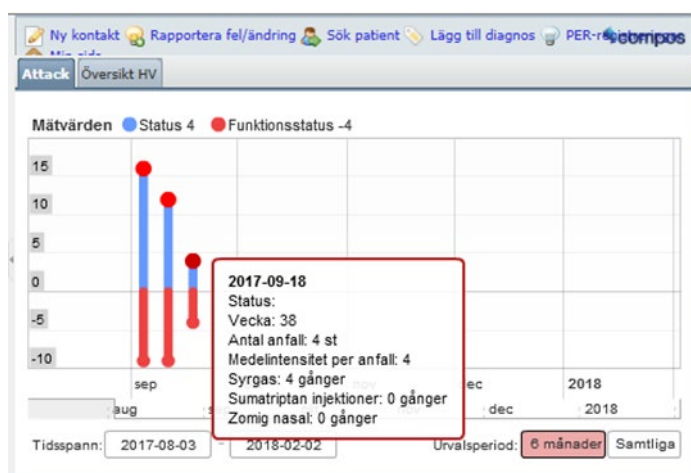
Vi avser att framöver bygga en diagnostisk algoritm för datorprocessad diagnos som vägledning för behandlande läkare.

Grafisk återgivning av funktionaliteten i Huvudvärksregistret.

Se **figurerna 75** och **76** (för Horton) och **figurerna 77 a** och **b** (för migrän) nedan för demo av Huvudvärksregistrets grafiska återgivning.



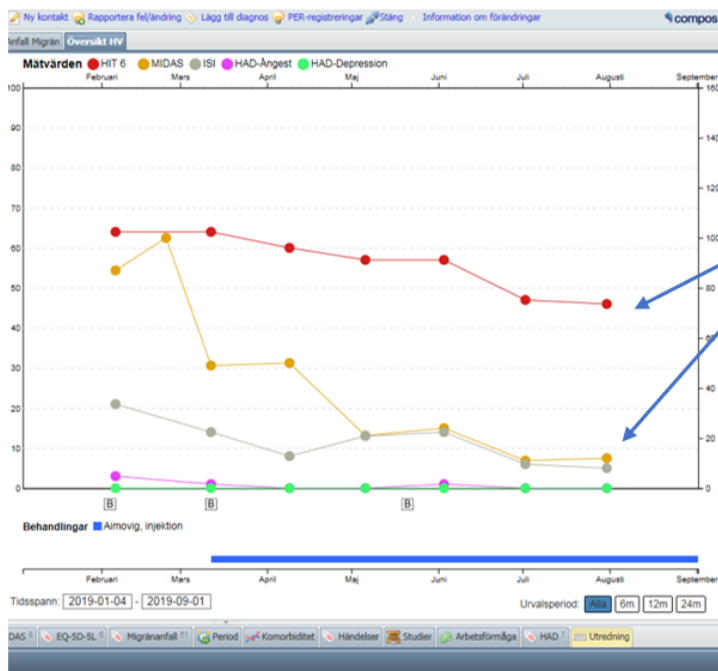
Figur 75. Så här ser patientöversikten i Huvudvärksregistret ut för en Hortonpatient. Gränssnittet är snarligt MS-registret men skiljer sig avseende många parametrar, funktionsskattningar och terapier. Genom att klicka på respektive stapel erhålls detaljerad info om antal Hortonattacker, intagen behandling och dess effekt per vecka.



Figur 76. Så här ser patientöversikten i Huvudvärksregistret ut för behandlingsutvärdering för en Hortonpatient. Genom att klicka på stapeln ses detaljerad info. Samma patient som **Figur. 75** men 3 veckor senare efter inledd profylaktisk behandling.

Ett exempel på Huvudvärksregistrets användbarhet illustreras nedan (**figur 77 a, b**). Patienten lämnar data om sin huvudvärkssituation, effekt av inledd behandling samt skattar sin funktionsnivå med olika validerade skalor. Detta ger en snabb överblick av patients situation. Graferna visas för patienten vid läkarbesök/sköterskebesök och ligger till grund för beslut av behandling.

Figur 77 a och 77 b. Två grafer från enskild patient som illustrerar den överblick och beslutstöd avseende behandling med den monoklonala CGRP antikroppen Aimovig och dess effekt på måendet (GIS, HIT-6) som erhålls från Huvudvärksregistret



Patientens rapporterade HIT-6 (röd) resp. MIDAS (gul) före och under behandling med monoklonal CGRP-antikropp (tolkning av skalorna: ju lägre poäng desto bättre mående och minskad inverkan på dagligt liv).

Behandlingsperiod med monoklonal CGRP antikropp

Figur 77 a.



Blå staplar = antal migrändagar/vecka
Färgskalan på stapelns topp visar grafiskt huvudvärksintensiteten där ju varmare färgskala desto högre intensitet.

Rosa sammanbundna punkter = smspåminnelse och svar på om patient haft migrän den dagen respektive smärtintensiteten.

Röda staplar visar GIS = global impact score. Ju lägre värde (ju mer negativt) desto större inverkan på livet under migränattacken.

Samma patient som figuren ovan, dvs samma period före och under behandling med monoklonal CGRP-antikropp

Figur 77 b.

Tolkning: minskat antal migrändagar med lägre smärtintensitet samt en klart förbättrad funktionsnivå. Samtliga data inrapporterade av patienten (PROM) Diagnos och behandling inrapporterade av läkaren/sköterskan.

Datamängd, anslutning och täckning

Registrets prototyp färdigställdes för lokalt test på Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge vid årsskiftet 2014 och har genomgått omfattande revidering hösten 2018 med införande av PER (patientens egenrapportering av anfall, funktionsskalor, symtom). PER-data har därmed blivit ett viktigt arbetsverktyg och stöd för behandling. De första åren har alla nybesök med nydiagnostiserad Hortons huvudvärk registrerats samt återbesök/telefon med tidigare kända patienter vid ny huvudvärksperiod som fordrar behandlingsinsatser. Täckningsgraden för dessa har varit hög på Karolinska Universitetssjukhuset där registret först introducerades då Karolinska Universitetssjukhuset länge varit den ledande forskningsenheten för Cluster headache/Hortons huvudvärk i landet. Samtliga patienter med kronisk Horton som fått sphenopalatinum-stimulator inopererat i Uppsala är registrerade, dvs 100% täckningsgrad för detta delregister. Från senhösten 2018 har registret spridits nationellt och under 2019 har allt fler patienter med svår migrän (kronisk) registrerats och är nu den största.

Rapporteringsgrad

Antalet registrerande neurologenheter/huvudvärkscentra har sedan 2018 ökat från 8 till 39 spridda i 17 av 21 län. Antalet registrerade patienter har ökat från 1230 till 1632 (32,7%).

Migrän har ökat från 933 till 1333 (42,9%), varav 735 med kronisk migrän och 658 resp. 45 med de nya CGRP-antikroppsbehandlingarna Aimovig och Ajovy samt 344 med Botox.

Antalet patienter med Horton och andra TACsdiagnoser har ökat till 285. Antalet pågående behandlingar var vid årets slut 1787. I **tabell 41** visas geografisk spridning per region av registrerade patienter och i **tabell 42** visas geografisk spridningen av de kroniska Hortonpatienter som erhållit SPG-operationer och som samtliga är rapporterade i Huvudvärksregistret.

Antal PER-registreringar (huvudvärksdagbok, SMS) och funktionsskalor var under 2019 14 973 st jämfört med 2018 507 patienter.

Tabell 41. Tabellen illustrerar antalet registrerade enheter, antalet registrerade aktiva patienter samt behandlingar, pågående resp. insatta under året

Enhet	Aktuella patienter	Patienter inkluderade under rapportåret	Totalt antal registrerade behandlingar	Totalt antal registrerade behandlingar startade under	Totalt antal pågående behandlingar vid rapportårets slut
Aleris specialistvård Axesshuset	24	11			
Barnkliniken Halmstad	1				
Danderyd	14	14	15	14	10
Eksjö	9	9	38	17	24
Eskilstuna	21	21	66	25	23
Falun	14	12	13	10	12
Gävle	103	87	148	73	98
Halmstad	28	28	116	27	70
Helsingborg	2	2	2	2	2
Huddinge	399	154	695	206	494
Hässleholm	28	27	39	30	36
Karlskrona	22	22	6	6	6
Karlstad	16	16	18	18	15
Kristianstad	5	5	9	5	9
Kungsbacka	12	12	9	7	6
Landskrona	4	4	5	5	4
Lund	13	13	25	21	22
Mora	2	2	4	4	4
Neuroenheten Läkarhuset Utsikten	25	25			
Neurologen Privattagning, Helsingborg	69	70	19	19	16
Neurology Clinic, Sophiahemmet	317	315	435	291	300
Nyköping	2	2	2	2	2
Ryhov	16	17	14	12	12
Solna	15	13	23	11	22
Sundsvall	17	17	28	21	21
Trollhättan	3	2	3	3	2
Umeå	25	25	101	21	66
Uppsala	160	111	184	82	174
West medic vid Neuro Center S	7	8	30	8	13
Vällingby Neuro	52	51	61	56	53
Värnamo	5	5	5	5	4
Västerås	25	25	24	24	23
Växjö	3	3	3	3	3
Ystad	17	16	17	17	17
Ängelholm	79	73	167	46	143
Örebro	52	52	66	45	59
Örnsköldsvik	4	4	8	3	7
Östersund	22	22	18	17	15
Totalt	1632	1295	2416	1156	1787

Datauttag NEUROreg/HVreg: 2020-05-29

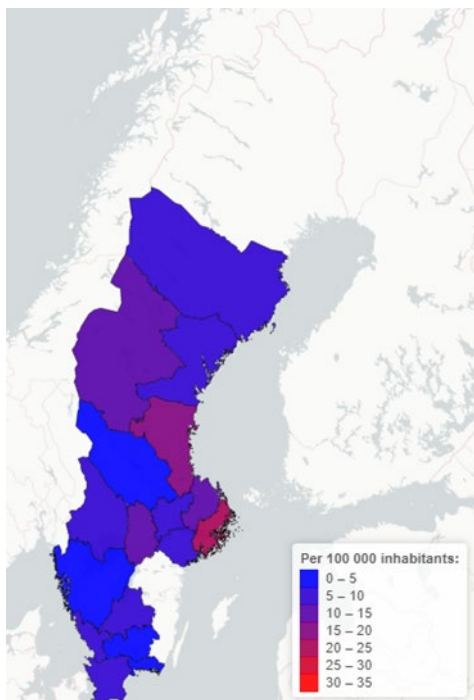
Tabell 42. Tabellen illustrerar geografisk spridning av remisser för avancerad behandling med SPG vid kronisk terapiresistent Horton. Samtliga dessa är opererade och införda i registret.

Patientnr	Remiss från	Ålder	Kön
1	Gävle	73	M
2	Falun	34	M
3	Gävle	41	K
4	Västerås (Huddinge)	52	K
5	Eskilstuna	57	M
6	Eskilstuna (Huddinge)	41	K
7	Västerås	29	K
8	Uppsala	70	M
9	Uppsala	51	M
10	Nyköping (Huddinge)	24	K
11	Uppsala	45	K
12	Visby	56	M
13	Falun	60	M
14	Uppsala	36	M
15	Örebro	45	K
16	Visby	41	M
17	Gävle	42	K
18	Stockholm	56	K
19	Lund	53	M
20	Falun	58	M
21	Lund	45	K
22	Örebro	50	K
23	KS	64	K
24	Västerås	32	M
25	Jönköping (Huddinge)	41	M
26	Lund	32	M

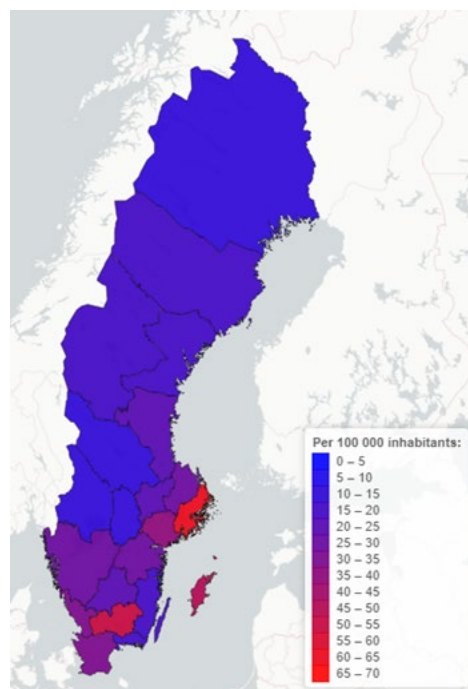
Datauttag NEUROreg/HVreg:

Kronisk migrän med monoklonal CGRP-antikroppsbehandling rapporteras nedan. Från 1 jan 2019 har det första preparatet (Aimovig) varit möjligt att förskriva inom läkemedelsförmånen. Myndighetskrav är registrering i Huvudvärksregistret. Nedanstående figur visar registreringsgradens utveckling under 2019.

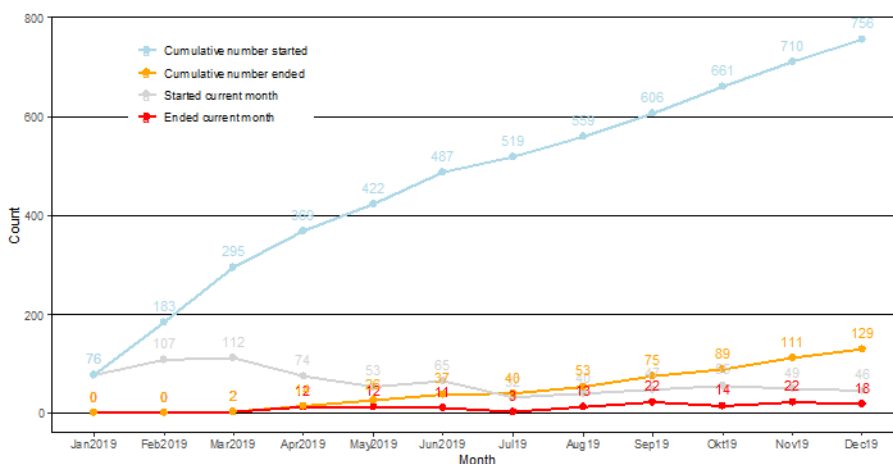
I **figur 78 a** ser man antal registreringar i Huvudvärksregistret av patienter med Aimovigrecept per 100 000 invånare per region – Sverige. Förskrivning av Aimovig per 100 000 invånare enligt Läkemedelsregistret se **figur 78 b**.



Figur 78 a. Antal registreringar i Huvudvårksregistret av patienter med Aimovigrecept per 100 000 invånare per region – Sverige



Figur 78 b. Förskrivning av Aimovig per 100 000 invånare enligt Läkemedelsregistret



Figur 79 Antal patienter med förskrivning av Aimovig som startat respektive avslutat behandling under året

Ett minimi-kit av data är debut och diagnosdatum, diagnos med precisering av subtyp, insatta/utsatta behandlingar, effekt, skäl till utsättning, arbetsförmåga och från patientens sida anfallsregistrering och funktionspåverkan samt symtomredovisning via PER. Registrering av retrospektiva journaldata till registret är alltför tidskrävande och skulle kräva anställning av registerkoordinator som det saknas ekonomiska resurser för. Långsiktigt arbete pågår centralt i Stockholm för samordning mellan Svenska

neuroregister och den medicinska journalen i TakeCare för strukturerad datainsamling framöver och som del i detta även för Huvudvärksregistret. Målet att nå täckningsgrad av retrospektiva data måste vägas mot datas kvalitet och den arbetsinsats som skulle krävas. En ökning av rapporteringsgraden fordrar besök på respektive enhet där undervisningsinsatser genomförts i samband med olika möten (var god se Publikationer). Olika styrande dokument och lathundar finns dels på Svenska neuroregisters hemsida och dels på specialitetsföreningens hemsida (www.SvenskaHuvudvärksällskapet.se).

Nuläge

Täckningsgrad

Registret har definierat flera olika täckningsgrader eftersom det inte är realistiskt att beräkna täckningsgrad utifrån prevalens.

Initialt definierades täckningsgrad som antalet unika nydiagnostiserade Hortonpatienter på Karolinska Universitetssjukhuset och är uppnådd, 100%. Utifrån samtliga individer som varit aktuella under året för besök har däremot knappt hälften registrerats. För nästa år är målet att öka denna andel till 60% eller helst mer.

Samtliga 26 patienter med kronisk Horton som opererats med SPG (ganglion sphenopalatinumstimulator) mot kronisk Horton, 100% täckningsgrad, har registrerats. Detta är registrering av interventionsbehandling.

Från 2019 var målet att registrera alla med den nyintroducerade antikroppsbehandling mot CGRP eller dess receptor för kronisk migrän. Totalt 806 patienter som erhållit Aimovig mot kronisk migrän har registrerats varav 658 hade pågående behandling vid årets slut. 169 har avslutats. Jämfört med Läkemedelsregistret utgör det en täckningsgrad på ca 25% av alla förskrivningar. 45 patienter har registrerats med Ajovy som godkändes under 2019. Vi saknar uppgift om totala förskrivningen i landet.

Om täckningsgrad skulle definieras utifrån prevalens så skulle täckningsgraden för kronisk migrän, med prevalens ca 2%, vara 3,1% och för Hortons huvudvärk, uppskattad prevalens <0,1%, vara 3,4% på nationell nivå men alla dessa patienter går inte på neurologisk specialistmottagning. För kommande år skulle eventuellt data från Socialstyrelsens öppenvårdsregister kunna användas som nämnare.

Antalet registrerande neurologenheter/huvudvärkscentra för vuxna har sedan 2018 ökat till 39 neurologenheter av totalt 85 enheter, 44,7%, spridda i 17 av 21 av landets regioner, en stor ökning. Några enheter har bara enstaka patienter och i 4 regioner registrerades inte alls. Planen är spridning till samtliga neurologenheter. 48% av antalet registrerade är från Region Stockholm vilket visar på att registeranvändning måste öka ute i landet

Datakvalitet

Vid årets slut hade 74,1% minst en pågående behandling. Totalt antal pågående behandlingar var 1787 varav 1156 startade och 322 avslutades under året. En patient kan ha flera behandlingar, dvs både förebyggande och anfallsbehandling.

Minst ett besök har 46,4% av patienterna haft och därutöver telefonkontakter.

Debutdatum har registrerats för 70% av patienterna och **diagnosdatum** för 65%. Av individer med Horton och andra Tacs-sjukdomar har 75,1% diagnostiserats med **specificerad subtyp** (episodisk respektive kronisk). 60,0% har sjukdomen i episodisk form och 15,2% i kronisk form.

Pågående behandlingar har registrerats hos 55,1% i skov och 56,5% med kronisk Horton. 59% har haft minst ett besök.

För migrän har 91,7 % fått specificerad subtyp (migrän utan aura, migrän med aura, kronisk migrän, annan specificerad migrän). Kronisk migrän med minst ett besök var 42%. Av migränpatienter registrerades behandling för 78,2%.

Könsfördelningen i registret speglar att den dominerande förekomsten av migrän i befolkningen är cirka dubbelt så hög hos kvinnor. För Horton gäller motsatsen, dvs att sjukdomen är 3–4 gånger vanligare hos män.

Den vanligaste diagnosen i registret är migrän med undergrupper. Registreringarna av migrän har också störst spridning i landet. Det gäller särskilt kronisk migrän, där behandlingen med monoklonala CGRP-antikroppar introducerades 1 jan 2019 för patienter som inte svarat på annan förebyggande behandling, med villkoret att registrera för att läkemedelssubvention ska beviljas. Även behandling med Botox registreras numera men inte lika frekvent som antikroppsbehandlingen.

Tabell 43. Registrerade diagnoser tom 2019-12-31.

Kön	Antal aktiva patienter
Kvinna	1248
Man	384
Totalt	1632

Underdiagnos	Antal aktiva patienter
Andra primära huvudvärksdiagnoser	6
Annan neurovaskulär huvudvärk	3
Annan specificerad migrän	127
Atypisk eller misstänkt Horton - Paroxysmal hemikrani - SUNCT	7
Hortons huvudvärk	64
Hortons huvudvärk - episodisk	168
Hortons huvudvärk - kronisk	43
Huvudvärk av spänningstyp	4
Idiopatisk intrakraniell hypertension	1
Kronisk migrän	735
Migrän	110
Migrän med aura	155
Migrän utan aura	206
Paroxysmal hemikrani	2
SUNCT/SUNA	1
Totalt	1632

Datauttag NEUROreg/HVreg: 2019-12-31

PER-modulen (patientens egna registreringar av sjukdomsaktivitet, PROM och PREM) används rutinmässigt. Antalet registreringar i PER var 14 973 under året registrerade av 507 patienter. Svarsfrekvensen på dagliga sms avseende migränanfall (Nej/Ja, smärtintensitet 1–10) var 84,9%, en påtagligt hög svarsfrekvens.

I PER-modulen matar patienterna själva in uppgifter om sina migrändagar/Hortonanfall, antal och svårighetsgrad och hur behandlingen fungerar samt skattar påverkan på sin funktionsnivå med skattningsskalan, The global score (GIS= global impact scale). Patientens uppgifter visualiseras direkt på startsidan som en graf, där antal anfall och deras intensitet samt påverkan på patientens funktionsnivå framgår. Detta ska användas i samtalet med patient vid varje kontakt.

Genom att klicka på respektive stapel i PER kan mer detaljerad information av behandling följas, se **figurerna 75–77 a och b**). Vidare visas ett inverterat diagram med påverkan på patientens funktionsgrad per vecka (global skattning av funktionsnivån per vecka (GIS=global impact scale).

Patienten registrerar också hur deras huvudvärk påverkar livssituationen i funktionsskalor: HIT-6 och MIDAS för huvudvärken, HAD för ångest och depression samt ISI för sömnpåverkan och resultatet avläses enkelt i en graf.

Patienternas egenregistreringar har skapat ett effektivt och helt patientstyrt verktyg att följa den enskilda huvudvärkspatienten och att kunna utvärdera effekt av behandlingar. Utveckling pågår för att göra dessa data åtkomliga för den enskilde patienten som ska kunna se sina inmatade data. Idag sker detta först när patienten träffar sin sköterska eller läkare. Datauttag på gruppnivå per vårdenhet och regionvis kommer att göras framöver.

Behandlingsmodulen

Behandlingsmodulen har uppdaterats med fler behandlingsalternativ och buggar är rättade.

Tabell 44. Registrerade behandlingar

Preparatnamn	Antal pågående vid rapportårets slut	Antal startade under rapportåret	Antal avslutade under rapportåret
Aimovig, injektion	658	806	169
Ajovy, injektion	45	45	
almotriptan	6		
amitryptilin	4	1	
Annan anfallsbehandling	39	5	
Annan icke-farmakologisk behandling	3	2	
Annat läkemedel	109	40	15
Annat neuromodulerande läkemedel	5	1	
Botox	344	150	113
Citodon	16	2	
diklofenak, tablett	7		
eletriptan	21	4	
Hypothalamusstimulering (DBS)	1		
Imigran	21	4	2
Indometacin	4	1	
kandesartan	2	1	
Lamotrigen	3	1	1
Litium	5		
metoprolol	2	1	
Metylprednisolon	1	1	1
O2 konventionell mask	2		
O2 on-demand mask	7	5	
Occipitalnervsstimulering (ONS)	1		
pizotifen (Sandomigrin)	7	1	
Prednisolon	14	5	3
propranolol	1		
rizatriptan	42	11	1
Sphenopalatinumstimulering (SPG)	23		1
sumatriptan, injektion	70	8	1
sumatriptan, nässpray	5	1	
sumatriptan, tablett	74	13	
Topiramet	30	14	10
Treo Comp	6	2	
Verapamil	77	10	4
zolmitriptan, nässpray	104	15	
zolmitriptan, tablett	28	6	1
Totalt	1787	1156	322

Datauttag från NEUROreg/HV: 2020-03-13

Utveckling av relevanta kvalitetsindikatorer

Aktuella kvalitetsindikatorer för Hortons huvudvärk

1. Andel patienter med specificerad Horton-subtyp
2. Andel patienter som erbjudits profylaktisk behandling
3. Andel patienter som ordinerats anfallsbehandling med Imigraninjektioner (sumatriptan) och oxygen

4. Andel patienter med registrerat debutdatum och diagnosdatum.

Aktuella kvalitetsindikatorer för kronisk migrän

1. Andel patienter med denna subtyp av migrän
2. Andel patienter med kronisk migrän som erbjudits profylaktisk behandling med Botox respektive CGRP-antikroppsbehandling när annan farmakologisk behandling varit otillräcklig,
3. Andel patienter med registrerat debutdatum och diagnosdatum.
4. Andel patienter som registrerat HIT-6 eller MIDAS minst 2 gånger
5. Andel patienter som registrerat anfall i minst 3 månader
6. Andel patienter insatta på CGRP-antikroppsbehandling med besök /telefonkontakt minst 3 gånger under de första 6 månaderna

Resultat av analyser och effekter på insatser för vården

Hög andel av patienter med specificerad subtyp av diagnos, registrering av tidigare och aktuell behandling och uppföljning av behandlingseffekt i PERs huvudvärksdagböcker funktions- och livskvalitetsskalor ger indikation på vårdens kvalitet för riket, regioner och vårdenheter.

Typ av läkemedelsbehandling kan följas lokalt och över riket. Regionala skillnader ses i behandling mellan landstingen och visar på nödvändigheten av fortsatt arbetet/information för jämlik vård. Som exempel ses stora regionala skillnader för Aimovig både i registrering och förskrivning (se **figur 78**). I behandlingsmodulen kan vi identifiera lägsta effektiva dosering för en patient för att kunna optimera behandlingen till exempel vid ett nästa skov av Horton. Modulen ger också översikt över vilka behandlingar som tidigare prövats, deras effekt och biverkningar som stöd för framtida behandlingsinsatser enligt behandlingstrappan för migrän. Vårdgivare kan jämföra sina data med regionens eller rikets. Med registrering följer också uppdatering av vårdinsatser och att de komplicerade fallen kan aktualiseras för avancerad behandling. Vårdkvalitetsnivån höjs.

Registrering av samtliga patienter som erhållit avancerad behandling med inoperation SPG ger bra underlag för uppföljning och utvärdering av säkerhet och effekt. 29% av patienter som förskrivits Aimovig enligt Läkemedelsregistret har registrerats i Huvudvärksregistret (806 av 2781).

I gruppen kronisk migrän kan nu diagnosen verifieras enl internationella diagnoskriterier (ICHD-3), effekt av Botox och framförallt CGRP-antikroppsbehandling kan utvärderas och behandling optimeras.

Framtidsplaner

För ytterligare geografisk spridning av registeranvändning kvarstår behovet av avsatt tid för en ST-läkare/koordinator för utbildning om nyttan och funktionen av registret samt för rådgivning/assistans att systematiskt registrera och föra in kliniska data med hög kvalitet i registret. Lathundar för initiering av registeranvändning både för vårdgivare och för patienters registrering i PER finns på Svenska Huvudvärkssällskapets och på Neuroregisters hemsidor.

Rådgivning per email och telefon med behandlingsenheter har fortsatt.

Besök hos regioner/sjukvårdsenheter planeras speciellt till enheter som inte kommit igång med registrering i kvalitetsregistret. Med spridning till fler vårdenheter kommer vårdkvaliteten att höjas. Fler svårbehandlade patienter kommer att exponeras för möjligheten till avancerad farmakologisk- eller stimulatorbehandling, i synnerhet patienter med kronisk migrän och kronisk Horton (CGRP-antikroppsbehandling, occipitalnervstimulering (ONS) eller djuphjärnsstimulering av hypothalamus (DBS). Under 2020 kommer registret att revideras så att patienterna kan se sina egna registreringar.

Viktigt är att justera kvarstående buggar.

Fortsatt planering för att inkludera fler specifika huvudvärkssyndrom, närmast sjukdomen idiopatisk intrakraniell hypertension (IIH).

En multidisciplinär registerstyrgrupp är formerad med regelbundna fysiska och telemedicinska möten. Här ingår patientrepresentanter valda av patientföreningen, Huvudvärksförbundet. Styrgruppen har 2020 utvidgats med neurolog från Uppsala, sjuksköterska från Örebro och barnneurolog från Sachsska barnsjukhuset i Stockholm.

Nu börjar registret vara så täckande över landet att analyser om subgrupper, erbjudna behandlingar och effekt samt basdata (fler effektmått) kan bli möjliga i syfte att jämföra om regionerna ger likvärdig vård.

Se vidare nedan under rubriken prioriterade utvecklingsområden.

PROM och PREM

Det bärande konceptet är patientens delaktighet via PER-modulen. Alla data som patienten matar in, alltifrån basdata, symtom, anfallsregistreringar, effekt av anfallsbehandling, livskvalitet, funktionsskalor måste göras tillgängliga för patienten så att läkare och patient även vid telefonkontakt ser samma bild. Mötet mellan patient och läkaren kan då fokusera på de synpunkter patienten önskar ta upp med sin läkare och information runt behandlingens effekt och ev. biverkningar.

I och med införandet av den reviderade PER och förenklingar i registrering räknar vi med att huvudvärksregistret borde kunna vara ett attraktivt hjälpmedel för läkare/sköterska och stimulera till ökad användning med kraftigt ökad datamängd och realtidsdokumentation om den enskilde patientens besvärnivå och behandlingseffekt.

PER-delen innehåller depression- och ångestsskalan HAD, livskvalitetsmättet EQ5DL, funktionsskalor för huvudvärk HIT-6 och MIDAS och en sömnskala (PROM, PREM). Dessa patientrapporterade skalor ger en bild av funktion/svårighetsgrad och utökad grund för behandlingsåtgärder av samsjuklighet av betydelse för huvudvärks-sjukdomen. Via PER kan effekten av vårdinsatser följas, kvalitetssäkras, och ensas nationellt.

Prioriterade utvecklingsområden & handlingsplan

1. Att sprida registret geografisk och öka användningen av registret vid fler neuroenheter och regioner.
 - i. Föreläsningar om Huvudvärksregistrets användning och betydelse t.ex. på Svenska Neurologföreningens Neuroveckor.
 - ii. Förbättrad instruktion för vårdgivare och patienter på Hemsidan (pågår)
 - iii. Riktade informationsbrev till neuroenheter planeras
2. Att bredda styrgruppen med representanter från andra regioner än Stockholm. Genomfört 2020
3. Att vidareutveckla mått och målvärden för god vård, dvs processmått och utfallsmått.
4. Utveckla öppen jämförande redovisning och uttag av relevanta utdata för hemsidan samt på vårdenheter/region/nationell nivå.
5. Revidering i behandlingsmodulen för förenklad registrering och bättre överblick samt rensning med övriga delregister (Väntar på offert).
6. Uppgradering av Komorbiditetsmodulen. Genomfört 2020.
7. Revidering så att patienter kan se sina egna registerdata. (Väntar på offert).
8. Att säkra data av hög kvalitet för resp. sjukdom och att säkra rapporteringen av Botox resp CGRP behandling med hög datakvalitet.
9. Kontinuerligt kommer datakvaliteten att följas men särskilt de viktigaste kvalitetsindikatorerna samt utvidgning med nya kvalitetsindikatorer för TACsgruppen och kronisk migrän med: 1) tid från remiss till nybesök samt 2) andel patienter med 2 eller fler kontakter i samband med besvärperiod.
10. En förenklad flik för varje ny läkarkontakt med patienten med minimi-dataset har skapats. Arbetet pågår för att de viktigaste kliniska parametrarna skall definieras och förfinas, för att öka användartillgängligheten. Uppdelning i olika nivåer av kliniska data pågår: 1. Basal nivå – kliniska data som alla bör mata in för att följa de viktigaste PROM och PREM parametrarna. Behandlingsstöd för varje kliniskt verksam läkare/sköterska. 2. Mellannivå – utvidgade kliniska data av betydelse inför utveckling av en diagnostisk

algoritm som specifikt diagnoshjälpmedel. 3. Forskningsnivå - både kliniska hypotesgenererande och epidemiologiska.

11. Revidering av PER-modul så att Hortonpatienter kan registrera slutdatum för en besvärsperiod. Då kan också behandlingsuppehåll registreras, vilket tidigare bara kunnat göras retroaktivt vid ny patientkontakt

Längre fram

Utökning av registret kommer på några års sikt även att omfatta migränpatienter med komplexa/experimentella behandlingar, migränrelaterad stroke och idiopatisk intrakraniell hypertension.

Publikationer

Ett forskningsprojekt utgående från Neuro Akademiska sjukhuset i Uppsala med användande av registerdata planeras starta våren 2020.

Utbildningspublikationer (instruktionsPM) och föreläsningar om registret, dess funktion och betydelse har skett under året 2018–2019 (SK-kurs i neurologi, SNFs årsmöte, 2 heldagar för neurologspecialister om huvudvärk och Huvudvärksregistret i regi av Svenska Huvudvärkssällskapet (specialistförening) samt föredrag för olika lokala patientföreningar).

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, inflammatorisk polyneuropati, motorneuronsjukdom, multipel skleros, myastenia gravis, hydrocefalus, narkolepsi, neuromuskulära sjukdomar NMIS, Parkinsons sjukdom och svår neurovaskulär huvudvärk.



**Svenska
neuroregister**

Info@neuroreg.se
www.neuroreg.se

 **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

 **NATIONELLA KVALITETSREGISTER**

QRC|||STHLM
KVALITETSREGISTERCENTRUM