



Svenska
neuroregister

Årsrapport för 2023

Myastenia gravis



Förord

Svenska neuroregister med sina elva delregister är efter 13 år ett viktigt nationellt verktyg för att utvärdera vårdinsatser och säkerställa god vård för enskilda patienter med neurologisk sjukdom. Registrets viktigaste syften är att ge underlag för kvalitetsutveckling och att motverka skillnader inom svensk hälso- och sjukvård, samtidigt som det skapar en bas för ny kunskap genom forskning.

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

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

Innan registerarbetet inleddes var få skattningsskalor i kliniskt bruk, patientrapporterade mått samlades inte in och informationen i patientjournalerna var ostrukturerad och bristfällig. Arbetet med Svenska neuroregister har tydligast drivit på utvecklingen av vården för multipel skleros och vi är övertygade om detta redan idag eller snart kommer all gälla även övriga sjukdomsgrupper.

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

Våra delregister är framgångsrika också ur ett internationellt perspektiv: MS-registret är ett av de ledande i världen tack vare sin unikt höga täckningsgrad på över 85 % av den prevalenta populationen men också genom sin långa uppföljningstid på i genomsnitt 10 år och sin rika variabelsamling som bland annat innehåller 217 000 besök, över 44 600 behandlingsepisoder, över 250 000 patientrapporterade mått och

över 98 300 kognitiva skattningar. MS-registret har bidragit med data till 280 vetenskapliga publikationer och bidragit till att svenska MS-forskare är ledande i internationella forskningssamarbeten i MS-fältet. Även övriga delregister står sig väl internationellt. Parkinsonregistret med över 10 000 väl karakteriserade patienter är ett av de största i världen och även övriga delregister är stora inom sina respektive fält.

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

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

Juni 2024



Jan Hillert, registerhållare
Svenska neuroregister

Innehåll

| | |
|--|-----------|
| Förord | 2 |
| Svenska neuroregister..... | 5 |
| Svenska neuroregister | 6 |
| Bakgrund | 6 |
| Syftet för Svenska neuroregister är att | 6 |
| Organisation | 7 |
| Huvudmannaskap..... | 7 |
| Inomprofessionell förankring..... | 8 |
| Deltagande enheter | 8 |
| Täckningsgrad | 8 |
| Myastenia gravis | 14 |
| Myastenia gravis | 14 |
| Sammanfattning för patienter | 15 |
| Bakgrund och syfte | 17 |
| Parametrar och skalor | 18 |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad..... | 19 |
| Datakvalitet | 21 |
| Jämlik vård..... | 25 |
| Sjukdomsspecifik behandling | 25 |
| Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer | 26 |
| PROM/PREM..... | 26 |
| Återrapportering | 28 |
| Effekten av registrets insatser på vården | 29 |
| Vetenskapliga resultat | 30 |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret | 30 |

Svenska neuroregister



Svenska neuroregister

Bakgrund

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

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

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

Syftet för Svenska neuroregister är att

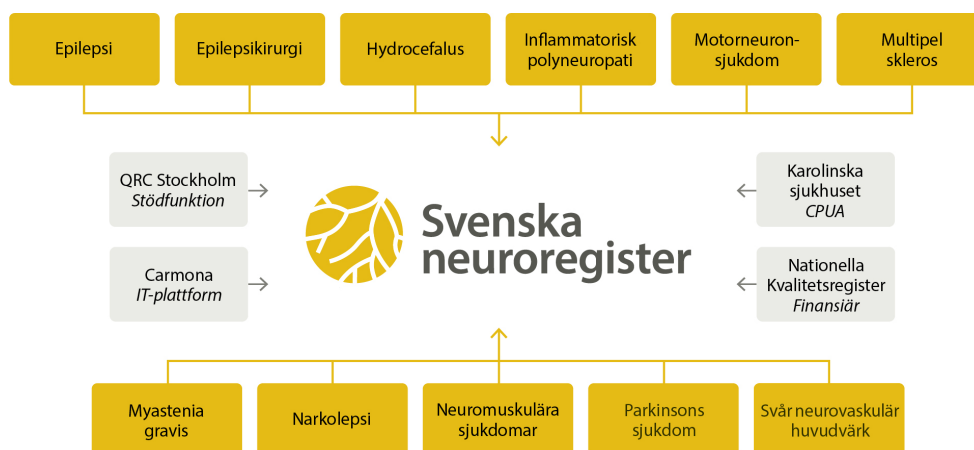
- Samla strukturerad information om i Sverige boende personer med neurologisk sjukdom, i första hand MS, Parkinsons sjukdom, epilepsi, inflammatorisk polyneuropati, narkolepsi, myastenia gravis, motorneuronsjukdom, svår neurovaskulär huvudvärk, neuromuskulära sjukdomar såsom spinal muskelatrofi och muskeldystrofier, hydrocefalus efter anläggande av avlastande likvorshunt och patienter med kirurgiskt åtgärdad på grund av epilepsi.
- Bidra till att neurologisk sjukvård i Sverige är av hög kvalitet och har en jämn fördelning

- Tillförsäkra att riktlinjer för vård och behandling efterlevs
- Vara ett redskap i kvalitetssäkring av vården och i förbättringsarbete
- Möjliggöra utvärdering av vårdens och behandlingars effekt på funktionshinder och livskvalitet
- Skapa en bas för neurologisk forskning på en nationell nivå
- Möjliggöra internationella samarbetsprojekt inom forskning och vårdutveckling genom att använda internationellt accepterade variabler och definitioner

Organisation

Svenska neuroregisters organisation framgår av **figur 1**. Svenska neuroregister har en gemensam Registerhållare och Styrgrupp i vilken de ansvariga för varje delregister, kallade "delregisteransvariga", ingår tillsammans med patientföreträdare. Varje delregister har i sin tur en styrgrupp med nationell och flerprofessionell representation samt patientrepresentanter. Varje delregister har genom sin styrgrupp ansvar för sitt innehåll och utveckling. Beslut om utlämnande av data för forskningsändamål tas av registerhållaren efter förankring hos varje delregisters styrgrupp eller särskilt inrättad Forskningsnämnd.

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



Figur 1 Svenska neuroregisters organisationsschema

Huvudmannaskap

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

Inomprofessionell förankring

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

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 2023 information om 67 806 patienter i Svenska neuroregister. Flest patienter hade MS-registret, epilepsi-registret och därefter NKH-registret och Parkinsonregistret. För täckning, se rapport från respektive delregister.

Täckningsgrad

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

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

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

I och med att förutsättningarna inte är desamma för alla kvalitetsregister är täckningsgrader för olika egentligen inte jämförbara, icke desto mindre är

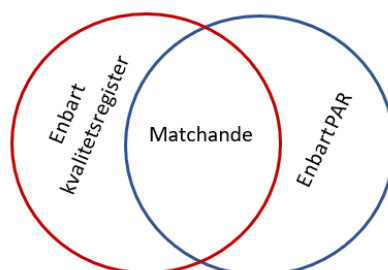
täckningsgrad ett mått som används för att avgöra ett kvalitetsregisters certifieringsgrad. Man bör dock vara medveten om täckningsgraders begränsning för att göra en heltäckande bedömning av ett registers värde.

Täckningsgrad för Svenska neuroregister

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

Tekniskt går jämförelsen till så att jämförelsen designas i samarbete med en av Socialstyrelsens handläggare där ett urval av variabler från kvalitetsregistret jämförs med motsvarande datamängd i patientregistret. För ett register som registrerar åtgärder, exempelvis kirurgiska ingrepp, görs en jämförelse matchad på personnummer, operationskoder och operationsdatum. För sjukdomsfall görs motsvarande jämförelse matchad på personnummer, diagnoskod och ungefärlig tidpunkt för vårdtillfälle.

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



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

Figur 2 Beräkning av täckningsgrad

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2023

Kvalitetsregister och Beslutsstöd

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

- ett gränssnitt med en patientöversikt som underlättar det kliniska arbetet,

- enkel tillgång till egna data för förbättringsarbete i vården, och att
- erbjuda en plattform för patientmedverkan i vården för PROM och PREM

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

Svenska neuroregisters IT-gränssnitt, som samlar in data från det kliniska arbetet som lokal vårdokumentation, är designat som en patientöversikt och tänkt som ett stöd för det patientrelaterade arbetet men gör det också möjligt att lokalt sköta såväl kvalitetskontroll som verksamhetsuppföljning. Genom att sammanfatta och grafiskt visa den enskilde patientens sjukdomsförlopp får vårdgivare och patient ett effektivt verktyg när beslut ska fattas om den fortsatta vården. Svenska neuroregister inbjuder patienten att bidra med patientrapporterade mått och patienten kan själv se och följa viktig information om den egna sjukdomen. Såväl patientöversikten som patientportalen är designade att användas i vården av den enskilda patienten och utgör på det viset ”beslutsstöd” och omfattas av beslutet från SKR som beskrivs ovan.

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

Data från patienter i det lokala beslutsstödet, som fått patientinformation om Svenska neuroregister, inkluderas i Svenska neuroregisters nationella databas som uppdateras varje natt med nytillkomna data från de deltagande klinikernas databaser för de patienter som inte avböjt medverkan. Data för patienter som efter information avböjt medverkan i Svenska neuroregister överförs inte till den nationella databasen och används inte i Svenska neuroregisters statistik eller rapporter.

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

Vi ser dock med fortsatt oro på kravet av upphandling, speciellt som det är upphandling av något som redan varit i drift i vården i över ett decennium, och befarar att det kommer att leda till en minskning i täckningsgrad eftersom de enheter som inte

får till avtal troligen kommer att minska sin rapportering när det förlorar patientöversikt och patientportal.

Ekonomi

Svenska neuroregisters ekonomi utgörs till 75 % av anslaget från SKR från överenskommelsen med staten. Därutöver finns mindre användaravgifter för två delregister, ersättning för utfört arbete i samband med datauttag för forskning och ett par exempel på ersättning för arbete i samband med forskningsprojekt med kommersiell sponsor (se nedan). Det är en utmaning att med de ekonomiska ramar som står till buds att dels bygga upp en så omfattande verksamhet och dels att utveckla IT-tjänsterna fortlöpande, när bara det löpande arbetet kräver resurser. En fortsatt utveckling begränsas av de ekonomiska förutsättningarna. Därför fortsätter ett aktivt sökande efter nya inkomstkällor, där möjligheterna dock begränsas av vad som är påbjudet i avtal mellan SKR, LIF m.fl.

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

Förbättringsarbete

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

Samverkan med Nationella programområdet Nervsystemets sjukdomar, NPO Eftersom Svenska neuroregister täcker stora delar av det neurologiska området är registret viktigt för vårt Nationella programområde (NPO) och vice versa. Under året har därför fortsatta kontakter ägt rum mellan registerrepresentanter och NPO. Svenska neuroregister har levererat viktiga data som behövts för NPOs första rapport som lämnades under året, <https://vardenisiffror.se/Rapport/nervsystemets-sjukdomar-nationellt-programomrade>.

Framtidsutsikter inför 2024

Även om vi oroar oss för minskad täckningsgrad, och kanske rent av anslutningsgrad, som resultatet av avskiljandet av beslutsstöd från det egentliga kvalitetsregistret så ser vi positiva tecken på att Svenska neuroregister kommer att vara fortsatt viktigt i vården och kvalitetsarbetet inom neurologi eftersom behandlingsmöjligheterna för neurologisk sjukdom nu snabbt förbättras. MS-registret fick sin starka utveckling just i det skede när bromsmedicineringen fick sig genombrott vilket bidrog till att behandlingarna snabbt kunde etableras i hela landet och att regionala skillnader blev tydliga och kunde minskas dramatiskt. Data från vårt register har dessutom bidragit starkt till kunskapsutvecklingen runt dessa behandlingar genom många välciterade vetenskapliga artiklar i internationella tidskrifter.

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

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

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

Patientmedverkan

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

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

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

Slutord

Vi hoppas att denna Årsrapport ska stimulera till både engagemang i kvalitetsregisterarbete och till ökad användning av våra data i kliniskt förbättringsarbete och i vetenskapliga projekt för ökad kunskap om neurologiska sjukdomar och deras behandling. Vi hoppas också på ökad förståelse för och uppskattning av den patientöversiktsbaserade design som vi arbetar efter baserat på COMPOS DS, ett arbetssätt som vi uppfattar som innovativt och direkt kvalitetshöjande i den dagliga vården.

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

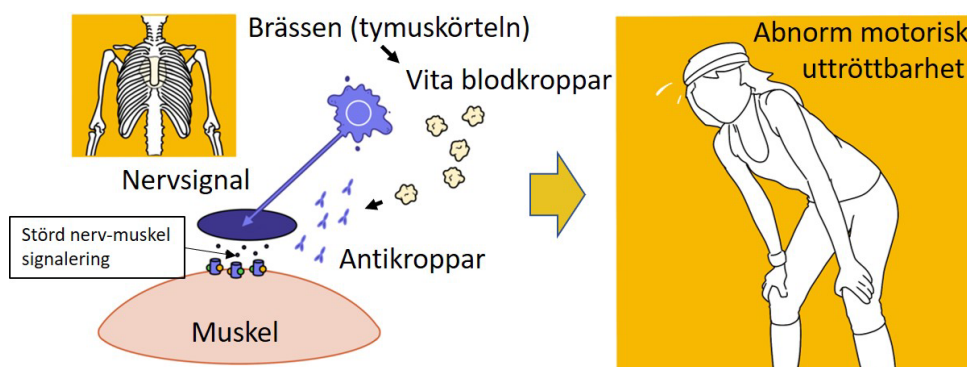
Myasthenia gravis



Myastenia gravis

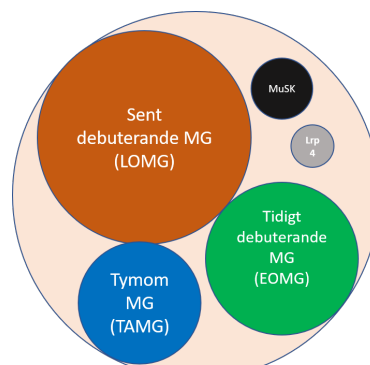
Sammanfattning för patienter

Myastenia gravis (MG) är en autoimmun sjukdom som stör signaltrafiken mellan nerver och muskler, vilket påverkar förmågan att utföra viljemässiga muskelrörelser, **figur 3**. MG är en ovanlig sjukdom med knappt 2 insjuknade per 100.000 invånare och år samt drygt 20 per 100.000 invånare som lever med sjukdomen, vilket motsvarar ca 2,500 personer totalt i Sverige. Sjukdomen beror på att immunsystemet reagerar mot proteiner som finns på ytan av muskelceller. Det vanligaste är att man har antikroppar som binder till receptorer (mottagarmolekyler) för acetylkolin, ett signalämne som frisätts från nerven för att aktivera muskeln. Antikropparna gör att muskeln inte kan aktiveras normalt och leder till att man drabbas av extrem uttrötthet i muskeln. Svårighetsgraden skiljer sig mycket mellan olika patienter, där vissa bara upplever mildare symtom, t ex med övergående ögonsymptom i form av ögonlocksnedfall och/eller dubbelseende. Andra kan istället drabbas av svår och livshotande sjukdom till följd av att stora muskelgrupper, inklusive andningsmuskulaturen, påverkas.



Figur 3 Schematisk bild över bakgrunden till MG. Att påverka den autoimmuna mekanismen, med antikroppar som blockerar nerv-muskelsignaleringen, är en grundläggande behandlingsprincip.

MG är en kronisk sjukdom och förloppet varierar över tid, där sjukdomen hos vissa kan förbättras spontant medan andra upplever successivt försämring. Till del kan det förklaras av att det finns flera underformer av MG, **figur 4**. Den klassiska formen av MG drabbar företrädesvis yngre kvinnor (tidigt debuterande MG; EOMG) och kännetecknas av att man har inflammation i brässen (tymus; en körtel som ligger framför hjärtat i bröstkorgen). Den vanligaste formen idag är dock den som i större utsträckning drabbar äldre män och kvinnor (sent debuterande MG; LOMG).



Figur 4 MG består av olika underformer som sinsemellan skiljer i bakgrund och prognos.

Ytterligare en form av MG är den som uppstår hos personer som har en tumör i bröstet (tymom-associerad MG; TAMG). Gemensamt för dessa tre MG-former är att man kan hitta antikroppar mot acetylkolinreceptorer i blod. Ytterligare former av MG kännetecknas av antikroppar mot andra proteiner på muskeln, t ex MuSK-MG och LRP4-MG, eller att man inte finner någon specifik antikropp (så kallat seronegativ MG).

Fram tills nyligen har det inte funnits behandlingar utvecklade specifikt för MG, istället används läkemedel som utvecklats för andra liknande sjukdomar. Vanligast är kortison, som ofta är en effektiv behandling men som är förknippad med många besvärliga biverkningar vid långvarig användning. För att minska risken för biverkningar lägger man ofta till andra immundämpande behandlingar för att kunna minska behovet av kortison. De flesta studier som ligger till grund för behandlingsval är små och av låg kvalitet, vilket har gjort att behandlingen delvis skiljer sig åt mellan olika centra. Nyligen har modernare läkemedel utvecklats specifikt för MG, där totalt fyra läkemedel vid slutet av 2023 var godkända för MG inom EU och ytterligare ett blev godkänt i januari 2024. De påverkar antingen det sk komplementsystemet och kan ha effekt hos personer med svår sjukdom och antikroppar mot acetylkolinreceptor, eller så verkar de genom att sänka mängden antikroppar i kroppen. Eftersom MG är en ovanlig sjukdom är kostnaden för dessa läkemedel mycket hög och det är oklart hur stor användningen kommer att bli. En specifik behandling som bara utförs vid MG är att kirurgiskt avlägsna bröstet (tymektomi). Man tror att detta kan påverka det långsiktiga sjukdomsförloppet och att det är gynnsamt åtminstone för två former av MG; EOMG och TAMG.

En delvis unik utveckling i Sverige under senare år är en betydande ökning av användningen av rituximab vid MG. Rituximab är ett läkemedel som är godkänt för bland annat ledgångsreumatism, men som även används vid andra autoimmuna sjukdomar. Under 2022 publicerades en svensk kontrollerad klinisk prövning, där effekten av rituximab jämförts med placebo hos personer med nydebuterad MG. Studien visade på en påtagligt minskad risk för sjukdomsförsämring under det första året. Detta har gjort att de nationella behandlingsriktlinjerna uppdaterats under 2023 och rituximab rekommenderas nu vara förstahandsval vid nydebuterad generaliserad sjukdom (www.snema.se). Användningen av tymektomi och/eller rituximab i tidig fas av MG är potentiellt av stort vikt eftersom de skulle kunna förbättra sjukdomsförloppet långsiktigt och därmed minska både symtom och behov av annan behandling.

MG-registret utgör ett mycket viktigt verktyg för att kunna utvärdera effekter och risker av olika behandlingsåtgärder, vilket ligger till grund för våra nationella behandlingsrekommendationer. Dessutom har MG-registret en viktig roll i att tillse att vården av MG är jämlik över landet.

Bakgrund och syfte

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

MG är en relativt ovanlig sjukdom, men incidensen har under de senaste årtiondena ökat. Antalet individer i Sverige som årligen diagnosticeras med MG (incidens) uppgår till knappt 2 per 100.000 invånare med drygt 20 per 100.000 som lever med MG (prevalens). Sjukdomens relativa ovanlighet gör att många patienter upplever att kunskapen om sjukdomen är begränsad på många håll i vården och flertalet har därför behov av kontakt med högspecialiserad vård på universitets- eller regionkliniker, särskilt i början av sjukdomen. Svårbehandlad MG, s.k. behandlingsrefraktär MG, samt juvenil MG som debuterar före 18 års ålder är inkluderade i programmet för Nationell Högspecialiserad Vård inom ramen för neuromuskulär sjukdom.

Långvarig immundämpande behandling behövs ofta för att uppnå acceptabel sjukdomskontroll, vilket också ställer krav på regelbundna kontroller för att utvärdera effekten och minska risken för biverkningar. Den behandlingspraxis som utvecklats för MG under de senaste decennierna bygger mestadels på klinisk erfarenhet och endast mindre grad på resultat från rigorösa studier, vilket gör att den evidensbaserade grunden är relativt svag. Det är också först under det senaste decenniet som behandlingar specifikt inriktade för MG har utvecklats, där det första läkemedlet (eculizumab, Soliris®, komplementhämmare) godkändes 2014. Ytterligare två komplementhämmare (ravulizumab, Ultomiris® och zilucoplan, Zilbrysq®), samt två hämmare av neonatal Fc receptor (efgartigimod, Vygart®) och Rozanolixizumab, Rystiggo®) och flera liknande läkemedel förväntas komma de närmaste åren. Dessa läkemedel har helt nya verkningsmekanismer och därmed också mer okända biverkningsrisker. De är dessutom mycket kostsamma, där eculizumab kostar 2 till 4 MSEK per person/år, vilket gör att deras plats i behandlingsarsenalen för MG är oklar. NT-rådet, som värderar den hälsoekonomiska nyttan av nya läkemedel, har 2024 beställt en hälsoekonomisk bedömning av Vyvgart från TLV, Tandvårds- och läkemedelsförmånsverket. Parallellt med detta har användning av andra biologiska läkemedel, framför allt rituximab (ett läkemedel bl a godkänt för ledgångsreumatism), ökat kraftigt. I denna fas med snabb förändring av behandlingsmöjligheterna för MG stärks behovet av strukturerad utvärdering av behandlingseffekt och tolerabilitet. Detta är också av särskild vikt, då det föreligger stora regionala skillnader i den vård och behandling som personer med MG erhåller. MG-registret inom Svenska neuroregister möjliggör därför både nationell och regional utvärdering.

Registrets övergripande syfte och mål är att säkerställa högkvalitativ och jämlik vård avseende diagnostik, behandling och uppföljning vid MG. Vidare har registret som mål att bidra till ökad kunskap om sjukdomen och om hur personer med MG inom olika sjukdomsgrupper bäst ska behandlas och följas upp. Målsättningen är också att i nära samverkan med professionen snabbt omsätta resultat av förbättringsarbete i klinisk praxis. MG-registret lanserades 2011, baserat på ett lokalt register med hög täckning i Stockholm (83% av prevalenta patienter enligt diagnosregistret; Fang et al, 2015). De främsta målgrupperna för registret utgörs av de som är nyinsjuknade och de med behov av immundämpande läkemedelsbehandling.

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

Parametrar och skalor

1. Basparametrar som inkluderar diagnostiska undersökningsfynd
 - Sjukdomsdebut och diagnosdatum
 - Autoantikroppar
 - Neurofysiologi
2. Utfallsmått som indikerar sjukdomens svårighetsgrad
 - Läkarrapporterade sjukdomsaktivitetsmått
 - Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA) klassificering (I-IV)
 - Myasthenia Gravis Quantitative Score (QMG)
 - Myasthenia Gravis Composite Score (MGC; ett alternativt mått på sjukdomsaktivitet; från 2020)
 - Patientrapporterade sjukdomsaktivitetsmått

- MG-ADL - ett MG-specifikt mått på hur sjukdomen påverkar aktiviteter i det dagliga livet
- Patientrapporterade livskvalitetsmått
 - MG-QoL - ett MG-specifikt livskvalitetsmått
 - EQ-5D-5L - ett generiskt livskvalitetsmått
 - PASS-fråga (patient acceptable symptom state) – acceptabel nivå på sjukdomspåverkan (från 2020)
- 3. Behandlingar
 - Farmakologisk behandling
 - Behandlingsduration
 - Doser
 - Eventuell orsak till avslut av behandling inklusive biverkningar
 - Tymektomi
 - Datum och opererande enhet
 - Typ av operation
 - Resultat av histologisk analys

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Anslutningsgrad

Antalet registrerande enheter uppgår nu till 39, fördelade på samtliga 6 sjukvårdsregioner, *tabell 1*. Myasteni sköts företrädesvis vid universitets- eller regionsjukhus, varav samtliga har patienter i registret.

Tabell 1 Utveckling av anslutningsgraden 2015-2023.

| | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 | 2023 |
|------------------------------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Antal deltagande sjukvårdsregioner | 6 | 6 | 6 | 6 | 6 | 6 | 6 | 6 | 6 |
| Antal deltagande regioner | 16 | 16 | 17 | 17 | 18 | 19 | 19 | 19 | 19 |
| Antal deltagande sjukhus | 26 | 28 | 29 | 29 | 32 | 35 | 37 | 38 | 39 |

Täckningsgrad

Under 2023 var 1798 patienter registrerade i MG-registret, varav 1451 var aktiva och 347 avslutade till följd av migration eller död. I en tidigare registerlänkingsstudie av individer som vid minst två tillfällen erhållit den specifika diagnoskoden G70.0 i Patientregistret (PAR) under åren 2005 till 2010 förelåg en MG-prevalens på 24,8/100 000, vilket idag skulle motsvara ca 2600 patienter nationellt (Fang et al., J Intern Med. 2014). Antalet aktiva MG-patienter i registret motsvarar därför en prevalens i den vuxna befolkningen på 13,8 per 100.000 och en uppskattad täckningsgrad på 55,4% av samtliga MG-patienter. Då MG i större utsträckning än andra neurologiska sjukdomar sköts vid universitets- och regionkliniker uppskattas täckningsgraden till >70% vid deltagande enheter. En andel av de som insjuknar med MG uppnår efter initial behandling långtidsremission och behöver därför inte uppföljande sjukvårdskontakter och behandling. Dessa patienter omfattas till en lägre grad av registret. Antalet

individer med symptomgivande MG kan uppskattas via förbrukning av kolinesterashämmarna pyridostigmin (ATC N07AA02) och ambenon (N07AA30), vilka är två rent symtomlindrande läkemedel som till övervägande del används vid MG. Enligt Socialstyrelsens Läkemedelsdatabas uppgick antalet vuxna individer som hämtat ut minst ett recept på pyridostigmin eller ambenon under 2023 till 2544 personer.

Tabell 2 Antalet nyregistreringar

| Region | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 | 2023 |
|-------------------|-----------|------------|-----------|-----------|------------|------------|------------|-----------|-----------|
| Norra | 6 | 21 | 10 | 10 | 18 | 71 | 12 | 5 | 9 |
| Södra | 7 | 1 | 3 | 7 | 8 | 128 | 6 | 7 | 11 |
| Stockholm-Gotland | 29 | 56 | 31 | 39 | 40 | 47 | 17 | 25 | 40 |
| Sydöstra | 3 | 1 | 2 | 13 | 60 | 29 | 1 | 1 | 5 |
| Mellansverige | 19 | 105 | 8 | 3 | 4 | 112 | 27 | 4 | 6 |
| Västra | 0 | 2 | 6 | 1 | 13 | 93 | 51 | 14 | 6 |
| Totalt | 64 | 186 | 60 | 73 | 143 | 480 | 114 | 56 | 77 |

Datauttag NEURO/MG-reg 2024-03-08

Antalet nyregistreringar sedan 2015 uppdelat på diagnosår visas i **tabell 2**. Täckningen är ojämnt fördelad, **tabell 3** där Stockholm ligger i topp med 551 aktuella patienter (38% av samtliga registrerade aktiva patienter). Ett bidragande skäl till den relativt högre täckningsgraden i Stockholm är att MG-registret grundades baserat på ett lokalt register från Stockholm.

Tabell 3 Aktiviteten i registerarbetet för varje registrerande enhet.

| Enhet | Totalt antal registrerade patienter | Aktuella patienter under rapportåret | Avslutade patienter |
|--|-------------------------------------|--------------------------------------|---------------------|
| Solna | 551 | 376 | 182 |
| Sahlgrenska | 188 | 174 | 17 |
| Huddinge | 173 | 139 | 37 |
| Uppsala | 136 | 104 | 33 |
| Lund | 105 | 94 | 13 |
| Umeå | 84 | 70 | 19 |
| Linköping | 76 | 63 | 16 |
| Karlstad | 75 | 70 | 7 |
| Örebro | 58 | 52 | 10 |
| Gävle | 54 | 41 | 16 |
| Östersund | 49 | 43 | 6 |
| Malmö | 43 | 38 | 7 |
| Danderyd | 37 | 34 | 3 |
| Ryhov | 30 | 27 | 3 |
| Sundsvall | 26 | 23 | 4 |
| Västerås | 16 | 13 | 3 |
| Karlskrona | 13 | 12 | 1 |
| Kristianstad | 12 | 10 | 2 |
| Örnsköldsvik | 11 | 11 | |
| Bollnäs | 11 | 10 | 1 |
| Nyköping | 8 | 7 | 1 |
| Hässleholm | 7 | 7 | |
| Eskilstuna | 7 | 7 | 1 |
| Motala | 6 | 6 | |
| Övriga enheter som har färre än 5 patienter registrerade | 22 | 20 | |
| Total | 1798 | 1451 | 385 |

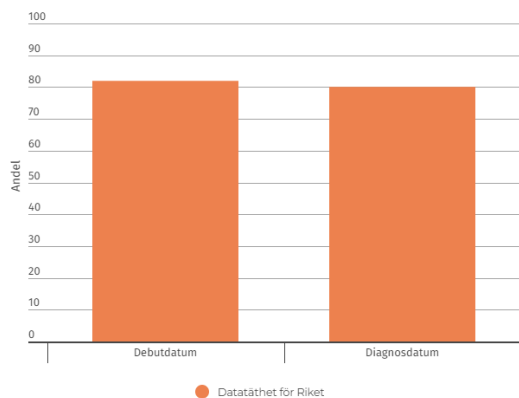
Datauttag NEURO/MGREG 2024-03-08

Datakvalitet

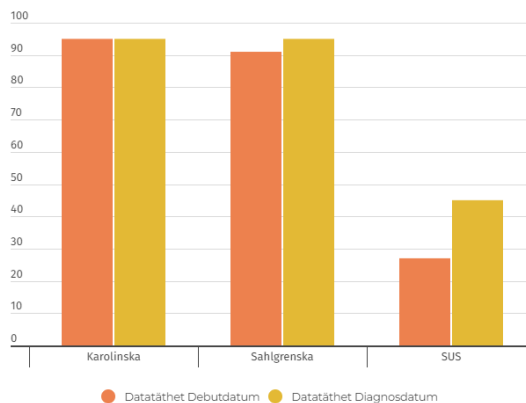
Datatäthet

Datatätheten avseende debut- och diagnosdatum för hela riket visas i **figur 5**. I en analys av de tre största klinikerna (Karolinska Universitetssjukhuset, Sahlgrenska Universitetssjukhuset samt Skånes Universitetssjukhus, SUS), vilka tillsammans vårdar 56,5% av alla registrerade patienter, ses god datatäthet vid två av sjukhusen, **figur 6**. En omfattande validering och uppdatering av MG-registret har pågått sedan 2021 och omfattar nu närmare 900 av de registrerade patienterna. Uppdatering och

validering av SUSs patienter har inte kunnat genomföras pga. juridiska hinder med att få tillgång till journaldata för validering och uppdatering.



Figur 6 Andel patienter med debut- och diagnosdatum registrerat i registret.



Figur 5 Andel patienter vid de tre största klinikerna med debutdatum och diagnosdatum registrerat i registret.

Missing value

Sedan 2020 används ett så kallat "minimal data set", vilket möjliggör uppföljande studier av nationella kvalitetsindikatorer. Detta inkluderar uppgifter om pågående läkemedelsbehandling inklusive dosering av kolinesterashämmare, ett kvantitativt MG mått på sjukdomsaktivitet (QMG eller MGC) och det patientrapporterade utfallsmåttet MG-ADL. För att underlätta registreringen har registret uppdaterats så att dessa saker efterfrågas vid varje besök i samband med registrering av besöket. Utöver detta kontrolleras även att information om debut och diagnosdatum föreligger. I [Tabell 4](#) och [Tabell 5](#) anges rapporteringsgrad för minimal data set samt de ingående parametrarna för hela riket, både antal registreringar och andel av patienter som har registreringar. I [Tabell 6](#) anges frekvensen registreringar samt kompletta minimal data set för alla rapporterande enheter med minst 10 inkluderade individer. Högst frekvens kompletta registreringar finns vid Karolinska Universitetssjukhuset Solna och Danderyds sjukhus.

Av de två läkarrapporterade utfallsmåtten används QMG vid flest enheter, men framför allt Sahlgrenska använder MGC. Användningen av patientrapporterade mått har ännu inte fått genomslag i vården av MG-patienter, vilket avspeglas i en fortsatt låg registreringsfrekvens. Detta har uppmärksammats i de uppdaterade behandlingsriktlinjerna som publicerades i början av 2024, vilket på sikt förväntas ge genomslag även i MG-registrets data.

Tabell 4 Antal registreringar av minimal data set samt dess delkomponenter i hela riket.

| Registrering | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 | 2023 |
|---|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Antal aktuella patienter | 539 | 699 | 735 | 791 | 904 | 1349 | 1420 | 1434 | 1451 |
| Debutdatum | 435 | 586 | 633 | 678 | 781 | 1042 | 1126 | 1146 | 1175 |
| Kontakt | 415 | 566 | 540 | 599 | 714 | 938 | 1023 | 1040 | 1052 |
| Behandling | 462 | 527 | 574 | 624 | 739 | 1014 | 1099 | 1118 | 1153 |
| Sjukdomsaktivitetsmått (QMG eller MGC) | 309 | 379 | 432 | 478 | 545 | 686 | 698 | 705 | 732 |
| Patient-rapporterat utfallsmått (MG-ADL) | 0 | 30 | 86 | 125 | 199 | 233 | 241 | 249 | 288 |

Datauttag NEURO/MGREG 2024-03-08

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

| Registrering | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 | 2023 |
|---|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Debutdatum | 80.7 | 83.8 | 86.1 | 85.7 | 86.4 | 77.2 | 79.3 | 79.9 | 81.0 |
| Kontakt | 77.0 | 81.0 | 73.5 | 75.7 | 79.0 | 69.5 | 72.0 | 72.5 | 72.5 |
| Behandling | 85.7 | 75.4 | 78.1 | 78.9 | 81.7 | 75.2 | 77.4 | 78.0 | 79.5 |
| Sjukdomsaktivitetsmått (QMG eller MGC) | 57.3 | 54.2 | 58.8 | 60.4 | 60.3 | 50.9 | 49.2 | 49.2 | 50.4 |
| Patient-rapporterat utfallsmått (MG-ADL) | 0.0 | 4.3 | 11.7 | 15.8 | 22.0 | 17.3 | 17.0 | 17.4 | 19.8 |

Datauttag NEURO/MGREG 2024-03-08

Tabell 6 Registrering av minimal data set för behandlande enheter med minst 10 registrerade patienter.

| Enhet | Aktuella patienter under rapportåret | Totalt antal QMG/MGC under rapportåret | Totalt antal ADL under rapportåret | Totalt antal registrerade behandlingar startade under rapportåret |
|---|--------------------------------------|--|------------------------------------|---|
| Bollnäs | 10 | 8 | 0 | 1 |
| Danderyd | 34 | 60 | 2 | 38 |
| Gävle | 41 | 7 | 0 | |
| Huddinge | 139 | 56 | 27 | 35 |
| Karlskrona | 12 | 0 | 0 | |
| Karlstad | 70 | 3 | 2 | |
| Kristianstad | 10 | 4 | 4 | |
| Linköping | 63 | 0 | 0 | |
| Lund | 94 | 7 | 19 | 4 |
| Malmö | 38 | 16 | 26 | 11 |
| Ryhov | 27 | 1 | 0 | |
| Sahlgrenska | 174 | 44 | 1 | 21 |
| Solna | 376 | 157 | 54 | 31 |
| Sundsvall | 23 | 0 | 0 | |
| Umeå | 70 | 13 | 0 | 11 |
| Uppsala | 104 | 8 | 1 | 5 |
| Västerås | 13 | 0 | 0 | |
| Örebro | 52 | 0 | 0 | 3 |
| Örnsköldsvik | 11 | 0 | 0 | |
| Östersund | 43 | 21 | 0 | 1 |
| Övriga inrapporterande enheter med <10 registrerade patienter | 47 | 9 | 23 | 8 |
| Total | 1451 | 410 | 159 | 169 |

Datauttag NEURO/MGREG 2024-03-08

*antal färre än fem

Validering

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

Sedan 2021 pågår ett kvalitetsförbättringsarbete som innebär att platsbesök på de största klinikerna genomförs. Jämförelse görs med klinikernas lokala listor över MG-patienter med pågående kontakt jämförs mot MG-registret, samt registrerade data valideras mot journal. Fram till slutet av 2023 hade följande besök genomförts; Stockholm (Huddinge och Solna), Umeå, Sundsvall, Karlstad, Linköping och Göteborg. Vid 2023 års slut hade data för ca 900 registrerade patienter validerats.

Jämlik vård

Analys av data från MG-registret tyder inte på någon tydlig underregistrering baserat på kön eller ålder vid diagnos, se **Tabell 7** nedan.

Tabell 7

| Kön | Antal aktiva patienter | Tid sedan | Duration | Ålder vid | | |
|--------------|------------------------|---|---------------------------------|------------------------|----------------------------|--------------------------------------|
| | | inklusion i registret (median antal år) | (median år sedan sjukdomsdebut) | sjukdomsdebut (median) | Ålder vid diagnos (median) | Ålder vid sista uppföljning (median) |
| Kvinna | 762 | 4,9 | 15,5 | 36,2 | 39,2 | 64,1 |
| Man | 689 | 4,4 | 9,8 | 60,7 | 62,4 | 73,2 |
| Total | 1451 | 4,6 | 12 | 52 | 54,1 | 69,1 |

Datauttag NEURO/MGREG 2024-03-08

Tid till diagnos

Ett utfallsmått för jämlik diagnostik är tid från debut till diagnos. I registret noteras en i genomsnitt längre tid från sjukdomsdebut till diagnos för kvinnor än män; 3 jämfört med 1,7 år. Till viss del beror det att kvinnorna i medeltal blev diagnostiserade för längre tid sedan jämfört med männen; 25 jämfört med 11 år sedan. Andra bidragande faktorer kan vara att män oftare debuterar med isolerade ögonsymptom, som hängande ögonlock eller dubbelseende, vilket vanligen leder till snabbare diagnos jämfört med mer gradvis insättande allmän muskeltrötthet.

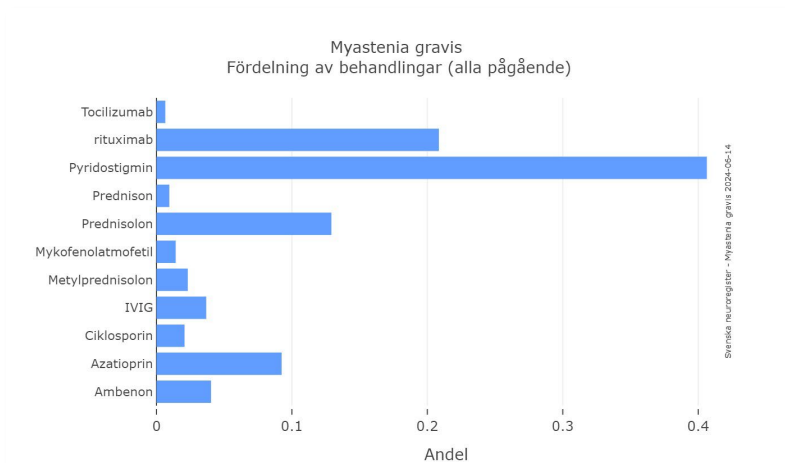
Sjukdomsspecifik behandling

I **tabell 8** anges antalet aktiva patienter som antingen någon gång erhållit eller som vid 2023 års slut behandlade med rent symtomlindrande behandling (Pyridostigmin eller Ambenon) respektive immunomodulerande behandlingar. Över 74% av alla patienter har erhållit symtomlindrande behandling, vilket kvarstår som en viktig och ofarlig förstahandsbehandling av MG. En majoritet har dock behov av immunomodulerande behandlingar. Internationellt används ofta kortison i höga doser som förstahandsval för immunomodulering. På grund av de biverkningar som sådan behandling medför på sikt, bör dock kortison kombineras eller helt ersättas av annan typ av immunomodulerande behandling, i enlighet med de svenska behandlingsriktlinjerna för MG (www.snema.se). Fram till helt nyligen har azatioprin varit förstahandsval och mest använt. Under de senaste åren ses en fortsatt snabb introduktion av rituximab, i enlighet med behandlingsrön som tillkommit, delvis baserade på MG-registrets data. I år har rituximab kommit flyttats upp som förstahandsval vid nydebuterad generaliserad MG i de uppdaterade behandlingsriktlinjerna. Hur detta påverkar MG-vården nationellt kommer att följas upp noggrant under kommande år. Ingen MG-patient i Sverige har ännu erhållit behandling med komplementhämmare eller blockad av neonatala Fc receptorer, vilket kan förklaras av de höga behandlingstkostnader som föreligger.

Tabell 8 Aktiva patienter som behandlats med symptomatisk eller immunosuppressiv behandling.

| Preparatnamn | Antal startade | Antal pågående vid rapportårets slut |
|---------------|----------------|--------------------------------------|
| Ambenon | 162 | 68 |
| Azatioprin | 563 | 160 |
| Prednisolon | 940 | 216 |
| Prednison | 229 | 17 |
| Pyridostigmin | 1334 | 676 |
| Rituximab | 533 | 336 |
| Total | 5474 | 1657 |

Datauttag NEURO/MGREG 2024-03-08



Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Då MG är en kronisk, livslång sjukdom är det en utmaning att en betydande andel har diagnosticerats innan registerstart, vilket försvårar uppdatering av registret utifrån arkiverade journaldata. Det största fokuset ligger därför på de som diagnosticerats efter 2011 och att här även eftersträva uppgifter om antikroppsstatus, behandling, inkluderande eventuell tymektomi, samt symtomstatus utifrån kvantitativa muskeltestningar och/eller patientrapporterade skalor. Eftersom olika underformer av MG skiljer sig åt i prognos och behandling kommer information om antikroppsstatus samt debut- och diagnosdatum också att vara viktigt för att kunna dra korrekta slutsatser om behandlingssvar. Detta rör inte minst de som genomgår tymektomi, där god vård kännetecknas av hög andel som erbjuds tymektomi för generaliserad EOMG och TAMG, samt minimerad användning vid andra former.

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

PROM/PREM

PROM/PREM

Enbart Kvantitativt MG-status (QMG) eller MG-kompositsskalan (MGC) ger inte en heltäckande bild av sjukdomspåverkan vid MG och under senare år har man därför

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

I **tabell 9** redovisas datatäthet för både skalor som speglar objektiva sjukdomssymtom (QMG/ MGC), patientrapporterade symtom (MG-ADL) samt livskvalitetsmått (MG-QoL) för varje behandlande enhet. Andelen med rapporterade data skiljer mellan olika kliniker, varför fortsatt arbete med att förbättra registreringsgraden är nödvändigt. Styrgruppen för MG-registret har inte valt att prioritera EQ-5D som generisk livskvalitetsskala i ”minimal data set” i besöksmodulen, vilket speglas av en högre datatäthet för de MG-specifika livskvalitetsmåten MG-QoL och PASS-frågan.

Tabell 9 Datatäthet för QMG, MGC, MG-ADL samt MG-QoL för aktiva patienter för samtliga enheter med 10 eller fler registrerade patienter.

| Enhet | Aktuella patienter under rapportåret | Antal aktuella patienter med QMG under 2022-2023 | Antal aktuella patienter med MGC under 2022-2023 | Antal aktuella patienter med MG-ADL under 2022-2023 | Antal aktuella patienter med MG-QoL under 2022-2023 | AP med pågående behandling vid rapportårets slut |
|---|--------------------------------------|--|--|---|---|--|
| Bollnäs | 10 | 6 | 6 | 0 | 0 | 8 |
| Danderyd | 34 | 26 | 4 | 2 | 2 | 24 |
| Gävle | 41 | 4 | 1 | 0 | 0 | 33 |
| Huddinge | 139 | 47 | 26 | 21 | 17 | 100 |
| Karlskrona | 12 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Karlstad | 70 | 6 | 2 | 6 | 0 | 65 |
| Kristianstad | 10 | 3 | 3 | 3 | 3 | 10 |
| Linköping | 63 | 0 | 0 | 0 | 0 | 48 |
| Lund | 94 | 7 | 0 | 17 | 11 | 25 |
| Malmö | 38 | 1 | 0 | 10 | 8 | 15 |
| Ryhov | 27 | 1 | 1 | 0 | 0 | 21 |
| Sahlgrenska | 174 | 10 | 54 | 1 | 0 | 143 |
| Solna | 376 | 113 | 90 | 69 | 65 | 246 |
| Sundsvall | 23 | 1 | 0 | 0 | 0 | 18 |
| Umeå | 70 | 20 | 0 | 0 | 0 | 56 |
| Uppsala | 104 | 6 | 1 | 1 | 1 | 26 |
| Västerås | 13 | 0 | 0 | 0 | 0 | 7 |
| Örebro | 52 | 0 | 0 | 0 | 0 | 26 |
| Örnsköldsvik | 11 | 0 | 0 | 0 | 0 | 7 |
| Östersund | 43 | 23 | 1 | 0 | 0 | 40 |
| Övriga enheter med <10 aktuella patienter | 47 | 6 | 16 | 5 | 5 | 198 |
| Total | 1451 | 280 | 195 | 135 | 112 | 951 |

Datauttag NEURO/MGreg 2024-05-29

Patientens Egen Registrering (PER)

Sedan 2020 finns möjlighet att registrera patientrapporterade skalor via patientens egen registrering (PER), vilket fram till slutet av 2023 har implementerats av 14 kliniker, **tabell 10**. För att förbättra täckningsgraden på sikt är ökad PER-registrering

eftersträvansvärt. Samtidigt är en utmaning att en betydande andel hör till de äldsta åldersgrupperna och därmed kan ha problem med digitala lösningar.

Tabell 10 PER-registreringar under 2023.

| Enhet | Totalt | Totalt antal | Totalt antal |
|------------------------------------|------------|-----------------|--------------|
| | antal | PER, per totalt | PER under |
| | PER | antal patienter | rapportåret |
| Centrum för neurologi Stockholm | 2 | 2 | 1 |
| Danderyd | 2 | 0,1 | 2 |
| Eskilstuna | 22 | 3,1 | 20 |
| Huddinge | 49 | 0,3 | 24 |
| Hässleholm | 2 | 0,3 | 2 |
| Landskrona | 8 | 2,7 | 1 |
| Lund | 32 | 0,3 | 12 |
| Malmö | 13 | 0,3 | 5 |
| Motala | 2 | 0,3 | 2 |
| Linköping | 2 | 0 | |
| Sahlgrenska | 1 | 0 | |
| Solna | 109 | 0,2 | 16 |
| Umeå | 2 | 0 | |
| Uppsala | 1 | 0 | 1 |
| Total | 247 | 0,1 | 86 |

Datauttag NEURO/MGReg 2024-03-08

Åtterrapporering

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

Patientöversikten

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

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

Utdatafunktioner

För att motivera medverkande enheter att samla in strukturerad klinisk information är en grundläggande funktion att också kunna ha tillgång de egna data man har

registrerat. Vi har alltsedan starten arbetat efter målsättningen att ge deltagande enheter maximal tillgång till sina egna data och med åren utarbetat en alltmer sofistikerad arsenal av verktyg för åtkomst av registerinformationen och den egna enhetens resultat. Från början var detta tänkt för de som deltagit i registerarbetet men med tiden har vi i ökande utsträckning strävat efter att göra data tillgängliga även för patienter, beslutsfattare och intresserad allmänhet.

Neurodashboard

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

Rapportgeneratören

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

Effekten av registrets insatser på vården

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

med rituximab minskar behovet av sjukhusvård och behandling med immunoglobuliner. I MG-registret har rituximab redan gått om azathioprin i användning, **tabell 8**. Under 2023 registrerades 336 pågående behandlingar med rituximab (210 år 2019), varav 38 startades under året. Detta visar på en mycket snabb implementering i klinisk praxis. Samtidigt föreligger en stark indikation för att fortsätta att följa upp användningen, dels för att belysa regionala skillnader men också för att tillförsäkra en gynnsam nytta-riskbalans över längre tidsperioder.

Vetenskapliga resultat

Vid Neurologiveckan i Uppsala april 2023 presenterade Sara Nordström och Ólöf Elíasdóttir från Neurologen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, en utvärdering av utfall efter olika typer av tymektomi som visade på minskad komplikationsfrekvens vid videoskopiska ingrepp. Vid Neurologiveckan presenterade Susanna Brauner, ME Neurologi, Karolinska Universitetssjukhuset, resultat från GEMG-studien, där både skyddande- och riskfaktorer identifierats, såsom alkohol, övervikt och vissa infektioner. Detta presenterades även med en muntlig presentation på den årliga konferensen European Academy of Neurology som hålls i Budapest i juli-23 (Pettersson et al). Vidare presenterades en studie som visar att redan lätt förhöjd sjukdomsaktivitet påverkar livskvaliteten mätt via så kallad utility vid MG som poster vid EAN (även här Pettersson et al). Vid kommande EAN i Helsingfors 2024 kommer en noggrann karaktärisering av MGreg (W Wu et al), behandlingseffekt av specifik immunblockad, IL6-blockad, (A Eriksson Dufva et al) samt biomarkörer för behandlingseffekt (M Li et al) att presenteras. Därtill kommer även två studier som syftar till att identifiera faktorer associerade med vem som har inflammation i brässen, för att bättre identifiera vem som skall opereras, både baserat på epidemiologiska resultat (J Wu et al) samt immunologiska biomarkörer (J Theorell et al) att presenteras. Samtliga studier bygger helt eller delvis på MGreg.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

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

jämförande resultat mellan olika regioner och vårdgivare tror vi att motivationen till detta förbättringsarbete stärks.

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

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

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



**Svenska
neuroregister**

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