



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.....	6
Svenska neuroregister	7
Bakgrund	7
Syftet för Svenska neuroregister är att	7
Organisation	8
Huvudmannaskap.....	8
Inomprofessionell förankring.....	8
Kvalitetsregister och Beslutsstöd	9
Deltagande enheter	10
Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019	12
Framtidsplaner 2019–2020	13
Neuromuskulära sjukdomar	15
Neuromuskulära sjukdomar	15
Bakgrund och syfte	16
Anslutning och täckning.....	17
Täckningsgrad	17
Datakvalitet	19
Rapporteringsgrad	19
Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer	19
Effekten av registrets insatser på vården	20
PROM och PREM.....	21
Planer för kommande år	21
Prioriterade utvecklingsområden för registret	22

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 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).

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
 Databas: 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	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			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 NÄL						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	1		8	570	14
28			Eskilstuna	1	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	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
Helat 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.

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 muskelatrofi 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 muskelatrofi 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 datakvalitén. 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

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