



Svenska
neuroregister

Årsrapport 2021



Förord

Svenska neuroregister med sina tio delregister är efter 11 år ett viktigt verktyg för att utvärdera vårdinsatser och säkerställa god vård för enskilda patienter med neurologisk sjukdom. Registrets viktigaste syften är att ge underlag för kvalitetsutveckling och att motverka skillnader inom svensk hälso- och sjukvård, samtidigt som det skapar en bas för ny kunskap genom forskning.

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

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

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

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

Svenska neuroregister har en organisatorisk flexibilitet och kan snabbt möta nya utmaningar vilket vi visat genom att i mars 2020 genom på kort tid utveckla och införa en mekanism för att samla in data på Covid19 bland våra patienter, vilket framförallt visat sig relevant för MS. För dagen har över 2000 MS-patienter med Covid-19

registrerats 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 snabbt kunde använda vid behandlingsbeslut.

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 84 % av den prevalenta populationen men också genom sin långa uppföljningstid och sin rika variabelsamling som bland annat innehåller 180 000 besök, över 40 000 behandlingsepisoder, över 100 000 patientrapporterade mått och över 80 000 kognitiva skattningar. MS-registret har bidragit med data till 250 vetenskapliga publikationer och bidragit till att svenska MS-forskare är ledande i internationella forskningssamarbeten i MS-fältet. Även övriga delregister står sig väl internationellt. Parkinsonregistret är till numerär ett av de största i världen och även övriga delregister är stora i sina respektive fält.

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

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

Juni 2022



Jan Hillert
Svenska neuroregister

Innehåll

Förord	3
Svenska neuroregister.....	7
Svenska neuroregister	8
Bakgrund	8
Syftet för Svenska neuroregister är att	8
Organisation	9
Huvudmannaskap.....	9
Inomprofessionell förankring.....	10
Kvalitetsregister och Beslutsstöd	10
Deltagande enheter	11
.....	12
Viktig utveckling och aktuella frågor under 2021	13
Framtidsutsikter inför 2022	15
Patientmedverkan.....	16
Slutord	17
Inflammatorisk polyneuropati	18
Inflammatorisk polyneuropati	18
Bakgrund och syfte	19
Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP)	19
Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)	19
Guillain-Barré syndrom (GBS)	20
Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN)	20
Datakvalitet	21
Anslutningsgrad och Täckningsgrad.....	23
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	25
PROM/PREM.....	27
Återrapportering	27
Effekten av registrets insatser på vården	30
Utveckling över tid	32
Skillnader i resultat mellan enheter.....	32
Skillnader i resultat mellan regioner.....	33
Jämförelser mellan kön.....	34

Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet.....	35
Trender och förändringar	35
Vetenskapliga resultat	36
Prioriterade utvecklingsområden för registret	37

Svenska neuroregister



Svenska neuroregister

Bakgrund

Svenska neuroregister är ett nationellt kvalitetsregister som består av 10 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 och funktionshinder och att anpassa listan över medicinska och andra behandlingar. 2009 påbörjades därför arbetet med andra sjukdomsgrupper inom MS-registret och idag samlas 11 sjukdomsgrupper under Svenska neuroregister med sina respektive delregister: multipel skleros (MSreg), myastenia gravis (MGreg), narkolepsi (NARKreg), Parkinsons sjukdom (PARKreg), epilepsi (EPreg), svår neurovaskulär huvudvärk (HVreg), inflammatorisk polyneuropati (INPreg), motorneuronsjukdom (MNDreg), normaltryckshydrocefalus/likvorshunt (NKHreg) samt den stora gruppen neuromuskulära sjukdomar (NMiS) med exempelvis muskeldystrofier och spinal muskelatrofi (SMA) samt under 2021 epilepsikirurgiregistrert SNESUR (egen årsrapport finns att hitta på hemsidan).

Syftet för Svenska neuroregister är att

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

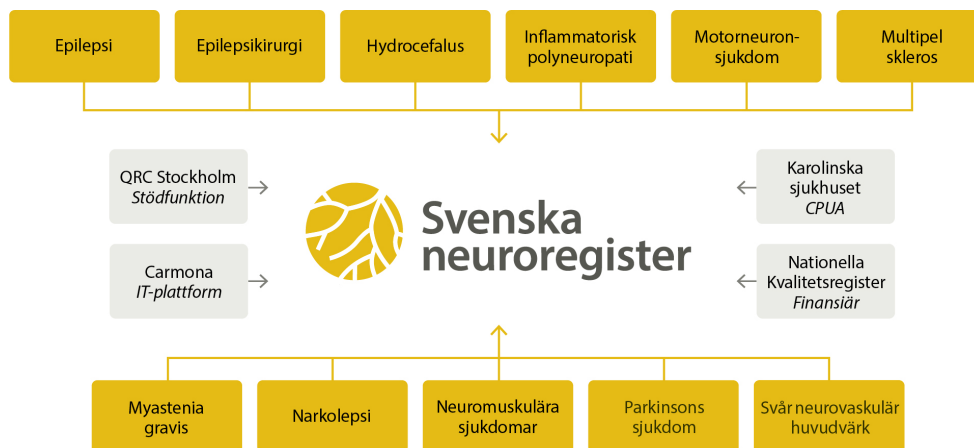
- Skapa en bas för neurologisk forskning på en nationell nivå
- Möjliggöra internationella samarbetsprojekt inom forskning och vårdutveckling genom att använda internationellt accepterade variabler och definitioner

Organisation

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

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

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



Figur 1. Svenska neuroregister organisationsschema.

Huvudmannaskap

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

Inomprofessionell förankring

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

Kvalitetsregister och Beslutsstöd

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

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

Svenska neuroregisters IT-gränssnitt, som samlar in data från det kliniska arbetet som lokal vårddokumentation, är designat som ett stöd för det patientrelaterade arbetet men gör det också möjligt att lokalt sköta såväl kvalitetskontroll som verksamhetsuppföljning.

- o 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.
- o Svenska neuroregister inbjuder patienten att bidra med patientrapporterade mått och patienten kan själv se och följa viktig information om den egna sjukdomen.

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

Data från patienter i det lokala beslutsstödet, som fått patientinformation om Svenska neuroregister, inkluderas i Svenska neuroregister nationella databas. Svenska neuroregisters nationella databas uppdateras varje natt med nyttillkommen 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 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 2021 information 54 984 patienter i Svenska neuroregister, se **Tabell 1**. Flest patienter hade MS-registret och därefter NKH-registret och Parkinsonregistret. För täckning, se rapport från respektive delregister.

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2021

Tillväxt

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

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. En fortsatt utveckling begränsas av de ekonomiska förutsättningarna. Därför fortsätter ett aktivt sökande efter nya inkomstkällor, där möjligheterna dock begränsas av vad som är påbjudet i avtal mellan SKR, LIF m.fl. Således bör kvalitetsregister inte ta ut användaravgifter av deltagande enheter och ett kvalitetsregister ska därtill endast ta ut självkostnadspriser för export av data till forskningsprojekt eller till statistikrapporter.

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

För två delregister, huvudvärksregistret (HVreg) och neuromuskulära sjukdomar i Sverige (NMiS), hoppas vi att nya möjligheter till finansiering kan uppstå i samband med att nya läkemedel registreras vars ersättning via läkemedelsförmånen villkoras av en uppföljning i Svenska neuroregister. Vi har under 2021 prövat en modell där Svenska neuroregister tillsammans med Carmona tecknat avtal om rapport vid införandet av nya läkemedel, och en rapport har levererats vilket krävde en bearbetning av data, statistisk analys, tolkning och presentation, dvs en förädling av registerdata som därtill kunde ställas mot andra tillgängliga hälsodata, tex

förskrivningsdata. Denna rapport blev dock en engångsinsats men visar på en möjlig leverans som innebär ett stort mervärde för uppdragsgivaren.

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

Förbättringsarbete

Svenska neuroregister tillhandahålla ”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. 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 många tiotals miljoner kronor och på detta sätt får ett verktyg att följa upp den investeringen.

En bärande tanke i vårt arbete har från början varit att deltagande enheter ska få tillgång till sina egna data vid behov. Med tiden har vi utvecklat en rad sofistikerade 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. Bland dessa finns således rapporter om hur respektive enhet presterar mot de nationella riktlinjerna. Vi har dock märkt att deltagande enheter i en begränsad utsträckning systematiskt använder dessa verktyg för sin verksamhetsutveckling. Här tror vi att Kvartalsrapporten kan locka till effektivare dataanvändning.

Samverkan med Nationella programområdet Nervsystemets sjukdomar, NPO

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

Framtidsutsikter inför 2022

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

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

De ovan nämnda PASS-projekten för MS är därtill exempel på att läkemedelsmyndigheter, både EMA och Food and Drug Administration (FDA), ser säkerhetsuppföljningar med patientregister som mer fördelaktiga än traditionella fas-4-studier som har problem med höga kostnader och dåligt extern validitet.

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

Patientöversikt och gränssnitt gentemot datajournaler

Somliga av oss som arbetar med kvalitetsregister har hoppats att flera av de funktioner som stödjer strukturerad dokumentation av kliniska uppgifter i vårddata skulle komma att implementeras i nästa generations datajournaler. Detta illustreras i vårt fall av den patientöversikt som är en egenskap hos vår registerplattform Compos DS som stimulerar till registrering av strukturerad vårddata. Det står nu klart att något liknande inte kommer att förverkligas i de pågående upphandlingar av datajournaler som pågår i landet. Därmed ser vi att behovet av specialiserade IT-lösningar för kvalitetsregister av den typ som Svenska neuroregister/Compos DS erbjuder kommer att kvarstå under många år än. Det blir då istället viktigt att underlätta integrering av systemen, t.ex. i form av direkt ”uthopp” från datajournal till patientens registerfil/patientöversikt 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.

Vi ser med oro på utvecklingen att beslutsstöd, till vilka patientöversikter kan räknas har gått från att vara en uppskattad vårdkvalitetsskapande egenskap hos ett nationellt kvalitetsregister i början av 2000-talet, till att vara identifierat dels som ett juridiskt problem och dels som något som inte tillhör kvalitetsregisterbegreppet och inte längre får finansieras av överenskommelsen mellan staten och SKR om kvalitetsregister. Vi menar tvärtom att det arbetssätt som vi utvecklat är den enda möjligheten att uppnå den nytta som vi eftersträvar och som kommer såväl sjukvården i stort som den enskilda patienten till godo.

Vi menar att:

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

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

Patientmedverkan

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

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

Men vad som är viktigt att vara medveten om är att utvecklingen av PROMS/PREMS är dynamisk när det gäller sjukdomsgruppsspecifika instrument. Endast ett begränsat antal PROMS/PREMS är generiska och fungerar väl över flera diagnosgrupper. PROMS/PREMS 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 PROMS/PREMS-data.

Slutord

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

Inflammatorisk polyneuropati



Inflammatorisk polyneuropati

Bakgrund och syfte

Neuropati är ett sjukdomstillstånd där nervbanor i armar och ben, samt autonoma nerver som styr hjärtfunktion, tarmar och urinblåsans funktion, drabbas av en störning, vilket leder till specifika neurologiska symtom. En av de bakomliggande orsakerna till uppkomst av neuropati är inflammation. Den akuta formen av inflammatorisk polyneuropati kallas för Guillain-Barré syndrom (GBS). De kroniska inflammatoriska neuropatierna består av Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande Polyneuropati (CIDP), Multifokal Motorisk Neuropati (MMN) samt Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN). Inflammatoriska polyneuropatier har en låg incidens och anses vara bland de ovanligare, mer sällsynta former av neurologisk sjukdom. Dessa olika subtyper har gemensamt i att de orsakas av inflammation riktad mot perifera nerver, men skiljer sig beträffande huruvida känsel, muskel eller autonoma nerver mest drabbats samt allvarlighetsgrad av nervpåverkan.

Inflammatorisk polyneuropatier behandlas med komplicerade och oftast dyrbara immunmodulerande läkemedel och ibland även autolog hematopoetisk stamcellstransplantation. Utvärdering och uppföljning av dessa patienter behöver ske på ett standardiserat sätt, inte minst med anledning av att ovanliga terapiformer används vid dess behandling. Svenska neuroregister erbjuder möjligheter till en nationellt strukturerad uppföljning av patienter med inflammatorisk polyneuropati.

Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP)

Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP) är en kronisk inflammatorisk polyneuropati med ett progressivt eller skovvist förlopp. CIDP förekommer i alla åldrar med en prevalens på cirka 2–5/100 000, medan åldersrelaterad incidens av CIDP är högre för äldre personer än för yngre och drabbar män något oftare än kvinnor. CIDP leder obehandlad till ett uttalat gånghandikapp där nästan alla personer med denna sjukdom förlorar förmågan att gå oberoende av hjälpmedel. CIDP kan vara svårt att diagnostisera, vilket leder till att patienter med sjukdomen går miste om behandlingsmöjligheten. Med en tidig diagnos svarar CIDP relativt väl på immunterapi, men terapiresistens är tyvärr inte ovanlig på sikt. Inga pålitliga nationella register över patienter med CIDP förekommer ännu i världen med undantag för i Holland.

Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)

Multifokal Motorisk Neuropati (MMN) är en relativt ovanlig form av kronisk inflammatorisk polyneuropati med en prevalens på cirka 1/100.000. Sjukdomen drabbar enbart de motoriska nerverna i lemmarna, med start oftast i ena armen.

Symtomen tilltar över tid och leder till påtaglig muskelförlust och svaghet i armar och ben. Diagnosen är svår att ställa och ibland diagnostiseras patienter med MMN felaktigt som ALS. MMN svarar som regel bra på immunterapi med immunologin, men långtidsprognosen är högst varierande. Inga pålitliga nationella register över patienter med MMN förekommer ännu i världen med undantag för i Holland. Tidigare diagnoser som fanns med i IPN-registret, men som är numera enbart med som forskningsdiagnoser i Stockholm

Guillain-Barré syndrom (GBS)

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

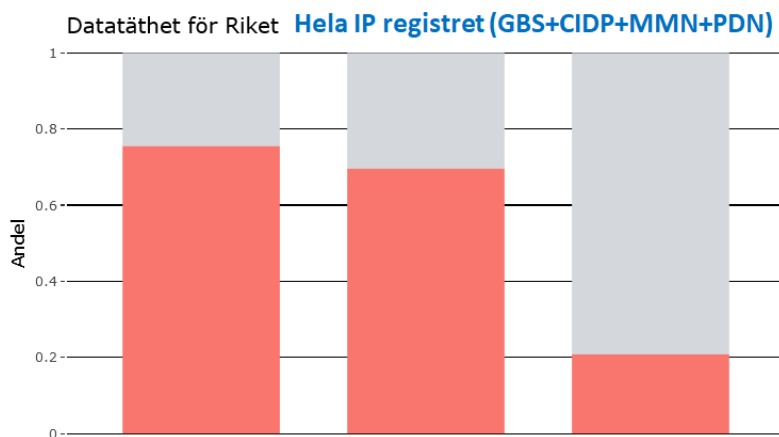
Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN)

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

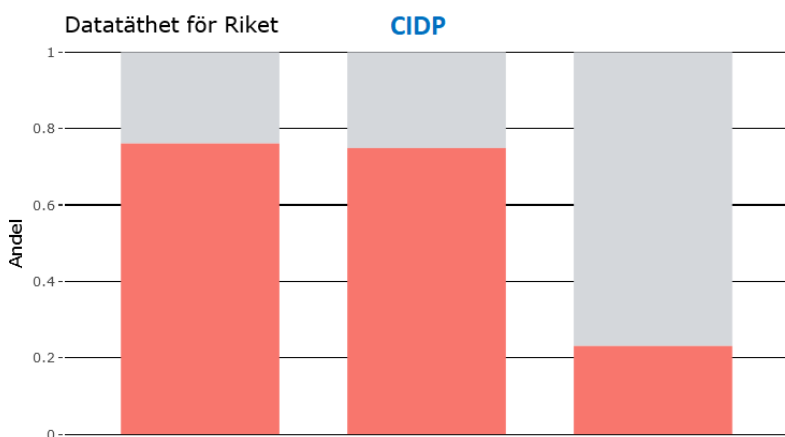
Symtomen består av gång- och balanssvårigheter, domningar i fötter och armtremor. Många med IgM-relaterad PDN diagnostiseras felaktigt som idiopatisk åldersrelaterad neuropati och går då miste om behandlingsmöjlighet med immunterapi. Inga pålitliga nationella register över patienter med PDN förekommer ännu i världen. Patienter med PDN handläggs främst av hematologer i Sverige och inte neurologer, vilket förklarar den låga täckningsgraden av PDN i IPN-registret. Därför har det under 2021 beslutats att PDN exkluderas från nationella registret, men är kvar enbart som ett forskningsbaserat register i Stockholm tills vidare.

Datakvalitet

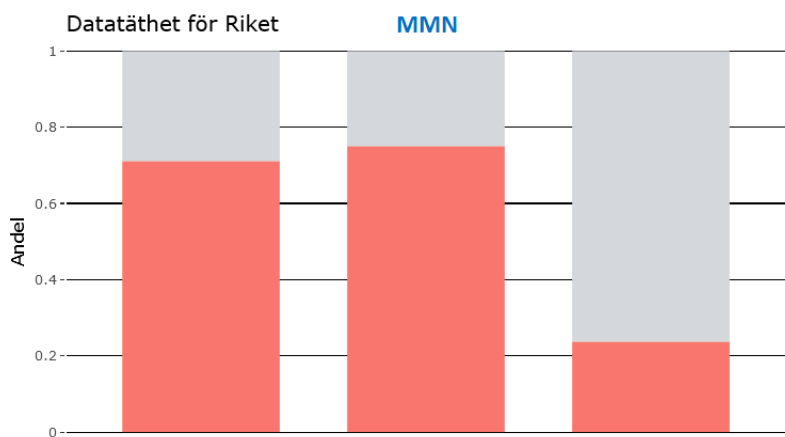
Datatäthet



Figur 2. Andel registreringar för samtliga diagnoser i IPN-registret som har debut-, diagnos och remissdatum 2022-05-10.



Figur 3. Andel registreringar för CIDP i IPN-registret som har debut-, diagnos och remissdatum 2022-05-10.



Figur 4. Andel registreringar för MMN i IPN-registret som har debut-, diagnos och remissdatum 2022-05-10.

Missing value

Information om andel patienter med befintliga data i IPN-registret

Inflammatoriska Neuropatier (IPN) registret:

- Diagnos ICD
- Läkarbesök (alla besök/kontakter visas) (endast CIDP och MMN)
- Behandling (inklusive reg. "Ingen behandling") (endast CIDP och MMN)
- Handstyrka prövad (endast CIDP och MMN)
- INCAT

Table 11: Inflammatoriska Neuropatier-tabbar-antal

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	32	68	267	306	368	412	454	481
Diagnos ICD	32	68	267	306	368	412	454	481
Läkarbesök (endast CIDP/MMN)	2	23	83	110	125	148	177	203
Behandling (endast CIDP/MMN)	2	24	113	150	173	195	225	242
Handstyrka (endast CIDP/MMN)	0	20	45	72	100	137	165	177
INCAT	1	31	97	128	159	205	238	256
Antal aktuella CIDP + MMN	3	27	161	199	229	264	298	318

Table 12: Inflammatoriska Neuropatier-tabbar-percent

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Diagnos ICD	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Läkarbesök (endast CIDP/MMN)	66.7	85.2	51.6	55.3	54.6	56.1	59.4	63.8
Behandling (endast CIDP/MMN)	66.7	88.9	70.2	75.4	75.5	73.9	75.5	76.1
Handstyrka (endast CIDP/MMN)	0.0	74.1	28.0	36.2	43.7	51.9	55.4	55.7
INCAT	3.1	45.6	36.3	41.8	43.2	49.8	52.4	53.2

Figur 5. Missing values för viktigaste indikatorerna i IPN-registret. Datauttag 2022-04-26.

Validering

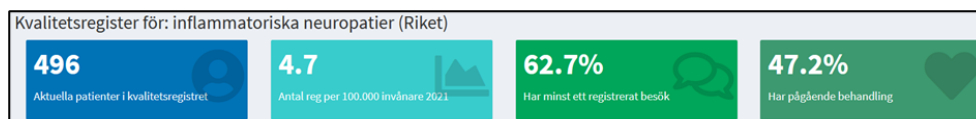
Reliabiliteten av data i IPN-registret kontrolleras på två sätt, dels genom spärrar mot felinmatning i själva programvaran, dels genom efterkontroll och analys av data. IPN-registrets mjukvara innehåller logiska kontrollfunktioner. Datafält (variabler) har definierade restriktioner på vad som kan fyllas i och för flertalet variabler finns definierade listor/rullgardiner med möjliga svar som anges genom att peka och klicka.

Urvalslistor och verktyg för datakvalitet, finns i registret för att stödja inrapporterande kliniker att aktivt förbättra data. Här får man mycket enkelt fram information som saknas på individnivå.

Arbete med att validera CIDP och MMN data på nationell basis inleds under 2022 med hjälp av öppenvårdsdatabasen på Socialstyrelsen, Patientregistret (PAR) för att bekräfta täckningsgraden. För information om genomfört valideringsarbete för Stockholmsdata var god se under rubriken forskningsprojekt i Verksamhetsberättelsen (s. 40).

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Antalet registrerade patienter i Inflammatoriska polyneuropati (IPN) -registret t.o.m. 2022-05-30 är 496 stycken.



Figur 6. Totala antalet patienter i IPN-registret innefattande GBS, CIDP, MMN och PDN. Datauttag 2022-05-30.

Anslutningsgrad

IPN-registrets anslutningsgrad: 27 av landets 30 enheter (**Tabell 13**) som vårdar patienter med inflammatorisk polyneuropati är anslutna till IPN registret.

Tabell 2. Utveckling av anslutningsgraden 2014-2021.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal deltagande regioner	4	4	9	11	12	14	14	14
Antal registrerande enheter	3	7	12	15	19	22	25	27
Antal enheter nationellt i målgruppen	30	30	30	30	30	30	30	30
Anslutningsgrad (%)	1	23	40	50	63	73	83	90

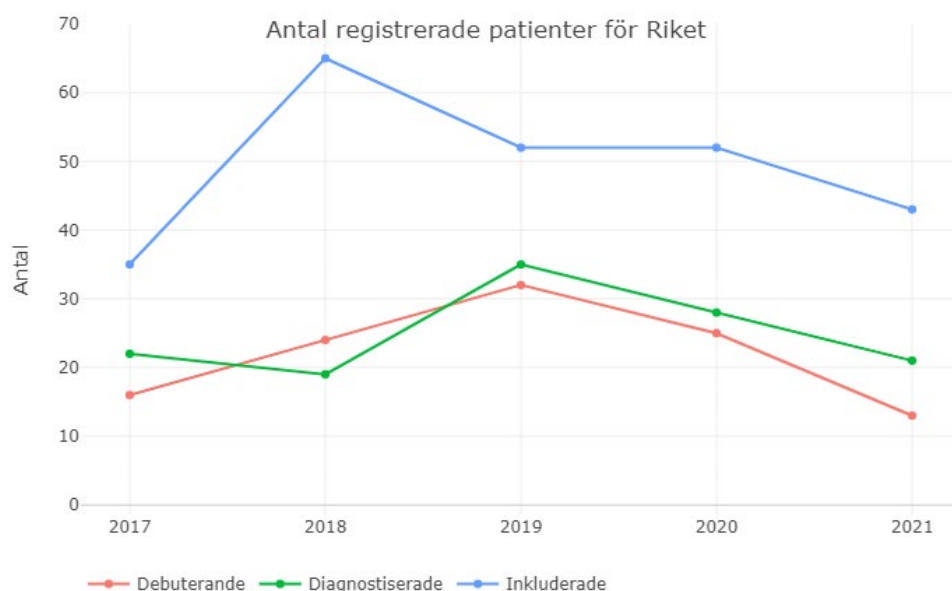
Tabell 3. IPN-registrets aktivitet i registerarbetet per region i landet över tid.

Enhet	2003	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	Totalt
Bollnäs	0	0	0	0	1	1	3	0	1	0	0	0	0	6
Borås	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1
Centrum för neurologi Stockholm	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1
Danderyd	0	0	0	0	2	1	6	2	3	4	1	5	3	27
Eskilstuna	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	1	0	0	3
Falun	0	0	0	0	0	0	0	0	0	7	0	0	0	7
Gävle	0	0	0	0	0	0	0	2	3	0	0	0	0	5
Hässelholm	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	2	3
Karolinska	2	11	6	5	4	34	57	23	61	22	18	23	2	268
Kristianstad	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	2	1	0	4
Kungsbacka	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1
Landskrona	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	0	0	2
Lund	0	0	0	0	0	0	0	0	1	10	5	2	2	20
Malmö	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	4	0	2	6
Neurologiska kliniken Linköping	0	0	0	0	1	0	19	1	0	0	0	1	0	22
Norrköping	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	1	2
Nyköping	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1
Ryhov	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	1	0	3
Sahlgrenska	1	0	0	1	0	0	92	5	1	4	5	4	0	113
Trelleborg	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1
Trollhättan	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	1
Umeå	0	0	0	0	0	0	3	1	3	2	0	0	0	9
Uppsala	0	0	0	0	0	0	19	3	1	0	0	0	0	23
Västrås	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	1	0	0	2
Ängelholm	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1
Örebro	0	0	0	0	0	0	0	2	0	1	12	1	0	16
Östersund	0	0	0	0	0	0	3	0	1	0	0	2	0	6
Total	1	11	6	6	8	36	205	41	77	53	53	43	12	554

Tabell 4. Avspeglar aktiviteten i registerarbetet per registrerande enhet.

Enhet	Totalt antal registrerade	Aktuella patienter	Avslutade patienter
Karolinska	268	236	32
Sahlgrenska	113	98	15
Danderyd	27	25	2
Uppsala	23	19	4
Neurologiska kliniken Linköping	22	18	4
Lund	20	19	1
Örebro	16	15	1
Umeå	9	8	1
Falun	7	7	
Bollnäs	6	5	1
Malmö	6	6	
Östersund	6	6	
Gävle	5	5	
Kristianstad	4	4	
Eskilstuna	3	3	
Hässleholm	3	3	
Ryhov	3	3	
Landskrona	2	2	
Norrköping	2	2	
Västrås	2	2	
Borås	1	1	
Centrum för neurologi Stockholm	1	1	
Kungsbacka	1	1	
Nyköping	1	1	
Trelleborg	1	1	
Trollhättan	1	1	
Ängelholm	1	1	
Total	554	493	61

Datauttag NEUROreg/IPN 2022-04-26



Figur 7. Grafen ovan visar antalet patienter med debut-, diagnos och inklusionsdatum per år. Datauttag 2022-06-15.

Täckningsgrad

Täckningsgrad för IPN-registrets två diagnosgrupper CIDP och MMN framgår av **Tabell 16**, och jämförelse med täckningsgraden från åren innan i **Tabell 17**.

Tabell 5. Täckningsgrad IPN-registret.

Diagnos	Antal patienter	Förväntad prevalens	Täckningsgrad 2021
CIDP	286	350	82%
MMN	82	100	82%
Totalt	330	450	82%

Datauttag NEUROreg/IPNreg 2022-04-26

Tabell 6. Antal patienter med respektive underdiagnos jämfört med förväntat antal (prevalensbedömning), samt täckningsgrad för 2019-2021.

Diagnos	2019			2020			2021		
	Antal patienter	Förväntad prevalens	Täckningsgrad	Antal patienter	Förväntad prevalens	Täckningsgrad	Antal patienter	Förväntad prevalens	Täckningsgrad
CIDP	203	300	68%	229	300	76%	286	350	82%
MMN	69	100	69%	71	100	71%	82	100	82%
Totalt	272	400	68%	300	400	75%	368	450	82%

Sedan föregående årsrapport från 2020, har ytterligare 68 patienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati (CIDP, MMN) registrerats nationellt.

CIDP

Nationell prevalensen förväntas vara 3.5/105. Detta ger oss en aktuell täckningsgrad på 81,7% och en nationell prevalens på 2.77/100.000.

Täckningsgraden har ökat från 76% under 2020 till 81,7% trots att nationell prevalens har uppgraderats från 3 till 3.5 fall per 100.000.

MMN

Nationell prevalensen förväntas vara 1/105. Detta ger oss en aktuell täckningsgrad på 82% och en nationell prevalens på 0.79/100.000.

Täckningsgraden har ökat från 71% under 2020 till 82%

Antal nya registrerade patienter med CIDP har tydligast ökat i Örebro, Västra Götaland och Stockholm (Karolinska och Danderyds sjukhus) under 2021.

Notera att täckningsdata för patienter med diagnoser GBS och PDN inte längre redovisas, eftersom dessa två diagnoser har enligt tidigare beslut omvandlats till forskningsrelaterade diagnoser.

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Fliken för CSF (cerebrospinal fluid/ryggmärgsvätska) har justerats och gjort det möjligt att markera om CSF-data helt saknas i patientens journal. På så sätt minskas andel missing data på grund av avsaknad av CSF data.

Fortsatta uppdateringar av Neurodashboard har gjorts under 2021.

Nuvarande kvalitetsindikatorer, och andel rapporterade resultat för dessa variabler bland alla registrerade patienter, **Tabell 18**, utveckling per år; **Tabell 19**, total antal registreringar.

Tabell 7. Kvalitetsindikatorer och rapporteringsgrad för CIDP och MMN i IPNreg.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Diagnos ICD	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Läkarbesök (endast CIDP/MMN)	66.7	85.2	51.6	55.3	54.6	56.1	59.4	63.8
Behandling (endast CIDP/MMN)	66.7	88.9	70.2	75.4	75.5	73.9	75.5	76.1
Handstyrka (endast CIDP/MMN)	0.0	74.1	28.0	36.2	43.7	51.9	55.4	55.7
INCAT	3.1	45.6	36.3	41.8	43.2	49.8	52.4	53.2

Tabell 8. Totalt antal registreringar av INCAT, RODS och handstyrka samt antal patienter med minst en registrering av dessa.

variable	CIDP	GBS	MMN	PDN	Totalt
Total Number of RODS Scores	1218		413	60	1691
Numer of patients with at least one RODS Score	150		47	17	214
Total Number of INCAT Scores	1206	1	249	69	1525
Number of patients with at least one INCAT Score	215	1	58	20	294
Total Number of Handstyrka Scores	1874	19	609	64	2566
Number of patients with at least one Handstyrka Score	147	11	46	15	219

Datauttag NEUROreg/IPN 2022-04-26

Diskussion förs med arbetsterapeutrepresentanter om att addera ytterligare en skattningsskala vid namn Gripp-IT till IPN-registret för att mäta handstyrkan.

PROM/PREM

PROM/PREM

Patientrapporterade måtten består av egenskattning enligt INCAT och RODS skalor, livskvalitet enligt EQ-5D-5L och RAND-36 skalorna, arbetsförmåga för patienter <65 år och PASS-frågan.

Patientens Egen Registrering (PER)

Tabell 9. Patientens rapporteringsgrad i Patientens egen registrering (PER).

Enhet	Totalt antal PER	Totalt antal PER under rapportåret	Antal aktuella patienter med PER	Antal aktuella patienter med PER under rapportåret
Danderyd	1		1	
Karolinska Huddinge	1094	273	79	55
Karolinska Solna	33	6	8	2
Landskrona	3		1	
Lund	33	8	16	5
Malmö	3		3	
Sahlgrenska	6	6	1	1
Total	1173	293	109	63

Datauttag NEUROreg/IPN 2022-04-26

Det är en fortsatt låg användning av PER bland patienter i IPN-registret. Flertal patienter på Karolinska Universitetssjukhuset fortsätter att rapportera in PROM/PREM på pappersformulär, vilket sedan förs in i IPN-registret av behandlingssköterskor på avdelningen.

Åtterrapporering

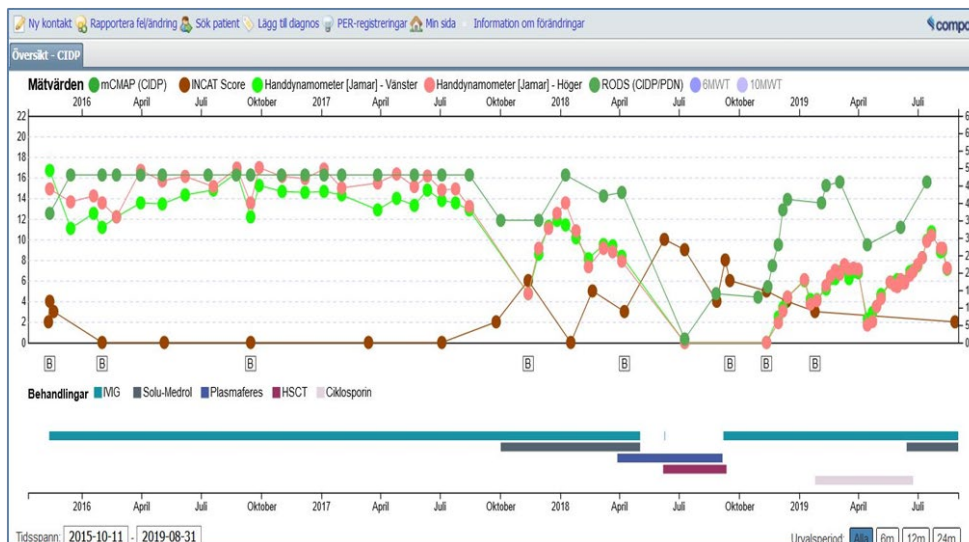
Vi tror att den viktigaste drivkraften bakom användning av registret och för god rapportering är den nytta för den egna verksamheten som deltagarna upplever. Åtterrapporeringen är därför en central funktion och vi har utvecklat flera möjligheter för deltagande enheter att ta del av data och av resultat.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

Patientöversikten

Patientöversikten är de egenskaper i IT-gränssnittet som stöder det kliniska arbetet 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, se **figur 17**. 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 motiverar till rapportering i IPN-registret. Patientöversikten har också den fördelen att

data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följkattigen kvalitetssäkras.



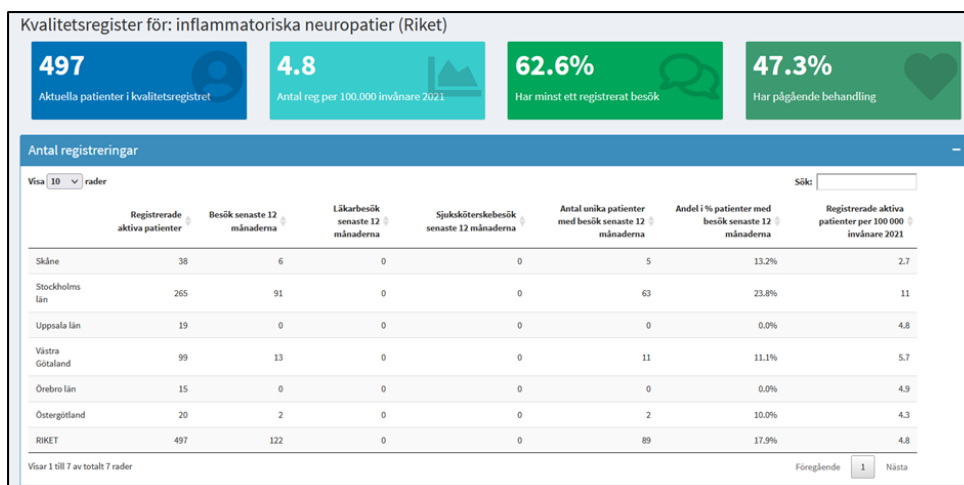
Figur 8. Exempel på översiktsbild hos en patient med CIDP.

Utdatafunktioner

För att motivera medverkande enheter att samla in strukturerad klinisk information så är det en grundläggande funktion att erbjuda tillgång de data som man rapporterat. 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 all 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.



Figur 9. Bild från Neurodashboard gällande antal registreringar per region för inflammatoriska neuropatier.

Rapportgeneratorn

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 Rapportgeneratorn. På detta sätt är all information tillgänglig för den enhet som också äger denna information.

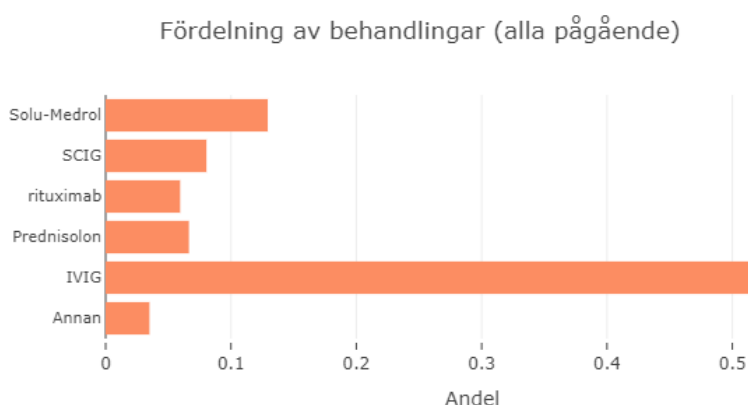
Urvalslistor

En annan viktig kategori av rapporter är de s.k. urvalslistorna där enheterna, med ett enkelt klick, har tillgång till fördefinierade på administrativt viktiga kategorier av patienter såsom ”våra patienter” med mera.

Effekten av registrets insatser på vården

Effekt på val av immunterapi samt bedömning av dess effektivitet.

Intravenösa immunoglobuliner (IVIg) är för närvarande de dyraste läkemedel som belastar läkemedelsbudgeten på neurologiska kliniker i Sverige. Huvudindikation för användning av IVIg är inflammatoriska polyneuropatier. Kortison är ett billigare alternativ för behandling av vissa inflammatoriska polyneuropatier såsom CIDP, men anses inte vara lika effektiv som IVIg för behandling av svårare fall av CIDP.

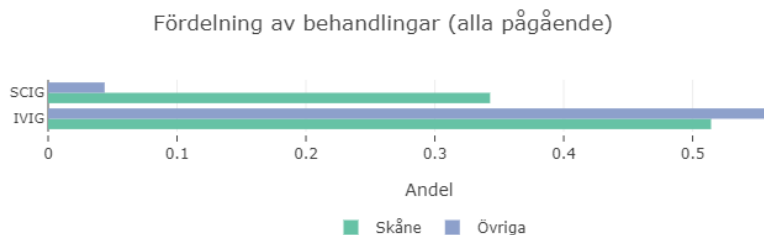


Figur 10. Data från Neurodashboard 2022-05-30 för registrerade behandlingar för samtliga typer av inflammatorisk polyneuropati.

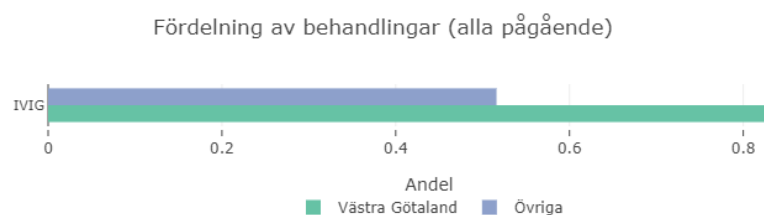
Data från IPN-registret tillåter nu jämförelse av IVIg-användning mot CIDP mot regioner. Regioner som har fler än 10 behandlade patienter med CIDP är Stockholm, Uppsala och Västergötland.

I graferna nedan ser vi att Stockholm är den enda enhet/stad som använder kortison för behandling av CIDP och att en större andel av immunoglobulinbehandlade patienter med CIDP har gått över till subkutan behandling med immunoglobulin (SCIg). Eftersom SCIg administreras av patienter själva i hemmet vore det relevant att se om kostnader för behandling av dessa patienter minskat på Sahlgrenska. Eftersom kortison ökar sannolikheten att uppnå en remission av CIDP kommer remissionsandelen för CIDP att behöva jämföras mellan Stockholm och övriga regioner i landet som inte använder sig av kortison.

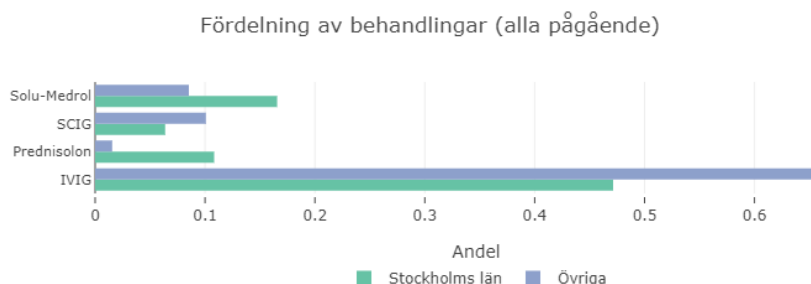
Data från IPN-registret talar emot att kortison skall vara ett sämre alternativ för behandling av patienter med CIDP jämfört IVIG, eftersom medelvärde på handstyrkan och RODS-CIDP skalan bland kortison- vs. IVIg-behandlade patienter med CIDP inte skiljer sig signifikant.



Figur 11. Fördelning av behandlingar i Region Skåne jämfört med övriga i landet.



Figur 12. Fördelning av behandlingar i Västra Götalandsregionen jämfört med övriga i landet.



Figur 13. Fördelning av behandlingar i Region Stockholm jämfört med övriga i landet.

Andel patienter med inflammatorisk polynneuropati som ligger på INCAT på 4 eller lägre har definierats som nationellt mått på en god terapieffekt. Data från IPN-registret visar att terapimål har uppfyllts bland patienter med CIDP och MMN som har registrerade behandlingar i IPN-registret.

- Medelvärde på INCAT på de 143 patienter med CIDP som står/stått på behandling med immunoglobulin ligger på 2.2.
- Medelvärde på INCAT på de 47 patienter med MMN som står/stått på behandling med immunoglobulin ligger på 2.3.

Utveckling över tid

Såväl anslutningsgrad som täckningsgraden för IPN-registret ökar för varje år. En ny utveckling för registret har varit att avgränsa sig vad gäller antal underdiagnoser för att öka intresse för registrering bland kliniskt aktiva neurologer i landet, som ansvarar för långtidsuppföljning av CIDP och MMN, men inte GBS och PDN. Validering av Karolinska data i IPN-registret under år 2020 visade en god samstämmighet mellan patientdata i IPN-registret och i patientens journal TakeCare, samt en mycket hög andel patienter i IPN-registret vars diagnoser CIDP, PDN och MMN stämde med internationella kriterier och blev därmed validerad. Valideringsarbete för CIDP och MMN pågår nu på nationell nivå. Grad av missing data förblir hög, men minskar successivt för varje år på nationell basis. IPN-registret behandlingsdata börjar kunna användas för att göra regionala jämförelser avseende terapival och effektivitet vid inflammatoriska polyneuropatier.

Skillnader i resultat mellan enheter

Det förekommer regionala skillnader avseende antal läkarbesök per år och antal rapporterade behandlingar. Medan Region Stockholm och Västergötland ligger i topp som tidigare år, ser vi nu alltmer data inkomma från Universitetssjukhusen i Örebro och Linköping. Region Norrland fortsätter att vara underrepresenterad. Se nedan **Tabell 21** och **Tabell 21**.

Tabell 10. Antalet besök och behandlingar per år.

Klinik	TotalPatients	Incat	cidp	rods	Visits	Behandling	OngoingBehandling
Karolinska	268	948	1112	340	519	506	130
Sahlgrenska	113	200	85	38	77	58	36
Danderyd	27	123	13	0	83	65	22
Uppsala	23	59	0	0	123	5	3
Neurologiska kliniken Linköping	22	35	6	0	50	54	16
Lund	20	40	33	2	2	21	16
Örebro	16	2	0	0	3	21	14
Umeå	9	30	6	10	30	11	6
Falun	7	14	0	0	14	1	1
Bollnäs	6	18	2	9	18	10	3
Malmö	6	13	6	3	0	9	7
Östersund	6	8	3	3	8	8	3
Gävle	5	14	9	0	15	13	2
Kristianstad	4	0	1	0	41	15	5
Eskilstuna	3	12	7	0	10	13	3
Hässleholm	3	2	0	0	0	3	3
Ryhov	3	3	1	0	3	5	2
Landskrona	2	2	0	1	2	2	2
Norrköping	2	0	0	0	1	1	1
Västerås	2	1	0	0	2	2	1
Borås	1	0	0	0	0	0	0
Centrum för neurologi Stockholm	1	0	0	0	3	0	0
Kungsbacka	1	0	0	0	1	0	0
Nyköping	1	1	1	0	1	4	3
Trelleborg	1	0	0	0	0	1	1
Trollhättan	1	0	0	0	0	0	0
Ängelholm	1	0	0	0	1	2	0
Riket 2022-04-26	554	1525	1285	406	1007	830	280

Tabell 11. Information om datamängd fördelat på respektive registrerande enhet.

Enhet	Totalt antal registrerade patienter	Aktuella patienter	Avslutade patienter	Patienter inkluderade under rapportåret	Totalt antal registrerade besök	Totalt antal registrerade besök under rapportåret	Totalt antal registrerade behandlingar	Totalt antal registrerade behandlingar startade under rapportåret	Totalt antal pågående behandlingar vid rapportårets slut	Totalt antal EQ5D-3L registreringar	Totalt antal EQ5D-3L registreringar under rapportåret	Totalt antal EQ5D-5L registreringar	Totalt antal EQ5D-5L registreringar under rapportåret	Totalt antal EQ5D-5L registreringar under rapportåret
Bollnäs	6	5	1		18	3	10			3				
Borås	1	1												
Centrum för neurologi Stockholm	1	1			3									
Danderyd	24	22	2	5	74	25	57	7	20					
Eskilstuna	3	3			10		13		3					
Falun	7	7			14		1		1					
Gävle	5	5			15		13		2			2		
Huddinge	232	201	31	20	436	69	443	22	101	13	1	250		91
Hässelholm	1	1		1			1		1					
Kristianstad	4	4		1	40	4	15	3	5			5		3
Kungsbacka	1	1			1									
Landskrona	2	2			2		2		2			2		
Lund	18	17	1	2	1	1	19	1	14			28		7
Malmö	3	3					3	1	2			3		
Neurologiska kliniken Linköping	22	18	4	1	50	3	54	3	16					
Norrköping	1	1					1		1					
Nyköping	1	1			1		4		3					
Ryhov	3	3		1	3	1	5		2			1		1
Sahlgrenska	112	97	15	4	71	15	50	2	33	1		5		1
Solna	32	31	1	2	69	9	43	2	21			36		14
Trelleborg	1	1		1			1		1					
Trollhättan	1	1		1										
Umeå	9	8	1		28	8	11		6					
Uppsala	23	19	4		123		5		3					
Västerås	2	2			2		2		1					
Ängelholm	1	1			1		2							
Örebro	16	15	1	1	3		21	2	14					
Östersund	6	6		2	7	2	8	1	3					
Total	538	477	61	42	972	140	784	44	258	14	1	332		117

Datauttag NEURO/IPNreg 2022-03-28

Skillnader i resultat mellan regioner

Tabell 23 visar regionala skillnader mellan antal fall av CIDP och MMN registrerade. I förhållande till befolkningsunderlaget, fortsätter Umeå att vara underrepresenterad i IPN-registret.

Tabell 12. Antal patienter per diagnos och enhet i IPN-registret tom 2021-12-31.

Region och enhet	GBS	PDN	CIDP	MMN	Totalt
Norra	4	3	13	13	33
Bollnäs	1	1	1	3	6
Falun			3	4	7
Gävle	2		3		5
Umeå			4	5	9
Östersund	1	2	2	1	6
Stockholms region	97	27	137	30	291
Centrum för neurologi	1				1
Danderyd	1	2	20	1	24
Karolinska	95	25	117	29	266
Sydöstra	1	1	18	6	26
Linköping	1	1	15	5	22
Norrköping				1	1
Ryhov			3		3
Södra	2	1	23	5	31
Hässleholm			1		1
Kristianstad	1		2	1	4
Kungsbacka			1		1
Landskrona		1		1	2
Lund			17	1	18
Malmö			2	1	3
Trelleborg				1	1
Ängelholm	1				1
Uppsala-Örebro		1	35	9	45
Eskilstuna		1	2		3
Nyköping			1		1
Uppsala			18	5	23
Västerås			2		2
Örebro			12	4	16
Västsvenska	48	1	49	17	115
Borås			1		1
Sahlgrenska	48		48	17	113
Trollhättan			1		1
Totalt	152	34	275	80	541

Datauttag NEURO/IPNreg 2022-03-28

Jämförelser mellan kön

Andel män med inflammatorisk polyneuropati överstiger andel kvinnor, men detta beror inte på en underregistrering av kvinnor, utan är förväntad. Samtliga subtyper av inflammatorisk polyneuropati är nämligen mer prevalenta bland män än kvinnor.

Tabell 13. Information om olika tidsintervall och skillnader mellan kvinnor och män.

Kön	Antal aktiva patienter	Tid sedan inklusion i registret (median antal år)	Duration (median år sedan sjukdomsdebut)	Ålder vid sjukdomsdebut (median)	Ålder vid diagnos (median)	Ålder vid rapportårets slut (median)
Kvinna	173	4,2	9,0	54,8	56,2	63,7
Man	303	5,0	8,5	53,0	55,2	63,8
Total	477	5,0	8,7	53,2	55,5	63,7

Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet

Analys av inrapporterade data från de olika enheter i IPN-registret avslöjar ingen tydlig underregistrering på basis av kön eller ålder vid diagnos, se **Tabell 23**. På Karolinska är andelen män till kvinnor med inflammatorisk polyneuropati däremot det motsatta, dvs patienter med inflammatorisk polyneuropati på Karolinska är till 64% kvinnor. Det är för närvarande oklart varför fler kvinnor än män diagnostiseras med inflammatorisk polyneuropati på Karolinska Universitetssjukhuset, men analys pågår.

De enheter som rapporterat enbart fåtal patienter har patienter med en lägre debutålder än de enheter som rapporterat flest patienter. Oklart om detta beror på slump eller en systematisk skillnad mellan enheter.

Tabell 14. Information om tidsintervall fördelat på de registrerande enheterna.

Enhet	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)
Bollnäs	5	5,9	23,5	48,2	52,4	61,6
Borås	1	3,8				84,4
Centrum för neurologi Stockholm	1	5,3	5,4	44,8	44,8	50,1
Danderyd	22	3,1	5,8	55,1	55,8	63,9
Eskilstuna	3	2,5	2,9	63,8	63,0	66,3
Falun	7	2,6	14,5	62,6	47,2	53,7
Gävle	5	3,8	4,0	35,4	48,1	51,7
Huddinge	201	4,1	9,0	53,2	54,4	63,6
Hässelholm	1	0,2	20,0	42,5	42,6	62,5
Kristianstad	4	1,7	11,3	39,2	43,1	59,8
Kungsbacka	1	4,3			41,3	46,9
Landskrona	2	1,6	4,0	57,8	59,3	61,8
Lund	17	2,3	10,2	57,2	62,6	65,7
Malmö	3	1,2	4,8	52,4	53,8	57,6
Neurologiska kliniken Linköping	18	5,3	9,4	56,0	57,4	68,4
Norrköping	1	4,2				54,8
Nyköping	1	5,3	13,5	9,3	17,3	22,8
Ryhov	3	1,5	4,0	71,1	72,6	79,2
Sahlgrenska	97	5,9	3,0	61,9	63,2	65,9
Solna	31	5,0	8,5	51,3	58,0	64,2
Trelleborg	1	0,9	5,0	44,7	46,3	49,6
Trollhättan	1	0,2	9,6	42,9	46,6	52,5
Umeå	8	4,2	21,2	42,3	58,3	70,0
Uppsala	19	5,7	17,5	45,5	47,2	70,6
Västerås	2	3,9	3,5	60,0	61,7	53,0
Ängelholm	1	1,6	1,8	41,2	41,2	43,0
Örebro	15	2,0	5,5	56,6	57,5	60,1
Östersund	6	4,4	6,0	55,0	58,6	64,6
Total	477	5,0	8,7	53,2	55,5	63,7

Datauttag NEURO/IPNreg 2022-03-28

Trender och förändringar

Nationella riktlinjer

Andel patienter med inflammatorisk polyneuropati som ligger på INCAT på 4 eller lägre har definierats som nationellt mått på en god terapieffekt. Nedan statistik talar för att terapimål har uppfyllts bland patienter med CIDP och MMN som har registrerade behandlingar i IPN-registret.

- Medelvärde på INCAT på de 143 patienter med CIDP som står/stått på behandling med immunoglobulin ligger på 2.2.
- Medelvärde på INCAT på de 94 patienter med CIDP som har en pågående behandling med kortison ligger på 2.0.
- Medelvärde på INCAT på de 47 patienter med MMN som står/stått på behandling med immunoglobulin ligger på 2.3.

Trender

Jämförelse av resultat av terapimål från 2020 vs 2021 visar inga signifikanta trender

Tabell 15. Jämförelse av terapimål på patienter som står/stått på immunoglobulin.

	2020 Medelvärde	2020 Antal patienter	2021 Medelvärde	2021 Antal patienter
Medelvärdet är 2,2 på senaste INCAT hos de 143 CIDP-patienter som står/stått på immunoglobulin	2,3	116	2,2	143
Medelvärdet är 37,9 på senaste RODS hos de 107 CIDP-patienter som står/stått på immunoglobulin	37,4	87	37,9	107
Medelvärdet är 33,317 på senaste Handstyrka höger hand hos de 108 CIDP-patienter som står/stått på immunoglobulin	33,505	90	33,317	108
Medelvärdet är 2,3 på senaste INCAT hos de 47 MMN-patienter som står/stått på immunoglobulin	2,4	43	2,3	47
Medelvärdet är 39 på senaste RODS hos de 42 MMN-patienter som står/stått på immunoglobulin	38,5	38	39	42
Medelvärdet är 24,998 på senaste Handstyrka höger hand hos de 43 MMN-patienter som står/stått på immunoglobulin	26,458	38	24,998	43

Tabell 16. Jämförelse av terapimål på patienter som står/stått på kortison.

	2020 Medelvärde	2020 Antal patienter	2021 Medelvärde	2021 Antal patienter
Medelvärdet är 2,0 på senaste INCAT hos de 94 CIDP-patienter som står/stått på kortison	2,3	76	2	94
Medelvärdet är 38 på senaste RODS hos de 74 CIDP-patienter som står/stått på kortison	38,2	60	38,22	74
Medelvärdet är 33,596 på senaste Hanstyrka höger hand hos de 72 CIDP-patienter som står/stått på kortison	33,6	59	34,596	72
Medelvärdet är 2,6 på senaste INCAT hos de 5 MMN-patienter som står/stått på kortison	3	4	2,6	5
Medelvärdet är 36,75 på senaste RODS hos de 4 MMN-patienter som står/stått på kortison	35	4	36,75	4
Medelvärdet är 19,900 på senaste Hanstyrka höger hand hos de 4 MMN-patienter som står/stått på kortison	18,675	4	19,9	4

Vetenskapliga resultat

Biomarkörstudien om NfL och T-Tau i blod och likvor vid inflammatoriska polyneuropatier har använt sig av långtidsdata om kliniska mått i IPN-registret. Arbetet vid namn "Neurofilament light chain and total tau in the differential diagnosis and prognostic evaluation of acute and chronic inflammatory polyneuropathies" och författad av Kmezic I, Samuelsson K, Finn A, Upate Z, Blennow K, Zetterberg H, Press R, som startade år 2019 är nu accepterad i EJM under maj 2022.

Ytterligare tre av dr. Kmezics delstudier i hans doktorandprojekt om inflammatoriska neuropatier har använt sig av data från INP-registret.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

Fortsatt ansträngning görs för att höja certifieringsgraden från nivå 3 till nivå 2. I dagsläget uppfylls fyra av tio kriterier för certifieringsnivå 2 helt, 4 delvis och 2 av dessa tio kriterier inte alls.

Att skriva kvartal- eller årsrapport för de centra som efter Karolinska Universitetssjukhuset har registrerat flest patienter i IPN-registret, dvs Sahlgrenska, Uppsala, Linköping och Örebro. Kvartalsrapporter kommer bland annat att visa andel patienter i registret och andel patienter som saknar behandlingsdata kommer att belysas för verksamheterna.

Validering av nationell täckningsgrad för CIDP och MMN förbereds med hjälp av öppenvårdsdatabasen på Socialstyrelsen, Patientregistret (PAR).

För att öka intresse bland patienter och brukarföreningar (Neuroförbundet) för IPN-registret planeras en patientvänlig version av årsrapporten. Patienterna kommer själva på så sätt att göra reklam för IPN-registret på de enheter i landet som ännu inte börjat registrera patienter i IPN-registret.

Ökad användning av PER-funktionen i registret för att inhämta relevant PROM.

Förhoppningen är att öppet kunna redovisa kvalitetsindikatorerna för IPN-registret på Svenska neuroregisters hemsida för användare, som t ex Hydrocefalusregistret redan lyckats med.

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

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

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



**Svenska
neuroregister**

Info@neuroreg.se
www.neuroreg.se

 **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

 **NATIONELLA KVALITETSREGISTER**

QRC || **STHLM**
KVALITETSREGISTERCENTRUM