



Svenska
neuroregister

Årsrapport för 2023 Narkolepsi



Förord

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Juni 2024



Jan Hillert, registerhållare
Svenska neuroregister

Innehåll

Förord	2
Svenska neuroregister.....	5
Svenska neuroregister	6
Bakgrund	6
Syftet för Svenska neuroregister är att	6
Organisation	7
Huvudmannaskap.....	7
Inomprofessionell förankring.....	8
Deltagande enheter	8
Täckningsgrad	8
Narkolepsi.....	14
Narkolepsi	15
PROM/PREM.....	22
Åtterrapporering	23
Publikationer	23
Effekten av registrets insatser i vården.....	24
Prioriterade utvecklingsområden för registret	24

Svenska neuroregister



Svenska neuroregister

Bakgrund

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

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

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

Syftet för Svenska neuroregister är att

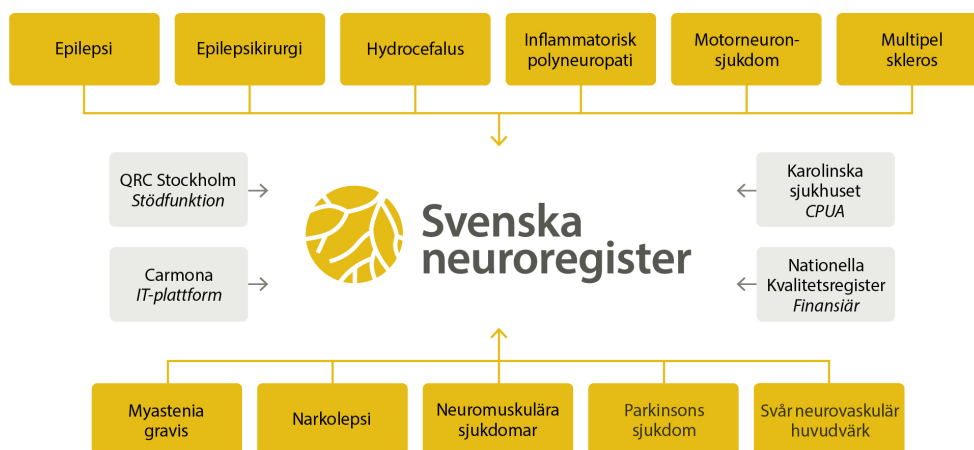
- Samla strukturerad information om i Sverige boende personer med neurologisk sjukdom, i första hand MS, Parkinsons sjukdom, epilepsi, inflammatorisk polyneuropati, narkolepsi, myastenia gravis, motorneuronsjukdom, svår neurovaskulär huvudvärk, neuromuskulära sjukdomar såsom spinal muskelatrofi och muskeldystrofier,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

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

Organisation

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

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



Figur 1 Svenska neuroregisters organisationsschema.

Huvudmannaskap

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

Inomprofessionell förankring

Svenska Neurologföreningen (SNF) har accepterat ett övergripande ansvar för Svenska neuroregister och utser en styrgruppsledamot. Svenska MS-Sällskapet (SMSS), bildat på direkt initiativ från MS-registrets styrgrupp, tillsätter MS-registrets styrgrupp. Arbetet med delregistret för Parkinsons sjukdom leds av föreningen SweMoDis (Swedish Movement Disorder) medan föreningen SwePar (Swedish Parkinson's Disease) ansvarar för den vetenskapliga förankringen. Epilepsiregistret har förankring i Epilepsisällskapet. Svenska neuromuskulära arbetsgruppen (SNEMA) står bakom IPN-registret. 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).

Deltagande enheter

Ett 80-tal kliniska enheter runt om i landet, inklusive landets alla neurologkliniker, rapporterar till Svenska neuroregister. Utöver neurologkliniker medverkar såväl medicinkliniker med neurologisk verksamhet, som barnneurologiska enheter.

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

Täckningsgrad

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

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

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

I och med att förutsättningarna inte är desamma för alla kvalitetsregister är täckningsgrader för olika egentligen inte jämförbara, icke desto mindre är täckningsgrad ett mått som används för att avgöra ett kvalitetsregisters

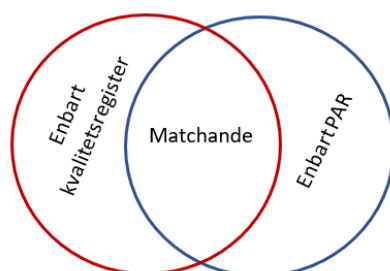
certifieringsgrad. Man bör dock vara medveten om täckningsgraders begränsning för att göra en heltäckande bedömning av ett registers värde.

Täckningsgrad för Svenska neuroregister

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

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

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



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

Figur 2 Beräkning av täckningsgrad

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2023

Kvalitetsregister och Beslutsstöd

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

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

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

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

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

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

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

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

Ekonomi

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

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

Förbättringsarbete

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

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

Framtidsutsikter inför 2024

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

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

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

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

Patientmedverkan

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

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

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

Slutord

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

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

Narkolepsi



Narkolepsi

Bakgrund

Narkolepsi är en kronisk neurologisk sjukdom som oftast debuterar i tonåren. Uppskattningsvis har ca 2000 - 2500 personer i Sverige sjukvårdskontakt på grund av sin narkolepsi. Sjukdomen karakteriseras av ökad dagsömnighet, ofrivilliga sömnattacker, kataplexi (övergående muskelsvaghet av emotionella stimuli), störd nattsömn, sömnparalys (när en person är medveten när den vaknar, men inte kan röra sig eller tala) och hallucinationer som förekommer strax innan en person somnar eller strax innan personen vaknar. Hallucinationer är syn- hörsel- och känslointryck som upplevs som verkliga.

Behandlingen består vanligen av en kombination av vakenhetsökande läkemedel (modafinil, metylfenidat) och läkemedel mot kataplexi (tricykliska antidepressiva, SSRI/SNRI antidepressiva, eller natriumoxybat (Xyrem®)). Sedan ett par år finns även ett nytt läkemedel pitolisant (Wakix®). Pitolisant förbättrar vakenhetsnivån samt alerthet dagtid. Effekten är utvärderad i stora forskningsstudier med objektiva mätningar och visar ökad förmåga att hålla sig vaken samt ger ökad uppmärksamhet. Vid svår narkolepsi eller uttalade behandlingsproblem är natriumoxybat och pitolisant viktiga alternativ. Användning av natriumoxybat hos barn och ungdomar får endast ske om monitoreringen av behandlingen sker i Narkolepsiregistret (Sveriges Kommuner och Landsting "NLT-gruppens rekommendation till landstingen gällande landstingsstöd för behandling med natriumoxibat (Xyrem)" 2011-12-20). Natriumoxybat och pitolisant är inte rabatterade, utan regionerna beslutar om eventuell subventionering. Flera regioner har som krav att dessa patienter följs upp i NARKreg, och för att få fortsatt förskrivning så bör en effekt kunna påvisas. På uppdrag av NP finns rekommendationer av läkemedel vid narkolepsi utförda av arbetsgruppen NAG Narkolepsi:

<https://kunskapsstyrningvard.se/download/18.af2dof618019134f8d10654/1649840067965/Narkolepsi-webbinarium-2022-04-06.pptx>

Syfte

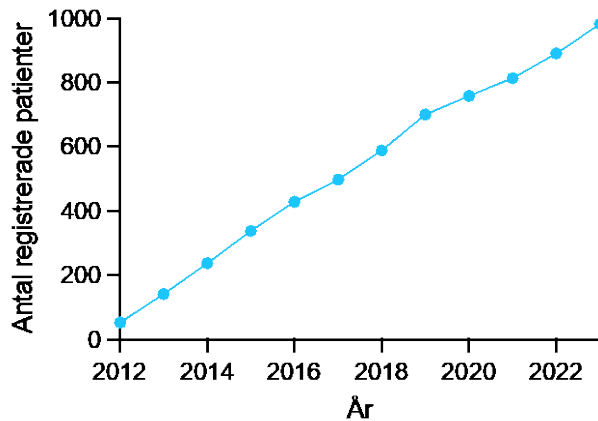
NARKreg är ett kvalitetsregister som ska bidra till jämlik vård och underlätta spridning av avancerad narkolepsibehandling* samt spela en viktig roll genom långsiktig biverkningsmonitorering. Registret ska vara ett enkelt och effektivt komplement till den medicinska journalen genom sitt innehåll av validerade skattningsinstrument och sitt smarta geografiska format i Compos-plattformen. Vårdutveckling och egenvård genom PROMS (patientrapporterade resultat) är en särskilt angelägen del. Inte minst kan PROMS underlätta för sjukvård i glesbygd att upprätthålla högkvalitativ vård. Efter export av data sker en syntes och rapportering som medför att NARKreg utgör en förutsättning för vårdutveckling och epidemiologisk övervakning på nationell nivå.

* Till avancerad behandling kan räknas behandling med centralstimulantia, natriumoxybat och pitolisant.

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Nyregistrering

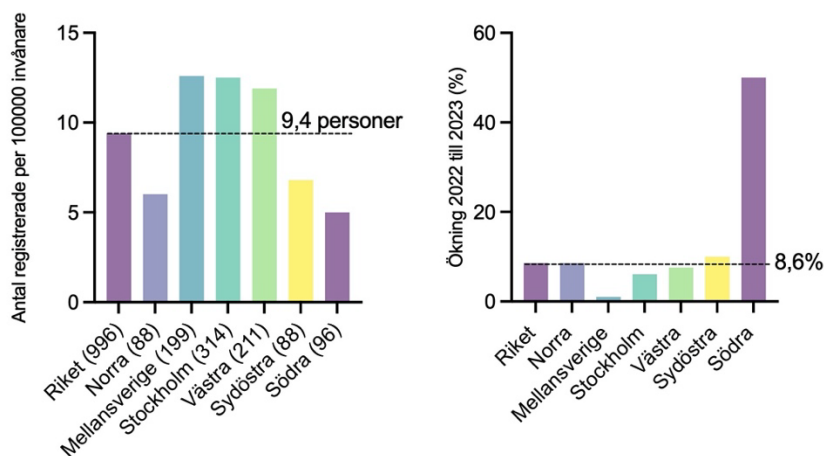
Sedan starten 2012 har antalet registrerade patienter i registret ökat med omkring 80 per år och 2023 fanns det 985 patienter registrerade. Trenden i nyregistreringen är fortsatt stigande utan tecken till avmattning.



Figur 3 Antal patienter som är registrerade i NARKreg sedan starten 2012 till 2023 (Data från Dashboard, maj 2024).

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Majoriteten av regionerna har patienter registrerade i NARKreg. Det är främst i norra och södra sjukvårdsregionerna där det fortfarande finns ett antal enheter som ännu inte kommit i gång med registrering. Narkolepsivården behöver koncentreras till enheter med neurologspecialister vilket finns inom varje sjukvårdsregion. **Figur 4** visar antal patienter som finns i NARKreg i förhållande till befolkningen i riket respektive regioner vilket kan ses som ett mått på anslutnings- och täckningsgrad. Under 2023 erhöll neurokliniken i Lund stöd med registrering av patienter i registret vilket gav en ökad täckningsgrad för Södra sjukvårdsregionen, **figur 4**.



Figur 4 Antal patienter som är registrerade i NARKreg i förhållande till befolkningen i riket respektive regioner. Ökning av antalet patienter i regionerna (Data från Dashboard, maj 2024).

Antalet patienter i Sverige med narkolepsi beräknades till 2044 (2017), vilket är lägre än tidigare uppskattningar. Möjligtvis har bättre diagnostiska redskap bättre kunnat avgränsa sjukdomstillståndet. Dessa skattningar avser dock total prevalens (=förekomst av sjukdomen), dvs även patienter som fått diagnos men ej följs upp inom specialistvården. NARKreg däremot åsyftar endast att inkludera personer som har besök inom specialistvården. Färska data tyder på att antalet patienter inom specialistvården endast är omkring 1800 personer (AM Landtblom, icke publ. data).

En uppskattning av den totala täckningsgraden är således 985 av 1800 individer, dvs 55%. Om antalet registrerade patienter per 100 000 innevånare skulle vara samma som i Mellansverige, Stockholm och Västra sjukvårdsregionen, skulle täckningsgraden bli uppskattningsvis omkring 70%. För att öka registreringen har understöd skett i Lund, Norrbotten och Linköping.

Majoriteten av patienterna i NARKreg är i åldersgruppen 21–30 år och könsfördelning är 59,9% kvinnor (2023-12-31). Genomsnittsvärden för debutålder illustreras av medelvärde och median i de tre diagnosgrupperna (narkolepsi, narkolepsi typ 1 och narkolepsi typ 2) i **tabell 1 och 2**. I total gruppen är medelvärdet för ålder vid sjukdomsdebut ganska lika (18,3–18,6 år) för diagnosgrupperna. Däremot ses en könsmässig skillnad där kvinnor har högre medelvärde för debutålder i två diagnosgrupper medan det i narkolepsi typ 2 visar ett högre medelvärde för debutålder hos män, **tabell 1**. Medianen för sjukdomsdebut visar liknande mönster som medelvärdet, dvs medianen är ganska lika i totala gruppen och att det är en könsmässig skillnad. Medianen för kvinnor ligger lika i de tre diagnosgrupperna (16 år) medan det för män skiljer sig åt, **tabell 2**. De flesta som insjuknar är således ungdomar eller unga vuxna.

Tabell 1 Medelvärde för debutålder i de tre diagnosgrupperna narkolepsi, narkolepsi typ 1 och narkolepsi typ 2, totalt och uppdelat på kvinnor respektive män.

	Kvinnor år (antal)	Män år (antal)	Totalt år (antal)
Narkolepsi	19,2 (150)	17,6 (102)	18,6 (252)
Narkolepsi, typ 1	18,8 (262)	18,2 (175)	18,5 (437)
Narkolepsi, typ 2	17,7 (44)	19,2 (29)	18,3 (73)

Tabell 2 Medianen för debutålder i de tre diagnosgrupperna narkolepsi, narkolepsi typ 1 och narkolepsi typ 2, totalt och uppdelat på kvinnor respektive män.

	Kvinnor Median (spridning)	Män Median (spridning)	Totalt Median (spridning)
Narkolepsi	16 (2-70)	15 (4-53)	15 (2-70)
Narkolepsi, typ 1	16 (2-59)	16 (6-51)	16 (2-59)
Narkolepsi, typ 2	16 (9-53)	17,5 (10-48)	16 (9-53)

Enheter som förskriver icke-rabatterade läkemedel Xyrem eller Wakix ska obligatoriskt registrera sina patienter enligt ett tidigare direktiv från Sveriges Kommuner och Landsting och NARKreg stöttar efterföljandet av detta. Datakvalitet ska öka genom registrering av kärndata minst en gång/år och patient. Patienter med specialläkemedel, ska monitoreras minst en gång/halvår eller vid dosändringar.

Datakvalitet

Registret följer kriterier uppdaterade av American Academy of Sleep Medicine och innefattar diagnosgrupper enligt nedan. Diagnoserna Hypersomni G 47.1 och Annan specifik sömnstörning G47.8 har lagts till som en möjlighet att registrera. Det finns än så länge endast ett fåtal patienter med annan diagnos än narkolepsi i registret.

Diagnoser:

G47.4A	Narkolepsi typ 1 (narkolepsi med kataplexi och/eller patologiskt lågt hypokretinvärde)
G47.4B	Narkolepsi typ 2 (narkolepsi utan kataplexi och utan patologiskt lågt hypokretinvärde) patienter
G47.4W	Annan specificerad narkolepsi och kataplexi (inklusive sekundär narkolepsi)
G47.4X	Narkolepsi och kataplexi, ospecificerad

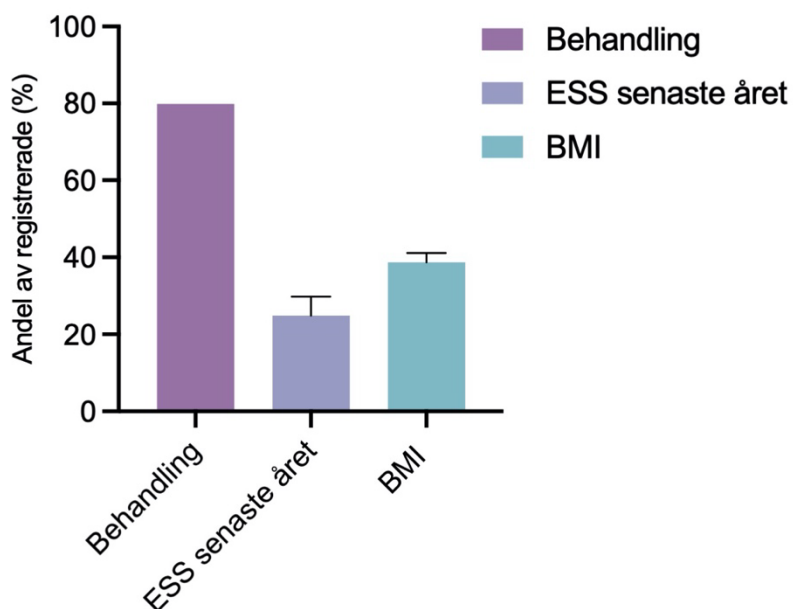
Uppföljningar av patienter har skett via kliniska besök men alltmer har kontakter via telefon/video och/eller PER/PROM tillämpats för bedömning och uppföljning av funktions- och livskvalitetsskattningar samt uppföljning av läkemedelsbehandling där uppföljning av avancerad terapi (ex natriumoxybat/Xyrem®) är särskilt viktigt.

Registrerade parametrar och skalor

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

Missing value

Låg andel missing values generellt visar att NARKreg har en bra datatäthet inom flera viktiga variabler. Dock finns missing values från sjukhus som ännu inte registrerar narkolepsipatienter, alternativt med mycket få variabler.



Figur 5 Andel av patienter med registrerad behandling, Epworth Sleepiness Scale (ESS) och Body Mass Index (BMI) under åren 2017-2023.

Validering

Validering av NARKreg har tidigare utförts där underlaget legat till grund för förbättringar mest avseende den IT-tekniska delen.

Reliabiliteten av data i NARKreg kontrolleras på två sätt, dels genom spärrar mot felinmatning i själva programvaran, dels genom efterkontroll och analys av data. NARKreg:s 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.

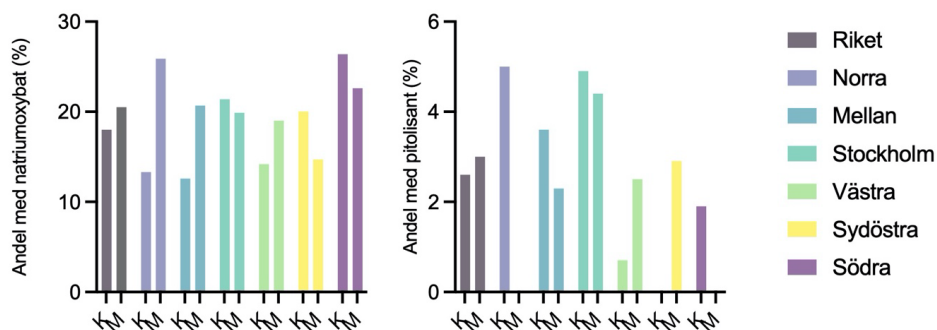
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

EFFEKTMAÅTT

Utveckling av effektmått har pågått några år och ett fortsatt arbete krävs för implementering av användningen av dessa effektmått i syfte att tillföra kvalitetsregistret viktig information som blir ”temperaturmätare” på narkolepsipatienternas välmående och funktion, samt regionala skillnader. Dessa effektmått har visat viktiga utgångspunkter för registrets fortsatta kvalitetsarbete.

Avancerad narkolepsibehandling

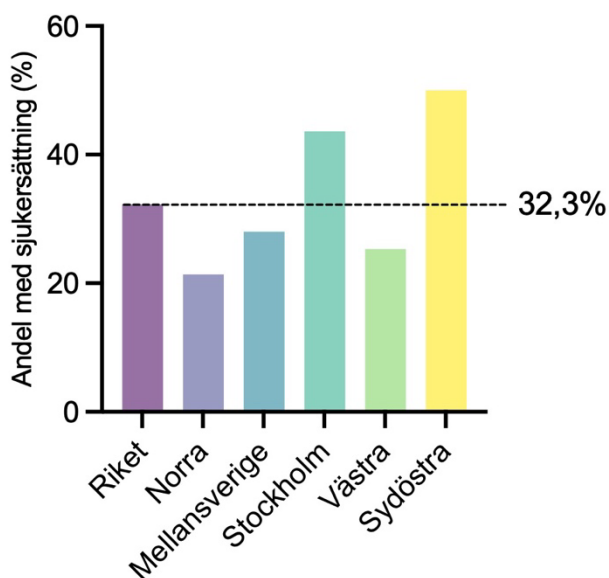
Av 985 patienterna hade 731 en eller flera registrerade behandlingar (74%). Andelen patienter i narkolepsiregistret som har avancerad läkemedelsbehandling skiljer sig åt mellan olika delar av Sverige, vilket kan tyda på olika bedömningar om läkemedelsbehandling inom olika sjukvårdsregioner. Två läkemedel har använts som indikator på avancerad läkemedelsbehandling, (natriumoxybat, Xyrem® och pitolisant, Wakix®). Bara omkring 2,5% av patienterna behandlas för närvarande med pitolisant (Wakix®). Användningen av natriumoxybat är omkring 20%, **figur 6**. Orsaken till olikheter i läkemedelsbehandling är också att man på vissa enheter bedriver avancerad behandling utan att registrera i narkolepsiregistret, vilket försämrar möjligheterna att övervaka användningen av icke-rabatterade läkemedel. Detta har både en ekonomisk och en medicinsk aspekt. Oönskade effekter av Xyrem® är missbruk och psykiska symptom, vilket behöver följas noggrant. Om Xyrem® inte hjälper så behöver preparatet sättas ut.



Figur 6 Andel av patienter med läkemedelsbehandling som behandlas med natriumoxybat respektive pitolisant. K = kvinnor, M = män.

Arbetsförmåga

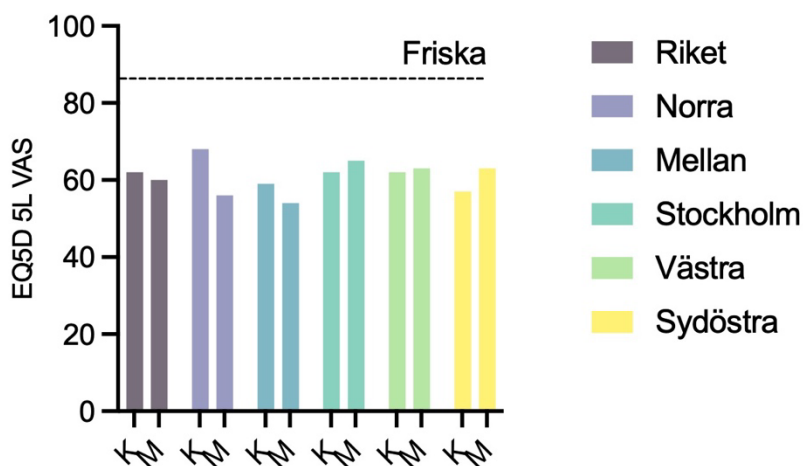
Andelen patienter med narkolepsi som uppbär någon form av sjukersättning är relativt hög, omkring en tredjedel, i synnerhet när man beaktar att majoriteten av patienter är unga, **figur 7**. Detta tyder på en tydligt nedsatt arbetsförmåga på grund av sjukdomen, vilket helt överensstämmer med det kliniska intrycket.



Figur 7 Andel patienter med sjukersättning per region.

Subjektiv hälsoupplevelse

Livskvaliteten hos patienter med narkolepsi, mätt med skalan VAS (EQ-5D 5L) som visar att subjektiv hälsoupplevelse vid narkolepsi är låg och ungefär densamma hos kvinnor och män. I normalbefolkningen är VAS 85 en genomsnittlig självskattning av upplevd hälsa och överlag ses en betydande nedsättning av livskvalitet vid narkolepsi, **figur 8**.



Figur 8 Subjektiv hälsoupplevelse med skattningsskala VAS (EQ5D 5L). K = kvinnor, M = män.

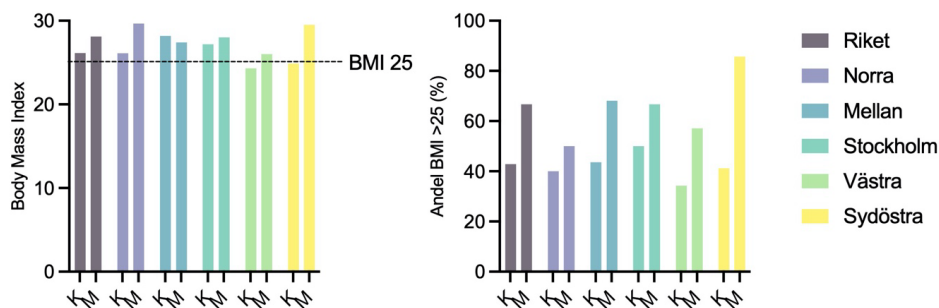
PROCESSMÅTT

Processmått som avspeglar en högkvalitativ uppföljning är mätning av blodtryck, kontroll av EKG samt BMI.

Övervikt/fetma vid narkolepsi

Obesitas drabbar många patienter med narkolepsi och kan leda till följsjukdomar. BMI används därför som ett mått för att följa sjukdomsorsakad viktuppgång hos patienterna. BMI-värde mellan 25,0 – 29,9 räknas som övervikt, BMI ≥ 30 anges som fetma.

Medelvärdet för BMI och andel patienter med övervikt för riket och respektive region framgår av **figur 9**. Generellt ses en högre andel överviktiga bland män med narkolepsi.



Figur 9 Medelvärde för BMI hos patienter med narkolepsi och andel (%) patienter som har BMI 25 och däröver. K = kvinnor, M = män.

Det finns även patienter med undervikt på grund av biverkningar av läkemedel mot narkolepsi, andelen för riket är endast 4%. En förlängning av BMI-övervakningen kan vara att lägga till hjärtkärlsjukdom i förlängd monitorering över livet. Detta diskuteras i styrgruppen för NARKreg.

Målnivåer

Målnivåer som vi tidigare identifierat gäller Processmått (P), Resultatmått (R), Strukturmått (S) och som är viktiga för att uppgraderas till certifierings nivå 2. Uppfyllelsen från förra året visar att arbete återstår. Nya mål utarbetas efter hand som registret utvecklas. Riktlinjer finns att förhålla sig till, exempel Kunskapstyrning för jämlik vård där styrgruppen för narkolepsi utarbetat effektvariabler som speglar om det är en jämlik vård.

Narkolepsiregistret följer i övrigt den förbättringsplan som generellt planeras för hela Svenska neuroregister.

PROM/PREM

PROM/PREM

Som underlag till uppföljning av narkolepsipatienter, deras hälsostatus och effekt av eventuell läkemedelsbehandling utgör PROM en viktig del. Det är ett mått på hur

patienterna själva upplever sin sjukdom och hälsa efter behandling eller annan intervention.

Ett frågeformulär/skattningsskala "Narkolepsikollen" har implementerats i registret under 2023. Formuläret har få frågor med kort textinnehåll vilket är väsentligt utifrån den problematik narkolepsipatienter har. Frågorna är tänkt att fånga upp sociala problem som narkolepsipatienter upplever i det dagliga livet.

Patientens Egen Registrering (PER)

Under pandemin var det värdefullt med tillgång till PROM då utvärderingar av t ex läkemedelseffekt var möjlig, utan fysiskt besök, då patienterna sedan länge använt funktionen PER. Antalet PER ökade väsentligt under pandemin, både vårdpersonal och patienter såg det som en positiv tillgång med användandet av PER. Även efter pandemin har funktionen PER utnyttjats för en effektiv uppföljning, med minskat behov av fysiska återbesök.

Återrapportering

Neurodashboard

Neurodashboard är en visning av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för alla via 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. Planen är att göra data alltmer tillgängliga i Neurodashboard med sikte på resultatdata som öppet kan jämföra olika vårdenheter.

Neurodashboard, som återfinns under boxen "Statistik"
(<https://www.neuroreg.se/narkolepsi/>).

Rapportgeneratören

Via funktionen rapportgenerator har datauttag skett som legat till grund för analyser på riks- och regionnivå för variablerna; arbetsförmåga, BMI, läkemedelsanvändning av Xyrem® och Wakix® samt livskvalitet mätt med VAS-skala.

Publikationer

Gauffin H, Boström I, Ghaderi Berntsson S et al. Characterization of the Increase in Narcolepsy following the 2009 H1N1 Pandemic in Sweden. J Clin Med. 2024 Jan 23;13(3):652.

Landtblom Am, Jennum P et al. Patient experiences of narcolepsy and idiopathic hypersomnia in the Nordics: a patient journey map. Submitted. (I samarbete med Takeda läkemedelsföretag)

Abstrakt

The Nordic Narcolepsy Meeting, Vilnius, Litauen, 9–10 okt 2023

Muntlig presentation

Anne-Marie Landtblom, Pediatric and adult narcolepsy and other central hypersomnias: non-pharmacological and pharmacological treatment guidelines

Pontus Wasling, Recent results from the Swedish Narcolepsy Register,

Poster

Inger Boström, Helena Gauffin, Pontus Wasling, Anne-Marie Landtblom. Patients Selfregistration in the Swedish Narcolepsy Register (NARKreg)

Effekten av registrets insatser i vården

Registret har medfört ett ökat användande och utvecklade av PROMs för narkolepsi som medfört färre fysiska återbesök vilket underlättar sjukvård i glesbygd.

I flera regioner används NARKreg för att säkra indicerad användning av icke-rabatterade läkemedel Xyrem och Wakix.

Registret har övervakat graden av övervikt/fetma i narkolepsipopulationen – ett betydande problem som ska leda till diskussion om intervention.

Patienter med vaccinersakad narkolepsi (Pandemrix mot svininfluensa, n=450) initierade registret 2012 och efterfrågar fortsatt registrering för att erhålla en noggrann monitorering av sjukdomsförlopp (ESS, kataplexiskala m m) och effekt av sjukdomen (arbetsförmåga, EQ5DL, upplevd hälsa). Registret erbjuder en långsiktig uppföljning förutsatt att kliniker aktiverar sig och monitorerar processvariabler och utfallsvariabler. Registret innebär på så sätt i sig själv en möjlighet att utveckla kliniska kunskaper i narkolepsi

Prioriterade utvecklingsområden för registret

1. Utveckla ny registrering av hjärt-kärlkomplikationer inklusive hypertoni, hjärtinfarkt, claudicatio intermittens, diabetes, stroke. Det kan föreligga en förhöjd risk hos narkolepsipatienter, vilket medför en viktig roll för vårdansvariga att överväga interventioner inklusive läkemedelsbyte. Det finns 237 patienter (24,2%) som är 50 år och äldre i NARKreg, en viktig målgrupp för uppföljning. En inventering i Uppsala 2021 med blodprovet proBNP avspeglade hjärtproblem gav inga avvikande fynd, och bedömes inte vara prioriterat fortsättningsvis. Observationer i kliniken stöder att vi nu går vidare med registrering av komorbiditet i form av diagnoser som avspeglar följa hjärt-kärl-komplikationer, i synnerhet claudicatio intermittens (sviktande kärlfunktion i benen, möjlig följd av mångårig amfetaminbehandling).
2. Fortsätta regionala jämförelser av effektmått. Att agera support för sjukhus med låg registrering.

3. Variablerna inklusive skattningsinstrumenten i registret underlättar en bra uppföljning av patienten. Vi fortsätter vår utveckling av info-delen av PROMS samt att patienterna ska kunna ta del av sina registrerade data retrospektivt. Utvärdering om i vilken utsträckning denna applikation kommer att öka patienternas egenvård.
4. Öka datakvalitet och datatäthet i registret

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

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

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



**Svenska
neuroregister**

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

 **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

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

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

QRC || **STHLM**
KVALITETSREGISTERCENTRUM