



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
<b>Svenska neuroregister.....</b>	<b>6</b>
Svenska neuroregister .....	7
Bakgrund .....	7
Syftet för Svenska neuroregister är att .....	7
Organisation .....	8
Huvudmannaskap.....	8
Inomprofessionell förankring.....	9
Kvalitetsregister och Beslutsstöd .....	9
Deltagande enheter .....	10
.....	11
Viktig utveckling och aktuella frågor under 2021 .....	12
Framtidsutsikter inför 2022 .....	14
Patientmedverkan.....	15
Slutord .....	16
<b>Neuromuskulära sjukdomar NMIS .....</b>	<b>17</b>
Neuromuskulära sjukdomar - NMiS .....	17
Anslutningsgrad .....	18
Täckningsgrad .....	18
Datakvalitet .....	19
Utveckling av variabler.....	21
Utveckling av kvalitetsindikatorer.....	22
PROM/PREM.....	22
Återrapportering .....	23
Effekten av registrets insatser på vården .....	25
Vetenskapliga resultat .....	27
Prioriterade utvecklingsområden för registret .....	28

# 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

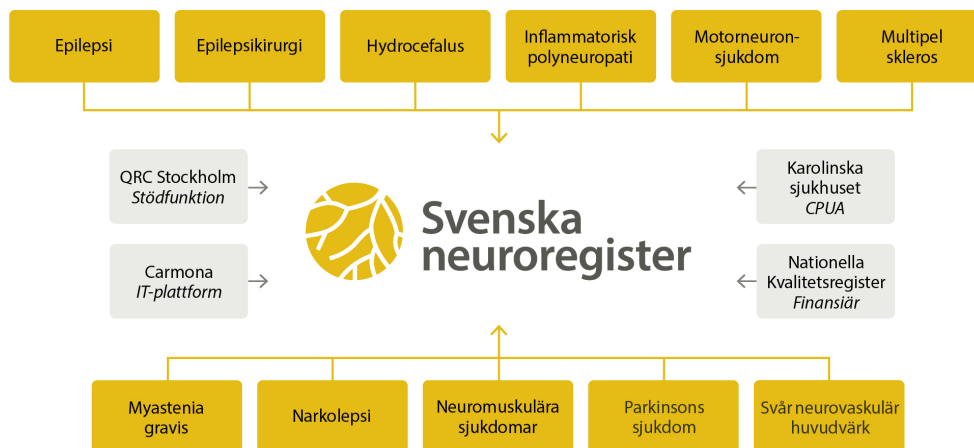
- Skapa en bas för neurologisk forskning på en nationell nivå
- Möjliggöra internationella samarbetsprojekt inom forskning och vårdutveckling genom att använda internationellt accepterade variabler och definitioner

## 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.

**Tabell 1.**  
Enheter  
bidragande  
till  
NEUROreg.

Sjukvårdsregion	Region	Klinik/Enhet	MS	Parkin- son	IPN/ GBS	MG	Huvud- värk	Narko- lepsi	Epi- lepsi	MND/ ALS	NMIS	Hydro- cefalus	Antal register som används på enheten	Antal registrerade patienter	Antal användare		
Norra	Jämtland Härjedalen	Östersund	1	1	1	1	1	1	1	1	1		8	900	50		
		Östersund, Barn och Ungdomsmedicin	1											1	2	3	
	Västernorrland	Örnsköldsvik	1	1		1	1	1			1	1		7	233	10	
		Sundsvall	1			1	1				1	1		5	346	25	
	Västerbotten	Sollefteå	1				1					1		3	72	8	
		Umeå	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	1856	84	
		Sunderbyn	1			1	1	1				1		5	376	13	
	Mellansverige	Gävleborg	Kalix	1	1				1					3	48	4	
			Gävle	1	1	1	1	1	1	1	1				8	807	42
			Bollnäs	1	1	1	1			1	1		1		7	137	4
Barnkliniken i Hudiksvall									1					1	7	2	
Dalarna		Mora						1						1	3	2	
		Falun	1	1	1	1	1	1						6	1233	30	
Uppsala		Uppsala	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	4502	98	
		Barnkliniken Akademiska Sjukhuset										1		1	27	11	
Värmland		Karlstad	1	1		1	1	1			1	1		7	1443	37	
		Örebro	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	3132	83	
Södermanland		Karlskoga	1										1	4	1		
		Barnkliniken Örebro US							1			1		2	6	4	
	Västerås	Västerås	1	1	1	1	1	1			1			7	1037	33	
		Barnkliniken Västerås							1					1	4	5	
	Sörmland	Nyköping	1	1	1	1	1	1	1	1	1			8	609	17	
		Eskilstuna	1	1	1	1	1	1	1	1	1			8	503	35	
	Stockholms	Gotland	Visby	1				1		1	1			4	160	18	
			Stockholm	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	3902	149	
			Huddinge	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1		9	4469	160
			Barnkliniken ALB							1			1		2	56	14
		StockholmPriv	1											1	2	0	
		Danderyd	1	1	1	1	1	1	1			1		8	1554	55	
		Barnkliniken Södersjukhuset							1					1	3	3	
		Neurology Clinic, Sophiahemmet	1	1		1	1	1				1		6	758	23	
		Capio St-Görans Sjukhus	1				1			1				3	415	30	
		Aleris Fysiologlab Stockholm							1					1	2	1	
	Centrum för neurologi Stockholm	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1		8	2683	72		
	Vällingby Neuro			1			1		1				3	116	6		
	Neuroenheten Läkarhuset Utsikten			1			1						2	45	3		
	Övrig (upphörd enhet)	1	1			1							3	27	1		
Sydöstra	Östergötland	Norrköping	1		1	1			1				4	372	24		
		Motala	1	1			1	1	1	1			6	449	12		
		Neurologiska kliniken Linköping	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1		9	3036	80	
		Barnkliniken Vrinnevisjukhuset							1					1	3	2	
		Barnkliniken Linköping							1					1	5	3	
		GAVA - Medicinska och geriatriska akutkliniken			1									1	78	5	
	Jönköpings län	Värnamo	1	1		1	1	1	1	1				7	366	26	
		Ryhov	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1		9	815	44	
		Eksjö	1	1		1	1	1		1	1			6	479	31	
		Barnkliniken Ryhov							1			1		2	6	3	
Kalmar län	Västervik	1	1		1	1				1			5	162	10		
	Kalmar	1	1	1	1	1				1	1		6	293	13		
	Kalmars Barnklinik							1					1	8	2		
	Västerviks Barnklinik							1					1	3	1		
	Oskarshamn	1	1		1	1				1			5	70	1		
	Västra	1	1	1		1	1			1			6	765	25		
Västra	Västra Götaland	Trollhättan	1	1	1		1	1			1		6	765	25		
		Borås	1	1	1			1			1			5	651	27	
		Skövde	1	1							1			3	444	17	
		Barn- och ungdomsmottagning Mariestad, Skaraborgs sjukhus					1							1	1	1	
		Smärtemottagningen, Skaraborgs Sjukhus						1						1	11	6	
		Angered	1	1				1	1	1				5	306	17	
		Sahlgrenska	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	9	5950	157	
		Frölunda	1	1					1					3	433	23	
		Barnkliniken DSBUS							1			1		2	221	11	
		GHP Neuro Center Göteborg	1											1	2	6	
	Aleris specialistvård Axesshuset	1	1			1			1				4	165	3		
	Barnkliniken NÄL							1					1	3	2		
	Kungälv Sjukhus			1									1	3	0		
	Alingsås Lasarett			1									1	2	0		
Halland (norra)	Kungsbacka	1	1	1	1					1			7	249	15		
	Varberg	1				1	1						3	138	15		
Södra	Halland (södra)	Halmstad	1	1		1	1	1		1	1		7	428	20		
	Barnkliniken Halmstad					1	1	1					3	9	2		
													3	9	2		
Skåne	Blekinge	Karlskrona	1	1		1	1			1	1		7	319	3		
		Karlshamn	1	1			1							3	75	4	
	Kronoberg	Ljungby	1	1										2	6	5	
		Växjö	1	1		1	1				1	1		6	329	28	
		Hässleholm	1	1	1	1	1	1	1	1	1			8	240	10	
		Ystad	1	1			1	1			1			5	281	4	
		Trelleborg	1	1	1									3	192	9	
		Landskrona	1	1	1	1	1			1				6	113	5	
		Ängelholm	1	1	1		1	1	1	1	1			7	538	19	
		Malmö	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1		8	815	90	
	Lund	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	3126	106		
	Kristianstad	1	1	1	1	1	1	1	1	1			6	428	13		
	Helsingborg	1	1			1	1	1	1	1			6	825	18		
	Barnkliniken Lunds US	1											1	8	8		
	Barnkliniken Malmö							1			1		2	109	13		
	Stortorget Neurologmottagning, Helsingborg			1					1				2	52	2		
	Albokliniken							1					1	1	1		
	Skåneuro privatmottagning							1					1	122	4		
Hela riket 2021-12-31			88	61	55	28	38	53	53	31	36	30	7	392	54984	2082	

## 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.



# Neuromuskulära sjukdomar NMIS

---



# Neuromuskulära sjukdomar - NMiS

## Anslutningsgrad

### Deltagande enheter

Under 2021 har 30 enheter registrerat i NMiS i 17 av 21 regioner. De regioner som inte registrerat patienter är Västmanland, Södermanland, Dalarna, och Gotland. Patienter från dessa regioner är sannolikt registrerade via specialistenheterna i Uppsala eller Stockholm. NMiS har följaktligen en anslutningsgrad motsvarande 81%.

De sjukdomar som ingår i kvalitetsregistret är alla sällsynta, där diagnostik, uppföljning och behandling kräver expertkunskap. Således följs många patienter av expertteam på de större universitetssjukhusen som också gjort de flesta registreringarna i NMiS. Måttet på anslutningsgraden för NMiS bör därför beräknas utifrån hur många universitetssjukhus inom de sex sjukvårdsregionerna som är anslutna. Med en dylik beräkning av har NMiS 100 % anslutningsgrad.

## Täckningsgrad

För att få möjlighet att fastställa täckningsgrad lämnades 2020 en ansökan till Socialstyrelsens patientregister avseende antalet patienter med olika neuromuskulära sjukdomar (NMS). Vi efterfrågade uppgifter om de största NMS diagnosgrupperna. Ansökan omfattade antalet levande individer med två besök under perioden 1998 - 2019. En ny ansökan har lämnats in tidig vår 2022 men resultatet har ännu ej inkommit, därför har vi vid beräkning av täckningsgrad utgått från tidigare erhållna data. Observeras bör här att täckningsgraden för dystrofinopater är 75% och för spinal muskelatrofi (SMA) 61% vilket är betydligt högre än för den totala täckningsgraden på 33,9 %, se **Tabell 43** och **Tabell 44**. Detta innebär en ökad täckningsgrad under året för diagnosgrupperna SMA med 11,1 % och för dystrofia myotonika 1,2 %. För övriga diagnoser är det svårt att beräkna täckningsgrad eftersom det är så många diagnoser som ingår och ICD-10 koderna många gånger inte är tillräckligt differentierade för att kunna ge tillräcklig information.

**Tabell 2.** Antalet registrerade patienter och täckningsgrad för NMiS.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Totalt antal registrerade patienter	318	512	590	620	631	725	896	1186
Antal patienter nationellt i målgruppen	3500	3500	3500	3500	3500	3500	3500	3500
Täckningsgrad (%)	9	14,6	16,9	17,7	18	20,7	25,6	33,9

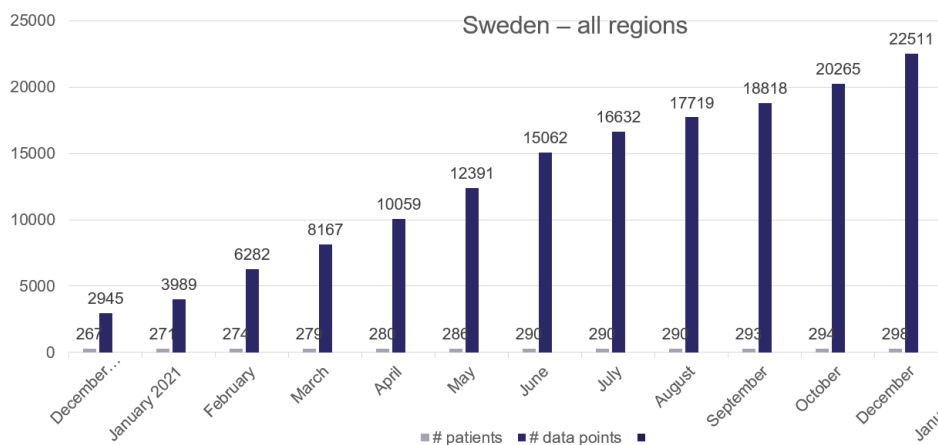
**Tabell 3. Täckningsgrad 2021 för de fyra olika modulerna i NMiS.**

	Spinal muskelatrofi	Dystrofinopatier	Dystrofia myotonika	Övriga neuromuskulära sjukdomar
Antal registrerade patienter	194	349	477	609
Antal patienter nationellt i målgruppen enligt Socialstyrelsens patientregister (antalet levande individer med 2 besök under perioden 1998-2019)	269	466	1755	1000?
<b>Täckningsgrad 2020 (%)</b>	<b>61</b>	<b>75</b>	<b>26</b>	
<b>Täckningsgrad 2021 (%)</b>	<b>72,1</b>	<b>74,9</b>	<b>27,2</b>	<b>60,9</b>

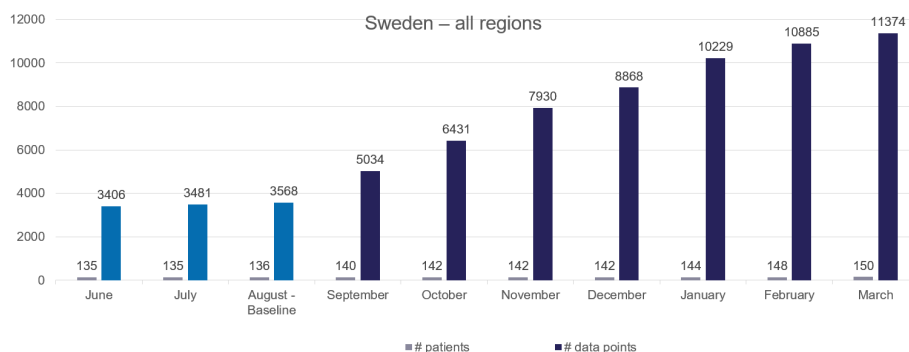
## Datakvalitet

### Datatäthet

Ett utvecklingsprojekt påbörjades december 2020 och har pågått under hela året 2021. Projektet har utvecklats och genomförts tillsammans med Svenska neuroregisters IT-plattform. Det huvudsakliga syftet med projektet är att genomföra en omfattande efterregistrering av data för två av de största diagnosgrupperna, dystrofinopatier och SMA, för att öka såväl datamängd som datakvalitet. Antalet datapunkter har avsevärt ökat för dystrofinopatimodulen från 2 945 i december 2020 till 22 511 december 2021. För SMA-modulen har datamängden ökat från 3 406 i juni 2021 till 11 374 i mars 2022. Projektet är fortfarande pågående.



**Figur 2. Resultat av efterregistreringsprojekt under december 2020-december 2021 som visar ökning av antalet datapunkter avseende levande patienter med dystrofinopati.**



**Figur 3.** Resultat av efterregistreringsprojekt under juni 2021-mars 2022 som visar ökning av antalet datapunkter avseende levande patienter med spinal muskelatrofi.

## Datakvalitet, rapporteringsgrad och missing values

Avseende säkerställande av datakvalitet har vi infört en modell där de personer som får behörighet att registrera i NMiS ska vara personer med god erfarenhet och kunskap om patientgruppen med NMS. De enheter som har högst rapporteringsgrad utgörs av universitetsklinikerna där expertteam för NMS finns, **Tabell 45**.

Genom att välja och korrigera variabler så att de överensstämmer med internationella register har datakvaliteten förbättrats. Detta arbete har också resulterat i ökad relevans för patientgrupperna samt för de professioner som arbetar inom området. Mängden bortfall har avsevärt minskat för modulerna dystrofinopati och SMA i samband med efterregistreringsprojektet.

**Tabell 4.** Rapporteringsgrad för de olika registrerande enheterna.

Enhet	Totalt antal registrerade patienter	Andel registrerade patienter per enhet %	Aktuella patienter	Andel aktuella patienter per enhet %	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	Totalt antal pågående behandlingar vid rapportärets
Sahlgrenska	335	28,2%	297	27,1%	38	68	1047	194	468	9	301
Barnkliniken DSBUS	221	18,6%	219	20,0%	2	22	835	157	743	51	570
Örebro	172	14,5%	151	13,8%	21	8	295	23	71	1	52
Barnkliniken Malmö	83	7,0%	78	7,1%	5	10	321	66	225	15	200
Neurologiska kliniken Linköping	63	5,3%	62	5,7%	1	37	192	26	115	5	100
Barnkliniken ALB	55	4,6%	52	4,7%	3	4	185	29	150	18	127
Danderyd	42	3,5%	39	3,6%	3	8	405	43	144	3	125
Malmö	32	2,7%	29	2,6%	3		154	6	119	4	87
Solna	30	2,5%	27	2,5%	3	15	12	6			
Barnkliniken Akademiska Sjukhuset	27	2,3%	26	2,4%	1		149	18	94	6	79
Umeå	22	1,9%	20	1,8%	2		1	1	3	2	2
Huddinge	21	1,8%	19	1,7%	2	8	50	12	46	7	37
Örnsköldsvik	14	1,2%	10	0,9%	4						
Östersund	12	1,0%	12	1,1%			30	5	19		10
Sunderbyn	10	0,8%	10	0,9%							
Ryhov	7	0,6%	7	0,6%			4		16		14
Lund	6	0,5%	6	0,5%			61	10	17		14
Neurology Clinic, Sophiahemmet	6	0,5%	6	0,5%		2	2	1			
Karlstad	5	0,4%	5	0,5%							
Barnkliniken Örebro US	4	0,3%	4	0,4%			4		4		4
Kalmar	4	0,3%	4	0,4%			7	1	12	1	11
Sundsvall	4	0,3%	4	0,4%			2		6		6
Barnkliniken Ryhov	2	0,2%	2	0,2%		1	5	3	4	2	4
Bollnäs	2	0,2%	2	0,2%		2	2	2			
Karlskrona	2	0,2%	1	0,1%	1						
Centrum för neurologi Stockholm	1	0,1%	1	0,1%			1	1	1		1
Hälmstad	1	0,1%	1	0,1%							
Soilefteå	1	0,1%	1	0,1%			1				
Uppsala	1	0,1%	1	0,1%							
Växjö	1	0,1%	1	0,1%							
<b>Total</b>	<b>1186</b>	<b>1</b>	<b>1097</b>	<b>1</b>	<b>89</b>	<b>185</b>	<b>3765</b>	<b>604</b>	<b>2257</b>	<b>122</b>	<b>1744</b>

Datauttag NEURO/NMiSreg 2022-03-28

## Validering

En valideringsprocess pågår sedan slutet av 2020 där de två personer som har anlitats för efterregistrering av data även slumpmässigt kontrollerar överensstämmelse mellan journaldata och registerdata. Detta har varit ett pålitligt och robust sätt att validera data.

Reliabiliteten av data i NMiS-registret kontrolleras på två sätt, dels genom spärrar mot felinmatning i själva programvaran, dels genom efterkontroll och analys av data. NMiS-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.

## Utveckling av variabler

Ett omfattande och kontinuerligt arbete med att redigera variabler har utförts då man vid inmatning har upptäckt felaktigheter, dubbelregistrering eller data bedömts ha ringa informativt värde. Variabler har lagts till/redigerats avseende diagnostik både avseende mätmetod, utfall samt tid från symtomdebut till diagnos. Därutöver har variabler lagts till/redigerats avseende behandling, laboratorievärden, tillväxt, endokrinologi, motorisk funktion, lungfunktion, hjärtrelaterade uppgifter, frakturer/osteroporos, ortopedi/smärta, vaccinationer, biverkningar, kognition/beteende/psykisk ohälsa, sjukhusvistelser, levnadsomständigheter, studier, rullstol och fall.

Aktuell folkbokföringsadress har införts i registret då samkörning sker två gånger per år med Folkbokföringens register SPAR. Genom detta register får vi också information om avlidna patienter samt de som har emigrerat från Sverige. För att öka kunskap om dödsorsaker vi NMS har en ansökan lämnats in till Dödsorsaksregistret för samkörning med NMiS. Detta är en viktig information som också efterfrågas internationellt, se nedan.

Neuromuskulära sjukdomar är sällsynta sjukdomar vilket medför att det finns ett stort behov av internationellt samarbete. Arbete har därför utförts att synkronisera NMiS variabler med core data set som fastslagits i det internationella nätverket för neuromuskulära kvalitetsregister: TGDOC TREAT-NMD Global Data systems Oversight Committee - TGDOC - TREAT-NMD. Samarbete är viktigt för att kunna ta fram real world data avseende nya behandlingsstrategier och nya sjukdomsmodifierande läkemedel i större patientkohorter. Exempelvis har den europeiska läkemedelsmyndigheten (European Medicines Agency) nyligen efterfrågat registerdata för att kunna utvärdera de nya kostsamma läkemedelsbehandlingarna för SMA.

## Utveckling av kvalitetsindikatorer

Ett viktigt syfte med registret är att motverka eller bromsa uppkomst av komplikationer genom noggrann uppföljning, kontroll och tidig diagnos och behandling. Kvalitetsindikatorerna är valda utifrån detta syfte och svarar mot viktiga nationella och internationella riktlinjer. De fem framtagna kvalitetsindikatorerna är gemensamma för alla moduler i NMiS och utgörs av:

- Genetisk utredning genomförd
- Symtom lungfunktion ifyllt/efterfrågat
- Nutritionsproblem ifyllt/efterfrågat
- EQ5D/EQ5D-Y
- Besök regional neuromuskulär enhet

NMiS är ett register som omfattar enbart ärftliga neuromuskulära sjukdomar vilket innebär att det är helt essentiellt att genetisk utredning är genomförd vid dessa tillstånd. Påverkad lungfunktion är ofta associerad till sjuklighet och för tidig död vid neuromuskulära sjukdomar och följaktligen en viktig variabel att följa. Detta gäller även nutritionsproblematik. Neuromuskulära sjukdomar är sällsynta tillstånd och behöver följas upp av expert-team. I samband med att nationell högspecialiserad vård kommer att införas kommer kvalitetsindikatorn ”besök regional neuromuskulär enhet” besök hos nationell neuromuskulär enhet”.

Svarsfrekvensen för kvalitetsindikatorerna har successivt ökat över tidsperioden men är fortfarande ett förbättringsområde.

**Tabell 5.** Utveckling av svarsfrekvens under perioden 2014-2021 för de fem kvalitetsindikatorerna.

	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021
Antal aktuella patienter	318	512	589	618	630	756	949	1116
Genetisk utredning	210	281	310	330	334	370	439	491
Symtom lungfunktion	165	216	268	302	331	447	581	677
Nutritionsproblem	109	125	154	178	193	261	341	413
EQ5D/EQ5D-Y	0	0	1	4	5	7	34	123
Besök regional neuromuskulär enhet	80	103	137	144	158	254	412	547

## PROM/PREM

I NMiS finns EQ5D (vuxen) och EQ5D-Y (för barn) som PROM mått för samtliga moduler. Det finns också en variabel där vi samlar in information om patientens uppfattning om sjukdomsutvecklingen de senaste 6 månaderna. I modulerna för dystrofinopater och SMA ligger också EK2 –skalan som ett PROM-mått. Denna skala är en egenskattning av hälsotillståndet hos icke-gående patienter med SMA och Duchennes muskeldystrofi.

Flera nya sjukdomsspecifika PROM-mått har utvecklats i takt med att nya sjukdomsmodifierande läkemedelsbehandlingar har godkänts. Regulatoriska myndigheter har nu alltmer börjat efterfråga patientens egen uppfattning om behandlingseffekt och livskvalitet. Under 2021 har ett specifikt PROM- instrument för

Duchennes muskeldystrofi (DMD-SAT) översatts och kommer att implementeras under 2022. Under 2021 har ett intensivt internationellt arbete pågått för utveckling, validitets- och reliabilitetstestning av PROM-instrument för SMA. NMiS räknar med att kunna inkludera PROM instrument för SMA under 2022.

## Åtterrapportering

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

## Patientöversikten

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

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

## Utdatafunktioner

För att motivera medverkande enheter att samla in strukturerad klinisk information 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.

I inloggat läge framgår data avseende könsfördelning. I registret finns fler män än kvinnor vilket förklaras av att dystrofinopier är en x-bunden recessiv ärftlig sjukdom som följaktligen enbart drabbar män.

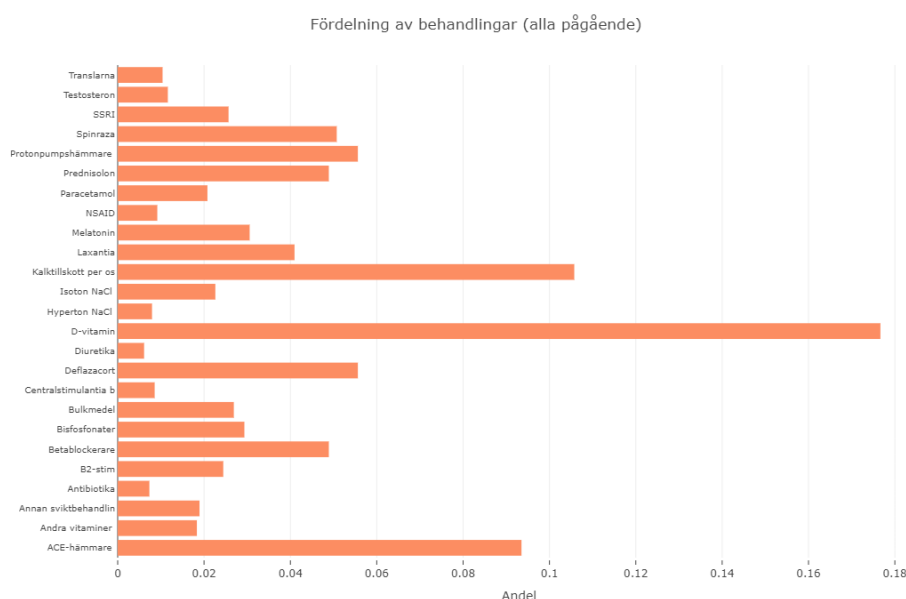


**Figur 4.** Uttrapperingsmått för NMiS avseende ålder, könsfördelning och antal patienter 2022-01-31.

### Neurodashboard

En lösning för NMIS i likhet med övriga delregister i Svenska neuroregister i form av en "Neurodashboard" har tagits fram. Öppen visning sker idag av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå.

Under 2021 är det enbart Spinraza som är godkänt för behandling vid SMA och Translarna för Duchennes muskeldystrofi. I februari 2022 godkändes ytterligare två läkemedel för SMA men dessa finns av naturliga skäl inte med i redovisningen för 2021.



**Figur 5.** Pågående läkemedelsbehandlingar av samtliga patienter med neuromuskulära sjukdomar.

### 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 sökning (queries) grundat på en eller flera variabler



via Rapportgeneratoren. 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

Registret omfattar framför allt individer med progressiva neuromuskulära sjukdomstillstånd där det är viktigt att hitta rätt tidpunkt för lämpliga interventioner då både en för tidig och för sen intervention kan ge ett icke avsett resultat. Registret bidrar till att ge en enkel och samlad information om patienternas hälsotillstånd och sjukdomsutveckling. Registret underlättar därmed identifikation av rätt tidpunkt för rätt intervention. Exempel på detta kan vara hur registret följer lungfunktion, skoliosutveckling, hjärtfunktion, tillväxtparametrar samt förändring av muskelstyrka och motorisk funktion. Med ett förbättrat och modernt medicinskt omhändertagande uppnår allt fler patienter med NMS vuxen ålder med en allt högre medellivslängd. Med registerdata kan vi visa på förlängd livslängd, dödsorsaker men också tillstötande komorbiditet vilket är viktig ny kunskap.

I registret finns också variabler om sjukhusinläggningar som kan ge viktig information om patientens ändrade sjukdomstillstånd. Detta gäller både sjukdomsprogress men även eventuellt positiv effekt av läkemedelsbehandlingen såsom minskade antal invasiva infektioner som kräver slutenvård. Registret kan också ge information om patientens aktivitetsförmåga och så kallad sjukdomsburda ("burden of illness") där såväl levnadsförhållanden som behov av assistans och patientens egenrapporterade upplevelse av sjukdomen finns tillgänglig.

Patienter med neuromuskulära sjukdomar har många gånger manifestationer från flera organsystem såsom exempelvis hjärt- lungpåverkan, osteoporos, hjärnrelaterade symtom som led i sin sjukdomsbild. Detta kan medföra behov av olika läkemedelsbehandlingar vilket avspeglas i det stora antalet olika läkemedel som registreras i registret enligt presentation i **Tabell 47**.

December 2017 godkändes Spinraza som var det första sjukdomsmodifierande läkemedlet för SMA. I februari 2022 godkändes ytterligare två sjukdomsmodifierande läkemedel, Evrysdi och Zolgensma. Samtliga läkemedelsbehandlingar skall NT-rådets beslut följas upp via NMiS. Således har registret en central roll i uppföljning av de nya dyra behandlingarna för SMA.

Tidigare insamlade data avseende naturalförlopp har även det rönt stort intresse för att kunna ligga till grund för jämförelse av effekt av de nya läkemedelsbehandlingarna.

**Tabell 6. Behandlingspreparat, antal startade, avslutade och pågående.**

Preparatnamn	Antal startade	Antal avslutade	Antal pågående vid rapportärets slut	Antal startade under rapportåret	Antal avslutade under rapportåret	Median tid på preparat (år)
3,4-DAP	2			2		9,5
ACE-hämmare	171	15	156		5	5,6
Acetazolamid	1	1				1,6
Andra psykofarmaka	14	5	9		2	2,5
Andra vitaminer	47	15	32		1	3,8
Angiotensinreceptorblockerare (AR)	3	1	2			1,6
Annan sviktbehandling	39	7	32		4	4,5
Annan sömnmedicinering	16	7	9			2,6
Annan övrig behandling	16	3	13		1	4,3
Antibiotika	20	6	14			3,8
Antiepileptika	4		4			2,2
Atomoxitin	4	2	2			2,3
B2-stim	56	9	47		3	4,6
Betablockerare	94	9	85		4	5,5
Bisfosfonater	63	14	49		5	3,7
Bulkmedel	59	13	46		3	3,6
Centralstimulantia behandling	26	12	14			3,9
Cirkadin	15	10	5		1	1,0
D-vitamin	364	59	305		20	4,6
Deflazacort	118	26	92		6	3,9
Diuretika	14	2	12		1	5,4
Efedrinklorid	2	1	1			12,3
Entreston	1		1			1,9
Eplerenon	1		1			1,9
Evrysdi	2	2			2	0,5
Hyperton NaCl	16		16		1	3,5
Isoton NaCl	53	8	45		4	3,7
Kalktillskott per os	209	35	174		17	3,3
Laxantia	105	34	71		8	3,2
Lergigan	3	2	1			2,4
Loperamid	2	1	1			3,9
Melatonin	60	9	51		6	3,3
Mestinon	3		3			7,4
Mexilitin	2		2			2,8
Modafinil	3	2	1			6,9
Myozyme	3		3			9,5
Neuroleptika	3	1	2		1	6,5
NSAID	26	6	20		1	2,6
Opioider	15	4	11			6,0
Paracetamol	52	12	40		1	4,0
Prednisolon	177	96	81		3	6,1
Protonpumpshämmare	116	20	96		4	5,0
Q10	11	5	6		1	4,9
Questran	4	1	3		1	4,3
Spinraza	98	6	92		7	2,9
Spirolakton	2	1	1			9,4
SSRI	68	20	48		4	4,2
Testosteron	40	21	19		3	1,4
Theralen	9	5	4			2,1
Translarna	22	5	17		1	3,7
Vamolorone	2		2			2,0
Zolgensma	1		1		1	0,6
<b>Total</b>	<b>2257</b>	<b>513</b>	<b>1744</b>	<b>122</b>	<b>49</b>	

Datauttag NEURO/NMiSreg 2022-03-28

Under 2021 har Socialstyrelsen beslutat att inrätta nationell högspecialiserad vård (NHV) för vissa neuromuskulära samt mitokondriella sjukdomar; fyra NHV-enheter inom vuxen- och två inom barnsjukvård. Socialstyrelsen har tilldelat region Skåne genom Skånes universitetssjukhus, region Stockholm genom Karolinska universitetssjukhuset, region Östergötland genom Linköpings universitetssjukhus,

region Västra Götalandsregionen genom Sahlgrenska universitetssjukhuset uppdraget, men enbart region Stockholm och Västra Götaland har erhållit tillstånd att bedriva NHV för barn och ungdomar. NMiS kommer framgent att spela en viktig roll vid kvalitetsuppföljning av vården vid dessa NHV-enheter.

## Vetenskapliga resultat

NMiS har ett forskningsråd för bedömning av forskningsansökningar samt ansökningar avseende uttag av registerdata. Ledamöterna i detta forskningsråd är de vetenskapligt meriterade styrelseledamöterna: Thomas Sejersen, professor Karolinska Universitetssjukhuset, Solna, Mar Tulinius, professor Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg, Anna-Karin Kroksmark, docent Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Christopher Lindberg, docent Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Anne-Berit Ekström, med dr Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, Olof Danielsson, med dr Universitetssjukhuset Linköping samt Christoffer Ehrstedt, med dr Akademiska Barnsjukhuset, Uppsala. Forskningsrådet har haft 2 möten.

Två doktorandprojekt pågår inom området; Ett avseende dödsorsaker och överlevnad vid Duchennes muskeldystrofi av fysioterapeut och doktorand Lisa Wahlgren, Göteborgs Universitet. Det andra är ett projekt av psykolog och doktorand Jonas Gillenstrand Göteborgs Universitet om kognition och beteende vid Duchennes muskeldystrofi.

En registerstudie avseende "Burden of illness for patients with Duchenne muscular dystrophy in a real-world setting" är också pågående. Vidare pågår även en studie avseende "Burden of illness for spinal muscular atrophy (SMA) patients in a real world setting".

## Vetenskapliga publikationer

Lisa Wahlgren, Anna-Karin Kroksmark, Mar Tulinius, Kalliopi Sofou. One in five patients with Duchenne muscular dystrophy dies from other causes than cardiac or respiratory failure. *Eur J Epidemiol*, 2021 Nov 21, doi: 10.1007/s10654-021-00819-4.

Anne-Berit Ekström, Anna-Karin Kroksmark, Virginie Naël, Rosa Willock, Annika Bergman, Catharina Maijgren Steffensson, Jonatan Freilich. Burden of illness for patients with Duchenne muscular dystrophy in a real-world setting. In manuscript.

Jonas Gillenstrand, Anne-Berit Ekström A, Anna-Karin Kroksmark, Mar Tulinius, Malin Broberg. Behavioural strengths and difficulties in relation to intellectual functions and age in Swedish boys with Duchenne Muscular Dystrophy. Submitted to *Child Neuropsychology*.

Abstrakt (mots) vid medicinska konferenser

Annual Virtual Congress of the World Muscle Society 20 – 24 september 2021

- Evolution of scoliosis management in Duchenne muscular dystrophy. L Wahlgren, S. Nordström, A-K. Kroksmark, M. Tulinius, K. Sofou
- Monitoring treatment-benefit in patients with Duchenne muscular dystrophy treated with ataluren. E. Michael, K. Sofou, L. Wahlgren, A. Kroksmark, M. Tulinius

## Prioriterade utvecklingsområden för registret

- Vården i siffror
- Ökad täckningsgrad
- NHV-enheterna
- Utvärdering av sjukdomsmodifierande behandling
- Utveckla nya moduler LGMD, mitokondriella och polyneuropatier
- Internationellt samarbete

Vården i siffror: NMiS fortsätter utveckla öppna statistikvisningar via Neurodashbord samt planerar att börja presentera data för Vården i Siffror.

Ökad täckningsgrad: Fortsatt arbete kommer att ske under året avseende inhämtning och analys av data från Socialstyrelsens patientregister för att få mer kunskap om förekomsten av neuromuskulära sjukdomar och täckningsgraden i registret. Efterregistreringsprojektet som inleddes under 2020 kommer att fortgå under 2022 med syfte att få en förbättrad täckningsgrad. Plan har upprättats för att kontakta de olika klinisk genetiska avdelningarna i Sverige som svarar ut resultatet på de genetiska analyserna med syfte att bifoga information om att patienter med verifierade genetiska fynd som är förenliga med NMS skall registreras i NMiS.

NHV-enheterna: Enligt den nya kunskapsorganisationen har Socialstyrelsen beslutat om NHV för vissa neuromuskulära sjukdomar. NMiS kommer att spela en viktig roll för utvärdering av vården som kommer att ges vid dessa enheter. NMiS kommer också att kunna ge information om hur stor andel av patientpopulationen som har haft tillgång till NHV. Kön, ålder och regionala skillnader kommer också att kunna presenteras.

Utvärdering av sjukdomsmodifierande behandling: 2022-02-01 kom beslut godkännande från NT-rådet avseende läkemedelsbehandling och uppföljning med tre nu godkända läkemedel för spinal muskelatrofi (SMA): Evrysdi, Spinraza och Zolgensma (Evrysdi (risdiplam), Spinraza (nusinersen) och Zolgensma (onasemnogen-abeparvovek) vid spinal muskelatrofi (janusinfo.se). NT-rådet fastslår för det första att patienten ska följas vid en av enheterna för högspecialiserad vård, och behandlingsteamet där ansvarar för behandlingen och uppföljningen av behandlingsresultat i samråd med hemmakliniken. För det andra att behandlingen följs i det nationella kvalitetsregistret för neuromuskulära sjukdomar, NMiS.

Utveckla nya moduler LGMD, mitokondriella och polyneuropatier. I samarbete med internationella register (TGDOC) har en nytt s k core data set utvecklats för sjukdomsgruppen limb girdle muskeldystrofi vilket är en diagnosgrupp som i dag ingår i NMiS i modulen Övriga neuromuskulära sjukdomar. Styrgruppen för NMiS har

beslutat att utveckla en särskild modul för denna sjukdomsgrupp där variablerna skall synkroniseras med TGDOC´s core data set. Vad gäller ärftliga polyneuropatier och mitokondriella myopatier finns en intention om att dessa sjukdomstillstånd skall på sikt inkluderas.

Internationellt samarbete: Överläkare och register-ansvarig för NMiS, Anne-Berit Ekström, samt professor Thomas Sejersen, ledamot i styrgruppen, har regelbunden kontakt med det internationella nätverket för neuromuskulära sjukdomar; TREAT-NMD vars arbete fokuserar på att stödja olika nationella neuromuskulära registren och samverkans- och forskningsprojekt. För detta har TREAT-NMD bildat TREAT-NMD Global Data systems Oversight Committee – TGDOC där NMiS är en av medlemmarna. Expertteam för neuromuskulära sjukdomar på Sahlgrenska Universitetssjukhuset samt vid Karolinska Universitetssjukhuset ingår i European Research Network (ERN). Nordiskt samarbete med representanter från Danmark, Norge, Finland samt Island förkommer kring neuromuskulära sjukdomar. Under 2022 kommer ett fortsatt internationellt samarbete att äga rum.

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](mailto:Info@neuroreg.se)  
[www.neuroreg.se](http://www.neuroreg.se)

 **KAROLINSKA**  
UNIVERSITETSSJUKHUSET

 **NATIONELLA KVALITETSREGISTER**

**QRC** || **STHLM**  
KVALITETSREGISTERCENTRUM