



Svenska
neuroregister

Årsrapport 2019



info@neuroreg.se
www.neuroreg.se
ISBN-XXX



Förord

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

I registret samlas information om patienter med kroniska sjukdomar i nervsystemet, hittills multipel skleros, Parkinsons sjukdom, narkolepsi, myastenia gravis, inflammatorisk polyneuropati, epilepsi, svår huvudvärk, motorneuronsjukdomar, hydrocefalus och neuromuskulära sjukdomar. Vi förväntar oss att fler sjukdomsgrupper ska läggas till med tiden.

Registret, i första hand delregistret för multipel skleros (MSreg) som startades först, har också bidragit till en rad viktiga upptäckter genom de snart 200 vetenskapliga rapporter som publicerats. Detta har varit möjligt tack vare registrets täckning över hela Sverige men också för att det går tillbaka 20 år i tiden. Som unikt forskningsverktyg har MS-registret därför bidragit till att Sverige blivit ett av de viktigaste länderna för MS-forskning i världen genom att dess kliniska uppgifter om behandling och sjukdomsförlopp kunnat kombineras med information ur biobanker och enkäter om livsstil och miljöpåverkan. Under de senaste åren har detta resulterat i forskningsanslag från internationella organ på över 150 MSEK för nationella projekt, vilket skulle ha varit omöjligt utan registret.

Svenska neuroregister används i neurovårdens dagliga arbete över hela landet, och patienterna är aktiva medskapare. Sammanställda resultat är tillgängliga on-line i realtid för vården och även för patienter/anhöriga för att möta informationsbehovet när det gäller behandlingsresultat samt för politiker och tjänstemän i dess ledning och verksamhetsutveckling av hälso- och sjukvården:

- Svenska neuroregister kännetecknas av att dess IT-gränssnitt är designat som ett kliniskt beslutsstöd som sammanfattar och visualiserar patientens centrala kliniska uppgifter utveckling över tiden. Den överblick som vårdgivaren får möjliggör att terapeutiska beslut baseras på hela den komplexa bilden med nuvarande och tidigare tillstånd och behandling som utgångspunkt.
- Svenska neuroregister är designat att användas i kliniskt förbättringsarbete och
- Svenska neuroregisters patientöversikt och beslutsstödssegenskaper innebär att vi riktar in oss på data som är kliniskt relevanta, dvs som användarna har nytta av att få in i registret vilket lett till en positiv spiral som gör data mer fullständiga med tiden.
- Svenska neuroregister har en dashboard för varje delregister där deltagande vårdgivare kan se sina egna patienters viktigaste resultat, sitt eget läns och rikets resultat.
- Svenska neuroregister visar i realtid deltagande klinikers resultat för en rad kvalitetsindikatorer kopplade till Socialstyrelsens Nationella riktlinjer för vård vid multipel skleros och Parkinsons sjukdom.

- Svenska neuroregister visar med tiden alltmer av sina resultat helt öppet dels på hemsidan (neuroreg.se) och dels vad gäller MS på Vården i Siffror (ViS)
- Svenska neuroregister skickar varje kvartal skraddarsydd rapport till medverkande kliniker med deras resultat på ett antal kvalitetsindikatorer för MS och vi kommer att inkludera data ur alla delregister med tiden.
- Svenska neuroregister har en organisatorisk flexibilitet och kan snabbt möta nya utmaningar vilket vi visat under 2020 genom att på kort tid utveckla och införa en mekanism för att samla in data på Covid19 bland våra patienter, vilket framförallt visat sig relevant för MS. I veckan hade 203 MS-patienter med Covid19 registrerat och våra data var avgörande för att ett internationellt forskningsnätverk på kort tid kunnat identifiera risker med vissa MS-behandlingar – information som världens MS-läkare nu kan använda vid behandlingsbeslut.

Från detta år har vi valt att i våra Årsrapporter gå över från brutna år (juli-juni) till att istället redovisa kalenderår. Denna årsrapport, för 2019, kommer således att överlappa 6 månader med föregående Årsrapport 2018–2019.

Vi uppmuntrar den intresserade läsaren att besöka vår hemsida <https://neuroreg.se> för att ta del av nyheter, och varför inte undersöka registerarbetets resultat via vår offentliga sökfunktion VAP! Svenska neuroregister med sina delregister har kommit för att stanna som ett centralt kvalitetsverktyg för neurologisk vård i hela landet. Vi ser med tillförsikt och förväntan på de kommande åren.

September 2020



Jan Hillert
Registerhållare
Svenska neuroregister

Innehåll

Förord	3
Svenska neuroregister.....	6
Svenska neuroregister	7
Bakgrund	7
Syftet för Svenska neuroregister är att	7
Organisation	8
Huvudmannaskap.....	8
Inomprofessionell förankring.....	8
Kvalitetsregister och Beslutsstöd.....	9
Deltagande enheter	10
Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019	12
Framtidsplaner 2019–2020.....	13
Inflammatorisk polyneuropati	15
Inflammatorisk polyneuropati	15
Bakgrund och syfte	16
Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP)	16
Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)	16
Guillain-Barré syndrom (GBS).....	17
Parametrar och skalor	17
Anslutning och täckningsgrad.....	18
Resultat av analyser	22
Rapportering & Datakvalitet.....	25
Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer.....	27
Effekt av registret på vården.....	27
Patientrelaterade mått, dvs Patient-Related Outcome Measures (PROM).....	29
Framtidsplaner & förbättringsarbeten	30

Svenska neuroregister



Svenska neuroregister

Bakgrund

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

Utvecklingen av MS-registret och erfarenheten av fördelarna för användarna att arbeta registerbaserat väckte så småningom önskemål bland neurologer att arbeta på ett likartat vis även med andra sjukdomar. Fördelen med den struktur som MS-registret utvecklat är att det med måttliga arbetsinsatser och ekonomiska medel går att utveckla register för andra sjukdomar – det viktigaste är att välja sjukdomsspecifika mått på sjukdomsaktivitet och funktionshinder och att anpassa listan över medicinska och andra behandlingar. 2009 påbörjades därför arbetet med andra sjukdomsgrupper inom MS-registret och idag samlas 10 sjukdomsgrupper under Svenska neuroregister med sina respektive delregister: multipel skleros (MSreg), myastenia gravis (MGreg), narkolepsi (NARKreg), Parkinsons sjukdom (PARKreg), epilepsi (EPreg), svår neurovaskulär huvudvärk (HVreg), inflammatorisk polyneuropati (INPreg), motorneuronsjukdom (MNDreg), normaltryckshydrocefalus/likvorshunt (NKHreg) samt den stora gruppen neuromuskulära sjukdomar med exempelvis muskeldystrofier och spinal muskelatrofi (SMA).

Syftet för Svenska neuroregister är att

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

Organisation

Svenska neuroregisters organisation framgår av **figur 1**. Principen är att varje delregister genom sin styrgrupp har ansvar för sitt innehåll och utveckling. Svenska neuroregister har en gemensam Registerhållare och Styrgrupp i vilken representanter för varje delregister, kallade ”delregisterhållare”, ingår tillsammans med patientföreträdare.

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

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



Figur 1. Organisationsschema

Huvudmannaskap

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

Inomprofessionell förankring

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

IPN-registret. Bakom arbetet med MND/ALS-registret står ett nätverk av ALS-intresserade neurologer representerande landets neurologiska universitetskliniker. NKH-registrets drivs gemensamt av de rapporterande neurokirurgiska klinikerna i universitetsorterna. Delregistret för Neuromuskulära sjukdomar drivs av den tidigare styrgruppen från tiden då registret var ett självständigt kvalitetsregister fram till hösten 2018, under namnet Neuromuskulära Sjukdomar i Sverige (NMiS).

Nedan i **tabell 1** visas antalet patienter som 7:e december 2019 fanns registrerade i de olika delregistren.

Tabell 1. Antal patienter i Svenska neuroregister 2019-12-07. (Medan nio av delregistren fokuserar på kroniska tillstånd så avser NKHreg uppföljning av resultatet av shunt-behandling av hydrocefalus varför de relevanta variablerna skiljer sig åt vilket förklarar de tomma fälten i tabellen.)

Svenska Neuroregister
 Databas: 2020-09-01



Antal	MSreg	PDreg	EPreg	HVreg	MGreg	MNDreg	NMiSreg	NARKreg	IPNreg	NKHreg
Registrerade aktuella patienter	18341	6929	5004	2920	1429	569	1018	852	464	3723
Totalt antal	MSreg	PDreg	EPreg	HVreg	MGreg	MNDreg	NMiSreg	NARKreg	IPNreg	NKHreg
Registrerade patienter	21516	8593	5121	2935	1644	1332	1077	883	512	6387
Besök	168468	17912	8417	5156	3667	3504	580	2266	820	
Patienter med besök	19965	5256	2777	1385	673	679	383	647	295	
Behandlingar	39584	16479	4908	4619	1893	1510	250	1637	681	
Patienter med behandling	16523	4577	2598	2351	604	927	105	626	317	
Pågående behandlingar	11888	11500	3812	3311	931	633	208	1052	233	

MSreg - Multipel skleros-registret (1 diagnos)
 PDreg - Parkinson-registret (57 diagnoser)
 MGreg - Myastenia Gravis-registret (1 diagnos)
 NARKreg - Narkolepsi-registret (1 diagnos)
 EPreg - Epilepsiregister (30 diagnoser)
 MNDreg - Registret för Motorneuronsjukdomar (6 diagnoser)
 IPNreg - Registret för Inflammatoriska Polyneuropatier (4 diagnoser)
 HVreg - Huvudvärks-registret (11 diagnoser)
 NMiSreg - Neuromuskulära sjukdomar i Sverige
 NKHreg - Hydrocefalusregistret

Kvalitetsregister och Beslutsstöd

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

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

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

- Genom att sammanfatta och grafiskt visa den enskilde patientens sjukdomsförlopp får vårdgivare och patient ett effektivt verktyg när beslut ska fattas om den fortsatta vården.
- Svenska neuroregister inbjuder patienten att bidra med patientrapporterade mått och patienten kan själv se och följa viktig information om den egna sjukdomen.

Varje klinisk enhets data hanteras separat och hålls avskild.

Data från patienter i det lokala beslutsstödet, som fått patientinformation om Svenska neuroregister, inkluderas i Svenska neuroregister nationella databas. Data för patienter som efter information avböjt medverkan i Svenska neuroregister överförs inte till den nationella databasen och används inte i Svenska neuroregister statistik eller rapporter.

Deltagande enheter

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

Totalt fanns i december 2019 information om nästan 34 000 patienter i Svenska neuroregister, se **tabell 2**. Flest patienter hade MS-registret och därefter NKH-registret och Parkinsonregistret. För täckning, se rapport från respektive delregister.

Tabell 2.
Deltagande
enheter samt vilka
delregister de
registrerade i
31/12 2019.

Nr	Region	Län	Klinik/Enhet	MS	Parkin- son	GBS	MG	Huvud- värk	Narko- lepsi	Epi- lepsi	ALS	NMIS	Hydro- cefalus	Antal register som används på enheten	Antal registrerade patienter	Antal användare
1	Norra	Jämtland	Östersund	1		1	1	1	1	1	1	1		7	684	43
2			Östersund, Barn och Ungdomsmedicin	1											1	1
3		Västernorrland	Örnsköldsvik	1	1		1	1	1		1	1		7	205	9
4			Sundsvall	1				1			1	1		4	275	24
5			Sollefteå	1								1		2	70	11
6		Västerbotten	Umeå	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	1647	78
7		Norrbottn	Sunderbyn	1			1						1	3	377	16
8			Kalix	1										1	25	1
9		Gävleborg	Gävle	1	1	1	1	1	1	1	1			8	705	30
10			Bollnäs	1	1	1	1		1	1				6	119	3
11			Barnkliniken i Hudiksvall							1				1	8	2
12		Dalarna	Mora					1						1	2	2
13			Falun	1	1	1	1	1	1					6	956	28
14	Västsvenska	Västra Götaland	Trollhättan	1	1			1	1		1			5	672	48
15			Borås	1	1	1			1		1			5	628	19
16			Skövde	1	1						1			3	396	18
17			Barn- och ungdoms- mottagning Mariestad, Skaraborgs sjukhus				1							1	1	1
18			Angered	1	1				1					3	207	11
19			Sahlgrenska	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	9	4623	136
20			Frölunda	1	1									2	414	21
21			Barnkliniken Sahlgrenska						1			1		2	120	8
22			GHP Neuro Center Göteborg	1										1	2	5
23			Aleris specialistvård Axesshuset	1	1			1		1				4	147	4
24			Barnkliniken NÄL						1					1	1	2
25			Kungälv Sjukhus		1									1	4	0
26			Alingsås Lasarett		1									1	1	0
27	Uppsala-Örebro	Södermanland	Nyköping	1	1	1	1	1	1	1	1			8	570	14
28			Eskilstuna	1	1	1	1	1	1	1	1			8	431	28
29		Örebro län	Örebro	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	9	2790	66
30			Karlskoga	1										1	4	1
31			Barnkliniken Örebro US						1			1		2	3	3
32		Västmanland	Västerås	1	1	1	1	1	1	1	1			7	605	27
33			Barnkliniken Västerås						1			1		2	6	5
34		Värmland	Karlstad	1			1	1	1	1	1	1		5	692	31
35		Uppsala län	Uppsala	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	3616	85
36			Barnkliniken Akademiska Sjukhuset										1	1	7	9
37	Södra	Skåne	Hässleholm	1	1			1		1	1			5	165	15
38			Ystad	1	1			1						3	198	10
39			Trelleborg	1	1									2	180	12
40			Landskrona	1	1		1	1						4	41	9
41			Ängelholm	1	1			1		1	1			5	348	19
42			Malmö	1	1				1	1	1			5	743	45
43			Lund	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	9	2692	70
44			Kristianstad	1	1	1	1	1			1			6	391	22
45			Helsingborg	1	1			1	1	1	1			6	683	23
46			Barnkliniken Lunds US	1										1	4	3
47			Barnkliniken Malmö						1			1		2	30	1
48			Stortorget Neurologmottagning, Helsingborg			1				1				2	51	2
49			Neurologen Privatmottagning, Helsingborg					1						1	70	3
50		Halland	Kungsbacka	1	1	1	1	1	1	1	1			7	223	12
51			Varberg	1										1	110	7
52			Halmstad	1	1			1	1	1	1			6	339	14
53			Barnkliniken Halmstad					1	1	1				3	9	2
54		Blekinge	Karlskrona	1	1		1	1		1	1			6	289	2
55			Karlshamn	1	1									2	61	2
56	Sydöstra	Östergötland	Norrköping	1		1	1		1					4	348	18
57			Motala	1	1				1	1	1			5	433	21
58			Neurologiska kliniken Linköping	1	1	1	1		1	1	1	1	1	9	2202	74
59			Barnkliniken Vrinnevisjukhuset						1					1	3	4
60			Barnkliniken Linköping GAVA - Medicinska och geriatriska akutkliniken						1					1	6	3
61			Linköping		1									1	78	7
62		Kronoberg	Ljungby	1	1									2	6	6
63			Växjö	1	1			1		1	1			5	312	21
64		Kalmar län	Västervik	1	1		1			1				4	154	8
65			Kalmar	1	1					1	1			4	243	10
66			Kalmars Barnklinik						1			1		2	9	1
67			Västerviks Barnklinik						1					1	3	1
68			Oskarshamn	1	1		1			1				4	54	1
69		Jönköpings län	Värnamo	1	1			1	1	1				5	314	27
70			Ryhov	1	1	1	1	1	1	1	1	1		9	679	39
71			Eksjö	1	1			1	1	1				5	374	44
72			Barnkliniken Ryhov						1					1	4	3
73	Stockholms region	Gotland	Visby	1						1	1			3	134	8
74		Stockholms län	Solna	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1	10	2418	125
75			Huddinge	1	1	1	1	1	1	1	1	1		9	3109	132
76			Barnkliniken ALB						1			1		2	21	8
77			StockholmPriv	1										1	2	0
78			Danderyd	1	1	1	1	1		1		1		7	849	41
79			Barnkliniken Södersjukhuset						1					1	2	1
80			Neurology Clinic, Sophiahemmet	1	1		1	1	1					5	439	16
81			West medic vid Neuro Center S	1	1			1						3	32	1
82			Capio St.Görans Sjukhus	1						1				2	173	24
83			Aleris Fysiologlab Stockholm						1					1	4	1
84			Centrum för neurologi Stockholm	1	1	1	1		1	1		1		7	2365	56
85			Vällingby Neuro		1			1		1				3	66	5
86			Neuroenheten Läkarhuset Utsikten						1					2	28	3
Helä riket 2019-12-31				61	52	22	29	38	45	27	34	28	7	343	42505	1772

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019

Tillväxt

Under 2019 har det tidigare självständiga kvalitetsregistret Neuromuskulära sjukdomar i Sverige (NMiS) tagit sitt nya IT-gränssnitt i bruk. Därmed består Svenska neuroregister av 10 delregister, vart och ett med en egen nationell organisation, egna patientföreträdare, egen inomprofessionell förankring och eget ansvar för sin utveckling som alla samlar data på samma tekniska plattform med stora likheter mellan varandra. Därtill ser vi en stadig ökning av anslutningsgrad och täckningsgrad för flertalet register, varav somliga utvecklas mycket hastigt.

Ekonomi

Det är en utmaning att med de ekonomiska ramar som står till buds bygga upp en så omfattande verksamhet och dels utveckla IT-tjänsterna fortlöpande, när bara det löpande arbetet kräver resurser. Därför har vi börjat ett aktivt arbete att finna nya inkomstkällor. Under 2019 har två avtal tecknats avseende stora internationella säkerhetsuppföljningar, s.k. post authorization safety study (PASS) av nya MS-läkemedel. Dessa projekt är mångåriga och bygger på data från Svenska neuroregister/MS-registret. Principen att vetenskapliga studier med extern finansiering skall bidra till registrets drift när de bygger på prospektiv datainsamling som medför kostnader för registrets drift och utveckling.

För två delregister, huvudvärksregistret (HVreg) och neuromuskulära sjukdomar i Sverige (NMiS), hoppas vi att nya möjligheter till finansiering kan uppstå i samband med att nya läkemedel registreras vars ersättning via läkemedelsförmånen villkoras av en uppföljning i Svenska neuroregister. Redan har utvecklingen av nya registerfunktioner för detta ändamål kunnat betalas av extern part och därtill har Läkemedelskommittén i Stockholm bidragit med ett avsevärt belopp för Huvudvärksregistrets del. För Huvudvärksregistrets har på detta sätt ett system med SMS-påminnelse och anfallsdagbok kunnat etableras under det senaste året vilket behövs under de perioder en ny migränbehandling behöver utvärderas hos den enskilde patienten för att identifiera terapivar. För detaljer se respektive delregisters rapporter.

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

Utdata och förbättringsarbete

En bärande tanke i vårt arbete har från början varit att deltagande enheter ska få tillgång till sina egna data vid behov. Med tiden har vi utvecklat en rad sofistikerade vägar för dataåtkomst, inklusive sökfunktioner och möjlighet till data-export av egna data i Excel-format, dashboard, fördesigade diagram och tabeller samt vår avancerade

funktion VAP (visualiserings och analys-plattform) där användaren kan välja parametrar och begränsa urval enligt behov.

Under 2019 har vi tagit ett nytt steg i vårt förbättringsarbete genom att tillhandahålla ”**Kvartalsrapporter**” för deltagande enheter, där enheternas resultat avseende de nationella riktlinjerna för vård vid MS skickas till verksamhetsansvariga fyra gånger per år. Än så länge har två sådana utskick gjorts. Tanken är att klinikerna på detta sätt ska kunna använda registerdata i verksamhetsuppföljning och -utveckling och till administrativa uppgifter. Detta är särskilt påkallat för MS där många kliniker har läkemedelskostnader på tiotals miljoner kronor och på detta sätt får ett verktyg att följa upp den investeringen.

Samverkan med Nationella programområdet Nervsystemets sjukdomar, NPO

Eftersom Svenska neuroregister täcker stora delar av det neurologiska området är registret viktigt för vårt NPO och vice versa. Under året har därför kontakter och möten ägt rum mellan registerhållaren och NPO samt vid ett halvdagsmöte med samtliga delregisterhållare i en workshop. Det är självklart viktigt att vi har en stor förståelse för varandras uppdrag, förutsättningar och arbetssätt och en tät kontakt eftersträvas.

Framtidsplaner 2019–2020

Svenska neuroregister befinner sig i en viktig fas där vi håller på att etablera flera delregister på allvar i den kliniska vardagen. Lyckas vi med detta kommer det att leda till att registret på allvar blir en omistlig del av neurovården även utanför MS.

Finansiering

Avgörande för vår framgång blir den fortsatta finansieringen, dels från SKR men även andra möjliga inkomstkällor. För det sistnämnda är det viktigt att visa att registrets data duger för vetenskapliga analyser – först genom publikationer i vetenskapliga tidskrifter kan vi bevisa detta vilket i sin tur gör att externa intressenter vill närma sig oss för samarbetsprojekt. Forskningsverksamhet baserad på registerdata är därför ett prioriterat område. Fortsatt förtroende från SKR är självklart grundläggande.

Svenska neuroregister inkluderar flera diagnosgrupper där nya och stundtals mycket kostsamma läkemedelsbehandlingar redan godkänts eller kom mer att godkännas under de kommande åren. Från Tandvårds- och Läkemedelsförmånsverkets (TLV) och NT-rådets (för nya terapier) har principer om s.k. ordnat införande beslutats om vilket i minst ett fall inneburit en förväntan på vården att de nya terapiernas säkerhet och effekt ska följas i befintliga kvalitetsregister, hittills i Huvudvärksregistret. När sådana resultat förväntas rapporteras baserat på data från uppkommer också en möjlighet till finansiering av kvalitetsregisterutveckling

Förbättringsarbete

Socialstyrelsen har sedan några år utfärdat Nationella riktlinjer för vård vid MS och Parkinsons sjukdom och vi är färdiga med realtidsrapporter för de indikatorer som

avspeglar uppfyllelsen av dessa riktlinjer på kliniknivå för MS. För Parkinsons sjukdom har fem av sex realtidsrapporter för de nationella riktlinjerna utarbetats. Under 2019 antogs Nationella Riktlinjer för vård vid epilepsi och även här kommer indikatorerna att rapporteras i Svenska neuroregisters utdatafunktion. Vi avser att följa upp denna utveckling med aktiv rapportering till deltagande enheter om deras respektive uppnådda resultat i form av Kvartalsrapporter som vi redan implementerat för MS. Registerdeltagande får därmed en direkt relevans för förbättringsarbetet på de kliniska enheterna vilket vi förväntar oss starka rapporteringsviljan och -kvaliteten ytterligare.

Patientmedverkan

Svenska neuroregister har redan en patientportal för inrapportering av patientrapporterade mått för sju av våra tio delregister (IPNreg, MSreg, MNDreg, PARKreg, NARKreg, MGreg och HVreg). Arbetet för att utveckla och fördjupa detta är centralt för vår framtid och patientmedverkan och patientföreträdarnas roller är väsentliga och arbete pågår, t ex med att utveckla datorstödda frågeformulär i form av NEURO-QoL på svenska, där vi hittills har implementerat en skala för trötthet men översatt fem andra som ska sjösättas inom kort. Utveckling av andra patientrapporterade mått är också en prioriterad uppgift.

Gränssnitt gentemot datajournaler

Vi har länge väntat oss att flera av de funktioner som stödjer strukturerad dokumentation av kliniska uppgifter i vårdarbetet skulle komma att implementeras i nästa generations datajournaler. Det tycks oss dock nu som om detta inte kommer att förverkligas i någon större utsträckning i de pågående upphandlingar av datajournaler som pågår i de tre största regionerna. Därmed ser vi att behovet av specialiserade IT-lösningar för kvalitetsregister av den typ som Svenska neuroregister erbjuder kommer att kvarstå under många år än. Det blir viktigt att underlätta integrering av systemen, t.ex. i form av direkt "uthopp" från datajournal till patientens registerfil av den sort som vi implementerat inom flera landsting. Att göra registerverktyget nåbart genom en eller två "musklickningar" kan vara det som leder till en ökad fullständighet i rapporteringen.

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

Inflammatorisk polyneuropati



Inflammatorisk polyneuropati

Bakgrund och syfte

Neuropati är ett sjukdomstillstånd där nervbanor i armar och ben, samt autonoma nerver som styr hjärtfunktion, tarmar och urinblåsans funktion, drabbas av en störning, vilket leder till specifika neurologiska symtom. En av de bakomliggande orsakerna till uppkomst av neuropati är inflammation. De kroniska inflammatoriska neuropatierna består av Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande Polyneuropati (CIDP), Multifokal Motorisk Neuropati (MMN) samt Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN). Dessa olika subtyper har gemensamt i att de orsakas av inflammation riktad mot perifera nerver, men skiljer sig beträffande huruvida känsel, muskel eller autonoma nerver mest drabbats samt allvarlighetsgrad av nervpåverkan. Inflammatorisk polyneuropatier behandlas med komplicerade och oftast dyrbara immunmodulerande läkemedel och ibland även autolog hematopoetisk stamcellstransplantation. Utvärdering och uppföljning av dessa patienter behöver ske på ett standardiserat sätt, inte minst med anledning av att ovanliga terapiformer används vid dess terapi. Inflammatoriska Polyneuropatiregistret (IPN-registret) erbjuder möjligheter till en strukturerad uppföljning av patienter med inflammatorisk polyneuropati nationellt.

Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP)

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

Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)

Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN) är en inflammatorisk neuropati som beror på bindande av ett serumprotein, immunoglobulin M, (IgM) till perifera nerver. Monoklonal IgM som produceras av B-celler i benmärgen kan antigen förekomma som ett benigt tillstånd (MGUS) eller vara en del av blodmalignitet såsom vid lymfom eller myelom. Prevalens av PDN är ca 2/100 000 där män drabbas något vanligare än kvinnor. Risken för att insjukna i PDN ökar med stigande ålder. Symtomen består av gång- och balanssvårigheter, domningar i fötter och armtremor.

Många med IgM-relaterad PDN diagnostiseras felaktigt som idiopatisk åldersrelaterad neuropati och går då miste om behandlingsmöjlighet med immunterapi. Patienter med PDN behandlas olika på olika centra i världen eftersom evidensbas för val av immunterapeutiska läkemedel saknas på bredare basis. Inga pålitliga nationella register över patienter med PDN förekommer ännu i världen.

Guillain-Barré syndrom (GBS)

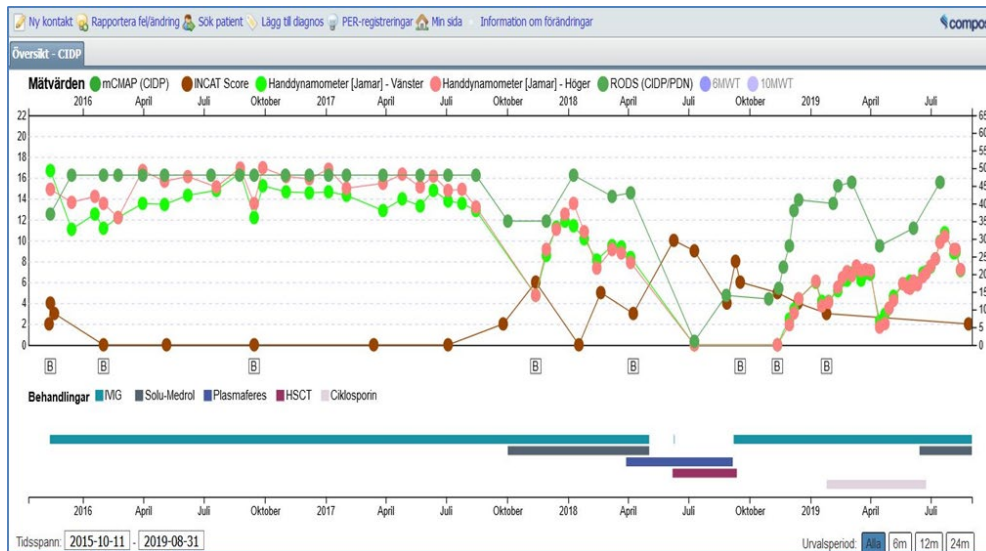
GBS är till skillnad från ovan nämnda neuropatityper, en akut inflammatorisk polyneuropati. Med anledning av att patienter med GBS inte följs upp av neurologer efter det akuta skedet, har intresset av att registrera dessa patienter visat sig varit relativt lågt bland landets neurologer. Därmed har det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

Parametrar och skalor

Följande parametrar och skalor används:

- basparametrar som inkluderar parakliniska undersökningsfynd
 - lab: autoantikroppar, resultat av CSF-analyser och infektionsprover
 - neurofysiologi
- subjektiva symptom
- objektiva statusfynd genom användning av följande sjukdomsspecifika validerade skattningsskalor:
 - Inflammatory Cause & Treatment scale (INCAT) för CIDP och MMN
 - handkraft mätt med Jamar handdynamometer för GBS, CIDP, MMN och PDN
 - Rasch-Built Overall Disability Scale (RODS) för CIDP, MMN och PDN
 - GBS disability Scale for GBS
 - gångskalorna 6-minute walk test (6MWT) och 10 meter walk test (10MWT) för CIDP, MMN och PDN
 - EQ-5D-5L, för samtliga underdiagnoser
 - RAND-36 (ny under hösten 2019)
- terapi, inklusive en automatisk beräkning av dos (gram) IVIg per kg kroppsvikt per vecka och månad
- biverkningar, med särskild inriktning på kortisonrelaterade komplikationer
- arbetsförmåga, grad av sjukskrivning

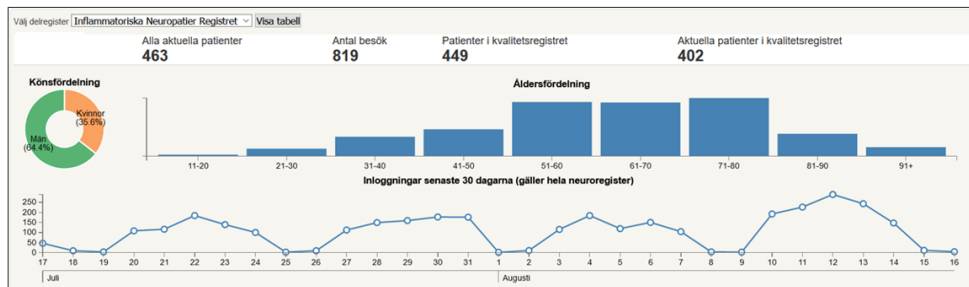
Nedan i **figur 8** ses exempel på översiktsbild där värden på skattningar som gjorts enligt de olika skattningsskalor i IPN-registret framställs grafiskt över tid, i förhållande till givna immunterapier. Detta exempel gäller en patient med CIDP som har en kvarstående hög sjukdomsaktivitet trots en tidigare autolog hematopoetisk stamcell (HSCT) behandling.



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

Anslutning och täckningsgrad

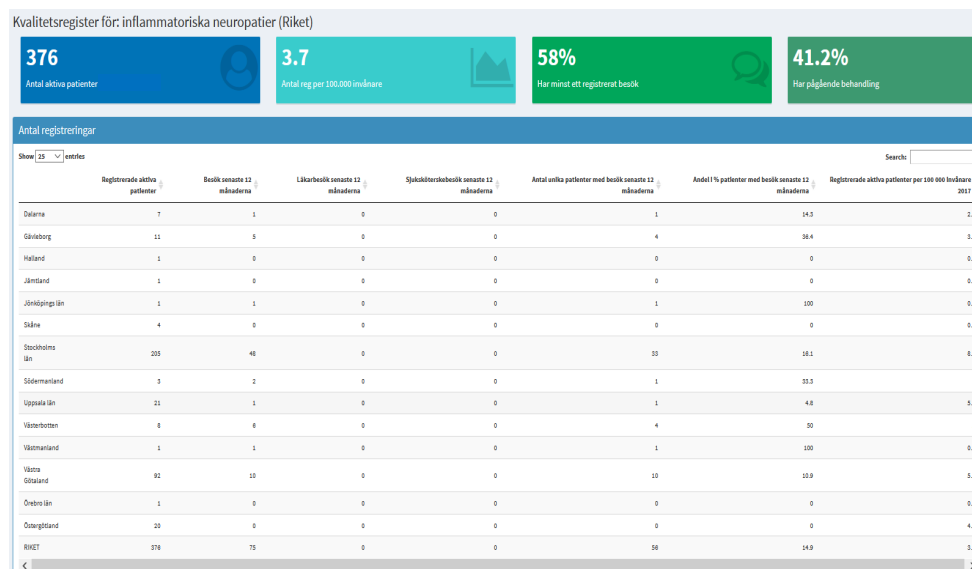
Antalet registrerade patienter i IPN-registret t.o.m. 2020-08-16 är 463 st. Dessa innefattar diagnoserna GBS, CIDP, MMN och PDN.



Figur 9. Dashboard som inloggad i IPN-registret

Anslutningsgrad

IPN-registrets ”dashboard” avspeglar aktiviteten i registerarbetet per region i landet



Figur 10. IPN-registrets dashboard. Datum för datauttag 2020-08-16

Ytterligare tre nya centra har startat med registrering av patienter under 2019, dvs. Eskilstuna, Falun och Ryhov, se **tabell 10**. Antal nya patienter ökar tydligast i Lund och Falun under 2019 jämfört med 2018. Notera att jämförelsen gäller enbart en tidsperiod på cirka 4 månader och gäller inte för ett helt år.

Tabell 10. Anslutningsgrad: datadistribution nationellt

Enhet	saknas	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	Totalt
Bollnäs						1	1	3		1	6
Borås										1	1
Centrum för neurologi Stockholm								1			1
Danderyd						2	1	6	2	4	20
Eskilstuna										2	2
Falun										7	7
Gävle									2	3	5
Karolinska	1	10	6	5	4	34	57	22	59	13	211
Kristianstad									1		1
Kungsbacka									1		1
Landskrona											2
Lund									1	9	10
Neurologiska kliniken Linköping					1		19	1			21
Norrköping								1			1
Nyköping							1				1
Ryhov										1	1
Sahlgrenska	1			1			92	5	1	4	104
Umeå							3	1	3	2	9
Uppsala							19	3	1		23
Västerås							1				1
Örebro								1			1
Östersund								1			1
Riket	2	10	6	6	8	36	203	39	75	42	430

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2019-12-31

Täckningsgrad

Tabell 11. Registrerade fall av inflammatorisk neuropati per subtyp

Region/enhet	GBS	PDN	CIDP	MMN	Totalt
Norra	3	2	11	12	28
Bollnäs	1	1	1	3	6
Falun			3	4	7
Gävle	2		3		5
Umeå			4	5	9
Östersund		1			1
Stockholms region	77	24	102	27	230
CFN Stockholm	1				1
Danderyd	1	2	14	3	20
Karolinska	75	22	88	24	209
Sydöstra		1	16	6	23
Linköping		1	15	5	21
Norrköping				1	1
Ryhov			1		1
Södra	1		10	1	12
Kristianstad	1				1
Kungsbacka			1		1
Lund			9	1	10
Uppsala-Örebro		1	21	6	28
Eskilstuna		1	1		2
Nyköping			1		1
Uppsala			18	5	23
Västerås			1		1
Örebro				1	1
Västsvenska	45		43	17	105
Borås			1		1
Sahlgrenska	45		42	17	104
Totalt	126	28	203	69	426

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2019-12-31

Sedan föregående årsrapport 2019-08-21, har ytterligare 22 patienter registrerats nationellt. Notera att jämförelsen gäller enbart en tidsperiod på cirka 4 månader och gäller inte för ett helt år. Sannolikt har de allra flesta Stockholmspatienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati redan registrerats, vilket förklarar det låga antal nytilkomna patienter i Stockholm under 2019, se **figur 11**.

Registrerade aktiva patienter	Registrerade aktiva patienter per 100 000 invånare 2019
Dalarna	3
Gävleborg	4
Halland	1
Jönköpings län	2
Skåne	11
Stockholms län	95
Södermanland	3
Uppsala län	16
Västerbotten	4
Västmanland	2
Västra Götaland	38
Örebro län	1
Östergötland	13
RIKET	193

Datauttag NEUROreg dashboard 2020-08-16

Figur 11. Nationell prevalens för CIDP enligt IPN-registrets dashboard.

Aktuell täckningsgrad och prevalens, december 2019

CIDP

Nationell prevalensen förväntas vara 3/105. Detta ger oss en aktuell täckningsgrad på 67% och en nationell prevalens på 2.03/100.000.

NMN

Nationell prevalensen förväntas vara 1/105. Detta ger oss en aktuell täckningsgrad på 69% och en nationell prevalens på 0.69/100.000.

PDN

Nationell prevalensen förväntas vara 2/105. Detta ger oss en aktuell täckningsgrad på 14%.

Tabell 12. Täckningsgrad för CIDP, MMN och PDN

Diagnos	Antal av Patient-ID	Förväntade antal patienter	Täckningsgrad 2019-08-21	Täckningsgrad 2019-12-31
CIDP	203	300	63%	67%
MMN	69	100	67%	69%
PDN	28	200	14%	14%
Totalt	300	600	47%	50%

Datauttag NEUROreg/IPN 2019-12-31

Täckningsgraden för CIDP har under 2019 ökat från 63% till 67% och för MMN från 67% till 69%. Notera att ovan jämförelse görs mellan täckningsgrad i december jämfört med augusti 2019, dvs. enbart en 4 månaders period.

Skäl till låga täckningsgraden för PDN har visat sig vara att de flesta patienter med denna diagnos inte remitteras till neurologer, utan diagnostiseras och behandlas av hematologer i Sverige.

Under 2019 har nya styrgruppsrepresentanter tillsatts på Skånes Universitetssjukhus och Örebro Universitetssjukhuset, två av sjukhusen i landet som fortfarande har en låg registreringsgrad i IPN-registret. Antal nya registrerade fall har ökat tydligt i Lund allt sedan dess.

Resultat av analyser

Prevalensökning för CIDP i Stockholm- och Uppsalaregionerna

Stigande prevalens (jämfört 2018) av CIDP, men inte av MMN ses i Stockholms län, jämfört med övriga landet.

Prevalens av CIDP i Stockholm var närmare 1.9/100.000 för 2 år sedan, men enligt aktuellt registerdata ligger för närvarande på 4.4/100.000. Prevalens av MMN i Stockholm var 1.1/100.000 för 2 år sedan, och ligger för närvarande på 1.2/100.000. Prevalensberäkningen har tagit hänsyn till att befolkningmängden i Stockholms län har stigit till 2,3 miljoner invånare under 2020.

Nationell prevalens för CIDP och MMN ligger för närvarande på 2.03/100.000 respektive 0.69/100.000. Även fast nationella prevalensen ligger högre nu jämfört med för 2 år sedan (pga. förbättrad täckningsgrad), är relativa stegringen större i Stockholms län över tid.

Vård av CIDP och MMN i Stockholm har centraliserats till Karolinska Universitetssjukhuset och Danderyds sjukhus. Båda centra medverkar flitigt i att registrera nya patienter.

Även Uppsala visar sig ha nu uppnått en prevalens för CIDP på 4.2/100.000, som ligger över förväntad nationell prevalens på 3/100.000.

Om diagnosen CIDP valideras i IPN-registret, får täckningsgraden för CIDP och MMN bedömas vara 100% i Stockholms och Uppsala län och tillåta pålitliga statistiska beräkningar av demografiska data i dessa två regioner.

Det är för närvarande oklart varför prevalens av CIDP ligger högre i Stockholm och Uppsala än övriga landet. I viss mån kan detta bero på underrapportering av CIDP fall i övriga delar i landet. Det som talar emot detta resonemang är att prevalens av MMN har inte stigit i Stockholm under samma period (2018–2019) och ligger på den förväntade prevalensnivån på 1/100.000. Huruvida det finns en real ökad incidens av CIDP i Stockholm- och Uppsalaregionerna är dock för närvarande oklar.

Fördelning av subtyper av inflammatorisk neuropati enligt datauttag 2020-03-13 visas i tabell 13

CIDP fortsätter att vara den vanligaste subtypen av kronisk inflammatorisk neuropati som nyrapporteras (incidens). Delregistret GBS används inte som en del av kvalitetsregistret utan enbart på forskningsbasis.

Tabell 13.

Diagnos	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020-03-13	Totalt
Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande Polyneuropati (CIDP)	0	0	1	2	16	99	27	29	28	4	206
Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)	0	0	0	0	8	34	10	8	8	1	69
IgM paraproteinemisk demyeliniserande neuropati (PDN)	0	0	0	0	6	15	0	6	2	0	29
Guillain-Barre syndrom (GBS)	10	6	5	6	6	55	2	32	4	3	129
Riket 2020-03-13	10	6	6	8	36	203	39	75	42	8	433
Riket 2019-08-21	10	6	6	8	36	203	39	74 (aug)	24		406
Riket 2018-08-24	10	6	6	8	36	203	37	60	24		380

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2020-03-13

Könsfördelning per 2020-03-13 ses i tabell 14

Manlig dominans ses mycket tydligt bland dessa subtyper av inflammatorisk polyneuropati, vilket stämmer med internationella epidemiologiska data.

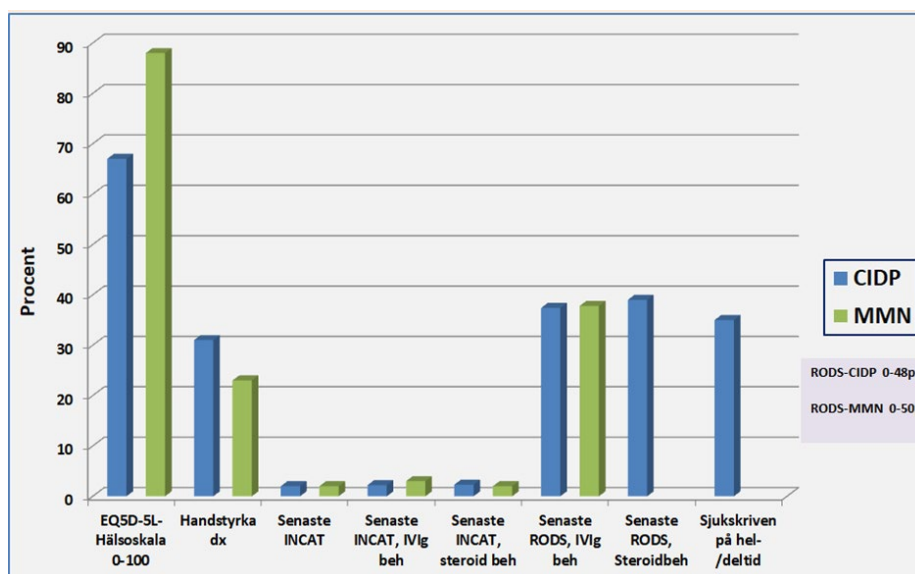
Tabell 14.

Diagnos	Kvinnor	Män	Totalt
CIDP	64	143	207
GBS	54	74	128
MMN	22	48	70
PDN	10	19	29
Totalt 2020-03-13	150	284	434
Andel 2020	34,6%	65,4%	
Totalt 2019-08-21	139	268	407
Andel 2019	34,20%	65,80%	

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2020-03-13

Nu är det möjligt att analysera hälsomått (PROM) för att jämföra konsekvenser av CIDP vs. MMN för patienternas livskvalitet.

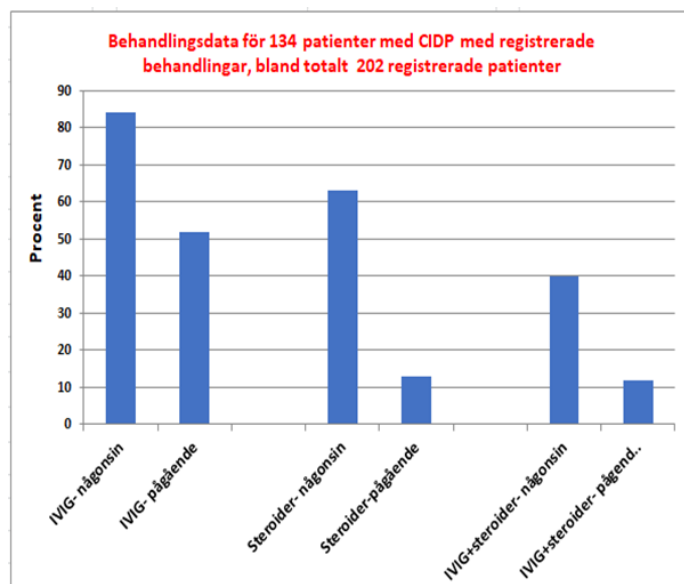
Lägre hälsomått vid CIDP än MMN, trots likartade medianpoäng på INCAT och RODS. Orsaker till denna skillnad behöver vidare analyseras, se **figur 12**.



Figur 12. Jämförelse av hälsomått (PROM) mellan CIDP och MMN.

Behandlingsdata för CIDP som jämför IVIg med steroider, enligt uttagsdata 2020-03-13.

En högre andel patienter slutar över tid att använda steroider jmf de som behandlas med IVIg. Möjliga orsaker till detta kan vara steroidernas höga biverkningspotential, dess otillräckliga effekt alternativt att fler som steroidbehandlats uppnått remission och behöver inte längre stå på någon behandling. **Figur 13.**

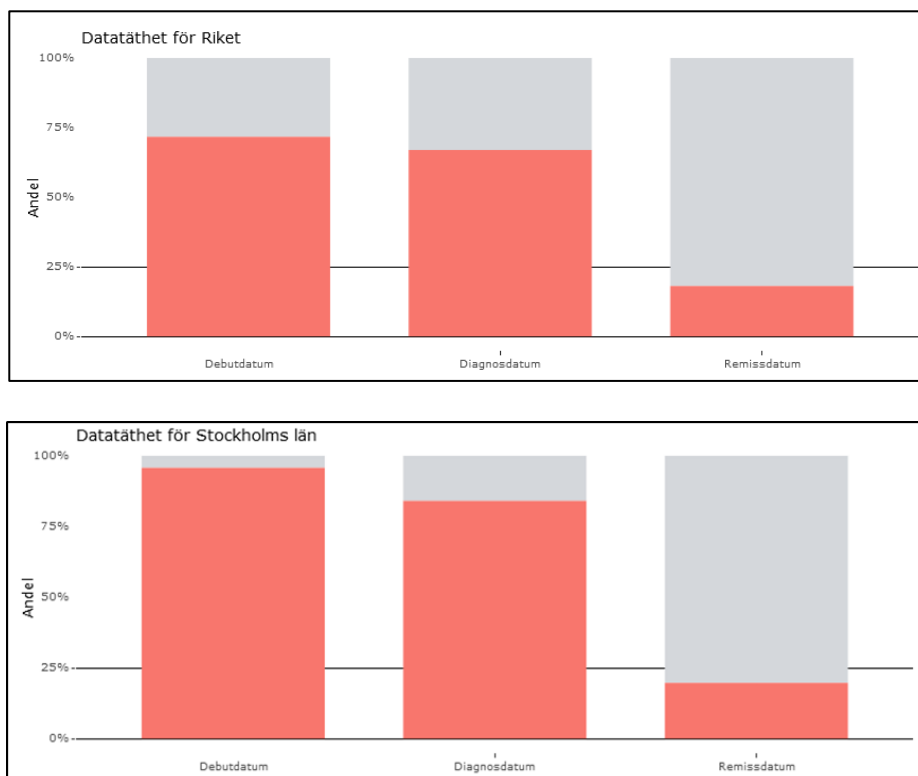


Figur 13. Jämförelse mellan IVIG- och steroidbehandling bland CIDP-patienter

Rapportering & Datakvalitet

Datakvalitet, översikt enligt datauttag från IPN-registrets dashboard 2020-08-16. Andel patienter med registrerade värden på skattningsskalor respektive som står på behandling.

Datatätheten avseende debut och diagnosdatum har förbättrats något jämfört med 2018, tydligast inom SLL. Datatätheten förblir bättre inom SLL, än i riket, se **Figur 14**.



Figur 14. Datatäthet Stockholm respektive Riket.

Nationell datakvalitet för skattningsskalorna INCAT och RODS samt andel patienter med tillgängliga behandlingsdata i registret, per site.

Data utgör basen till kvalitetsindikatorer (processmått) för patienter med inflammatorisk polyneuropati. **Tabell 15**.

Cirka 50% av patienter med inflammatorisk polyneuropati har information om pågående behandling i IPN-registret, vilket är en relativt låg andel och beror till viss del på underrapportering/-registrering av behandlingar, men sannolikt även i viss mån på att vissa patienter numera slutat med behandling på grund av en stabil sjukdom (remission). Orsaken till upphörande av terapi på tidigare behandlade patienter kommer att behöva analyseras framöver.

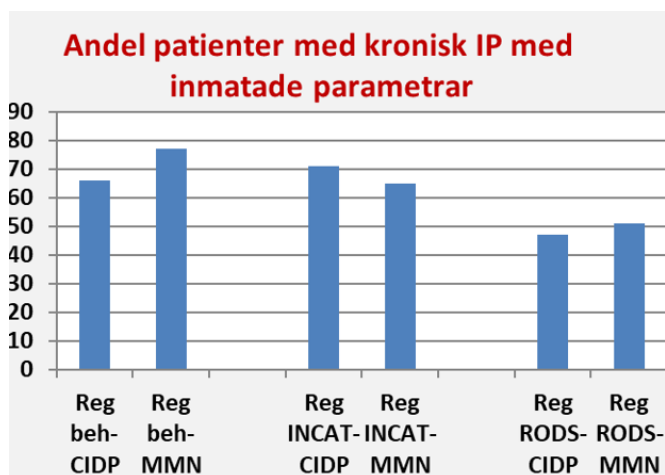
Tabell 15.

Klinik/Enhet	Totalt antal patienter	Aktiva patienter	Avslutade patienter	INCAT	CIDP	RODS	Besök	Totalt Behandlingar	Pågående Behandlingar
Karolinska	212	188	24	438	585	208	325	372	208
Sahlgrenska	106	94	12	89	33	25	42	44	34
Uppsala	23	21	2	59	0	0	123	5	4
Neurologiska kliniken Linköping	21	19	2	31	6	0	46	49	17
Danderyd	20	18	2	76	8	1	43	44	16
Lund	10	10	0	7	6	0	0	4	3
Umeå	9	9	0	19	3	7	17	11	9
Falun	7	7	0	14	0	0	14	1	1
Bollnäs	6	6	0	12	2	7	11	10	3
Gävle	5	5	0	14	9	0	14	13	2
Eskilstuna	2	2	0	7	4	0	5	10	1
Kristianstad	2	2	0	0	0	0	15	9	3
Landskrona	2	2	0	2	0	0	0	2	2
Örebro	2	2	0	1	0	0	1	2	2
Borås	1	1	0	0	0	0	0	0	0
Centrum för neurologi Stockholm	1	1	0	0	0	0	3	0	0
Kungsbacka	1	1	0	0	0	0	1	0	0
Norrköping	1	1	0	0	0	0	0	1	1
Nyköping	1	1	0	1	1	0	1	4	3
Ryhov	1	1	0	1	0	0	1	3	1
Västerås	1	1	0	1	0	0	2	2	1
Östersund	1	1	0	3	3	0	1	1	0
Riket 2020-03-13	435	393	42	775	660	248	665	587	211
Riket 2019-08-21	408	372	36	647	548	209	560	549	205

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2020-03-13

Missing data för avsedda kvalitetsindikatorer, enligt datauttag 2020-03-13

48–78% av patienter har registrerade värden (minst 1 registrerat värde per mått) för viktiga kvalitetsindikatorer (processmått) för inflammatorisk polyneuropati. Motsvarande siffra för 2018 var 29–70%, talande för en viss förbättring av datakvalitet för dessa viktiga kvalitetsindikatorer i IPN-registret. **Figur 15.**



Figur 15.

Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer

Följande processmått (-indikatorer) har utvecklats och används i registrets interna förbättringsarbete och kvalitetssäkring av de olika medverkande centra för CIDP, MMN och PDN.

- Andel patienter som (målvärde minst 80%):
 - skattats enligt INCAT skalan minst 1 gång det senaste året
 - skattats enligt RODS skalan minst 1 gång det senaste året
 - mätt handstyrkan minst 1 gång det senaste året
- Andel patienter <65 års ålder som har sin arbetsförmåga registrerade minst 1 gång det senaste året
- Andel patienter som rapporterat EQ5D-5L minst 1 gång det senaste året
- Andel patienter med minst 1st immunterapi registrerade
- Andel steroidbehandlade patienter med CIDP, PDN vars BMI har registrerats
- Andel steroidbehandlade patienter med CIDP, PDN vars HBA1c har registrerats

Följande effektmått har tagits fram för att mäta terapieffekt- och dess komplikationer:

1. Andel patienter med CIDP och MMN med pågående IVIg behandling, som har INCAT ≤ 4 . Målvärde: minst 75%
2. Andel patienter med CIDP med pågående kortisonbehandling och med BMI > 24, som är stabila i BMI med (sista uppmätta BMI jmf 1: a). Målvärde: Minst 70% av ovannämnda patienter får ha haft stabil BMI (oförändrad eller högst 10% ökning) under senaste året.
3. Andel patienter med CIDP med pågående kortisonbehandling som ligger normalt i HBA1c. Målvärde: Minst 70% av ovannämnda patienter får ligga normalt i HBA1c.
 - patienter <50åå HBA1c >42
 - patienter >50åå HBA1c >46

Effekt av registret på vården

Vårdens behov av att hålla reda på antal patienter med inflammatorisk polyneuropati, inklusive nya patienter som tillkommer på årlig basis, samt andel av dessa som behandlas med IVIg.

IVIg är fortfarande det vanligaste använda läkemedlet för behandling av CIDP, följd av kortison (Solumedrol och Prednisolon). Vid MMN används nästan enbart IVIg och inga andra läkemedel (som förväntad). Mabthera används fortfarande i liten skala vid CIDP, men dess användning har ökat jämfört 2018. Antal patienter med CIDP som är autologt hematopoietiskt stamcell transplanterade (HSCT) är fortfarande få i landet.

Tabell 16.

Tabell 16. Antal patienter per diagnos och behandling.

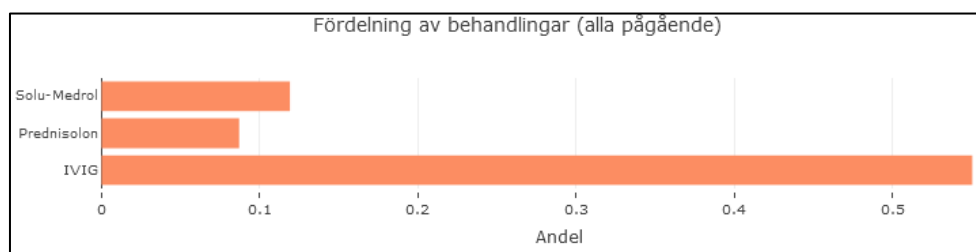
Läkemedel	CIDP	GBS	CIDP + GBS	MMN	PDN	Totalt
IVIG	156	82	1	58	12	309
Solu-Medrol	84	1	0	5	11	101
Prednisolon	30	0	0	1	4	35
Cyklofosamid	25	0	0	2	5	32
Plasmaferes	15	6	0	0	3	24
Rituximab	10	0	0	2	10	22
Annan	6	1	1	2	2	12
SCIG	7	0	1	3	0	11
Azatioprin	8	0	0	1	1	10
HSCT	7	0	0	0	0	7
Ciklosporin	5	0	0	0	0	5
HSCT/BEAM	3	0	0	0	0	3
Mabthera	2	0	0	0	1	3
Methotrexate	3	0	0	0	0	3
Immunoglobulin	2	0	0	0	0	2
Requip	2	0	0	0	0	2
Azilect	1	0	0	0	0	1
Gilenya	1	0	0	0	0	1
Högfrekvent hjärnstimulering	1	0	0	0	0	1
Madopark	1	0	0	0	0	1
Mykofenolatmofetil	1	0	0	0	0	1
Tocilizumab	1	0	0	0	0	1
Totalt 2020-03-13	371	90	3	74	49	587
Totalt 2019-08-21	345	85	3	68	48	549

Datauttag NEUROreg/IPNreg: 2020-03-13

Vårdens behov att kontrollera följsamhet till de nya terapiriktlinjerna 1:a, resp 2:a linjeterapier för CIDP samt 1:a linjeterapin för MMN enligt NPOS vårdprogram 2019.

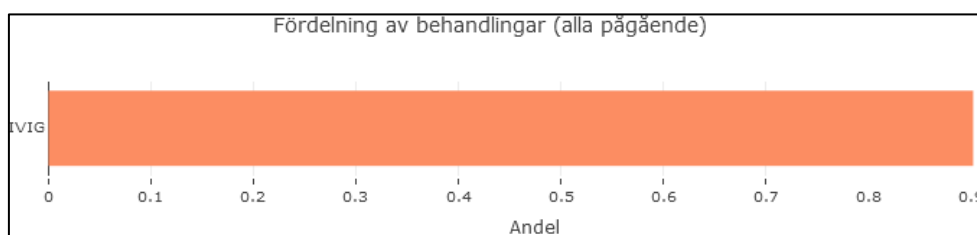
Stigande kostnader för IVIg gör det nödvändigt för olika regioner att hålla reda på antal patienter med inflammatorisk neuropati, resp andel som behandlas med IVIg. Sådana data börjar kunna tas fram i åtminstone två av landets storregioner, dvs Stockholm och Västra Götaland.

Immunoglobulin är i det särklass vanligaste av två 1: a linjeterapierna vid CIDP, vilket stämmer med internationella data. Däremot har andelen patienter med CIDP som behandlas med IVIg sjunkit något, medan andelen som behandlas med kortison (Solumedrol + Prednisolon) ökat något jämfört 2018. Detta är i linje med nationell kampanj att öka användning av kortison vid CIDP, för att öka chanserna till remission. Se **figur 16** nedan.



Figur 16. Fördelning av 1:a linjeterapier vid CIDP bland patienter med registrerad behandling i riket, enligt datauttag 2020-08-16

Sahlgrenska och Karolinska Universitetssjukhusen har under 2019 använt registerdata för att bevaka terapival, och relativ andel patienter som behandlas med kortison jämfört IVIg mot CIDP på respektive sjukhus. ostandseffektivitet på respektive klinik kräver redovisning av terapikostnader för inflammatorisk polyneuropati på årlig basis. Kommentar: 90% av patienter med MMN behandlas med IVIg, vilket ligger nära internationella siffror. Se **Figur 17** nedan.



Figur 17. Andel patienter med MMN som behandlas med IVIg i riket, enligt datauttag 2020-08-16

Sammanfattningsvis:

Täckningsgraden för samtliga subtyper av kronisk inflammatorisk neuropati har ökat mellan 2018–2019, likväl anslutningsgraden till registret.

Datakvalitet avseende t ex antal registrerade immunbehandlingar och andel patienter med registrerade poäng på skattningsskalor har också fortsatt att öka på årlig basis, men datatätheten behöver fortsätta att förbättras. Datakvaliteten tillåter nu jämförelser t ex gällande demografi och terapival mellan de större regionerna i landet. Tillsättning av två nya styrelseledamöter på de två universitetssjukhus som hittills haft lägst rapporteringsgrad, dvs Skånes och Örebro Universitetssjukhusen kommer att öka anslutningsgrad och datakvaliteten from 2019.

Patientrelaterade mått, dvs Patient-Related Outcome Measures (PROM)

Patientens Egen Registrering (PER) används redan flitigt av patienter för att rapportera PROM variablerna INCAT, RODS-CIDP och RODS-MMN, antingen hemifrån eller via en läsplatta på behandlingsenheten för patienter som är på sjukhuset för en planerad behandling. Under 2019 har livskvalitetsskalan EQ-5D-5L och RAND36 lagts till i PER. Under 2020 läggs inrapportering av Arbetsförmåga till PER

Framtidsplaner & förbättringsarbeten

Fortsätta att öka nationell täcknings- och anslutningsgrad samt datatäthet för registret utanför Stockholm

Mål: Vi vill ha ca 90% av landets patienter med CIDP och MMN registrerade inom de närmaste 2 åren, samt 70% av PDN inom de närmaste 5 åren. Siffror för CIDP och MMN ligger för närvarande kring 67–69%. Datatätheten avseende kvalitetsindikatorerna behöver också fortsätta att förbättras utanför Stockholm och Göteborg.

GBS-registret kommer att fortsätta att användas som ett forskningsregister med målsättning att registrera samtliga Karolinska Universitetssjukhusets GBS-fall inom det närmaste året. Vid gemensamma Nationella patientområdet (NPO) för Nervsystemets sjukdomar och Svenska neuroregistermötet i Stockholm i augusti 2018 belystes vikten av att NPO kontaktar verksamhetschefer på centra som underrapporterar nya patienter till registret och påminner om betydelsen av Svenska neuroregisters data för den kliniska verksamheten.

Sätt att uppnå målet om en ökad täckningsgrad:

- a) Ett nytt arbetssätt för att stimulera enheter ute i landet att registrera patienter och dessutom fylla i data för dessa, är en rekommendation att samtliga patienter som remitteras i second-opion-syfte mellan olika centra, skall redan finnas med i registret.
- b) Ytterligare en metod för att öka täckningsgraden framöver, är att påminna alla centra att enligt nationell konsensus (NPO 2018) om användning av sär läkemedlet humant intravenöst immunoglobulin (IVIg) skall samtliga patienter med inflammatorisk neuropati som föreskrivs IVIg, finnas med i IPN-registret.
- c) Genom kvartalsrapporter till verksamhetschefer rapporter ge varje center i landet feedback på kliniskt användbar data, vilket ökar relevansen av medverkan i IPN-registret.
- d) Fortsätta utveckla PER och dess användning för att öka datakvalitet i IPN-registret.

Öka fokus på patientcentrerade data som direkt avspeglar patienters upplevelse av sjukdom och påverkan av sjukdom på deras liv

- a) EQ-5D-5L data börjar kunna analyseras för att jämföra sjukdomskonsekvenser på patienterna livsföring vid CIDP och MMN. Dessa beräkningar kommer att låta oss ta hänsyn till hittills icke-mätbara aspekter av vården såsom sjukdomsbörda för varje diagnosgrupp före insatt terapi, börda orsakad av terapibiverkningar, börda orsakad av möda patienter behöver lägga på behandlingen själv, såsom resor till och från vårdinrättningar samt frekvens/duration av varje terapi och hur den påverkar t ex fritiden eller arbetslivet.
- b) Beställning lämnats in för att addera uppgifter om arbetsförmåga/sjukskrivningsgraden till PER för att öka dess inrapportering.

- c) Ytterligare ett PROM-mått som kommer att läggas till registret är SF36 fatigue skalan, då patienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati (främst CIDP) har rapporterats lida av fatigue på samma sätt som patienter med MS gör.

Valideringsarbete

Validering av diagnoser CIDP och MMN samt regionala täckningsgradsanalyser

Under 2019 har en specialist i neurologi på Danderyds sjukhus påbörjat ett projekt för att validera data från IPN-registret, med start för patienter i Stockholm. Syftet är att (genom journalgranskning) se om patienter med diagnosen CIDP och MMN uppfyller gängse diagnoskriterier för underdiagnoserna i IPN-registret.

Till hösten 2020 kommer ytterligare en neurolog (ST-läkare) denna gång på S:t Görans sjukhus påbörja ett projekt med att komplettera och validera data i IPN-registret för Karolinska Universitetssjukhusets patienter. Denna kollega kommer även att ansvara för valideringsprojekt gentemot de två centra utanför SLL med flest registrerade patienter, dvs Sahlgrenska Universitetssjukhus och Uppsala Akademiska sjukhus. Valideringen kommer att gå ut på att få en lista på patienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati ifrån respektive öppen- och slutenvårdsregister (ICD-koder G61.8, G61.9) och undersöka andel av dessa patienter som vi finner vara registrerade i IPN-registret.

Nationell täckningsgradsanalys med hjälp av Registerservice på Socialstyrelsen för att se hur nära prevalens av CIDP och MMN i registret är till nationella prevalensdata (beräknas ske under 2021).

Validering av datakvalitet i IPN-registret

Under 2020 görs en officiell granskning av datakvalitet i IPN-registret med hjälp av QRC. Resultat kommer att redovisas i nästa årsredovisning.

Öka påverkan av registerdata på vården

På Karolinska Universitetssjukhuset har kostnaderna för IVIg gått om kostnader för dyra MS-läkemedel. Karolinska Universitetssjukhuset och Sahlgrenska Universitetssjukhuset har redan börjat med att använda data från registret för att övervaka terapival och kostnader för CIDP-vården på respektive sjukhus. Med uppmaning från NPO för nervsystemets sjukdomar planerar vi genom engagemang av IPN-registrets styrelse att öka registeranvändandet på landets övriga universitetssjukhus för att på sikt kunna göra nationella jämförelser av terapival och kostnader för kroniska inflammatoriska polyneuropatier.

Forskning/publikationer

Registerdata kommer att användas som material i ett doktorandprojekt om inflammatoriska neuropatier på Karolinska Universitetssjukhuset, vilket startat under hösten 2018. Vi räknar med att material från IPN-registret kommer att mynna i minst en publikation inom 2–3 år. Bland annat verkar det preliminärt så att prevalens av

CIDP och MMN i Sverige ligger bland de högst rapporterade i världen. Om data från registret valideras nationellt, har den epidemiologiska aspekten av CIDP och MMN i sig ett publikationsvärde.

Prospektiv data erhållen från långtidsuppföljning (real-life-data) av patienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati beträffande kliniska skattningsskalor och PROM mått i IPN-registret är relativt unik, eftersom de flesta publicerade prospektiva studier i samma tema brukar inte innefatta en uppföljningstid på längre än 6–12 månader.

Förbättringsområden: prioriterade satsningar:

Arbetet kommer prioriteras i ordningen

1. Fortsätta att öka nationell täcknings- och anslutningsgrad samt datatäthet för registret utanför Stockholm
2. Öka fokus på patientcentrerade data som direkt avspeglar patienters upplevelse av sjukdom och påverkan av sjukdom på deras liv
3. Öka påverkan av registerdata på vården
4. Valideringsarbete
5. Forskning/publikationer

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

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

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



**Svenska
neuroregister**

Info@ neuroreg.se
www.neuroreg.se

 **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

 **NATIONELLA KVALITETSREGISTER**

QRC|||STHLM
KVALITETSREGISTERCENTRUM