



Svenska
neuroregister

Årsrapport för 2023 Motorneuronsjukdom



Förord

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

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

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

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

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

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

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

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

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

Juni 2024



Jan Hillert, registerhållare
Svenska neuroregister

Innehåll

Förord	2
Svenska neuroregister.....	5
Svenska neuroregister	6
Bakgrund	6
Syftet för Svenska neuroregister är att	6
Organisation	7
Huvudmannaskap.....	7
Inomprofessionell förankring.....	8
Deltagande enheter	8
Täckningsgrad	8
Motorneuronsjukdom	14
Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateral skleros.....	15
Årsrapport i korthet	15
Bakgrund och syfte	15
Parametrar och skalor	16
Effekten av registrets insatser på vården	19
Registrets betydelse vid läkemedelsstudier.....	22
PROM/PREM.....	22
Anslutningsgrad och Täckningsgrad.....	23
Diagnosfördelning.....	25
Datakvalitet	26
Åtterrapporering	27
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	29
Vetenskapliga resultat	29
Prioriterade utvecklingsområden för registret	32
Planer för kommande år	32

Svenska neuroregister



Svenska neuroregister

Bakgrund

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

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

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

Syftet för Svenska neuroregister är att

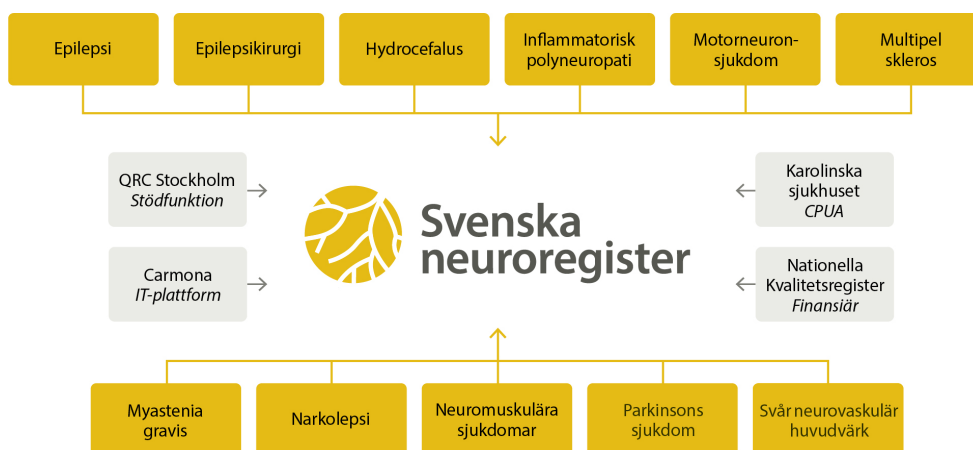
- Samla strukturerad information om i Sverige boende personer med neurologisk sjukdom, i första hand MS, Parkinsons sjukdom, epilepsi, inflammatorisk polyneuropati, narkolepsi, myastenia gravis, motorneuronsjukdom, svår neurovaskulär huvudvärk, neuromuskulära sjukdomar såsom spinal muskelatrofi och muskeldystrofier,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

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

Organisation

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

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



Figur 1 Svenska neuroregisters organisationsschema

Huvudmannaskap

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

Inomprofessionell förankring

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

Deltagande enheter

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

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

Täckningsgrad

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

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

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

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

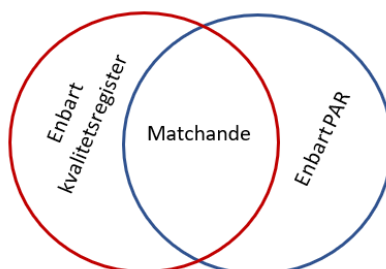
certifieringsgrad. Man bör dock vara medveten om täckningsgraders begränsning för att göra en heltäckande bedömning av ett registers värde.

Täckningsgrad för Svenska neuroregister

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

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

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



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

Figur 2 Täckningsgradsberäkning

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2023

Kvalitetsregister och Beslutsstöd

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

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

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

Svenska neuroregisters IT-gränssnitt, som samlar in data från det kliniska arbetet som lokal vårddokumentation, är designat som en patientöversikt och tänkt som ett stöd för det patientrelaterade arbetet men gör det också möjligt att lokalt sköta såväl kvalitetskontroll som verksamhetsuppföljning. Genom att sammanfatta och grafiskt visa den 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. Såväl patientöversikten som patientportalen är designade att användas i vården av den enskilda patienten och utgör på det viset ”beslutsstöd” och omfattas av beslutet från SKR som beskrivs ovan.

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

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

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

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

Ekonomi

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

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

Förbättringsarbete

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

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

Framtidsutsikter inför 2024

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

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

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

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

Patientmedverkan

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

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

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

Slutord

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

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

Motorneuronsjukdom



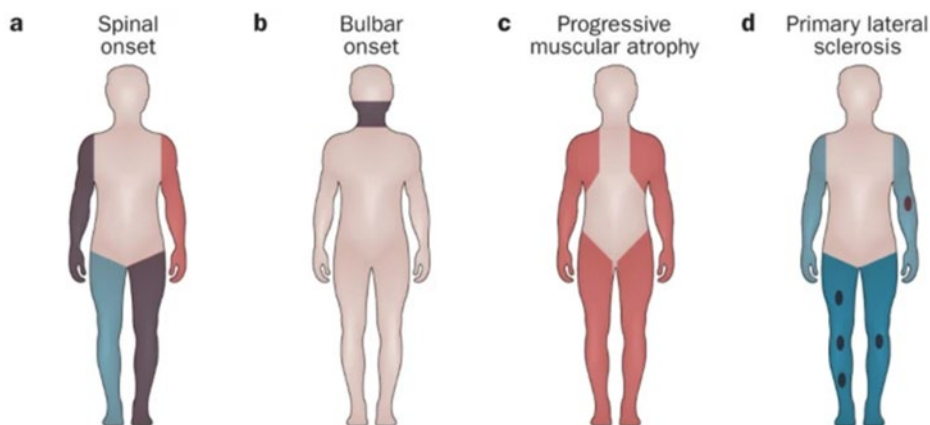
Motoneuronsjukdom/Amyotrofisk lateral skleros

Årsrapport i korthet

Kvalitetsregistret för motoneuronsjukdomar är ämnat att göra vården av patienter med dessa sjukdomar likvärdig, högkvalitativ och jämförbar i hela Sverige. Registret används också i forskning för att öka kunskapen om dessa sjukdomar. För närvarande är ca 80% av alla patienter med motoneuronsjukdomar i Sverige med i registret. Basinformation om patienterna (tid för insjuknande, remissdatum, diagnosdatum etc.) registreras samt även information från varje besök (fysisk funktion, läkemedel, vikt etc.). Det är också möjligt att lägga in skalor för t.ex. depression, ångest och kognitiv funktion. Den grafiska framställningen gör det möjligt för vårdgivaren att lätt få en snabb överblick över patientens sjukdomsförlopp och över vilka insatser som kan behövas. Via Patientens Egen Registrering (PER) kan patienten själv föra in information i registret och på så vis kan besöket hos vårdgivaren snabbare riktas mot det som patienten behöver hjälp med.

Bakgrund och syfte

Amyotrofisk lateral skleros (ALS) är en gemensam beteckning för en grupp motoneuronsjukdomar (MND) där de nervceller som styr skelettmusklerna dör. Ny studie med data bland annat från registret visar ökande incidens över tid i Sverige. I denna studie verkar incidensen skilja sig i olika delar av landet, med högre incidenser i norra Sverige. Incidensen av ALS/MND i Sverige uppskattades till 4,1 personer per 100 000 per år, **figur 20** och **21**. På Karolinska Universitetssjukhuset är det ca 70–100 personer/år som får ALS-diagnos, varav 13% har genetisk verifierad variant där C9orf72 är den vanligaste förekommande mutationen. ALS kan visa sig i alla åldrar, men de flesta insjuknar mellan 45 och 75 års ålder. Eftersom det finns många olika varianter av sjukdomen kan symtomen variera, liksom hur snabbt förloppet är.



Figur 3 Huvudtyper av MND i Sverige

Den genomsnittliga överlevnadstiden är omkring tre år, då det idag saknas botande behandling. Utöver detta märks en varierad vård på olika håll i landet och att patienterna inte erbjuds samma möjligheter till utredning och behandling beroende på var de bor. Det pågår för närvarande en nationell arbetsgrupp för att utarbeta ett vårdförlopp inom ALS, som syftar till att öka jämlikheten över landet.

Det övergripande syftet för registret är att göra ALS-sjukvården likvärdig och högkvalitativ och framför allt utvärderingsbar. Att etablera/öka samarbetet mellan samtliga svenska neurologiska universitetskliniker och gemensamt bygga upp en struktur för utredning och hantering av patienter med MND/ALS. Som ett led i detta säkerställa att behandlingsriktlinjer följs nationellt och möjliggöra för så många svenska ALS/MND patienter som möjligt att få tillgång till läkemedelsstudier. Det innebär att registret sannolikt kommer att vara en del av framtida nationella riktlinjer för ALS/MND.

ALS-registret avser också att mera specifikt medverka till framtida nationella och internationella forskningsprojekt både prekliniskt och kliniskt och även att skapa en bas för epidemiologiska studier på nationell nivå.

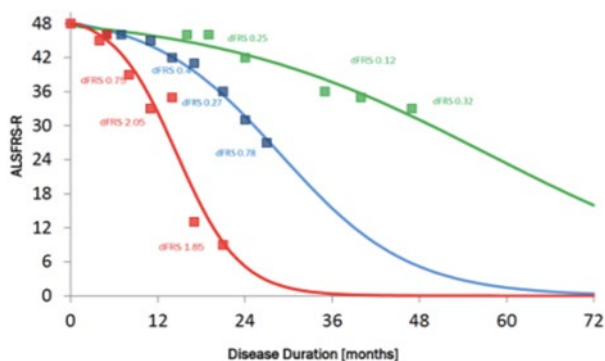
Parametrar och skalor

- demografi
- diagnostiska kriterier
- forskningskriterier
- spridningsmönster
- behandlingar
- funktionsskattningsskalor (ALSFRS-R)
- skalor för ångest och depressiva besvär (HADS)
- hälsorelaterad livskvalitet (LISAT, EQ-5D)
- kognitiva skalor (ECAS, MoCA)
- utvalda lab inkl biomarkörer för diagnos och progress och mutationsstatus
- BMI, vikt
- varningar för vårdgivare om avvikande värden

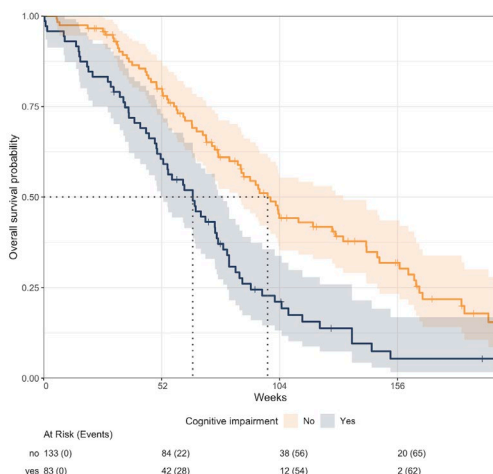
ALS-registret är utformat så att skalorna reflekterar de viktigaste medicinska områdena för bevakning och åtgärd under sjukdomens progress. Dels ger de ett dagsvärde som ligger till underlag i patient-läkarmötet och dels även ett trendvärde för hur just den patienten kommer eller har utvecklats under tid, vilket ger patienten en preliminär prognos.

ALS är en sjukdom där fenotypen (sjukdomsuttrycket hos olika individer) varierar stort, tex beroende på undervariant eller platsen där sjukdomen startar. Det är vanligt att uttrycka progressionshastighet i antal poäng av ALSFRS-R (en funktionsskala framtagen för ALS-patienter) som förloras per månad. Ju snabbare progressionshastighet (uppmätt vid diagnos) desto snabbare sjukdomsförlopp, **figur 4**. Ett annat sätt att bedöma progressionshastighet är att dela upp patienterna utifrån

kognitiv status vid diagnos, där vi tydligt ser ett snabbare förlopp vid samtidig kognitiv påverkan, **figur 5**.



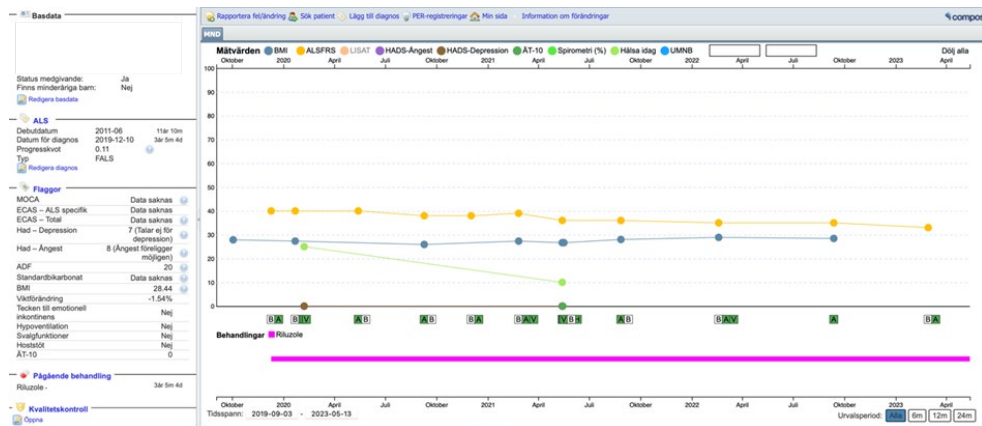
Figur 4 Patienters överlevnad baserat på ALSFRS-R vid diagnos. Linjerna representerar progressionshastigheter (grön linje: långsam progress; blå linje: medelsnabb progress (en typisk patient); röd linje: snabb progress).



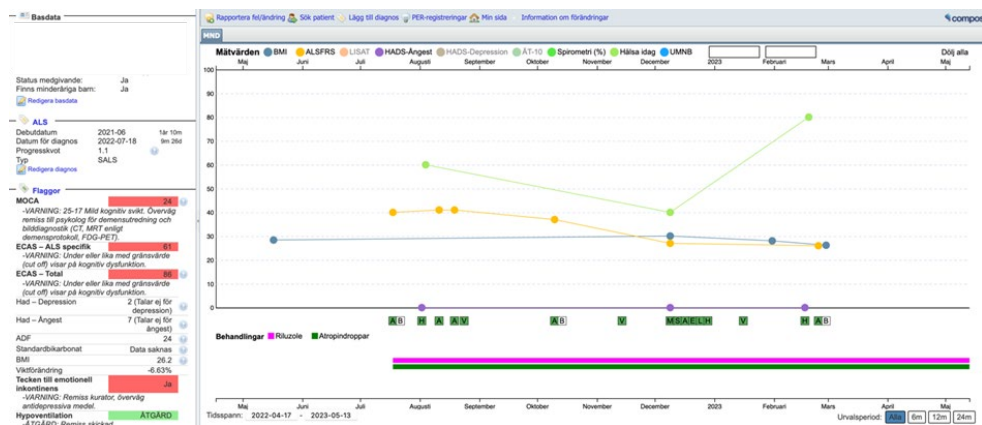
Figur 5 Patienters överlevnad baserat på kognitiv status vid diagnos (orange linje: ingen kognitiv påverkan; blå linje: kognitiv påverkan).

Patientöversikten ger en överblick som tillsammans med patienten som kan användas i vårddmötet. Se **figur 6** för en långsam ALS med god livskvalitet och få varningar. I **figur 7** ser vi i stället en patient som försämras hastigt, har svårt att hålla vikten och tappar sin styrka. Det som är viktigt att notera i **figur 7** är också den vänstra delen av bilden. De röda markeringarna representerar varningar för vårdgivaren. I varje skala har cut-off-värden inorporerats för att vägleda vårdgivaren i vad som behöver åtgärdas. De gröna markeringarna är varningar som har åtgärdats.

Genom skalorna och varningarna kan även en oerfaren vårdgivare känna sig säker på att de viktigaste aspekterna av ALS-sjukdomen följs och åtgärdas vid rätt tid. Genom att jämföra dessa två figurer ser vi nu tack vare registret att den övre patienten kommer leva längre. Patienten under har en kortare överlevnadstid och vi kan nu guida patienten och de anhöriga i ungefärlig sjukdomstid och resonemang kring arbete/sjukskrivning, resor, bostadsbyte, eller bostadsanpassning. Vi kan således hjälpa patienterna att leva det livet som de vill baserat på mängden tid de har kvar. Vi använder oss av ett prognostiskt index, som är ett vedertaget index i ALS-forskningen, ALSFRS-R vid debut (dvs 48 poäng) minus ALSFRS-R vid diagnos dividerat med antalet månader som förflutit från symptomdebut. Index på 1 indikerar att patienten har tappat 1 poäng per månad på skalan och att den genomsnittliga överlevnadstiden är ca 2–4 år. Högre index indikerar kortare livslängd.



Figur 6 En patient som levt länge med sin ALS. Patienten har inga varningar och den gula linjen speglar muskelfunktionstappet, som går ned långsamt. Den blå linjen representerar patientens stabila vikt och den gröna linjen representerar patientens livskvalitet.



Figur 7 Den gula linjen speglar muskelfunktionstappet, som går ned relativt snabbt. Den blå linjen representerar patientens viktörlust, den gröna linjen representerar patientens livskvalitet. Röda varningar avseende kognition (MoCA och ECAS) samt tecken till emotionell inkontinens och hypoventilation (som dock är åtgärdad).

Effekten av registrets insatser på vården

De föränderliga skalorna för ångest och depression har märkbart ändrat vår handläggning av patienternas psykiska mående. Eftersom ALS är en svår sjukdom, förväntas det nästan av patienterna att vara ledsna och/eller nedstämda, men ofta är så inte fallet. Depressiva besvär är ökat första året efter diagnos (även ökad risk för suicid första året), men därefter sannolikt inte mycket högre än hos befolkningen i övrigt. En oerhört viktig aspekt för livskvaliteten att orientera sig i för vårdgivaren. Nu när patienterna via PER (Patientens Egen Registrering) fyller i sina ångest och depressionsskalor inför varje besök, kan lämplig medicin och/eller stödsamtal sättas in. I en opublicerad studie som inkluderar alla nyinsjuknade ALS-patienter i Stockholm så var svarsfrekvensen för skattning av ångest och depression med HADS-skalan förhållandevis låg (ca 50%). På en ALS-anpassad HADS var medianen för ångest 6 poäng (interquartile range 3–8), vilket är precis under skärningsgränsen för möjlig ångest, och för depression 2 poäng (interquartile range 1–6), vilket indikerar att depression ej förelåg. *Gibbons CJ, Mills RJ, Thornton EW, et al. Rasch analysis of the hospital anxiety and depression scale (HADS) for use in motor neurone disease.*

Som beskrivits ovan drabbas ungefär varannan patient av kognitiv påverkan, som förutom att påverka sjukdomens uttryck även ger en kortare överlevnadstid. Som screeninginstrument för att detektera denna kognitiva påverkan så används ofta Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS). Denna har validerats på svenska och legat till grund för vårdens förståelse för patienters kognitiva utveckling över tid. Den har fått konsekvenser för hur vi inom vården kan screena patienters kognitiva mående. Skalan vägleder vården inför val av insatser såsom eventuell gastrostomi och ventilation.

Alla patienter ska erbjudas bromsande behandling (Riluzole), som i flertalet studier visats öka livslängden. Se **tabell 1** för de olika preparat som patienterna behandlas med, inklusive den enda godkända bromsmedicinen Riluzole. Preparatet har biverkningar och en del av patienterna väljer därför att sätta ut behandlingen. Viktigt att notera att alla läkemedel inte registreras regelbundet och konsekvent i alla regioner.

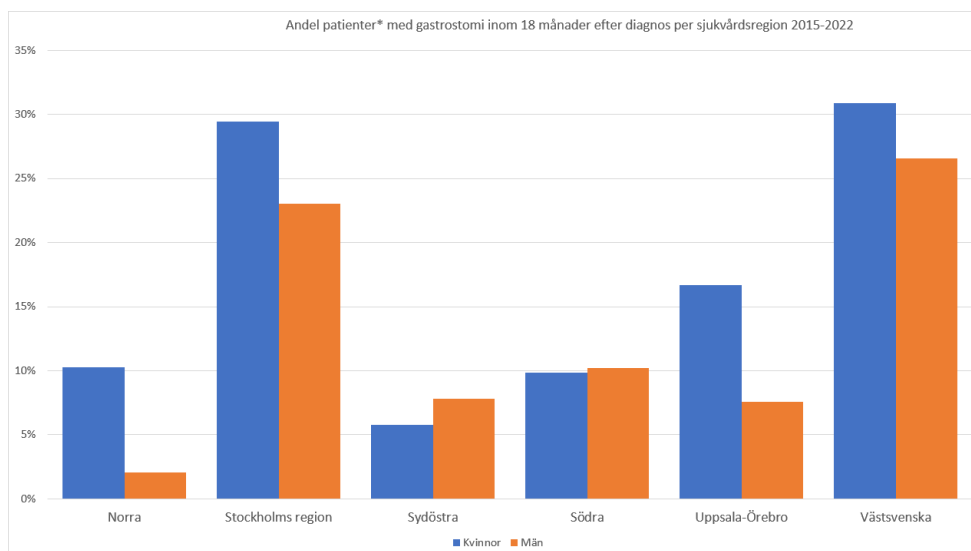
Tabell 1 Olika preparat som ALS-patienter behandlas med.

Preparatnamn	Antal pågående vid rapportårets slut	Antal startade under rapportåret	Antal avslutade under rapportåret
Acetylcystein	21	11	14
Amitriptylin	1		2
Atropindroppar	1	2	4
Baklofen	19	2	5
Botox	1		1
Citalopram	17	8	15
Egazil	1	1	1
Emgesan	29	14	13
Kosttillskott	7	1	1
Mirtazapin	8	7	10
Riluzole	314	113	141
Scopoderm, depåplåster	6	1	3
Teglutik	3	4	2
Annan behandling	50	6	9
Total	478	170	221

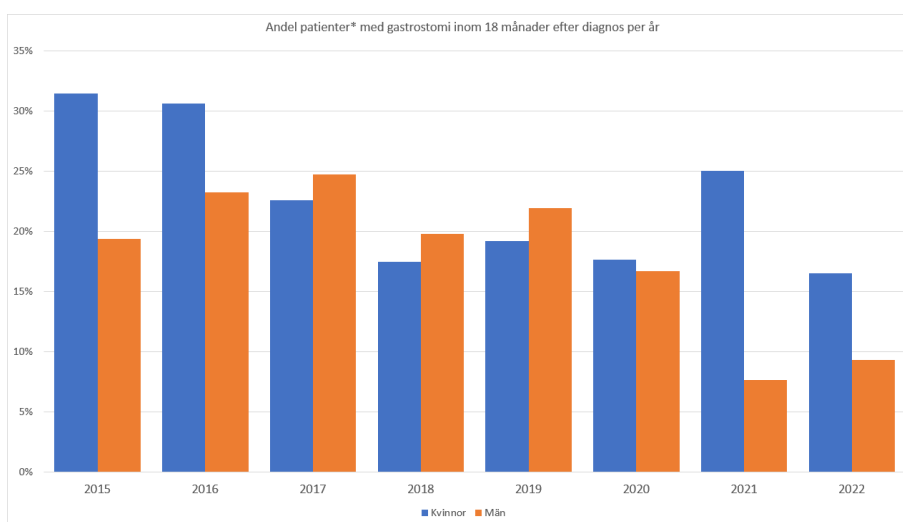
Datauttag NEURO/MNDreg 2024-03-08

BMI-kurvan används för att i siffror (vikt och viktminskning i %) och trend tydligt visa för patienten om de är i behov av ökat dietärt understöd. Denna kurva har visat sig vara mycket användbar, då patienten gärna vill vänta med PEG (perkutan gastroskopi), medan litteraturen visar ökad överlevnadstid vid tidigt införande.

Andel patienter med ALS, PSMA och ospecificerad motorneuronsjukdom som har erhållit gastrostomi inom 18 månader från diagnos har minskat över tid sedan första registreringen 2015 **figur 8**. Det verkar också som att kvinnor i större utsträckning än män får gastrostomi tidigt i sjukdomsförloppet (möjligen pga överrepresentation av bulbära symptom hos kvinnor). Vid en jämförelse mellan sjukvårdsregioner så utmärker sig Stockholms sjukvårdsregion samt Västra sjukvårdsregionen med högre andel gastrostomier inom 18 månader från diagnos, vilket möjligen kan bero på underrapportering av gastrostomier i övriga regioner **figur 9**. I fyra av sex regioner får kvinnor gastrostomi tidigare än män.

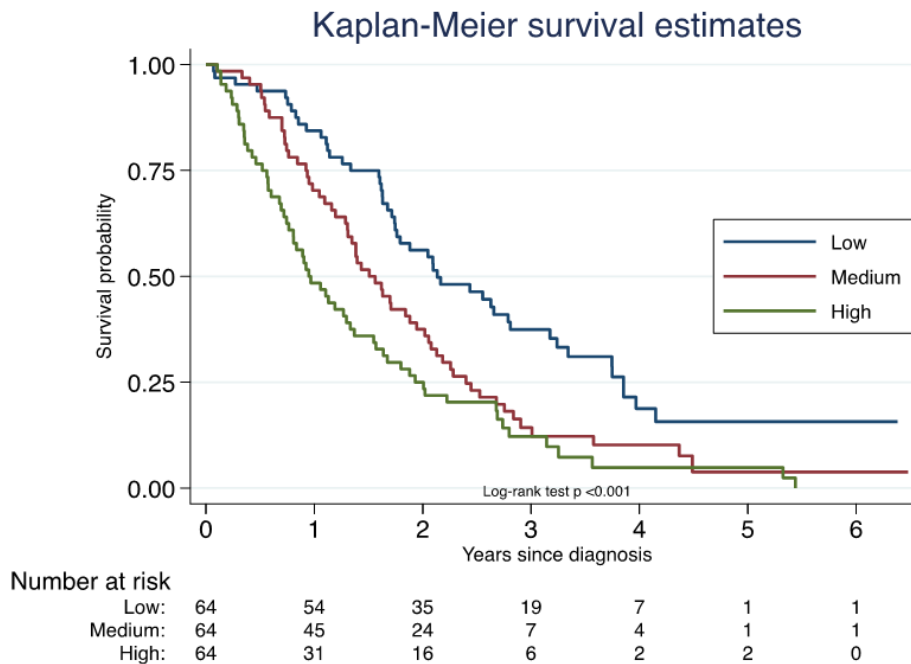


Figur 8 Andel patienter med gastrostomi inom 18 månader efter diagnos 2015-2022. *Patienter diagnostiserade med ALS, PSMA eller MND.



Figur 9 Andel PEG inom 18 månader per region. *Patienter diagnostiserade med ALS, PSMA eller MND.

Efter lumbalpunktion kan labsvar på tex neurofilament light (NfL) föras in. NfL kan användas i diagnostiskt syfte men även för att förutsäga prognos och överlevnad. Tillsammans med andra prognostiska faktorer som vi får från registret, såsom ålder, debutsymtom, tid från symptomdebut till diagnos, kognition (bedömd med skalan ECAS), funktionsskalan ALSFRS-R, BMI, eventuell genetisk mutation (som förs in under lab-fliken) så kan NfL användas i diskussion med patienter som önskar veta mer om i vilket hastighet sjukdomen förväntas utvecklas. Höga värden av NfL indikerar snabbare progress medan låga värden indikerar långsammare progress, **figur 10**.



Figur 10 Överlevnad hos patienter med olika nivåer av Neurofilament light (NFL) i likvor (fördelat i låg, medium och höga koncentrationer).

Registrets betydelse vid läkemedelsstudier

Ett långsiktigt mål med MND-registret är att alla ALS-patienter i Sverige som är registrerade ska få möjlighet att screenas för pågående läkemedelsstudier. Dels behöver kriterier för studiedeltagande utvärderas och dels eventuella pågående behandlingar noteras. Detta underlättas av en ny modul i registret där användare kan notera om patienter redan deltar i studier. Nästa steg blir att skapa moduler med de vanligaste kriterierna som ofta krävs av läkemedelsbolagen, så att det blir en mer jämlik urvalsprocess över landet. Registret har nyligen varit med i översiktsartikel just i detta syfte. (Foucher J, Azizi L, Öijerstedt L, Kläppe U, Ingre C. The usage of population and disease registries as pre-screening tools for clinical trials, a systematic review. Syst Rev. 2024 Apr 23;13(1):111.)

PROM/PREM

Registrets PROM-registrering som det ser ut för patienten, **figur 11**. Varje skala motsvarar en nationellt vedertagen kvalitetsindikator, som beslutats av styrgruppen. De viktigaste kvalitetsindikatorerna används för att identifiera livskvalitet, om det föreligger smärta, och förebyggande av depression och ångest, undernäring, underventilation och att patienten sätter i halsen. Denna typ av registrering används mest i Stockholmsregionen, som framgår av **tabell 2**. Det har framkommit att PROM-registrering är av särskilt stor betydelse för just de bulbära patienterna som har svårt att uttrycka sig och där mötet med vårdgivare kan vara kort. De använder PROM för att kommentera och är på sätt vara mer delaktiga i vården.

Trots stora insatser att samla in PROMs i Stockholmsregionen så är det många patienter som inte fyller dessa skalor. Skälen till det kan variera. I en opublicerad studie noterades tex att endast 51.1% av patienterna mellan 2016 och 2022 fyllde i HADS vid baslinjen. Faktorer som var associerade till att inte fylla i HADS var hög ålder, att bo ensam, låg ALSFRS-R samt snabb progress.

Formulär

Hälsorelaterad livskvalitet - EQ-5D-5L

Psykiskt mående - HAD

Egenmedicinering

Kroppsfunktion

Smärta

Hälsa - LiSAT

Längd och vikt

Svalgfunktion - ÅT-10

Sinnesstämning

Figur 11 Vy från patientens egen registrering PER.

Tabell 2 Totalt antal egna registreringar under 2023.

Enhet	Totalt antal PER	Totalt antal PER under rapportåret
Huddinge	2673	503
Kalmar	1	
Lund	79	
Linköping	3	
Nyköping	11	10
Ryhov	16	
Sahlgrenska	9	
Skövde	32	
Solna	385	18
Sunderbyn	10	10
Trollhättan	21	
Uppsala	11	
Total	3251	541

Datauttag NEURO/MNDreg 2024-03-08

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

I december 2016 var 194 patienter (100%) från Karolinska Universitetssjukhuset registrerade. Från hela Sverige var 654 patienter registrerade. För att räkna ut täckningsgraden för ALS registret i Sverige, kontaktades under hösten 2016 (september-november) alla neurologmottagningar i hela Sverige, både universitetssjukhus och länssjukhus. Alla mottagningar rapporterade in antalet ALS-patienter som vårdades vid kliniken. Patienterna behövde, för att räknas som egentliga ALS-fall ha diagnosticerats med ALS vid två på varandra följande tillfällen. Sammanlagt fanns det då (2016) 832 ALS-patienter i Sverige, vilket gav registret en täckningsgrad om 78.6%. Om vi antar att det är en 2%-ökning av incidensen i hela Sverige, betyder det att antalet prevalenta patienter också borde ökas. Om vi då antar att även prevalensen ökar med 2% årligen borde vi ha ca 950 prevalenta ALS patienter i Sverige. I **tabell 3** nedan syns alla aktuella patienter, således 737 patienter.

Tabell 3 Aktuella ALS-patienter

Enhet	Aktuella patienter (AP)	Andel kvinnor AP
Borås	*	67%
Danderyd	*	100%
Eksjö	*	
Eskilstuna	*	100%
Gävle	14	36%
Halmstad	11	9%
Helsingborg	29	35%
Huddinge	246	48%
Hässleholm	*	100%
Kalix	*	67%
Karlstad	16	38%
Kristianstad	*	100%
Linköping	9	67%
Lund	36	42%
Malmö	*	
Motala	7	57%
Norrköping	5	20%
Nyköping	5	40%
Oskarshamn	*	25%
Ryhov	11	46%
Sahlgrenska	104	44%
Skövde	15	27%
Solna	36	39%
Sunderbyn	33	49%
Sundsvall	*	
Trollhättan	32	38%
Umeå	7	43%
Uppsala	63	33%
Visby	5	20%
Värnamo	*	50%
Västervik	*	100%
Västerås	12	42%
Växjö	*	
Ängelholm	*	
Örebro	15	40%
Örnsköldsvik	*	
Total	737	43%

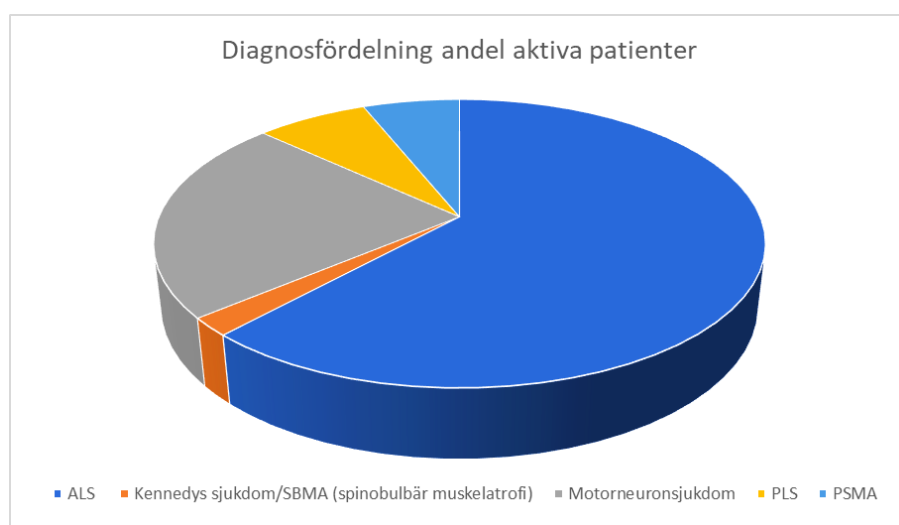
Datauttag NEURO/MNDreg 2024-03-08

*antal färre än fem

Givet att det finns ca 950 patienter i Sverige, ger detta en täckningsgrad på drygt 77,6%, således i linje med föregående mätningar. Se även fördelningen mellan män och kvinnor i tabellen. Kvinnorna utgör 42,5% av patienterna, en något högre fördelning av kvinnor/män än i resten av Europa som brukar vara 1:3, **tabell 3**.

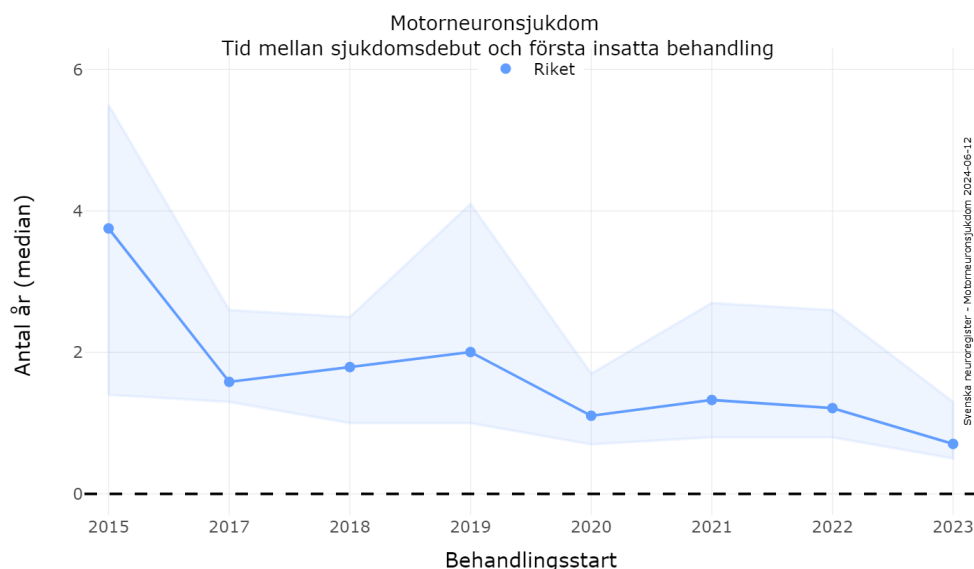
Diagnosfördelning

Under 2023 hade registret 737 patienter registrerade från 36 platser i Sverige. Det är fler patienter men färre enheter än föregående år. Den största gruppen är ALS-patienter (n=456), något högre andel än förra året, följt av PSMA (n=45) som har minskat något och PLS (n=52), en diskret ökning. 22,9% (n=169) består av oklara fall av motoneuronsjukdom som inte uppfyller kriterierna för ALS (här kallat ”motoneuronsjukdom”), denna grupp har ökat. Man kan sedan 2019 lägga in även patienter med Kennedys Sjukdom i registret (n=15). Detta ökar nu stadigt. Se **figur 12**.



Figur 12 Diagnosfördelning ALS registret enligt datauttag 2024-03-08.

Jämförelser mellan regionerna visar att tiden från symtomdebut till diagnos kan variera kraftigt, men att medianvärdet i Sverige för diagnos ligger på strax under 1 år. Vi antar att behandling med Riluzol initieras direkt vid diagnos, då alla patienter med ALS, PSMA, eller PLS ska erbjudas denna behandling.



Figur 13 Tid från sjukdomsdebut (svaghet) till diagnos för hela riket 2023. Median 2023 0,706 år.

Den största gruppen av diagnostiserade patienter är 71–80 år, följt av 61–70 år. Se **figur 14** som visar patienternas åldersfördelning i Sverige. Nytt för i år är att det insjuknar yngre patienter än tidigare (21-30 år), vilket ses i **figur 14**.



Figur 14 Vy från Dashboard efter inloggning i registret. Visar patienternas åldersfördelning i Sverige. Baseras på 525 aktuella patienter från hela riket 2024-04-30.

Datakvalitet

Under året fortsätter kvalitetssäkringen av data. I arbetet med vetenskapliga studier så görs kvalitetskontroller och när data saknas som kan fås fram ur medicinska journaler så kompletteras registret (t ex om symtomdebut saknas). Alla egenrapporterade mått går igenom i realtid med patienten för att fastställa att variablerna är korrekta och har uppfattats på rätt sätt av inrapporterande. De ligger sedan till grund för behandling.

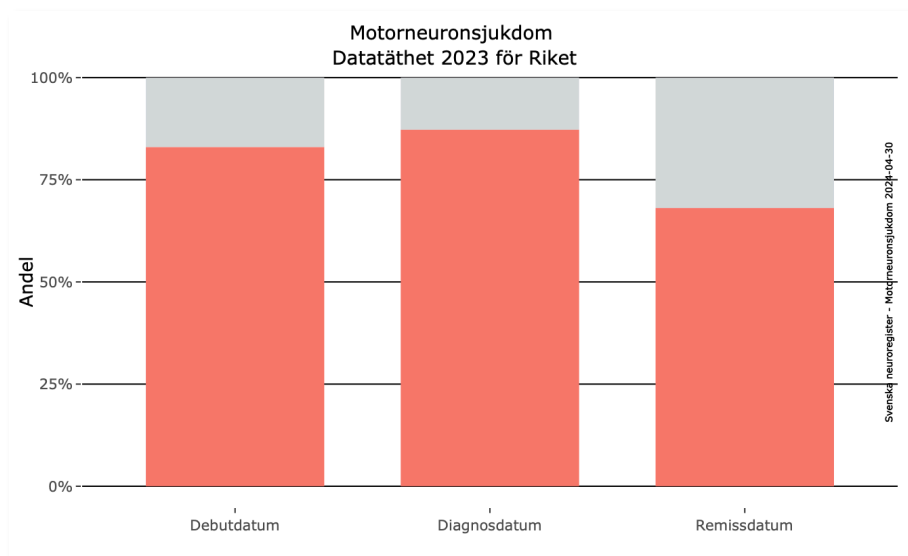
Datatäthet och Missing values

Vi når högst datatäthet för diagnos (100%), **tabell 4**. Debutdatum, diagnosdatum och plats för debut har minskat sedan förra året. ALSFRS håller sig på samma nivå. Generellt har antal registrerade patienter ökat, men datatätheten per patient har minskat.

Tabell 4 Svarefrekvens för registrets fem viktigaste kvalitetsindikatorer TAB 19

	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023
Diagnos ICD	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0
Debutdatum	87.8	84.2	83.3	88.0	90.9	92.6	88.9
Diagnosdatum	92.0	89.2	89.7	93.6	94.6	96.1	93.5
Plats för debut	61.3	57.7	53.2	54.8	55.4	56.2	53.1
ALSFRS	39.0	51.5	53.9	58.4	62.6	66.6	66.5

Datauttag NEURO/MNDreg 2024-03-08



Figur 15 Vy från Neurodashboard. Datatätheten i riket för debut-, diagnos och remissdatum.

Validering

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

Återrapportering

Vi tror att den viktigaste drivkraften bakom användning av registret och för god rapportering är den nytta för den egna verksamheten som deltagarna upplever. Återrapporteringen 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.

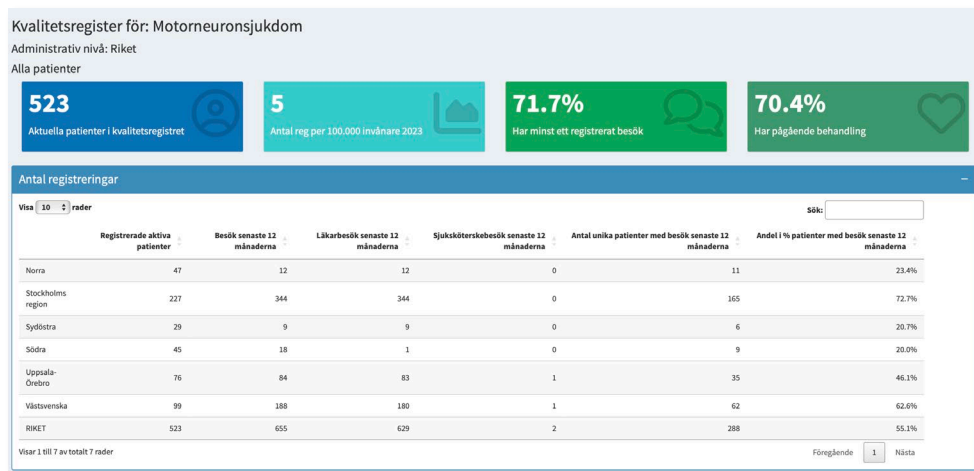
Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare bör använda vid patientbesöket, se **figur 6** och **figur 7**. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas. Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som motiverar till rapportering i MND-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.

Neurodashboard

Neurodashboard är en visning av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå, **figur 16**. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för alla på vår hemsida, med hänsyn taget för situationer med alltför få patienter i kategorierna. Det finns möjlighet att välja t ex patientgrupper, tidsintervaller etc. på ett dynamiskt sätt. Vår plan är att göra data alltmer tillgängliga i Neurodashboard med sikte på resultatdata som öppet kan jämföra olika vårdenheter.



Figur 16 Vy från Neurodashboard för motorneuronsjukdom 2024-04-30.

Rapportgeneratorn

Inrapporterande enheter har full tillgång till de data de själva rapporterar in. Dataexport av egna registerdata kan ske antingen i form av enkla listor, eller mer fullständigt i Excel-format efter sökningar (queries) grundat på en eller flera variabler via Rapportgeneratorn. På detta sätt är all information tillgänglig för den enhet som också äger denna information.

Urvalslistor

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

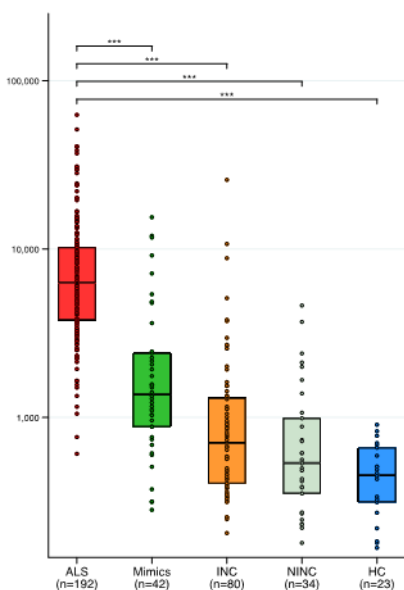
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Under 2023 tillsattes den nationella arbetsgruppen för ALS. Gruppen ska utarbeta ett vårdförlopp tillsammans, med huvudsyfte att kvalitetssäkra vården och skapa jämlikhet. När det arbetet är klart kommer registret för motorneuronsjukdomar att anpassa så de variabler som finns i vårdförloppet finns med i registret, och de viktigaste aspekterna återspeglas i patientöversikten.

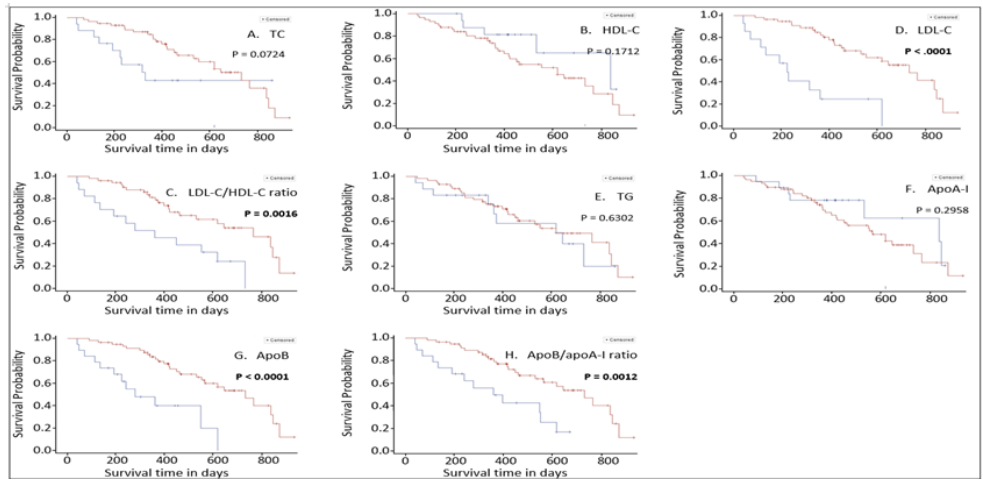
Vetenskapliga resultat

Olika typer av biomarkörer ökar sannolikheten för en korrekt diagnos på kortare tid och mer exakt prognostisk bedömning vilket underlättar både för sjukvården och för patienten med familj.

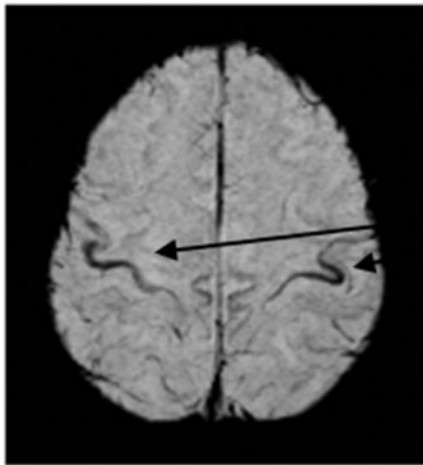
Se **figur 17, 18, 19 och 20** för aktuella och nya ALS-biomarkörer framtagna med hjälp av registret.



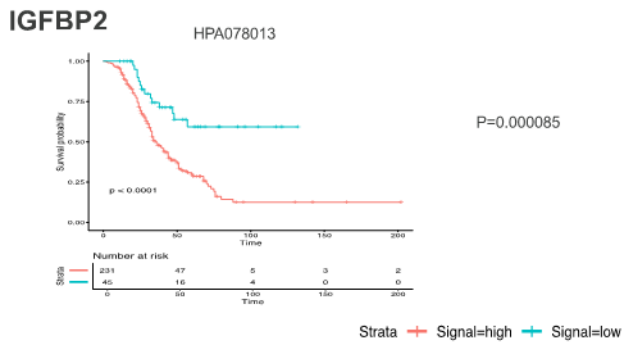
Figur 17 Visar att neurofilament light är förhöjt hos ALS patienter jämför med kontrollgrupperna mimics, INC (inflammatoriska neurologiska kontroller), NINC (icke-inflammatoriska neurologiska kontroller) och HC (friska).



Figur 18 Förhöjda nivåer av LDL och ApoB vid diagnos ökar överlevnaden med 1 år.



Figur 19 Visar motor band sign järninlagringar i motorcortex, synliga redan tidigt i ALS-sjukdomen och korrelerande mot sjukdomsaktivitet. 89% sensitivitet med friska kontroller.

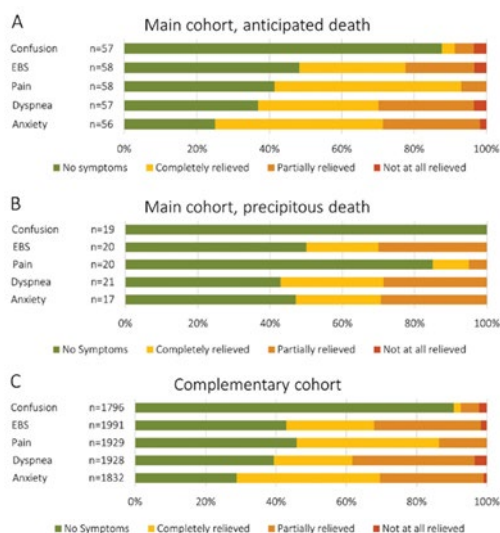


Figur 20 I denna graf ses insulinliknande tillväxtfaktor-bindande protein 2 (IGFBP2) som är signifikant förändrat jämfört med friska kontroller och där låga nivåer tydligt visar ökad överlevnad.

Två studier har genomförts där vi följde patientens väg genom sjukvårdssystemet, den första från första symtom till diagnos och den andra tiden innan död (sista månaden). Sammanfattningsvis skiljdes sig både tid till diagnos och vägen i sjukvårdssystemet sig

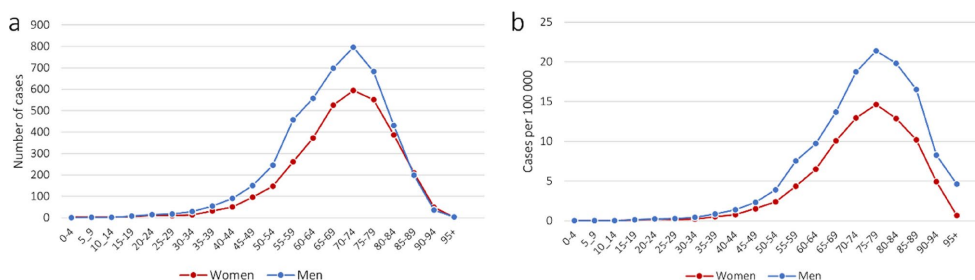
åt beroende på var första symtomet började. Tiden från debut till diagnos var 16.0 (9.4–27.5) månader hos dem med start i benet, 12.9 (8.8–17.8) månader för de med första symtom i handen, 11.7 (7.4–16.0) månader hos de med talpåverkan, och 8.3 (4.7–15.6) månader hos de med debut av andningssvikt. Hos alla dessa grupper hade en substantiell försämring av sjukdomen skett när de väl fick sin diagnos.

I studien om döden kunde vi konstatera att majoriteten av patienterna dog i sina hem eller vid en palliativ enhet och hade sin familj hos sig. De rapporterade flera symtom, men upplevde att de blev lindrade, se **figur 21**.

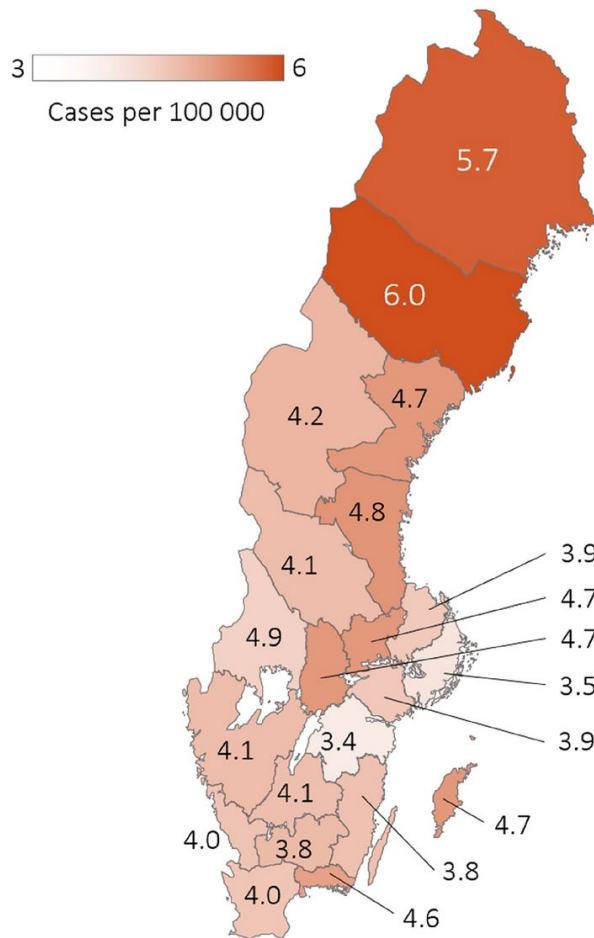


Figur 21 I denna figur ses symptom vid livets slutskede (veckorna innan död). A är de med väntad död och B de med oväntad död. I C ses en större grupp patienter med ALS där det är okänt om döden varit väntad eller inte.

Mellan åren 2002 till 2021 inhämtades data för att kartlägga antalet nya fall av ALS i Sverige. Enligt studien har antalet upptäckta fall per 100 000 invånare per år passerat 4. Siffrorna är ett genomsnitt i befolkningen. ALS är betydligt vanligare i övre åldrar och extremt ovanligt bland barn. Det finns en könsskillnad på cirka 57 procent bland män och 43 bland kvinnor **figur 22**. Det finns även tydliga regionala skillnader, **figur 23**.



Figur 22 Antalet fall (a) och incidensen (b) av MND mellan 2002–2021 i Sverige, uppdelat på ålder och kön.



Figur 23 Genomsnittlig regional incidens av MND under 2002–2021 i Sverige.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

- Öka täckningsgrad. När det nationella vårdförloppet upprättas är det extra viktigt att inspirera regionerna till att rapportera alla nydiagnostiserade patienter med ALS/MND.
- Öka datatätheten. Inspirera klinikerna att inte bara registrera patienterna utan också rapportera utfallsmått repetitivt för att kunna följa utvecklingen av hur sjukdomen och måendet utvecklas över tid.
- Använda data för vårdkvalitetjämförelser både inom enheten, men också mellan enheter på nationell nivå.

Planer för kommande år

Under 2023 har registret ökat i antalet nyregistrerade ALS/MND-patienter. Arbetet fortsätter med att alla nydiagnostiserade MND/ALS-patienter i Sverige blir registrerade i varje region och att de förblir registeraktiva under sjukdomens gång! För klinikerna är det viktigt att implementera patientens egen registrering (PER) för ökad datainsamling, minskad tidsåtgång och för att möta patientens mest aktuella problem vid besöken. Det är även viktigt att alla kliniker följer upp sina patienter och

kontrollerar att alla patienter som avlidit under året verkligen har uteslutits ur registret.

Jämföra det nationella MND/ALS-registret med andra befintliga register för att studera om sjukdomen påskyndas eller förlångsammats av; patientens socioekonomiska status och det sociala nätverket, läkemedelsanvändning innan och under diagnos, komorbiditetsmönster med andra sjukdomar.

Under 2024 kommer arbete initieras för att skapa moduler i registret för att jämlikt och nationellt välja ut lämpliga kandidater för flera globala behandlingsstudier för ALS, i relation till nya läkemedel.

Registrera hela landets Kennedy-patienter.

Forskningsprojekt för att analysera patienters depressiva symptom och livskvalitet strax efter diagnos och sedan kontinuerligt över sjukdomens förlopp för att öka förståelsen för vad det är som driver patienters psykiska besvär och livskvalitet.

Öka antal styrgruppsmöten och antal deltagare i styrgruppsmötena för att spegla hela landets ALS-vård.

Uppdatera den visuella översikten för att göra den mer lättförståelig och relevant för både vårdgivare och patienter.

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

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

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



**Svenska
neuroregister**

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

 **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

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

SVERIGES REGIONER I SAMVERKAN

QRC || **STHLM**
KVALITETSREGISTERCENTRUM