



Svenska
neuroregister

Årsrapport 2022



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



Förord

Svenska neuroregister med sina elva delregister är efter 12 år ett viktigt verktyg för att utvärdera vårdinsatser och säkerställa god vård för enskilda patienter med neurologisk sjukdom. Registrets viktigaste syften är att ge underlag för kvalitetsutveckling och att motverka skillnader inom svensk hälso- och sjukvård, samtidigt som det skapar en bas för ny kunskap genom forskning.

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

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

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

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

Svenska neuroregister har en organisatorisk flexibilitet och kan snabbt möta nya utmaningar vilket vi visat genom att i mars 2020 genom på kort tid utveckla och införa en mekanism för att samla in data på Covid19 bland våra patienter, vilket framför allt

visat sig relevant för MS. Sedan Covid19 inte längre klassificeras som en samhällsfarlig sjukdom har vi också avslutat denna datainsamling.

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 och sin rika variabelsamling som bland annat innehåller över 200 000 besök, över 43 000 behandlingsepisoder, över 140 000 patientrapporterade mått och över 90 000 kognitiva skattningar. MS-registret har bidragit med data till 270 vetenskapliga publikationer och bidragit till att svenska MS-forskare är ledande i internationella forskningssamarbeten i MS-fältet. Även övriga delregister står sig väl internationellt. Parkinsonregistret är till numerär ett av de största i världen och även övriga delregister är stora i sina respektive fält.

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

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

Juni 2023



Jan Hillert
Svenska neuroregister

Innehåll

| | |
|--|-----------|
| Förord | 3 |
| Svenska neuroregister..... | 10 |
| Svenska neuroregister | 11 |
| Bakgrund | 11 |
| Syftet för Svenska neuroregister är att | 11 |
| Organisation | 12 |
| Huvudmannaskap..... | 12 |
| Inomprofessionell förankring..... | 13 |
| Kvalitetsregister och Beslutsstöd | 13 |
| Deltagande enheter | 14 |
| Täckningsgrad | 14 |
| Viktig utveckling och aktuella frågor under 2022 | 15 |
| Framtidsutsikter inför 2023 | 17 |
| Patientmedverkan..... | 19 |
| Slutord | 19 |
| Epilepsi | 21 |
| Epilepsi | 21 |
| Bakgrund | 22 |
| Syfte för kvalitetsregistret | 22 |
| Syfte för beslutsstödet | 23 |
| Anslutningsgrad | 23 |
| Täckningsgrad | 24 |
| Datakvalitet och missing data | 27 |
| Kvalitetsindikatorer | 29 |
| Validering av datakvalitet..... | 33 |
| PROM/PREM..... | 33 |
| Återrapportering | 34 |
| Effekten av registrets insatser på vården | 35 |
| Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet..... | 35 |
| Prioriterade utvecklingsområden | 36 |
| Hydrocefalus | 37 |
| Hydrocefalus | 37 |

| | |
|--|-----------|
| Sammanfattning för patienter och anhöriga..... | 38 |
| Bakgrund och syfte | 39 |
| Parametrar och skalor | 39 |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad..... | 40 |
| Datakvalitet | 42 |
| Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer | 45 |
| PROM/PREM..... | 51 |
| Åtterrapporering | 53 |
| Effekten av registrets insatser på vården | 54 |
| Vetenskapliga resultat | 56 |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret | 59 |
| Inflammatorisk polyneuropati | 60 |
| Inflammatorisk polyneuropati | 60 |
| Datakvalitet | 63 |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad..... | 68 |
| Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer | 71 |
| PROM/PREM..... | 71 |
| Effekten av registrets insatser på vården | 75 |
| Utveckling över tid | 77 |
| Skillnader i resultat mellan enheter..... | 79 |
| Skillnader i resultat mellan regioner..... | 81 |
| Vetenskapliga resultat | 86 |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret | 87 |
| Motorneuronsjukdom | 90 |
| Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateral skleros..... | 90 |
| Årsrapport i korthet | 91 |
| Bakgrund och syfte | 91 |
| Parametrar och skalor | 92 |
| Effekten av registrets insatser på vården | 95 |
| PROM/PREM..... | 97 |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad..... | 98 |
| Diagnosfördelning | 100 |
| Datakvalitet | 101 |
| Åtterrapporering | 102 |

| | |
|---|------------|
| Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer | 104 |
| Vetenskapliga resultat | 104 |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret | 106 |
| Kommentarer om Covid-19 påverkat registerarbetet under 2022 | 107 |
| Framtidsplaner/Planer för kommande år | 107 |
| Multipel skleros | 109 |
| | 109 |
| Multipel skleros | 110 |
| Bakgrund och syfte | 110 |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad..... | 112 |
| Datakvalitet | 112 |
| Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer | 115 |
| PROM/PREM..... | 119 |
| Åtterrapporering | 121 |
| Effekten av registrets insatser på vården | 126 |
| Vetenskapliga resultat | 142 |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret | 143 |
| Planer för kommande år | 144 |
| Vetenskapliga publikationer | 146 |
| Myastenia gravis | 150 |
| Myastenia gravis | 150 |
| Sammanfattning för patienter | 151 |
| Bakgrund och syfte | 152 |
| Parametrar och skalor | 154 |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad..... | 155 |
| Datakvalitet | 159 |
| Jämlik vård..... | 162 |
| Sjukdomsspecifik behandling | 164 |
| Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer | 167 |
| PROM/PREM..... | 168 |
| Åtterrapporering | 170 |
| Effekten av registrets insatser på vården | 171 |
| Vetenskapliga resultat | 172 |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret | 173 |

| | |
|--|------------|
| Narkolepsi..... | 174 |
| Narkolepsi | 174 |
| Bakgrund | 175 |
| Syfte..... | 175 |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad..... | 176 |
| Datakvalitet | 177 |
| Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer | 179 |
| PROM/PREM..... | 183 |
| Åtterrapporering | 183 |
| Effekten av registrets insatser på vården | 184 |
| Vetenskapliga publikationer | 185 |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret | 185 |
| Neuromuskulära sjukdomar NMIS | 186 |
| Neuromuskulära sjukdomar - NMiS | 186 |
| Sammanfattning för patienter och allmänhet..... | 187 |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad..... | 188 |
| Utveckling av variabler..... | 189 |
| Utveckling av kvalitetsindikatorer | 190 |
| Datakvalitet | 190 |
| PROM/PREM..... | 194 |
| Åtterrapporering | 194 |
| Effekten av registrets insatser på vården | 197 |
| Vetenskapliga resultat | 199 |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret | 201 |
| Parkinsons sjukdom | 203 |
| Parkinsons sjukdom..... | 203 |
| Sammanfattning för patienter | 204 |
| Bakgrund | 205 |
| Syfte..... | 207 |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad..... | 208 |
| Datakvalitet | 213 |
| Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer | 215 |
| PROM/PREM..... | 217 |
| Åtterrapporering | 221 |

| | |
|--|------------|
| Effekten av registrets insatser på vården | 231 |
| Vetenskapliga resultat | 232 |
| Vetenskapliga publikationer 2021-2022..... | 235 |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret | 236 |
| Svår neurovaskulär huvudvärk | 237 |
| Svår neurovaskulär huvudvärk..... | 237 |
| Sammanfattning av årsberättelsen | 238 |
| Styrgrupp | 238 |
| Bakgrund och syfte | 239 |
| Parametrar och skalor | 240 |
| Grafisk återgivning av funktionaliteten..... | 241 |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad..... | 242 |
| Datakvalitet | 245 |
| Behandling | 249 |
| Ökat antal anfallsbehandlingar registrerade | 251 |
| PROM/PREM..... | 254 |
| Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer | 255 |
| Återrapportering | 257 |
| Utdatafunktioner | 257 |
| Effekten av registrets insatser på vården | 259 |
| Framtidsplaner | 262 |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret | 263 |
| Publikationer | 264 |

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 (INPreg), 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).

Syftet för Svenska neuroregister är att

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

- Möjliggöra utvärdering av vårdens och behandlingars effekt på funktionshinder och livskvalitet
- Skapa en bas för neurologisk forskning på en nationell nivå
- Möjliggöra internationella samarbetsprojekt inom forskning och vårdutveckling genom att använda internationellt accepterade variabler och definitioner

Organisation

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

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

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



Figur 1 Svenska 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).

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

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

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

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

till den nationella databasen och används inte i Svenska neuroregisters statistik eller rapporter.

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 2022 information 53 000 patienter i Svenska neuroregister, se **tabell 1** (sidan 29). Flest patienter hade MS-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.

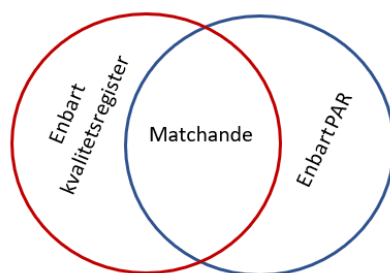
Täckningsgrad för Svenska neuroregister

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.



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

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2022

Tillväxt

Vi har under åren sett en stadig ökning av anslutningsgrad och täckningsgrad för flertalet register, varav somliga utvecklats mycket hastigt. Under 2022 sågs en fortsatt avmattning vad gäller registrering i flera av våra delregister till följd av covid-19-pandemin. Svenska neuroregister bidrog till den sammanställning av undanträngningseffekter av covid19 som utfördes under 2021 av Socialstyrelsen (se s. 72) <https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/nationella-riktlinjer/2021-6-7413.pdf>. Denna rapport inriktades på effekter på nationella riktlinjeindikatorer. I våra data syns också effekter på andra variabler.

Ekonomi

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 påbudet i avtal mellan SKR, LIF m.fl. Således bör kvalitetsregister inte ta ut användaravgifter av deltagande enheter och ett kvalitetsregister ska därtill endast ta ut självkostnadspriser för export av data till forskningsprojekt eller till statistikrapporter.

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

För två delregister, huvudvärksregistret (HVreg) och neuromuskulära sjukdomar i Sverige (NMiS), hoppas vi att nya möjligheter till finansiering kan uppstå i samband med att nya läkemedel registreras vars ersättning via läkemedelsförmånen villkoras av en uppföljning i Svenska neuroregister. Vi har sedan 2021 prövat en modell där Svenska neuroregister tillsammans med Carmona tecknat avtal om komplettering av data i registret inför införandet av nya läkemedel, och en resulterande rapport där den resulterande patientkohorten beskrivs på aggregerad statistisk nivå. Trots nya inkomstmöjligheter förblir den finansiella kostymen den viktigaste begränsningen för vår fortsatta utveckling.

Förbättringsarbete

Svenska neuroregister tillhandahålla ”Kvartalsrapporter” för deltagande enheter, där enheternas egna resultat avseende de nationella riktlinjerna för vård vid MS skickas till verksamhetsansvariga fyra gånger per år. Rapporterna har gradvis utvecklats för att bli alltmer användbara och attraktiva för verksamheterna 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.

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 verktyg för dataåtkomst, inklusive sökfunktioner och möjlighet till data-export av egna data i Excel-format, dashboard, fördesignade diagram och tabeller samt vår avancerade funktion VAP (visualiserings och analys-plattform) där användaren kan välja parametrar och begränsa urval enligt behov. Bland dessa finns således rapporter om hur respektive enhet presterar mot de nationella riktlinjerna. Vi har dock märkt att deltagande enheter i en begränsad utsträckning systematiskt använder dessa verktyg för sin verksamhetsutveckling. Här tror vi att Kvartalsrapporten kan locka till effektivare dataanvändning.

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

Framtidsutsikter inför 2023

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

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

De ovan nämnda PASS-projekten för MS är därtill exempel på att läkemedelsmyndigheter, både EMA och Food and Drug Administration (FDA), ser säkerhetsuppföljningar med patientregister som mer fördelaktiga än traditionella fas-4-studier som har problem med höga kostnader och dåligt extern validitet. Registerhållaren kommer att från 2023 att 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.

Patientöversikt och gränssnitt gentemot datajournaler

Somliga av oss som arbetar med kvalitetsregister har hoppats att flera av de funktioner som stödjer strukturerad dokumentation av kliniska uppgifter i vårarbetet skulle komma att implementeras i nästa generations datajournaler. Detta illustreras i vårt fall av den patientöversikt som är den egenskap hos vår registerplattform COMPOS DS som stimulerar till registrering av strukturerad vårddata. Det står nu klart att något liknande inte kommer att förverkligas i de pågående upphandlingar av datajournaler som pågår i landet. Därmed ser vi att behovet av specialiserade IT-lösningar för kvalitetsregister av den typ som Svenska neuroregister/COMPOS DS erbjuder kommer att kvarstå under många år än.

Vi ser därför med oro på utvecklingen att beslutsstöd, till vilka patientöversikter kan räknas har gått från att vara en uppskattad vårdkvalitetsskapande egenskap hos ett nationellt kvalitetsregister i början av 2000-talet, till att vara identifierat dels som ett juridiskt problem och dels som något som inte tillhör kvalitetsregisterbegreppet och därför inte längre får finansieras av överenskommelsen mellan staten och SKR om kvalitetsregister. Under 2023 kommer vi därför att stödja CSAM-Carmonas arbete att upprätta licensavtal med alla rapporterande enheter för att på ett juridiskt oantastligt sätt kunna erbjuda verksamheterna den kliniska nytta som patientöversikten innebär. Vi oroas dock av att sådana avtal är ett nytt fenomen, att beslutsvägarna för avtalsskrivande inom sjukvården är dåligt definierade, att betalningsvillighet ska saknas eftersom den nya kostnaden inte är budgeterad och att en finansieringsmodell för fortsatt utveckling av COMPOS DS saknas.

Vi menar att det arbetssätt som vi utvecklat är den enda möjligheten att uppnå den nytta som vi eftersträvar och som kommer såväl sjukvården i stort som den enskilda patienten till godo:

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

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

Patientmedverkan

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

Det hävdas från vårdföreträdarens håll att det är vårdens uppgift 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 genom att vår Patientportal samlar in data som importeras till de deltagande enheternas databas och först därefter tillförs dessa data Svenska neuroregister, om patienterna inte valt att avböja.

Men vad som är viktigt att vara medveten om är att utvecklingen av 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. Sammanfattningsvis hoppas och tror vi att Svenska neuroregister med tiden kommer att bli allt viktigare för utvecklingen av svensk neurologisk vård.

Tabell 1 Enheter som registrerar i Svenska neuroregister.

| Sjukvårdsregion | Region | Klinik/Enhet | MS | PD | IPN | MG | HV | Narkolepsi | EP | ALS | NMIS | NKH | Antal användare | |
|----------------------------------|------------------------|--|------------|----|-----|----|----|------------|----|-----|------|-----|-----------------|-----|
| Norra | Jämtland | Östersund | X | X | X | X | X | X | X | | X | | 49 | |
| | | Östersund, Barn och Ungdomsmedicin | X | | | | | | | | | | | 10 |
| | Västernorrland | Örnsköldsvik | X | X | | X | X | X | | X | X | | 11 | |
| | | Sundsvall | X | | | X | X | X | | | X | X | 27 | |
| | | Sollefteå | X | | | | X | | | | X | | 8 | |
| | Västerbotten | Umeå | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | 86 | |
| | Norrbottn | Sunderbyn | X | X | | X | X | X | | | X | | 15 | |
| | | Kalix | X | X | | | X | | | X | | | 4 | |
| Mellansverige | Gävleborg | Gävle | X | X | X | X | X | X | X | X | | | 46 | |
| | | Bollnäs | X | X | X | X | | | X | X | | X | 4 | |
| | | Barnkliniken i Hudiksvall | | | | | | X | | | | | 2 | |
| | Dalarna | Mora | | | | | X | | | | | | 2 | |
| | | Falun | X | X | X | | X | X | | | | | 22 | |
| | Södermanland | Nyköping | X | X | X | X | X | X | X | X | | | 17 | |
| | | Eskestuna | X | X | X | X | X | X | X | X | | | 34 | |
| | Örebro län | Örebro | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | 93 | |
| | | Karlskoga | X | | | | | | | | | | 1 | |
| | | Barnkliniken Örebro US | | | | | | X | | | X | | 6 | |
| | Västmanland | Västerås | X | X | X | X | X | X | | X | | | 38 | |
| | | Barnkliniken Västerås | | | | | | X | | | | | 9 | |
| | Värmland | Karlstad | X | X | | X | X | X | | X | X | | 35 | |
| | Uppsala län | Uppsala | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | 101 | |
| | | Barnkliniken Akademiska Sjukhuset | | | | | | | | | X | | 16 | |
| Stockholms | Gotland | Visby | X | | | | X | | X | X | | | 17 | |
| | Stockholms län | Solna | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | 152 |
| Huddinge | | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | | 171 | |
| Barnkliniken ALB | | X | | | | | | X | | | X | | 46 | |
| Danderyd | | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | | 64 | |
| Neurology Clinic, Sophiahemmet | | X | X | | X | X | X | X | | | X | | 24 | |
| Capio St-Görans Sjukhus | | X | | | | | X | | | X | | | 31 | |
| Aleris Fysiologlab Stockholm | | | | | | | | X | | | | | 1 | |
| Centrum för neurologi Stockholm | | X | X | X | X | X | X | X | X | | X | | 73 | |
| Vällingby Neuro | | | | X | | | X | | X | | | | 5 | |
| Neuroenheten Läkarhuset Utsikten | | | | X | | | X | | | | | | 3 | |
| Migränhjälpen | | | | | | | X | | | | | | 2 | |
| Sydöstra | | Östergötland | Norrköping | X | X | X | X | X | X | | X | | | 37 |
| | | | Motala | X | X | | | X | X | X | X | | | 11 |
| | | Neurologiska kliniken Linköping | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | 87 |
| | | Barnkliniken Vrinnevisjukhuset | | | | | | | X | | | | | 2 |
| | Barnkliniken Linköping | | | | | | | X | | | | | 8 | |
| | GAVA - Linköping | | | X | | | | | | | | | 5 | |
| | Kalmar län | Västervik | X | X | | X | X | | | | X | | | 12 |
| | | Kalmar | X | X | | X | X | | | | X | X | | 14 |
| | | Kalmars Barnklinik | | | | | | | X | | | | | 7 |
| | | Västerviks Barnklinik | | | | | | | X | | | | 1 | |
| | | Oskarshamn | X | X | | X | X | | | | X | | | 1 |
| | Jönköpings län | Värnamo | X | X | | X | X | X | X | X | X | | | 30 |
| | | Ryhov | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | | 40 |
| | | Eksjö | X | X | | X | X | | | X | X | | | 34 |
| | | Barnkliniken Ryhov | | | | | | | X | | | X | | 12 |
| Västra | Västra Götaland | Trollhättan | X | X | X | | X | X | X | X | | | 23 | |
| | | Borås | X | X | X | | | | X | | X | | | 27 |
| | | Skövde | X | X | | X | X | | | | X | | | 18 |
| | | Barn- och ungdomsmottagning Mariestad | | | | | X | | | | | | | 1 |
| | | Smärtmottagningen, Skaraborgs Sjukhus | | | | | | X | | | | | | 6 |
| | | Angered | X | X | | | | X | X | X | | | | 19 |
| | | Sahlgrenska | X | X | X | X | | | X | X | X | X | X | 174 |
| | | Frölunda | X | X | | | | | X | | | | | 27 |
| | | Barnkliniken DSBUS | | | | | | | X | X | | X | | 25 |
| | | GHP Neuro Center Göteborg | X | X | | | | X | | | | | | 7 |
| | | Aleris specialistvård Axesshuset | X | X | | | | X | | X | | | | 3 |
| | | Barnkliniken NÄL | | | | | | | X | | | | | 2 |
| | | Kungälv Sjukhus | | | X | | | | | | | | | 0 |
| | | Alingsås Lasarett | | | X | | | | | | | | | 0 |
| | | Halland (norra) | Kungsbacka | X | X | X | X | X | X | X | | X | | |
| Varberg | X | | | | | | X | X | | | | | 17 | |
| Södra | Halland (södra) | Halmstad | X | X | | X | X | X | X | X | X | | 20 | |
| | | Barnkliniken Halmstad | | | | | | X | X | | | | 3 | |
| Skåne | Skåne | Hässleholm | X | X | X | X | X | X | X | X | X | | 10 | |
| | | Ystad | X | X | | | | X | X | | X | X | | 5 |
| | | Trelleborg | X | X | X | | | X | | | | | | 10 |
| | | Landskrona | X | X | X | X | X | X | | X | | | | 5 |
| | | Ängelholm | X | X | X | | | X | X | X | X | X | | 22 |
| | | Malmö | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | | 93 |
| | | Lund | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | X | 111 |
| | | Kristianstad | X | X | X | X | X | X | | X | | | | 16 |
| | | Helsingborg | X | X | | | | X | X | | X | X | | 20 |
| | | Barnkliniken Lunds US | | | X | | | | | | | | | 10 |
| | | Barnkliniken Malmö | | | | | | | X | | | X | | 21 |
| | | Stortorget Neurologmottagning, Helsingborg | | | X | | | | | X | | | | 2 |
| | | Albokliniken | | | | | | X | | | | | | 1 |
| | | Skåneuro privatmottagning | | | | | | X | | | | | | 4 |
| | | Cityhälsan ÖNH | | | | | | | | | | | | 1 |
| Blekinge | Blekinge | Blekinge | | | | | | | | | | | 3 | |
| | | Karlskrona | X | X | | X | X | | X | X | X | | 3 | |
| | | Karlskrona | X | X | | | X | | | | | | 4 | |
| Kronoberg | Kronoberg | Ljungby | X | X | | | | | | | | | 5 | |
| | | Växjö | X | X | X | X | X | X | X | | X | X | | 28 |

Epilepsi



Epilepsi

Bakgrund

Epilepsi är den vanligaste allvarliga neurologiska sjukdomen som kräver regelbunden läkemedelsbehandling och sjukvårdskontakt. Drygt 80 000 personer har diagnosen epilepsi i Sverige, varav cirka 70 000 vuxna. För många är sjukdomen livslång och kan påverka livets alla aspekter, så som möjlighet till utbildning och yrkesval, legala aspekter och familjebildning. Epilepsianfall är dessutom en källa till oro för patienter och närstående och risken för förtidig död är ökad för personer som inte kan bli anfallsfria av behandling.

Sedan 2019 finns nationella riktlinjer för vård vid epilepsi och indikatorer för att kunna bedöma hur riktlinjerna följs kan till stor del endast följas via ett kvalitetsregister. Detta då vården av patienter med epilepsi är spridd över hela landet på en mängd olika sjukhus, kliniker och mottagningar i både offentlig och privat regi. Spridning av användandet av ett kvalitetsregister för epilepsi är därmed en stor utmaning, men helt nödvändig för att på sikt få kunskap om vårdens kvalitet. Det finns inget annat verktyg som kan ge oss högkvalitativ information om detta och de få forsknings- och enkätstudier som finns beskriver stora brister med en ojämlig och otillräcklig vård.

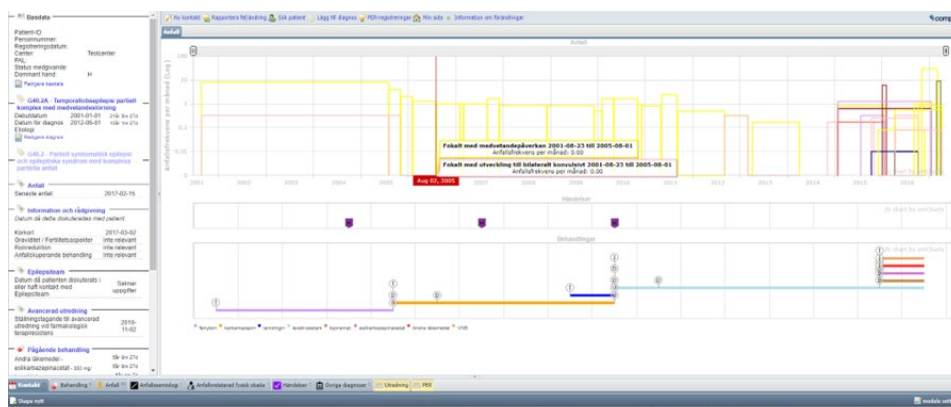
Vikten av användandet av registret framgår även i Personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp för epilepsi som publicerades 20 oktober 2022. Där framgår att man rekommenderar att vårdgivaren ska överväga registrering i Svenska Neuroregister/ epilepsiregistret eftersom data till indikatorerna kan hämtas från registret.

Syfte för kvalitetsregistret

- Kunna följa 9 indikatorer för nationella riktlinjer för vård vid epilepsi som speglar centrala riktlinjer, se under rubriken kvalitetsindikatorer nedan.
- Förbättra kvalitet avseende uppföljning och möjlighet till överblick av ofta komplexa och livslånga sjukdomsförlopp. Skapa möjlighet till långsiktig uppföljning och ge stöd för klinisk forskning.
- Ökad patientsäkerhet genom att tydliggöra allvarliga och livsfarliga tillstånd såsom status epilepticus och kroppsskada relaterat till epileptiska anfall.
- Ge lättillgänglig information om biverkningar.
- Tydlighet kring att viktig information har givits och när.
- Sammanställa data för kvalitetskontroll som led i förbättrings- och utvecklingsarbete, exempelvis kunna följa upp att aktuell ställning tagits till eventuellt behov av avancerad utredning.
- Visa på och följa epilepsivårdens kvalitet över landet - för närvarande finns tydliga indikationer på att vården för epilepsipatienter är ojämlig och att vårdresurser brister eller saknas. Dock saknas verktyg för att kontinuerligt kunna följa epilepsivårdens kvalitet varför ett nationellt använt epilepsiregister är en nödvändighet.

Syfte för beslutsstödet

- Förbättra kvalitén avseende uppföljning och möjlighet till överblick av ofta komplexa och livslånga sjukdomsförlopp. Skapa möjlighet till långsiktig uppföljning och ge stöd för klinisk forskning.
- Ökad patientsäkerhet genom att tydliggöra allvarliga och livsfarliga tillstånd såsom status epilepticus och kroppsskada relaterat till epileptiska anfall.
- Information om läkemedelsbehandling och anfallsfrekvens under graviditet.
- Kontinuerlig uppföljning och mått på patientens livskvalitet samt psykiska mående.



Figur 2 Vy från patientöversikten i epilepsiregistret.

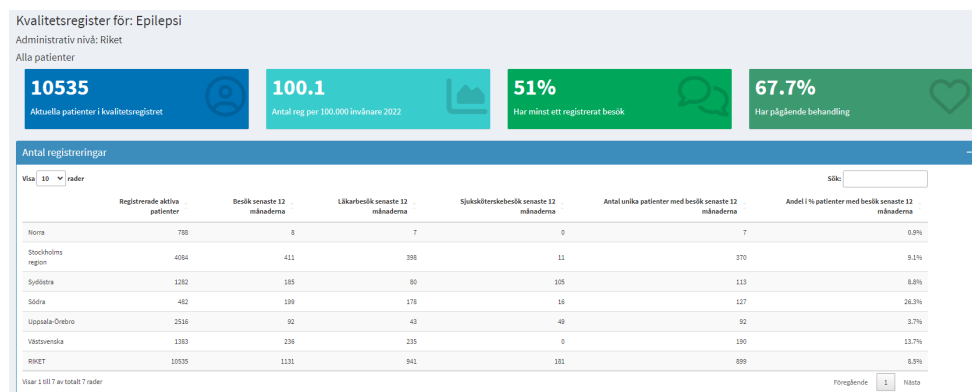
Anslutningsgrad

Februari 2019 publicerades nationella riktlinjer för vård vid epilepsi. Indikatorer för efterlevnaden av riktlinjerna nationellt kommer till stora delar kunna följas via epilepsiregistret. Arbetet med att fastställa indikatorer för att kunna följa hur riktlinjerna efterlevs pågick under 2020 i en arbetsgrupp i Socialstyrelsens regi och publicerade i början av 2021. De verktyg som för närvarande står till förfogande är enkäter samt Socialstyrelsens patientregister. För ett antal centrala riktlinjer kan dock inte indikatorer fås fram via dessa källor. Enkäter har dessutom kända brister i både svarsfrekvens och i hur frågor tolkas och besvaras. Ett antal viktiga indikatorer kommer därmed troligen att få beteckningen utvecklingsindikatorer, dvs väntar på utveckling av underlag som exempelvis epilepsiregistren skulle kunna leverera om bara täckningsgraden var adekvat. Framöver kommer således kliniker/mottagningar behöva prioritera registrering i epilepsiregistret för kvalitetskontroll och se registret som ett viktigt kvalitetsverktyg.

Vi ser dock stora problem kring att sprida epilepsiregistret över landet. Dels finns en viss registertrötthet hos läkarkollegor inom neurologin där tio diagnosområden har register. Dels är landets cirka 70 000 vuxna epilepsipatienter spridda på många olika kollegor över landet, både neurologer och andra specialister som allmänläkare, internmedicinare osv. Bara att nå landets omkring 500 neurologer spridda över många sjukhus och mottagningar och hoppas att de vill medverka i registret är minst sagt en utmaning.

Den 31 december 2022 var anslutningsgraden 48 enheter spridda över landet. Vår förhoppning är att vi med hjälp av de nationella riktlinjerna samt med vår publicering av anslutna enheter och deras täckningsgrad kommer få en ökad anslutningsgrad till registret.

I väntan på en högre anslutning generellt har vi beslutat att fokusera på hur registret används inom de sju universitetssjukhusens epilepsivård.



Figur 3 Vy från Neurodashboard, deltagande sjukvårdsregioner och antalet registrerade aktiva patienter 2023-06-28

Täckningsgrad

Ett antal enheter har fortsatt inga eller fåtal patienter inlagda i registret vilket kan tolkas som en tröghet att komma igång med registreringen och många skulle därför behöva kontakt och starthjälp. Tyvärr har de enskilda enheterna hittills inte ansett sig ha resurser till detta. Av 48 enheter över landet som registrerat patienter har 16 lagt in färre än 5 patienter. Det ska dock påpekas att 7 av dessa är Barn- och ungdomsmottagningar som endast har ett fåtal patienter som är 18 år eller äldre.

Målet är att inkludera de patienter med epilepsi som följs på universitetsklinikerna, eftersom dessa har vårdansvar för de personer med epilepsi som har störst sjukdomsburda. Vårdkvaliteten och i vilken mån nationella riktlinjer följs för denna grupp är således extra viktig att kartlägga och möjlighet att följa kvalitetsindikatorer bör vara av största intresse för verksamhetschefer, som förhoppningsvis kommer att prioritera att registret används i det dagliga arbetet på kliniken.

Tabell 2 Registeraktivitet hos de olika enheterna 2022.

| Enhet | Totalt antal registrerade patienter | Aktuella patienter under rapportåret | Totalt antal registrerade besök under rapportåret | Totalt antal registrerade behandlingar startade under rapportåret | Totalt antal pågående behandlingar vid rapportårets slut |
|---|-------------------------------------|--------------------------------------|---|---|--|
| Aleris specialistvård Axesshuset | 90 | 88 | | | * |
| Angered | 14 | 14 | | | 17 |
| Barn- och ungdomsmedicin, Karlstad | 6 | 6 | * | | 9 |
| Barn- och ungdomsmedicinsk mottagning Sundsvall | * | * | | | * |
| Barn- och ungdomsmottagning NÅL | 25 | 25 | 61 | 5 | 31 |
| Barnkliniken ALB | 130 | 130 | 13 | 8 | 231 |
| Barnkliniken Akademiska Sjukhuset | 42 | 42 | | | 12 |
| Barnkliniken DSBUS | 22 | 22 | * | | 7 |
| Barnkliniken Helsingborgs Lasarett | 17 | 17 | 62 | 7 | 18 |
| Barnkliniken Linköping | * | * | | | * |
| Barnkliniken Malmö | * | * | * | | * |
| Barnkliniken Ryhov | 20 | 20 | 72 | 24 | 15 |
| Barnkliniken Södersjukhuset | 30 | 29 | | | 7 |
| Barnkliniken Umeå US | 20 | 20 | 13 | * | 31 |
| Barnkliniken Västerås | 15 | 15 | * | | 20 |
| Barnkliniken i Hudiksvall | * | * | | | * |
| Barnkliniken Örebro US | 14 | 14 | * | | |
| Bollnäs | * | * | | | * |
| Capio St:Görans Sjukhus | 327 | 283 | 36 | 10 | 244 |
| Centrum för neurologi Stockholm | * | * | * | | * |
| Danderyd | 57 | 56 | 15 | * | 53 |
| Eksjö | * | * | | | * |
| Eskilstuna | 40 | 39 | | | * |
| Gävle | * | * | | | * |
| Helsingborg | * | * | | | * |
| Huddinge | 1231 | 1218 | 358 | 38 | 1907 |
| Hässleholm | * | * | | | 5 |
| Kalmars Barnklinik | * | * | 13 | 7 | 5 |
| Karlskrona | * | * | | | |
| Landskrona | 107 | 105 | * | * | 134 |
| Lund | 52 | 49 | | | 55 |
| Motala | 232 | 210 | 48 | * | 284 |
| Neurologiska kliniken Linköping | 573 | 566 | 28 | 10 | 956 |
| Nyköping | 204 | 192 | * | | 57 |
| Ryhov | 13 | 13 | | | 10 |
| Sahlgrenska | 763 | 745 | 259 | 47 | 1095 |
| Solna | 1275 | 1262 | 120 | 14 | 1764 |
| Specialistcentrum Barn och Unga Angered | * | * | 8 | 6 | * |
| Stortorget Neurologmottagning, Helsingborg | 52 | 47 | | | 59 |
| Umeå | 15 | 15 | | | 26 |
| Uppsala | 493 | 479 | 26 | 21 | 458 |
| Visby | * | * | | | * |
| Vällingby Neuro | 41 | 34 | | | 32 |
| Värnamo | * | * | | | * |
| Ängelholm | 20 | 20 | * | * | 26 |
| Örebro | 1252 | 1196 | 40 | * | 131 |
| Östersund | 483 | 451 | 6 | | 192 |
| Östersund, Barn och Ungdomsmedicin | * | * | | | * |
| Total | 7713 | 7458 | 1191 | 213 | 7928 |

Datauttag NEURO/EPreg 2023-06-05

*antal färre än fem

Informationen om antalet patienter med epilepsidiagnos som är knutna till respektive klinik kommer från de enskilda klinikerna. Sammanlagt var cirka 13 000 vuxna patienter med epilepsidiagnos knutna till de sju universitetssjukhusen i slutet av 2022 och av dessa var 5 654 patienter inkluderade i epilepsiregistret. Sammantaget var således cirka 43% av patienter med epilepsi knutna till universitetsklinik inkluderade i epilepsiregistret. Detta är endast en marginell ökning från föregående år då 42% var inkluderade, men en markant ökning från cirka 25% 2020 då Svenska neuroregister gav anslag till universitetsklinikerna för att anställa en resurs, under begränsad tid, för att lägga in patienter i registret. Det avspeglar måhända hur registertrötthet och ovilja att dubbeldokumentera samt den i övrigt höga arbetsbelastning våra kollegor dras med, vilket följaktligen påverkar takten med vilken klinikerna kan registrera nya patienter. Det tydliggör även behovet av automatisk överföring från journal till register och till dess att detta är en verklighet, behovet av en anställd resurs på respektive klinik som arbetar med registrering. Och eftersom tillgången till sådan ser väldigt olika ut för de många kvalitetsregister som ska registreras via klinikerna, bör måhända krav ställas av beställarna att sådan resurs fördelas lika mellan både register och verksamheter/kliniker.

Nedan i **tabell 3** redovisas för de sju universitetssjukhusen hur stor andel i procent av respektive kliniks patienter som var inkluderade i epilepsiregistret i slutet av 2022. Ett av universitetssjukhusen har hittills haft knappa möjligheter att lägga resurser på att inkludera patienter i registret och ett ytterligare har först kunnat komma igång med registrering det senaste året.

Tabell 3 Andel inkluderade patienter på universitetssjukhusen.

| Universitetssjukhus | Antal kända patienter | Antal registrerade patienter | Andel | Antal aktuella patienter | Andel aktuella patienter |
|-----------------------------------|-----------------------|------------------------------|------------|--------------------------|--------------------------|
| Akademiska sjukhuset | 1000 | 493 | 49% | 479 | 48% |
| Karolinska Universitetssjukhuset | 3500 | 2506 | 72% | 2480 | 71% |
| Norrlands universitetssjukhus | 1000 | 15 | 2% | 15 | 2% |
| Sahlgrenska Universitetssjukhuset | 2500 | 763 | 31% | 745 | 30% |
| Skånes universitetssjukhus Lund | 900 | 52 | 6% | 49 | 5% |
| Universitetssjukhuset i Linköping | 2000 | 573 | 29% | 566 | 28% |
| Universitetssjukhuset Örebro | 2100 | 1252 | 60% | 1196 | 57% |
| Alla universitetssjukhus | 13000 | 5654 | 43% | 5530 | 43% |

Under 2022 inkluderades 1035 nya patienter. I december 2022 fanns 7713 patienter i registret, varav 5654 patienter knutna till universitetsklinik enligt ovan.

I samband med framtagandet av nationella riktlinjer kom man fram till att cirka 80 000 personer i Sverige har diagnosen epilepsi, varav cirka 10 000 barn. Vi har tidigare utgått från en uppskattad prevalens på 70 000 personer med epilepsi, varav 60 000 vuxna, utifrån epidemiologiska studier. Täckningsgraden för vuxenepilepsiregistret nationellt har därmed för år 2020 beräknats till 7,4 %. Med den nya prevalenssiffran

blir täckningsgraden nationellt 11% för 2022 (12,9 % om vi fortsatt räknat med tidigare prevalenssiffran, för jämförelse), **tabell 4**. Således en fortsatt låg siffra nationellt men målet är inte heller att täcka hela populationen.

Tabell 4 Täckningsgrad över tid. Det är 70 000 personer i målgruppen 2021 och 2022, i stället för 60 000 övriga år.

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|---|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Antal registrerande patienter | 41 | 172 | 574 | 1163 | 2133 | 3894 | 4417 | 6678 | 7713 |
| Antal patienter nationellt i målgruppen | 60000 | 60000 | 60000 | 60000 | 60000 | 60000 | 60000 | 70000 | 70000 |
| Täckningsgrad (%) | 0 | 0,3 | 1 | 1,9 | 3,6 | 6,4 | 7,4 | 9,5 | 11 |

Som vi skrev i förra årets årsrapport så väntar vi fortfarande på siffror från Socialstyrelsen för att kunna hitta enheter som har många patienter med epilepsidiagnos knutna till sig, förutom universitetssjukhusen, och uppmuntra dem att använda registret för sin interna kvalitetskontroll för epilepsivård och även redovisa kvalitetsindikatorer för nationella riktlinjer till Socialstyrelsen framöver.

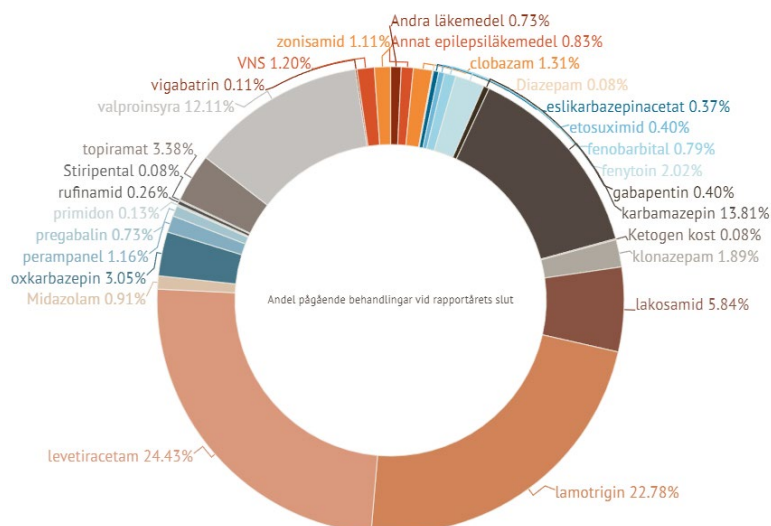
Arbete med registret har visat sig vara ett bra kvalitetsprojekt för ST-läkare på enheter som utbildar neurologer på flera platser och kan lägga en god grund för att registerarbetet blir en naturlig del i det kliniska arbetet.

Vår erfarenhet är att få patienter begär opt-out till att delta i epilepsiregistret.

Datakvalitet och missing data

Vid genomgång av missing data visar det sig att på vissa enheter läggs basdata sannolikt in i registret av en person som inte har primärt behandlingsansvar eller tillgång till data om patienten, till exempel information om tidpunkt för debut, diagnos och remissdatum samt läkemedelsbehandling. Detta är information som kan vara svår att rättvisande få fram om en patient haft diagnos i många år och behandlats inom en annan region eller på enhet med annat journalsystem. Vi ser inte heller dessa data som viktiga kvalitetsindikatorer för epilepsipatienter. I årets rapport redovisas därför inte siffror på missing data för dessa parametrar.

Antal pågående behandlingar visas i **tabell 5** nedan. Tre av de mest använda läkemedlen i vårt register, levetiracetam, lamotrigin och karbamazepin är också de mest förskrivna i landet. De relativt höga siffrorna för påbörjade och avslutade behandlingar speglar att behandlarna söker annat läkemedel med ökad effekt för sina patienter för bättre anfallskontroll.



Figur 4 Fördelning andel behandlingar vid rapportårets slut.

Tabell 5 Rapporterade behandlingar.

| Preparatnamn | Antal startade | Antal avslutade | Antal pågående vid rapportårets slut | Antal startade under rapportåret |
|-------------------------|----------------|-----------------|--------------------------------------|----------------------------------|
| Acetazolamid | 1 | | | |
| Andra läkemedel | 72 | 14 | 58 | 17 |
| Annat epilepsiläkemedel | 139 | 45 | 66 | 21 |
| clobazam | 272 | 48 | 104 | 2 |
| Diazepam | 147 | 15 | 6 | 1 |
| eslikarbazepinacetat | 42 | 12 | 29 | |
| etosuximid | 155 | 46 | 32 | 3 |
| felbamat | 3 | 1 | | |
| fenobarbital | 116 | 39 | 63 | |
| fenytoin | 244 | 80 | 160 | |
| gabapentin | 59 | 24 | 32 | |
| karbamazepin | 1480 | 338 | 1095 | 14 |
| Ketogen kost | 66 | 18 | 6 | |
| klonazepam | 240 | 46 | 150 | 2 |
| lacosamid | 632 | 115 | 463 | 15 |
| lamotrigin | 2547 | 401 | 1806 | 47 |
| levetiracetam | 2931 | 579 | 1937 | 56 |
| Midazolam | 456 | 7 | 72 | 1 |
| oxkarbazepin | 723 | 160 | 242 | 9 |
| perampanel | 134 | 35 | 92 | 6 |
| pregabalin | 87 | 29 | 58 | 1 |
| primidon | 17 | 7 | 10 | |
| rufinamid | 43 | 12 | 21 | |
| Stiripental | 24 | 6 | 6 | |
| Sulthiam | 8 | 4 | | |
| topiramamat | 441 | 108 | 268 | 5 |
| valproinsyra | 1614 | 326 | 960 | 9 |
| vigabatrin | 90 | 48 | 9 | |
| VNS | 118 | 14 | 95 | |
| zonisamid | 152 | 40 | 88 | 3 |
| Total | 13053 | 2617 | 7928 | 213 |

Datauttag NEURO/EPreg 2023-06-05

Registret kan även ge information om patienten haft en allvarlig biverkan eller inte. Allvarlig biverkan innebär att den föranlett sjukhusvård eller sjukskrivning. Under 2022 var detta registrerat hos 971 patienter med minst en kontakt registrerad under året, vilket är 64,1% av 1516 patienter. I **tabell 6** nedan framgår även att 76,5% av patienter med ett besök under året har fått information om hur anfallskuperande behandling ska hanteras alternativt att det inte bedöms aktuellt med sådan behandling.

Tabell 6 Registrerade svar på kvalitetsindikatorer hos vuxna patienter med ett besök registrerat.

| Kvalitetsindikator | Antal patienter | Ja | Nej | Inte relevant | Saknar svar | Andel registrerade svar |
|-----------------------------|-----------------|-----|-----|---------------|-------------|-------------------------|
| Körkortsinformation | 1516 | 794 | 220 | 411 | 91 | 79.5% |
| Fertilitetsinformation* | 617 | 342 | 76 | 158 | 41 | 81% |
| Riskreduktion | 1516 | 874 | 197 | 357 | 88 | 81.2% |
| Anfallskuperande behandling | 1516 | 571 | 262 | 588 | 95 | 76.5% |
| Allvarlig biverkan | 1516 | 8 | 963 | na | 545 | 64.1% |

* endast kvinnor 18-55 år ingår i beräkningarna och antal

Kvalitetsindikatorer

Under 2022 har arbetet fortsatt med att utveckla redovisningen av prioriterade kvalitetsindikatorer för att kunna följa nationella riktlinjer för vård vid epilepsi för barn och vuxna patienter med diagnosen epilepsi. Som en del av detta har vi även omarbetat registret för att framgent kunna registrera patienter av alla åldrar i samma register. Följande 9 indikatorer speglar centrala nationella riktlinjer och för de fem första på listan redovisas missing data nedan. För 8 av dessa 10 kvalitetsindikatorer är epilepsiregistret den enda källan som finns för att kunna få fram information och statistik.

- Klassificering av epilepsi
- Magnetkameraundersökning av hjärnan utförd (gäller ej diagnos G403)
- Information om fertilitet och graviditetsaspekter (årlig påminnelse, bara kvinnor från 12 år)
- Information om körkortsregler (kommer upp årligen från 15 års ålder)
- Information om riskreduktion
- Kontakt med epilepsisköterska
- Kontakt med eller bedömning på epilepsiteam
- Ställningstagande till avancerad utredning av farmakologisk terapiresistent epilepsi
- Kontakt med läkare senast för 13 mån sedan (vuxna under 5 första åren efter diagnos) respektive för 7 mån sedan (barn)

Klassificering av epilepsi

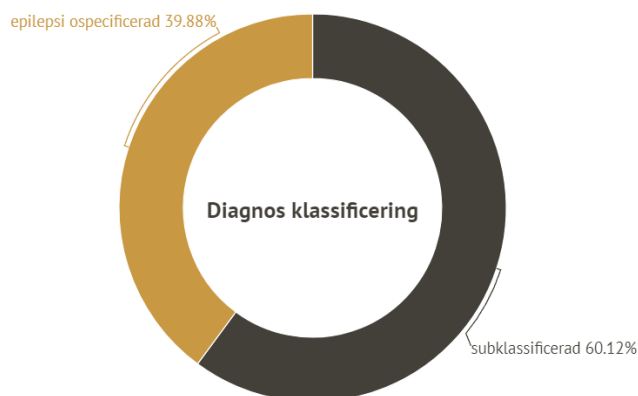
Klassificering är central för att patienten ska få rätt behandling, både vad gäller farmakologiska och avancerade insatser. Specificering av diagnosen kan ses som ett mått på vårdens kvalitet och speglar ofta hur väl patientens epilepsi analyserats och utretts. Bristande klassificering kan leda till att insatt behandling väljs felaktigt och medför försämring av patientens anfallssituation. Som antyds i **tabell 7** finns en stor mängd subklassifikationer.

Tabell 7 Registrerade epilepsidiagnoser.

| Underdiagnos | Antal aktiva patienter |
|---|------------------------|
| Absenser, ospecificerade, utan grand mal-anfall | 6 |
| Annan epilepsi | 166 |
| Annan fokal partiell idopatisk epilepsi | 13 |
| Annan generaliserad epilepsi och andra epileptiska syndrom | 189 |
| Barnepilepsi med absenser petit mal (pyknoepilepsi) | 5 |
| Benign barnepilepsi | 1 |
| Epilepsi med grand mal efter uppvaknande | 5 |
| Epilepsi ospecificerad | 2974 |
| Frontallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning | 18 |
| Frontallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning | 47 |
| Generaliserad idiopatisk epilepsi och epileptiska syndrom | 620 |
| Generaliserad symtomatisk epilepsi ospecificerad | 85 |
| Grand mal-anfall, ospecificerat | 3 |
| Juvenil absensepilepsi | 29 |
| Juvenil myoklon epilepsi | 182 |
| Myoklonisk-astatiska anfall, Lennox-Gastauts syndrom | 2 |
| Occipitallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning | 2 |
| Occipitallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning | 5 |
| Parietallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning | 2 |
| Parietallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning | 8 |
| Partiell epilepsi enkel utan medvetandestörning med sekundär generalisering | 66 |
| Partiell epilepsi enkel utan medvetandestörning ospecificerad | 32 |
| Partiell epilepsi komplex med medvetandestörning med sekundär generalisering | 488 |
| Partiell epilepsi komplex med medvetandestörning ospecificerad | 117 |
| Partiell epilepsi komplex med medvetandestörning psykomotorisk | 11 |
| Partiell idiopatisk epilepsi och epileptiska syndrom med lokal början | 73 |
| Partiell symtomatisk epilepsi och epileptiska syndrom med enkla partiella anfall | 155 |
| Partiell symtomatisk epilepsi och epileptiska syndrom med komplexa partiella anfall | 1822 |
| Primärt generaliserad idiopatisk epilepsi ospecificerad | 158 |
| Speciella epileptiska syndrom | 3 |
| Temporallobsepilepsi partiell enkel utan medvetandestörning | 16 |
| Temporallobsepilepsi partiell komplex med medvetandestörning | 155 |
| Total | 7458 |

Datauttag NEURO/EPreg 2023-06-05

Av 7713 patienter inkluderade fram till december 2022 har cirka 60 % av patienternas diagnos subklassificerats, vilket är ett mått på hur detaljerad utredning och bedömnings som gjorts även om alla inte kan subklassificeras. Här är det svårt att uttala sig om vad som är en förväntad andel populationen som går att klassificera, men rimligen bör 75% kunna få en specifik epilepsidiagnos. Siffran har stigit något sedan föregående år. En ytterligare förbättring kan väntas i takt med att patienten kommer på ett återbesök.



Figur 5 Visar andelen patienter som fått en subklassificerad diagnos eller inte.

I **tabell 8** och **tabell 9** ses värden från epilepsiregistrets start 2014 för fyra viktiga kvalitetsindikatorerna.

- **Diagnos ICD, specificerad:** Alla epilepsidiagnoser utom G40.9 (Epilepsi, ospecificerad).
- **Läkarkontakt:** Alla läkarkontakter (OBS endast läkarkontakter, alla typer av besök)
- **Graviditet/fertilitetsaspekter:** Information är given om graviditet/fertilitetsaspekter (endast kvinnor 12-55 år)
- **Registrerad MR (ej G40.3):** MR alla epilepsidiagnoser utom ICD G40.3 (Generaliserad idiopatisk epilepsi och epileptiska syndrom).
- **Behandling med Epilepsirelaterat preparat** (denna är borttagen på beställning av registeransvarig men temporärt tillbakalagt för att redovisa fem indikatorer för året).

Tabell 8 Missing values för viktiga indikatorer (antal).

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|------------------------------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Antal aktuella patienter | 41 | 176 | 633 | 1313 | 2366 | 4247 | 4897 | 7156 | 7471 |
| Diagnos ICD, specificerad | 32 | 150 | 471 | 887 | 1388 | 2259 | 2767 | 4276 | 4492 |
| Läkarkontakt | 18 | 73 | 434 | 783 | 1234 | 1796 | 2285 | 2767 | 3114 |
| Antal aktuella kvinnor | 31 | 105 | 355 | 691 | 1210 | 2160 | 2478 | 3656 | 3797 |
| Graviditet (endast kvinnor) | 9 | 30 | 120 | 288 | 476 | 716 | 980 | 1260 | 1466 |
| Diagnos ICD (ej G40.3) | 34 | 142 | 516 | 1078 | 2015 | 3674 | 4209 | 6202 | 6472 |
| MR (ej G40.3) | 11 | 51 | 158 | 333 | 560 | 810 | 1059 | 1746 | 1877 |
| Behandling | 32 | 156 | 504 | 955 | 1548 | 2196 | 2786 | 5017 | 5351 |

Tabell 9 Missing values för viktiga indikatorer (andel).

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|-----------------------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Diagnos ICD, specificerad | 78.0 | 85.2 | 74.4 | 67.6 | 58.7 | 53.2 | 56.5 | 59.8 | 60.1 |
| Läkarkontakt | 43.9 | 41.5 | 68.6 | 59.6 | 52.2 | 42.3 | 46.7 | 38.7 | 41.7 |
| Graviditet (endast kvinnor) | 29.0 | 28.6 | 33.8 | 41.7 | 39.3 | 33.1 | 39.5 | 34.5 | 38.6 |
| MR (ej G40.3) | 32.4 | 35.9 | 30.6 | 30.9 | 27.8 | 22.0 | 25.2 | 28.2 | 29.0 |
| Behandling | 78.0 | 88.6 | 79.6 | 72.7 | 65.4 | 51.7 | 56.9 | 70.1 | 71.6 |

Magnetkamera utförd

Andelen patienter med minst en läkarkontakt registrerad har ökat från 38,7 % 2021 till 41,7 % 2022, **tabell 9**. Det kan stämma med den extra satsning som gjorts med inkludering av patienter under 2021 där basdata i första hand lagts in. Det finns fortsatt enheter där patienter inkluderats och basdata lagts in men användning av registret inte implementerats. Därmed ligger exempelvis siffran för utförda magnetkameraundersökningar fortsatt lågt, 29 %, **tabell 9**. I takt med att patienterna kommer på återbesök förväntas siffran stiga. Genomgången magnetkameraundersökning har hög prioritet i de nationella riktlinjerna. Undersökningen kan ge värdefull information om orsak till epilepsin, eventuellt behov av fortsatt kontroll av funna förändringar som tumörer och snabbare föra in behandlares tankar mot avancerad utredning och behandling såsom epilepsikirurgi.

Information om fertilitets- och graviditetsaspekter

Information om graviditet och fertilitetsaspekter har högsta prioritet (1) i nationella riktlinjer på grund av att åtgärden kan minska risken för missbildningar och utvecklingsrelaterade funktionsnedsättningar samt skapa ökad trygghet för kvinnor och minska risken för oplanerad graviditet. Information kräver kontakt och i enlighet med resonemanget i stycket ovan angående utförda magnetkameraundersökningar, förväntas siffran för given information stiga i takt med återbesök och ökad användning av registret. Informationen bör ges årligen och om patienten haft minst en kontakt under rapportåret har information om graviditet och fertilitetsaspekter (alternativt har ämnet inte bedömts aktuellt) hos 81 % av kvinnorna, **tabell 6**.

Information om körkortsregler

I **tabell 6** framgår att av de patienter som har minst en kontakt registrerad så har information kring körkort/alternativt att sådan information inte bedömts vara relevant (exempelvis om personen är omyndigförklarad eller om hen inte önskar ta körkort), getts i 79,5% av fallen. Återkommande information är centralt för efterlevnad. Andelen patienter där detta registrerats bör förstås ligga närmare 100% eftersom vi inom ramen för vuxenepilepsiregistret endast inkluderar personer över 18 års ålder. Detta då rätten till körkortsinnehav är reglerad inom svensk lagstiftning och för epilepsipatienter finns särskilda medicinska krav som måste uppfyllas för fortsatt sådant innehav.

Information om riskreduktion

Ytterligare en prioriterad indikator är om information om riskreduktion är given. För patienter med minst en kontakt registrerad var information given hos 81,2 %, **tabell 6**. Vilken information som getts är inte specificerad då samtal kring risker måste individualiseras för att inte skrämja eller traumatisera patient och närstående och då all information inte gäller för alla epilepsiformer, ex information om SUDEP (Sudden Unexpected Death in Epilepsy). I vardagen finns en mängd situationer där eftertanke och planering kan minska skaderisker för personer med epilepsi. Inte sällan har patient och anhöriga valt att inte tänka så mycket på risker och samtal kring detta förebygga skada utan att skrämja. Det kan gälla vikten att ta sitt läkemedel regelbundet då glömda doser kan öka risken påtagligt för anfall, att inte vänta vid kanten på en tunnelbaneperrong, byta ut möbler med vassa kanter, ha en låg säng, aldrig bada utan sällskap även i badkar och så vidare.

Dessa data är i hög grad kvalitetsindikatorer och information om dem kan endast nås via epilepsiregistret. I takt med att enskilda enheter/kliniker själva kommer att vilja förbättra sin kvalitetsuppföljning eller så småningom få frågor från Socialstyrelsen eller andra myndigheter, bli det tydligt att epilepsiregistret är ett viktigt och delvis det enda verktyget för bedömning av vårdkvalitet för epilepsipatienter.

Validering av datakvalitet

Vår IT-plattform innehåller flera mekanismer som främjar datakvalitet: påminnelse att centrala data för kvalitetsindikatorer saknas alternativt behöver uppdateras, orimliga värden spärras, ingen fritext för indikatorer och ytterligare arbete pågår för att underlätta prioritering av de viktigaste data.

Eftersom registrering av data i epilepsiregistret görs av läkare/sjuksköterska, dvs den som bedömer och behandlar patienten i samband med kontakt med patienten, anser vi att validering sker indirekt redan vid registrering.

Under 2022 har vi inte kunnat frigöra några resurser för att i efterhand validera data i registret. Epilepsiregistret har inte validerat datakvaliteten de senaste fyra åren, förutom ovan beskrivna rutin.

PROM/PREM

Vi har inte underlag för att beräkna täckningsgraden för PROM-frågor föregående år. Fokus har helt legat på att inkludera patienter i registret.

Patientens Egen Registrering (PER)

Patienten kan via PER fylla i formulär för hälsorelaterad livskvalitet (EQ-5D-5L) och psykiskt mående (HAD), allmänt mående/biverkningar och patientrapporterad behandling som ett mått på compliance.

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. Vidareutveckling och förenkling av datauttag och tillgång till den egna enhetens resultat pågår. Vi skiljer på Patientöversikten och Utdatafunktioner.

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas. Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som motiverar till rapportering i epilepsiregistret. 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. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för alla på vår hemsida, med hänsyn tagen 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.

Rapportgeneratorn

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

Urvalslistor

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

Effekten av registrets insatser på vården

Registret uppdaterar kontinuerligt vårdgivaren om relevanta aspekter av epilepsivård. Vårdgivaren påminns om viktiga frågor där återkommande information är centralt för att upprätthålla god och säker vård. Användandet säkerställer dels kvalitet vid varje enskild kontakt, dels över tid. För patienter med terapiresistent epilepsi drivs utredning och behandling i för liten utsträckning. Kartläggning av anfall med video-EEG, genetisk och metabol utredning, ytterligare utprovning av läkemedel samt ställningstagande till epilepsikirurgi eller annan avancerad behandling underutnyttjas idag. Epilepsiregistret hjälper användaren att minnas att ta ställning.

Av 9 framtagna kvalitetsindikatorer som speglar nationella riktlinjer för vård vid epilepsi kan 8 följas enbart via epilepsiregistret. Statistisk för fem indikatorer framgår i denna årsrapport och presenteras i **tabell 6**. Samtliga visar positiv utveckling med att ökad andel patienter fått viktig information om körkort, fertilitet och graviditet, riskreduktion samt att klassifikation av epilepsi och magnetkameraundersökning är utförd. Att kollegor påminns om dessa frågor så att de aktualiseras vid patientbesök förbättrar vårdens kvalitet inom viktiga områden.

Resultaten enligt **tabell 6** påvisar exempelvis en klar förbättring av exempelvis information kring graviditet och fertilitet till patienter som haft en läkarkontakt. Varje oplanerad graviditet med risk för allvarliga fosterskador på grund av olämplig medicinering som kan undvikas, innebär att minst tre personer besparas konsekvenser som ofta påverkar livet negativt under många år.

Kvartalsrapport skickas till verksamhetschefer innehållande information rörande dennes enhet om bland annat antal aktiva epilepsipatienter, sjukdomsduration och medelålder. Verksamheten får här aktuellt status för registrets aktivitet och på så sätt påminns om möjligheten att följa vårdenhetens kvalitet för vård vid epilepsi.

Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet

Epilepsisjukvården i Sverige är inte jämlik, tillgången till neurologer och i synnerhet epileptologer varierar stort över landet liksom tillgången till epilepsisjuksköterskor. Epilepsiregistret är dock tillgängligt för alla vårdgivare som arbetar med personer med epilepsi, oavsett geografiskt läge.

Fördelning i registret mellan män och kvinnor är i stort lika vilket speglar prevalensen.

Tabell 10 Fördelning kvinnor och män.

| Kön | Antal aktiva patienter | Tid sedan inklusion i registret (median antal år) | Duration (median år sedan sjukdomsdebut) | Ålder vid sjukdomsdebut (median) | Ålder vid diagnos (median) | Ålder vid sista uppföljning (median) |
|---------------|------------------------|---|--|----------------------------------|----------------------------|--------------------------------------|
| Kvinna | 3791 | 3,1 | 17 | 18,1 | 25,6 | 43 |
| Man | 3664 | 3,1 | 15,5 | 20,1 | 26,8 | 45,7 |
| Total | 7458 | 3,1 | 16,5 | 19,2 | 26,2 | 44,1 |

Datauttag NEURO/EPreg 2023-06-05

Prioriterade utvecklingsområden

Registrets utformning och omfattning förbättras och vidareutvecklas kontinuerligt, men i dess nuvarande utformning finns möjlighet att lägga in alla data som behövs för att ge underlag för att följa de kvalitetsindikatorer som nämns under rubriken Kvalitetsindikatorer ovan, sidan 29. Då dessa indikatorer täcker viktiga delar av de centrala nationella riktlinjerna är fortsatt arbete för att sprida användningen av registret vår högsta prioritet.

Det arbete som nämnts ovan (under Kvalitetsindikatorer) tillsammans med Barnepilepsiregistret (BEpQ) är i det närmaste slutfört.

Vidare har ett ökat samarbete inletts med Svenska epilepsikirurgiregistret (SNESUR) för att mer heltäckande kunna följa epilepsipatienters vård via Svenska neuroregister.

Hydrocefalus



Hydrocefalus

Sammanfattning för patienter och anhöriga

Sjukdomstillståndet hydrocefalus, som ibland kallas ”vattenskalle”, kännetecknas av att cirkulationen av ryggmärgsvätska inte fungerar som den ska, vilket medför att de naturliga vätskefyllda hålrummen i hjärnan (ventriklar) blir större än normalt. Hos vuxna är den vanligaste formen normaltryckshydrocefalus (NPH), som framför allt drabbar äldre. Den kan orsakas av till exempel hjärnblödning, hjärnhinneinflammation eller skalltrauma, men ofta finns inte en känd orsak; då kallas det för idiopatisk normaltryckshydrocefalus (iNPH). Sjukdomen gör att drabbade patienter får problem med gång och balans, mental svikt och svårigheter med vattenkastningen. Tillståndet behandlas med en neurokirurgisk operation, oftast en så kallad shuntoperation, vid vilken ryggmärgsvätskan leds från hjärnan till buken eller hjärtats förmak. I vissa fall räcker det att öppna en passage mellan hjärnans kamrar, s.k. stomi (formellt ventrikulocisternostomi). Behandlingsresultaten är goda, med betydande förbättring i symtom och livskvalitet hos 50–80 % av patienterna. Operationstekniken har över tiden förbättrats och andelen komplikationer är ca 20 %, varav en stor andel är mindre allvarliga som går att åtgärda utan att patienten behöver genomgå en ny operation.

Nationellt kvalitetsregistret för hydrocefalus (NKH) har som övergripande syfte är att se till det är hög kvalitet på behandling och uppföljning av vuxna patienter med hydrocefalus. Behandlingen ska hålla en hög internationell standard och vara lika oavsett var man bor i Sverige. Registret vill också öka kunskapen om hydrocefalus hos hälso- och sjukvårdspersonal samt allmänhet.

I NKH registreras de vuxna patienter som genomgår en hydrocefalusoperation i Sverige. I registret lagras bland annat demografiska data (t.ex. kön och ålder), uppgifter om symtom och vårdförloppet, samt patientens upplevelse av vården. Patienterna får information om registret och kan välja att inte delta, statistik från registret baseras därmed på data från de patienter som givit sitt samtycke eller som nu är avlidna. Väldigt få patienter väljer att inte delta varför täckningsgraden är god. Varje år sammanställs registrets arbete, samt statistik som illustrerar situationen kring hydrocefalusoperationer och hur den har förändrats över tid. I årets rapport kan vi för första gången presentera statistik för hur patienterna själva upplevt sin vård. Nästan 9 av 10 patienter är nöjda eller mycket nöjda med sin vård, men tyvärr upplevde ungefär hälften att väntan på operationen var svår eller mycket svår, se **figur 14**. Av medicinska skäl bör väntetid till utredning och behandling inte vara för lång. Statistiken från registret visar att väntetiderna är långa, och har ökat över tid (se **figur 9**, **figur 10** och **figur 11**). Detta visar på hur viktigt det är att bevaka, och aktivt arbeta med att förkorta väntetiderna, vilket är ett prioriterat område för NKH.

Bakgrund och syfte

I nationellt kvalitetsregistret för hydrocefalus (NKH) registreras samtliga vuxna patienter (18 år och äldre) som genomgår en hydrocefalusoperation (shuntoperation eller ventrikulo-cisternostomi) i Sverige. Detta omfattar patienter med olika hydrocefalustyper, både kommunicerande och ickekommunicerande former av hydrocefalus, samt sekundär och idiopatisk diagnos. I registret är iNPH den i särklass vanligaste diagnosen, motsvarande drygt hälften av de registrerade patienterna. iNPH är ett vanligt tillstånd: 0,5 – 3,5 % av alla individer över 65 år beräknas lida av sjukdomen. Samtidigt visar studier att tillståndet är kraftigt underdiagnostiserat och sannolikt opereras idag endast ca 20–40 % av alla drabbade patienter. Det saknas idag enkla och tillförlitliga metoder för att ställa diagnos och förutse behandlingseffekten vid iNPH. Utveckling av sådana metoder är, liksom frågeställningar kring sjukdomens orsaker och sjukdomsmekanismer, exempel på aktuella forskningsområden.

NKH grundades 2004 och är ett av landets äldsta kvalitetsregister avseende neurologiska sjukdomar. Registret ingår i Svenska neuroregister sedan våren 2017. Som nämnt ovan är NKHs övergripande syfte att säkerställa en hög kvalitet vid behandling och uppföljning av vuxna patienter med hydrocefalus. Registrets har också som målsättning är att bidra till ökad kunskap kring sjukdomen och genom samarbete och kunskapsutbyte inom professionen förbättra behandlingsmetoder och minska komplikationer vid tillståndet. Registret vill även öka kunskapen om hydrocefalus hos hälso- och sjukvårdspersonal samt allmänhet.

Parametrar och skalor

De huvudsakliga uppgifterna som lagras i registret är demografiska data (t.ex. kön och ålder), uppgifter om symtom och neurologisk funktion, utredningsprincip, typ av operation och implantat, förändring av symtom över tid, patientens upplevelse av vården, komplikationer samt långtidsuppföljning.

Mer specifikt registreras följande i NKH:

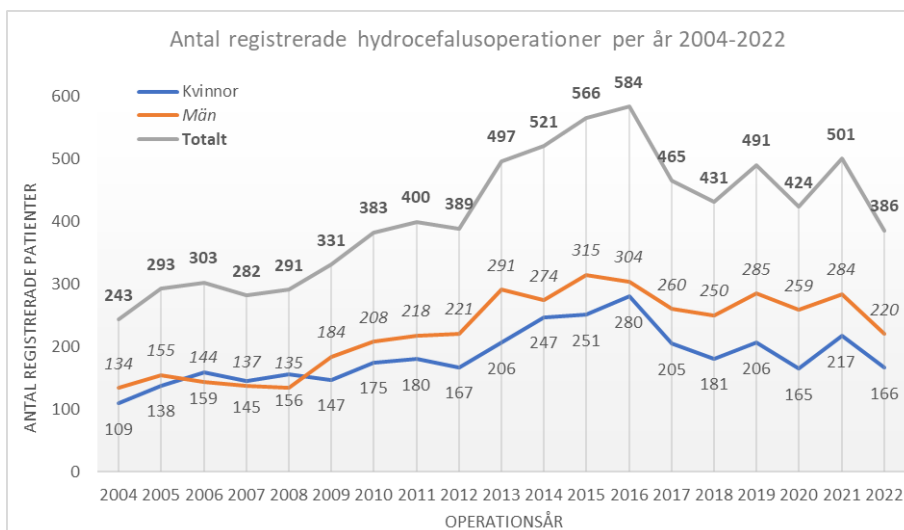
- Demografiska uppgifter
- Typ av hydrocefalus
- Typ av operation
- Perioperativa komplikationer
- Information om implantat och operation
- Klinisk undersökning före operation samt uppföljning tre och 12 månader samt 2, 5 och 10 år efter operation (brevenkät). Sedan 2019 går det även att registrera valfria extra uppföljnings-tillfällen till i registret.
- Utfallsmått inkluderande skalor inom områdena
 - Gång
 - Balans
 - Inkontinens
 - Kognition
 - Funktion i det dagliga livet (modified Rankin scale)
- Livskvalitet (EQ-5D-5L)

- Patientrapporterade erfarenhetsmått rörande upplevelse med vården (PREM) (sedan januari 2021)
- Radiologiska mått före och efter operation (sedan januari 2021)
- Justeringar av likvorshunten efter operationen
- Postoperativa komplikationer och reoperationer

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

NKH var rikstäckande fram till och med år 2017, men sedan dess har Skånes universitetssjukhus valt att inte föra in sina patienter i registret. Samtliga övriga sex hydrocefaluscenter i Sverige: Göteborg, Linköping, Stockholm, Umeå, Uppsala och Örebro deltar i registret. Ett hydrocefaluscenter definieras som en enhet med samverkande hydrocefalusspecialister inom neurologi, neurokirurgi och radiologi. Vid enheten bör också finnas administrativa resurser, fysioterapeut, arbetsterapeut och neuropsykolog. Utrednings-, behandlings- och uppföljningsarbete sker i det multidisciplinära teamet.

Utvecklingen av antal genomförda operationer per år i hela Sverige ses i Figur 1. Den minskning i antalet operationer som ses under 2017–18 förklaras primärt av att Skånes universitetssjukhus under denna period slutade registrera patienter. Bortsett från detta bortfall var trenden fram till de senaste åren att antalet operationer ökade över tid. Under 2020 bidrog coronapandemin till ett kraftigt ansträngt läge med inställda utredningar, operationer och uppföljningar på många håll, och detta är sannolikt den främsta orsaken till det minskade antalet operationer som genomfördes under 2020. Under 2021 tycktes antalet återgå till samma nivå som före coronapandemin, men 2022 sjunk antalet registrerade operationer igen. En viss del av minskningen förklaras av att Norrlands universitetssjukhus på grund av resursbrist inte registrerat de operationer som genomfördes 2022, men det förklarar mindre än hälften av minskningen. Det är än så länge svårt att bedöma vad minskningen beror på, men grafen skulle kunna visa på att den tidigare allmänna trenden av ett stigande antal operationer nått en platå sedan ca 2018. Detta är viktigt att följa upp i samband med verksamheternas kvalitetsuppföljning.



Figur 6 Operationsincidens under åren 2004-2022, totalt samt för män och kvinnor. Operationerna utgörs både av shuntoperationer och ventriculocisternostomier. Den nedgång som ses år 2017 beror på upphörd registrering vid Skånes universitetssjukhus då de valde att gå ur hydrocefalusregistret i maj 2017, och nedgången 2020 är sannolikt en effekt av coronapandemin. Nedgången 2022 förklaras till viss del, men inte fullt, av att Norrlands universitetssjukhus inte genomfört registreringar under 2022.

Figur 6 visar också att det sedan 2009 opereras fler män än kvinnor och att skillnaden varit ganska stabil de senaste åren. Detta är ett mönster som stämmer överens med operations-incidenssiffror som rapporteras i internationella vetenskapliga studier. Specifikt för iNPH har andelen kvinnor bland de registrerade patienterna varit omkring 40% under hela perioden för NKH, med undantag för åren 2008 och 2020 (då det var ca 50%). Då det inte är etablerat om själva sjukdomen iNPH är vanligare hos män än kvinnor tyder dessa siffror på att denna aspekt bör utredas vidare.

NKH uppskattar, utgående ifrån den monitorering som genomförts, att täckningsgraden mellan 2013 och 2017 var ca 95 % vad gäller inklusion av vuxna patienter som opereras för hydrocefalus i Sverige, eftersom alla opererande center då deltog i registret. Således inkluderades i stort sett alla patienter i Sverige som var 18 år eller äldre och som behandlades för hydrocefalus registrerades, förutsatt att de själva hade givit sitt tillstånd.

År 2018–2019 var täckningsgraden fortsatt lika hög vid de sex center som registrerar patienter, men då Skånes universitetssjukhus har valt att avbryta registrering i registret så har anslutningsgraden minskat från 7 av 7 möjliga center till 6 av 7 center. NKHs styrgrupp arbetar fortsatt med att få Skånes universitetssjukhus att återansluta till registret.

För 2020–2022, vilket innefattar coronapandemin, har ingen specifik bedömning av täckningsgraden gjorts, men det minskade antalet registreringar bedöms beror på en minskning av antalet operationer snarare än en minskad täckningsgrad. Ett undantag är förra året (2022), då Norrlands universitetssjukhus på grund av resursbrist inte har registrerat nya patienter i NKH. Möjligheterna att i efterhand registrera dessa patienter utreds.

För att validera de nuvarande siffrorna för nationell täckningsgrad för NKH så har en övergripande täckningsgradsanalys mot Socialstyrelsens register inletts i samarbete med statistiker från Kvalitetsregistercentrum (QRC) Stockholm. Denna analys har försenats, då matchning av patienter som genomgått ventrikulocisternostomi mellan de två registren har visat sig komplicerad. Arbete med analysen fortgår, men det kan bli aktuellt att begränsa den till patienter som genomgått shuntoperation, vilket motsvarar ca 90% av registreringarna i NKH.

Datakvalitet

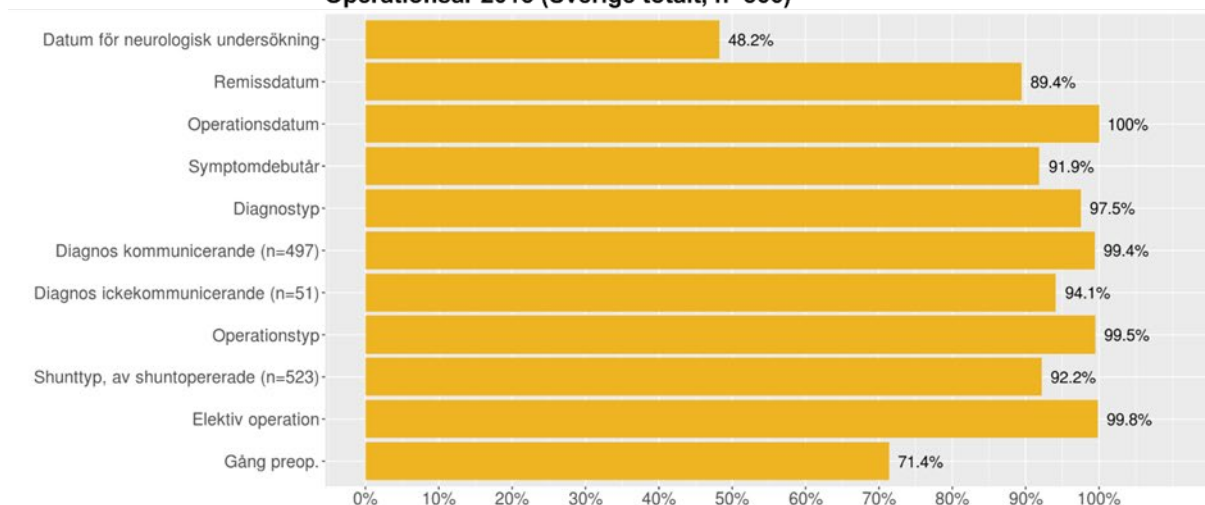
Datatäthet och missing value

Rapporteringsgraden för de mest grundläggande variablerna i registret (datumangivelser, information om diagnos och operation), samt det vanligaste utfallsmåttet, för alla patienter under åren 2015, 2020 och 2022 visas i **figur 7**. En jämförelse mellan åren visar att rapporteringsgraden för de flesta av dessa variabler har ökat och de senaste åren ligger på stabil mycket hög nivå. Undantaget är utfallsmåttet för gång preoperativt, som ligger stabilt kring 70%. En förklaring till denna kontrast är att de valda utfallsmåtten och uppföljningsperioden är anpassade främst för iNPH. Detta illustreras av **figur 8**, som visar samma år som **figur 7** men fokuserar på utfallsvariabler, preoperativt samt 3 månader efter operation, och endast visar patienter med iNPH. Här är rapporteringsgraden för de preoperativa utfallsmåtten högre, och även i denna figur ses en ökning från 2015 till de senaste åren för de flesta av dessa mått. Den generella ökningen är sannolikt en följd av det ökade fokus som registret har haft på att identifiera låg rapporteringsgrad för enskilda parametrar vid individuella center. Dock kan observeras att utfallsmått vid uppföljning inte rapporteras i samma grad, vilket kan komma i fokus för ytterligare analys och framtida förbättringsarbete. Ytterligare variablers rapporteringsgrad, samt siffror för individuella center finns att se på: <https://neuroreg.se/hydrocefalus/statistik-fran-registerdata/>

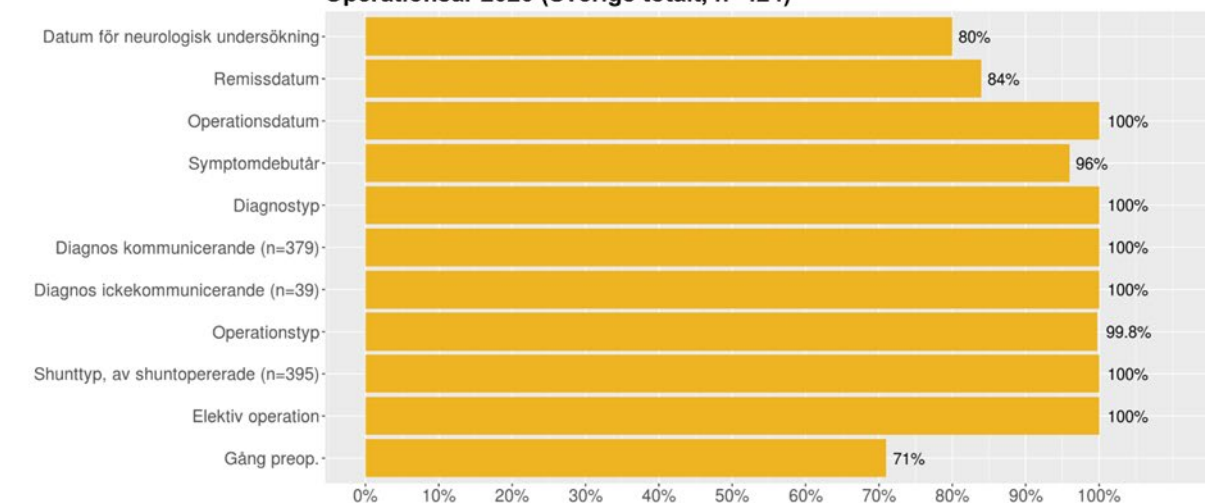
Täckningsgrad - variabler

Kön: alla patienter; Diagnostyp: kommunicerande & ickekommunicerande

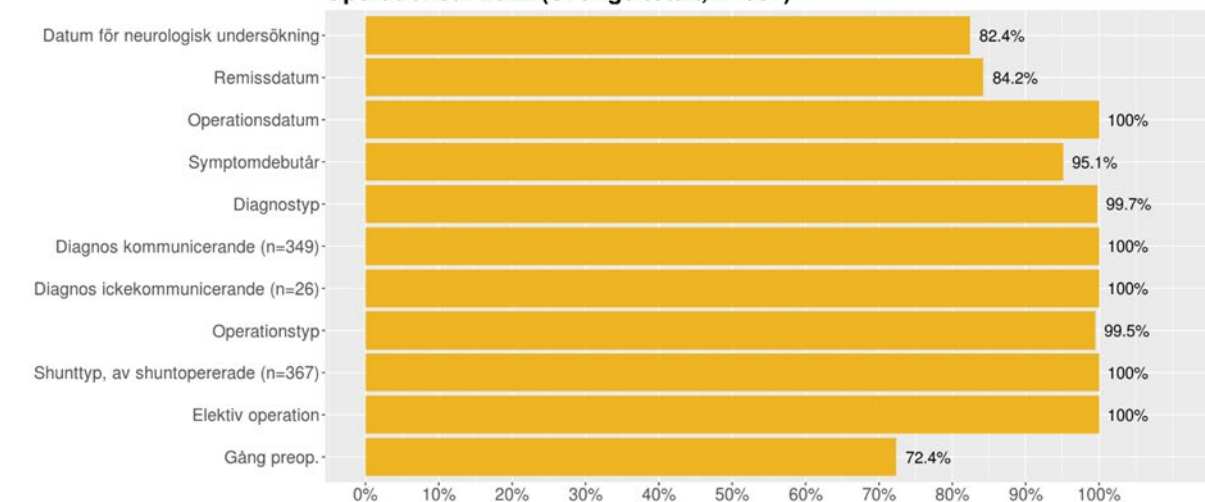
Operationsår 2015 (Sverige totalt, n=566)



Operationsår 2020 (Sverige totalt, n=424)



Operationsår 2022 (Sverige totalt, n=387)

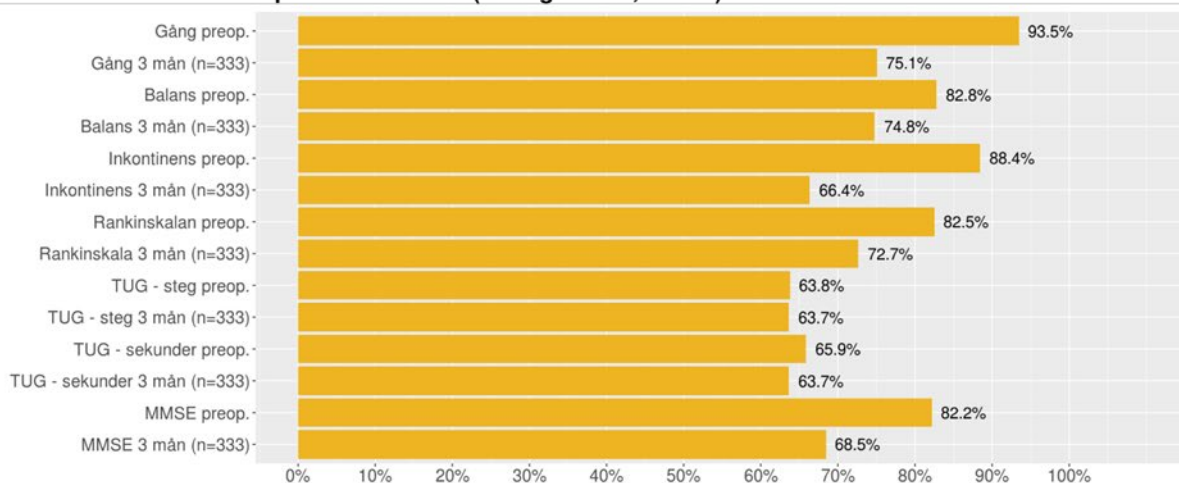


Figur 7 Rapporteringsgrad för de mest grundläggande variablerna i registret för patienter som är opererade vid något center i Sverige under åren 2015 (övre figuren) respektive 2020 (mitten) och 2022 (nedre figuren).

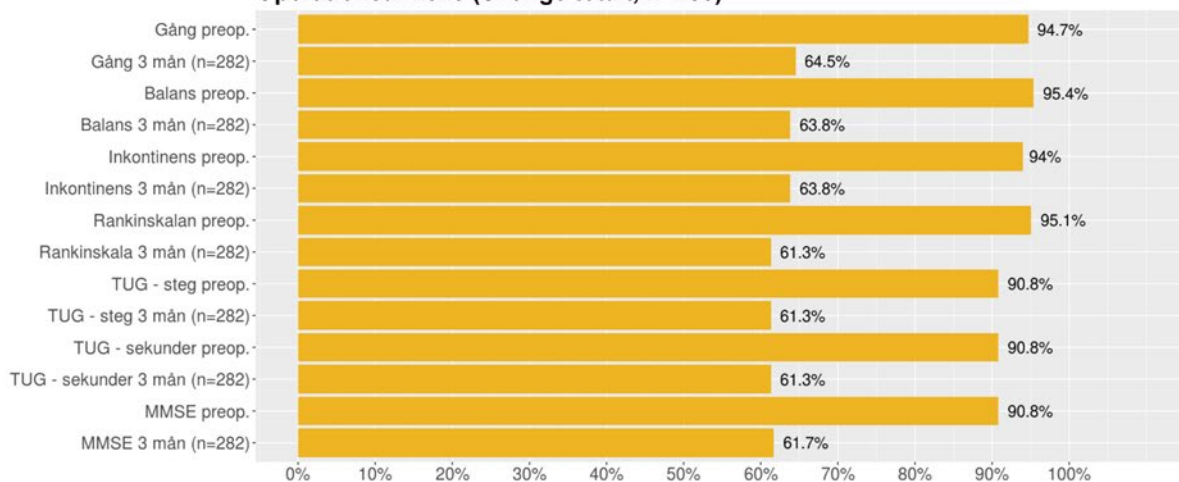
Täckningsgrad - variabler

Kön: alla patienter; Diagnostyp: kommunicerande; Diagnos: idiopatisk NPH

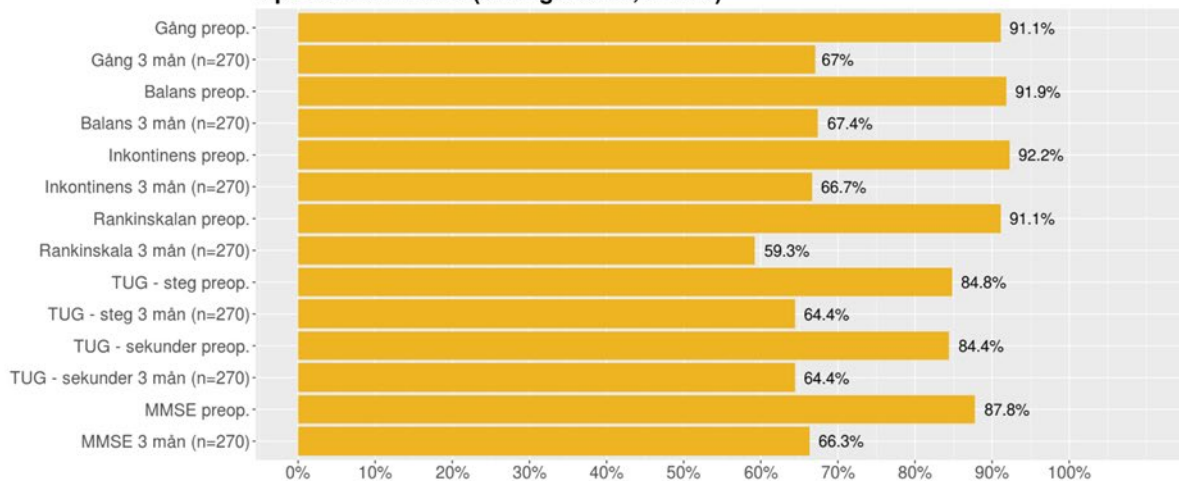
Operationsår 2015 (Sverige totalt, n=337)



Operationsår 2020 (Sverige totalt, n=283)



Operationsår 2022 (Sverige totalt, n=270)



Figur 8 Rapporteringsgrad för utfallsmått i registret för patienter med diagnosen idiopatisk normaltryckshydrocefalus som är opererade vid något center i Sverige under åren 2015 (övre figuren) respektive 2020 (mitten) och 2022 (nedre figuren).

Validering

NKH har som avsikt att genomföra en monitorering av samtliga center, för att följa upp faktisk täckningsgrad samt datakvalitet med ca 2 års mellanrum. Monitoreringen genomförs korsvis, så att varje center granskas av en eller två representanter från ett annat center, och uppgifter registrerade i NKH jämförs med uppgifter i patientjournal/patientadministrativa system. Detta genomfördes första gången 2017–2018 (utfallet rapporterades i årsrapporten 2018) och en ny omgång startade hösten 2020. Denna omgång planerades avslutas våren 2021 men på grund av de ansträngningar i vården som coronapandemin har inneburit så har slutförandet skjutits framåt och är nu planerat för halvårsskiftet 2023. Denna gång kommer monitoreringen att genomföras i form av en vetenskaplig studie för vilken etiskt godkännande har erhållits (Dnr 2020–02253), och resultatet kommer att presenteras i en internationell vetenskaplig tidskrift. I maj 2023 återstår endast ett fåtal monitoreringsmoment för färdigställande av monitoreringen vid ett center. Samtliga monitoreringar har genomförts digitalt via Teams/Zoom eller liknande videosamtalsfunktion.

En validering av datakvalitet genomfördes också under hösten 2019/vintern 2020 i samarbete med QRC Stockholm. En statistiker från QRC genomförde valideringen och de parametrar som studerades var dubblett- och bortfallskontroller, ologiska/inkonsistenta kombinationer av variabelvärden, kontroll av orimliga datumkombinationer, förekomst av otillåtna eller orimliga variabelvärden/-datum samt volymkontroller. Den tidsperiod som kontrollerades var 2004-01-01 till 2019-11-07 och valideringen omfattade demografiska data samt data från klinisk tremånadersuppföljning. Resultaten sammanfattades i årsrapporten för 2020 och ledde till att ytterligare logiska spärrar för vilka värden som kan registreras för specifika variabler implementerades samt att centerspecifika listor med potentiella felaktigheter gick igenom och i förekommande fall korrigerades av respektive centers registrator. Detta bedömer NKH har ökat datakvaliteten hos registret ytterligare.

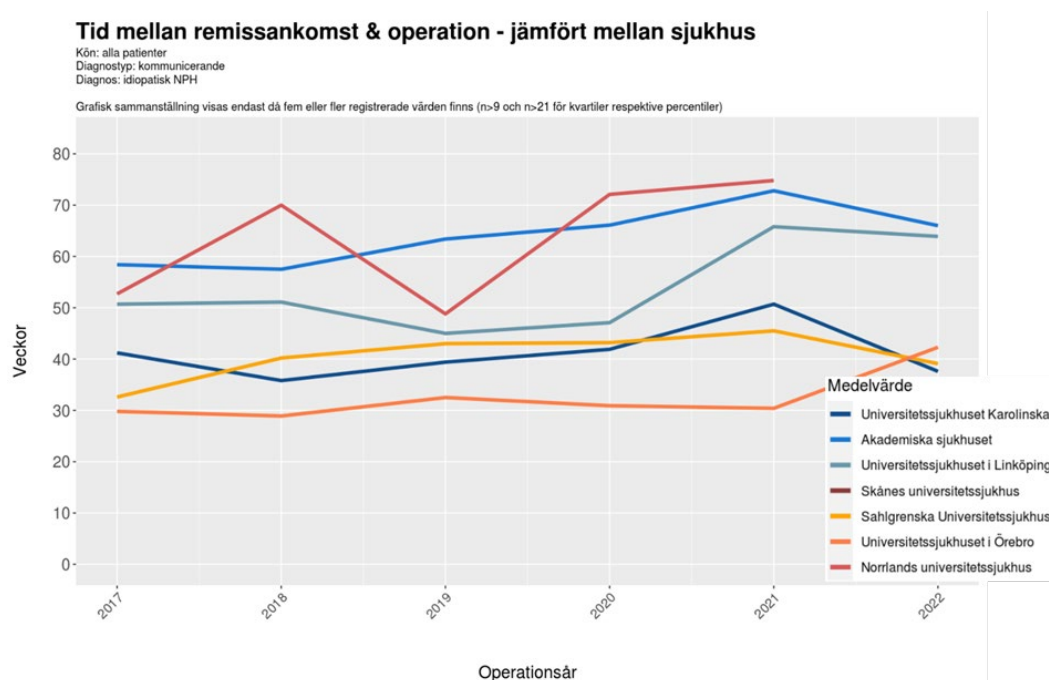
Under 2022 uppmärksammade Akademiska sjukhuset att värden för neuropsykologiska tester registrerats inkonsekvent för vissa av deras patienter. En närmare granskning och korrigerings av data genomfördes under året och problemet anses nu åtgärdat.

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Registerutveckling

Under året har ett antal mindre uppdateringar av NKHs registergränssnitt genomförts. Dessa ändringar syftar främst till att förenkla vissa aspekter av registreringen samt att minimera risken att patienter exkluderas trots att de har informerats om att de kommer att inkluderas i NKH. En ytterligare shunttypen lades till som en valmöjlighet vid registrering av shuntomställning, vilket gör att registrerade data för detta blir mer precisa.

De dynamiska virtuella graferna, eller "VAParna" (visualiserings- och analysplattformarna) uppdaterades under året så att alla centers data nu kan visas samtidigt, vilket förenklar jämförelser och utvärdering av likheter och skillnader inom riket. Detta illustreras i **figur 9** nedan, som visar den totala väntetiden inom vårdförloppet för iNPH. VAPen som presenterar kliniskt utfall och komplikationer har också översatts till en engelsk version.



Figur 9 Presentation av total väntetid inom vårdförloppet för patienter med diagnosen iNPH opererade vid något center i Sverige under åren 2017 till 2022 (grafnen är anpassad från VAPen för väntetider). Funktionen att kunna titta på data från samtliga center samtidigt infördes under 2022. Data visas endast då fem eller fler registrerade värden finns. Andra tidsperioder kan ses på <https://neuroreg.se/hydrocefalus/statistik-fran-registerdata/>.

Kvalitetsindikatorer

Det finns i dagsläget inga nationella riktlinjer för sjukdomsgruppen hydrocefalus och därmed inga förankrade kvalitetsindikatorer. Styrgruppen för NKH startade i början av 2022 ett arbete runt två föreslagna kvalitetsindikatorer; väntetider samt förekomst av subduralhematom. Arbetet bromsades dock in då det under våren blev klart att NKH var nominerat som ett potentiellt framtida NPO (Nationellt Programområde) och denna nominering sedermera blev beviljad. Arbetet med kartläggning av patientens väg genom vården kommer med fördel att kunna göras inom ramen för NPO-arbetet, och NKH avser därmed att samordna sitt arbete processen inom NPO.

Följande variabler anses av NKH vara viktiga kvalitetsindikatorer för att kunna bedöma hydrocefalusvården i Sverige över tid:

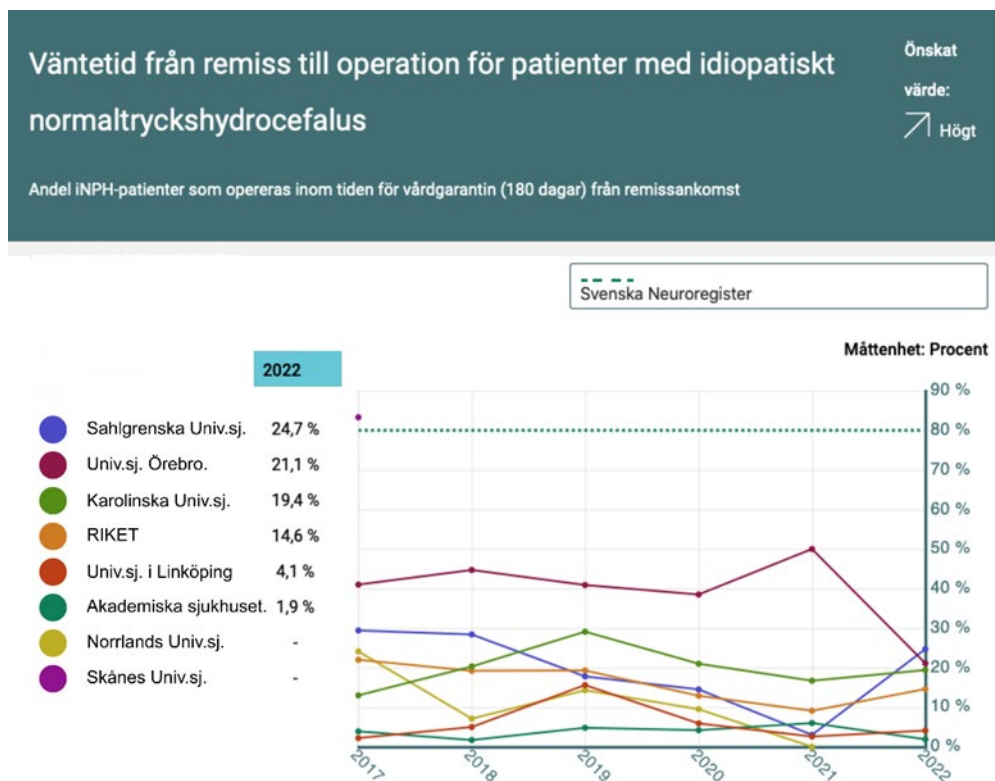
- Väntetider

- Komplikationer (inkl. subduralhematom)
- Kliniskt utfall på kort och lång sikt
- Utredningsförfarande
- Reoperationer

De första tre av dessa kan följas med hjälp av registrets VAPar som finns fritt tillgängliga för verksamheter och allmänhet på Svenska neuroregisters hemsida (<https://neuroreg.se/hydrocefalus/statistik-fran-registerdata/>). Resultat vid varje center kan där jämföras med riket och respektive center uppmuntras att utveckla sin egen verksamhet i takt med utvecklingen i resterande delar av landet inom ovanstående viktiga områden. Dataunderlaget som VAParna är baserade på uppdateras automatiskt varje natt utgående ifrån registrets data. Arbetet inom NKH de senaste åren rörande några av ovanstående kvalitetsindikatorer sammanfattas nedan.

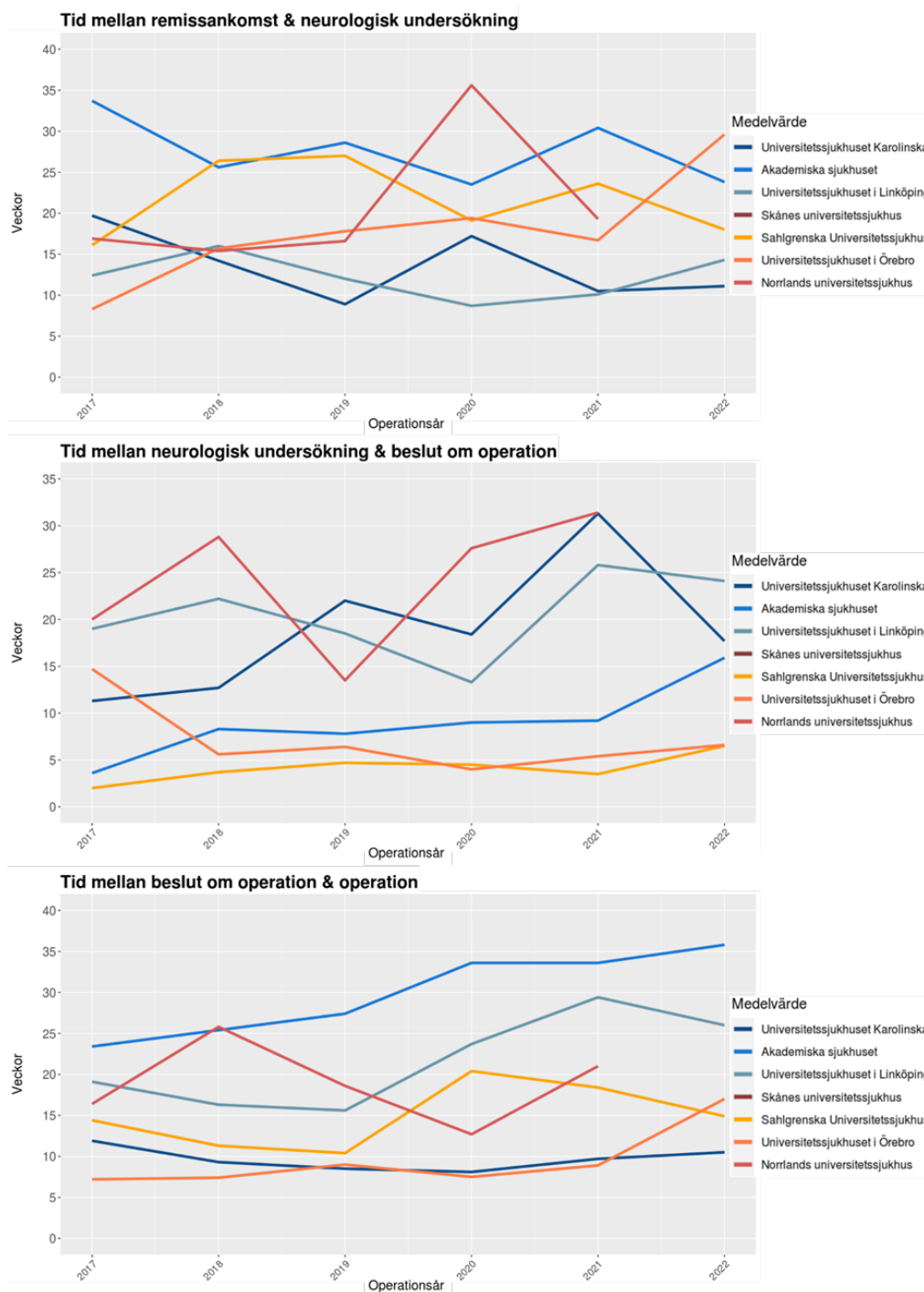
Väntetider

Även om arbetet kring väntetid som kvalitetsindikator bromsats in så har väntetiderna över lag fortsatt vara i fokus för NKHs arbete och diskuteras vid varje styrgruppsmöte. Detta är ett viktigt förbättringsområde, då patientgruppen försämras markant vid försenad behandling. Registret arbetar med olika medel för att belysa och försöka förkorta tiden från remissankomst till behandling. På SKRs webbsida ”Vården i siffror” presenteras andelen patienter som får vård inom vårdgarantin (90 + 90 dagar från remissankomst till operation) vid samtliga center i Sverige. Grafen för de 5 senaste rapporterade åren visas i **figur 10** nedan (data för 2022 är rapporterade till SKR men inte ännu publicerade). Här är det tydligt att samtliga center ligger långt under det önskade målvärdet vilket motsvarar att minst 80 % av alla patienter ska behandlas inom 180 dagar.



Figur 10 Graf baserad på data från NKH som presenteras på Vården i siffror. Andel patienter som får vård inom förväntad tid (90 + 90 dagar från remissankomst till operation) vid respektive center samt i riket presenteras för perioden 2017-2022. Den streckade gröna linjen motsvarar riktvärdet på 80% som NKH önskar ska uppnås.

Till skillnad från presentationen på Vården i siffror så möjliggör dataframställningen i den dynamiska VAPen för väntetider på Svenska Neuroregisters sida även ingående studier inte bara av den totala väntetiden utan också av olika delar av processen. Detta innefattar väntetiden mellan 1. Remissankomst och neurologisk undersökning, 2. Neurologisk undersökning och beslut om operation samt 3. Beslut om operation och operation; dvs de tre hållpunkter som utgör det totala vårdförloppet för patienter med iNPH. För att på centernivå på ett bättre sätt kunna kartlägga, förstå och jämföra sina väntetider relativt övriga center i Sverige, har NKH under 2021–2022 utvidgat sina grafiska sammanställningar så att samtliga väntetider kan analyseras och jämföras mot varandra direkt i VAPen. Tidigare kunde enbart ett center i taget jämföras mot riket. **Figur 11** visar de olika väntetiderna för patienter med iNPH opererade under 2017–2022.



Figur 11 Presentation av väntetider inom vårdförloppet för patienter med diagnosen iNPH opererade vid något center i Sverige under åren 2017 till 2022 (grafnen är anpassad från VAPen för väntetider). De olika väntetiderna är mellan: remissankomst och neurologisk undersökning (överst), neurologisk undersökning och beslut om operation (mitten) och beslut om operation och operation (nederst). Data visas endast då fem eller fler registrerade värden finns.

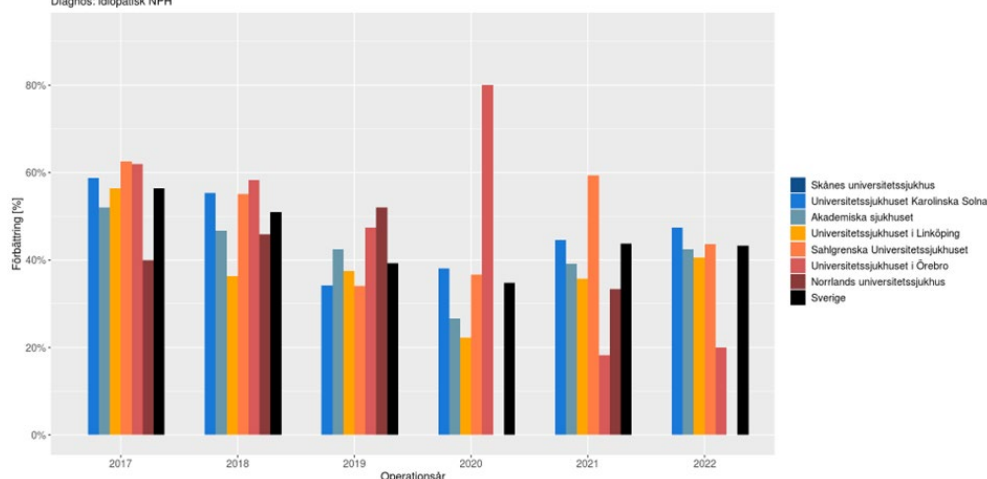
Kliniskt utfall på kort och lång sikt

Kliniskt utfall mäts i NKH med ett antal skattningsskalor för gång, balans, inkontinens och dagligt leverne. För att få en mer övergripande bild av patientgruppens funktionsnivå preoperativt samt grad av förbättring postoperativt så har ett vetenskapligt validerat sammanvägningsmått, ”iNPH-skalan” (Hellström P et.al. A new scale for assessment of severity and outcome in iNPH. Acta Neurol Scand. 2012;126(4):229-237), inkluderats i NKH. Skalan kan sedan 2021 beräknas baserad på data som till stora delar redan ingår i NKH, och detta illustreras i en av de dynamiska

VAParna. **Figur 12** visar andelen förbättrade patienter med iNPH enligt iNPH-skalan 3 månader efter operation för samtliga center mellan 2017 och 2022. Det är värt att notera att detta är en relativt låg andel och att den verkar något lägre de senaste åren. Detta bör följas upp för att se om detta är en tillfällig effekt, relaterad till fördröjningar i behandling av patienter i samband med coronapandemin, eller om det är en mer bestående trend som bör utredas vidare.

Förbättring (3 mån) i iNPH-skalan* (5 poäng eller mer) / antal patienter med uppföljning

*Patienter som enbart har mätvärden för en domän ingår ej i grafisk sammanställning
 Kön: alla patienter
 Diagnostyp: kommuniserande
 Diagnos: idiopatisk NPH



Figur 12 Stapeldiagrammet visar andelen iNPH-patienter som har förbättrats minst 5 poäng på iNPH-skalan för respektive center mellan åren 2017 och 2022. De sju första kolumnerna representerar individuella center och den åttonde kolumnen visar genomsnittet för samtliga center. Observera att data för dessa år saknas för Skånes universitetssjukhus, vilket gör att den första kolumnen ligger på noll varje år; siffran för Norrlands universitetssjukhus är noll för 2022 då data saknas för detta år.

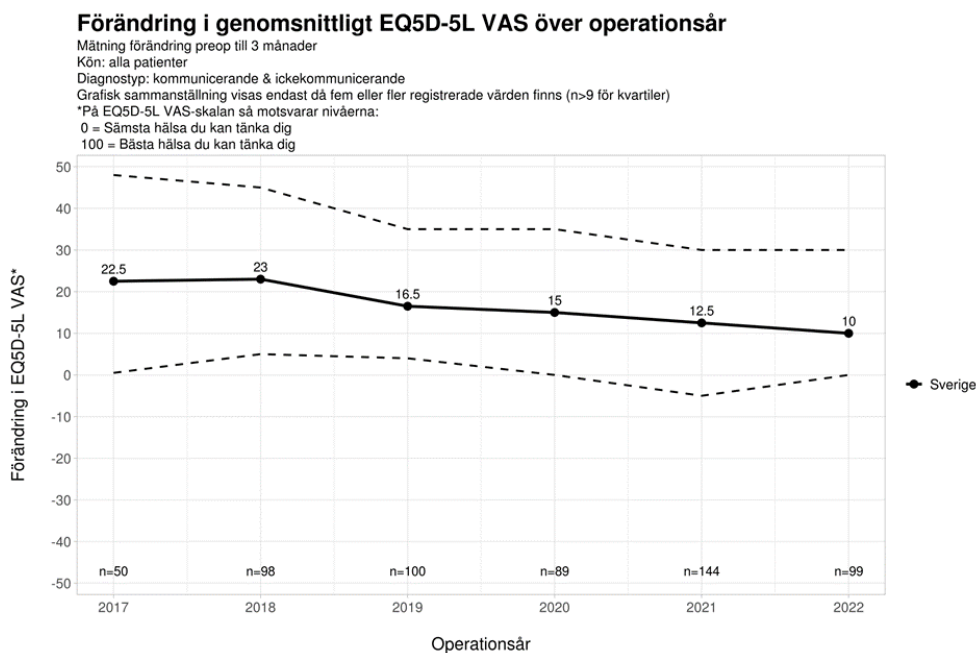
Utredningsförfarande

Radiologiska undersökningar i samband med utredning av patienter är essentiella för att kunna ställa en hydrocefalusdiagnos. Fram tills nyligen så har inga nationella riktlinjer för hur radiologer ska rapportera fynd i CT- eller MR-bilder vidare till neurologer/neurokirurger i röntgensvaret funnits. NKH vill verka för en nationell samsyn inom detta område, och genomför därför under 2019/2020 ett arbete i samarbete med representanter för berörda discipliner för att harmonisera vilka mått som ska rapporteras samt även registreras i NKH. Registrering av de nya parametrarna startade i januari 2021. Standardisering av bedömningen av radiologiska undersökningar vid hydrocefalus bedöms kunna leda till förbättrad diagnostik och behandling av drabbade patienter. Redan under 2022 har flera kliniker rapporterat att de radiologiska bedömningarna har blivit tydligare och att detta också lett till ett ökat remissinflöde.

PROM/PREM

PROM

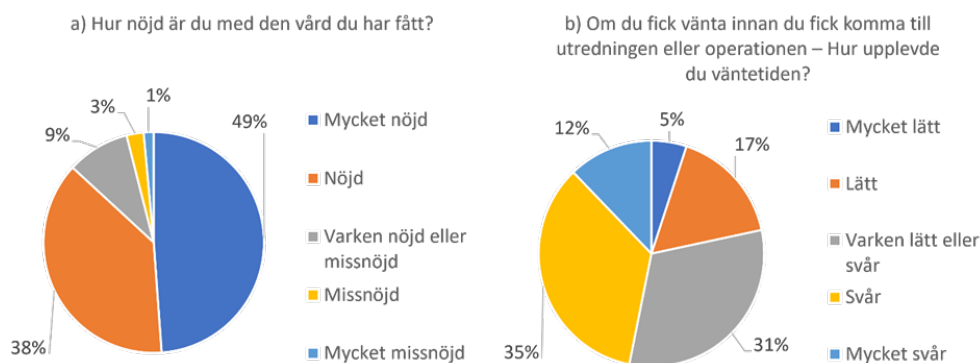
NKH inkluderade PROM-måttet EQ-5D-5L år 2016. Formuläret lämnas ut till patienter preoperativt och följs upp i samband med 3-månadersuppföljning efter operation samt vid brevutskick 2, 5 och 10 år efter operation. Under 2019 utvecklades en ny VAP för att presentera EQ-5D-5L-data på registrets hemsida, som presenterar olika aspekter av skalan, med avseende på fördelning eller förändring över tid. EQ-5D-5L innehåller 5 domäner som bedöms enligt 5 skalnivåer från "ingen påverkan" till "mycket allvarlig påverkan/oförmåga", Det ingår även en VAS-skala som går mellan "sämsta hälsa du kan tänka dig" (0) och "bästa hälsa du kan tänka dig" (100). **Figur 13** visar median och kvartiler för förändring i VAS-skalan från det preoperativa värdet till värdet cirka 3 månader efter operationen under åren 2017–2022. Att den första kvartilen ligger vid 0 antyder att ungefär 3/4 av patienterna som lämnat svar på VAS-skalan har bedömt sin hälsa som åtminstone lite bättre efter operationen, vilket stöder att operationen ofta leder till en viss subjektiv förbättring för patientgruppen. Det syns också en tendens till en nedåtgående trend över tid; denna trend syns inte patienternas bedömning av de olika domänerna, men kan vara relevant att analysera vidare om utvecklingen fortsätter under kommande år. Resultat för de olika domänerna finns att se på hemsidan (<https://vap.carmona.se/hydro/VAPar/EQ5DL/>).



Figur 13 Presentation av förändring i VAS-skalan inom PROM-måttet EQ5D-5L från den bedömning patienten gjorde preoperativt till den bedömning de gjorde ca 3 månader efter operationen.

PREM

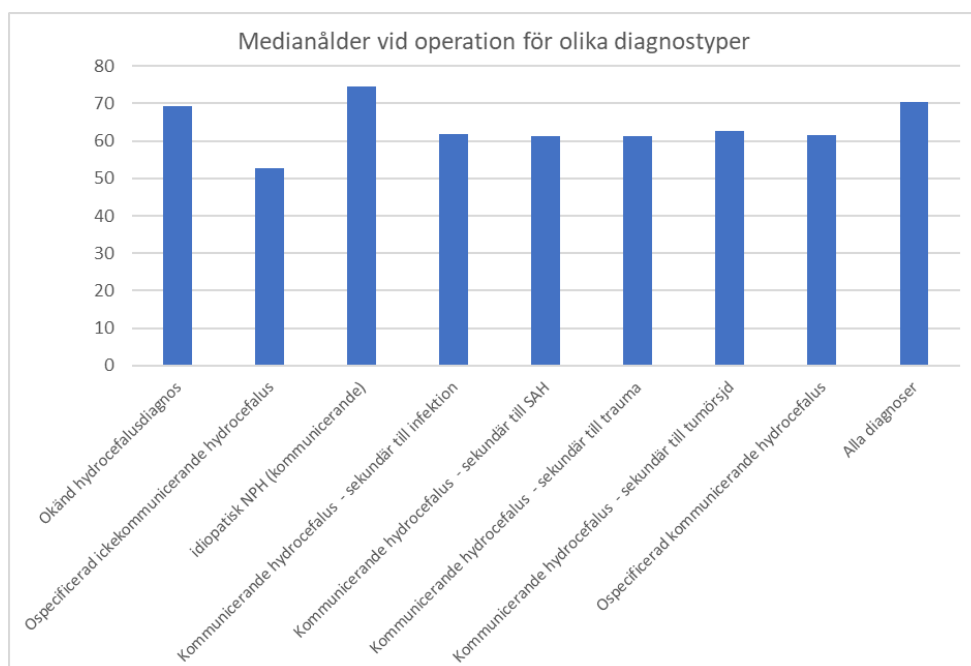
En skala för patientrapporterade upplevelsemått (PREM) specialanpassad för NKHs patientgrupp utformades under 2020. Sedan januari 2021 skickas ett PREM-formulär ut till samtliga patienter i samband med uppföljning av operation. Vid slutet av 2022 hade knappt 500 patienter besvarat formuläret. I **figur 14 a och b** illustreras hur nöjda patienterna var med den vård de fått, samt hur de uppfattade den eventuella väntetiden till operationen. Den höga graden av nöjdhet är positiv, men att nästan hälften av patienterna uppfattar väntan på operation som svår eller mycket svår.



Figur 14 a och b Graferna illustrerar två av PREM-måtten, baserat på svar inkomna under 2021–2022.

Patentens Egen Registrering

NKH erbjuder möjlighet till självregistrering av samtliga formulär som skickas ut till patienten före och efter operation. Statistik samlas in över antalet som väljer att svara digitalt respektive via återsändande av pappersformulär och hittills är andelen pappersformulär klart övervägande för denna patientgrupp. En sannolik orsak till detta är patientgruppens relativt höga ålder vid operation, vilket illustreras för de vanligaste diagnoserna i NKH i **figur 15**, och en ökning av digitala svar förväntas över tiden.



Figur 15 Grafen över medianålder vid operation för de vanligast registrerade diagnoserna i NKH. Åldern är högst för iNPH, vilket är den vanligaste enskilda diagnosen i registret och lägst för ickekommunicerande hydrocefalus.

Återrapportering

NKH arbetar löpande med att vidareutveckla alla tillgängliga återrapporteringsmöjligheter för att främja verksamhets- och patientnytta. De primära återrapporteringsverktyg som nyttjas är:

- Visualiserings- och analysplattformar (VAP), se nedan.
- Datarapporter till kliniska verksamhetsföreträdare, se nedan (Rapportgeneratorn)
- Svenska neuroregisters hemsida: NKH har en hemsida under Svenska neuroregister (<https://neuroreg.se/hydrocefalus/>). En analys av besöksstatistiken visar att hemsidan är välbesökt, och att det inte minst är de filmer som NKH har tagit fram som väcker besökarnas intresse. Hemsidan syftar till att sprida information om sjukdomen hydrocefalus och dess behandling, samt att redovisa de data som årligen samlas in från Sveriges utredande och behandlande kliniker. Under 2022 översattes innehållet till engelska och majoriteten av sidorna finns nu även i en engelsk version (<https://neuroreg.se/en/hydrocefalus/>), vilket ökar informationens tillgänglighet.
- NPH-föreningen: NKH samverkar med patientorganisationen ”NPH-föreningen i Sverige” (<https://www.nphforeningen.se/>) för spridning av kunskap om sjukdomen hydrocefalus i hela landet. Under 2022 hade vi en gemensam monter vid den internationella Hydrocefalus-konferensen, som hölls i Göteborg i september (se nedan).
- Neuroförbundets hemsida: NKH har under 2022 bidragit med material till en egen flik på neuroförbundets hemsida (<https://neuro.se/diagnoser/hydrocefalus/>). Även denna syftar till att sprida

information om sjukdomen hydrocefalus, samt att hänvisa vidare till ytterligare information om NKH under Svenska neuroregister.

Visualisering och analysplattform (VAP)

NKH har i dagsläget 6 stycken VAPar som täcker områdena Incidens, kliniskt utfall/komplikationer, väntetider, patientrapporterat utfallsmått (EQ-5D-5L), täckningsgrad samt tid till registrering. Det är i VAParna möjligt att redovisa uppdelat för kön, samt att jämföra samtliga center mot varandra och mot riket. Under 2022 infördes engelska versioner av ett par av VAParna, för ökad tillgänglighet till statistiken.

Rapportgeneratorn

NKH har tillsammans med Carmona utvecklat ett skript som automatgenererar rapporter till respektive verksamhet. Dessa skickas tillsammans med en sammanfattande text årligen ut till verksamhetsföreträdarna inom neuroområdet för att ligga till grund för fortsatt verksamhetsutveckling.

Hydrocephalus 2022

NKH deltog med en egen monter vid den 14:e internationella vetenskapliga hydrocefaluskonferensen som arrangerades av Hydrocephalus Society i Göteborg 9–12 september, Hydrocephalus 2022. I montern kunde konferensdeltagare träffa representanter för registret, ta del av registrets hemsida och interaktivt använda rapporteringsverktyg för att ta fram registerresultat i så kallade VAPar och ta del av vetenskapliga publikationer utgående från registret. NKH är ett unikt register i ett internationellt hydrocefalusperspektiv: det finns inga motsvarande register i andra länder som på ett heltäckande sätt samlar in kliniska data i kvalitets- och forskningssyfte. Intresset för vår monter var stort. Genom att visa upp vårt register har vi kunnat sprida information om registrets betydelse vilket kan inspirera till skapandet av register i andra länder vilket kan komma andra vuxna patienter med hydrocefalus till godo. I planeringen av montern samarbetade vi med patientföreningen NPH-föreningen för patienter och anhöriga som hade sin monter bredvid. Samarbetet föll väl ut.

Effekten av registrets insatser på vården

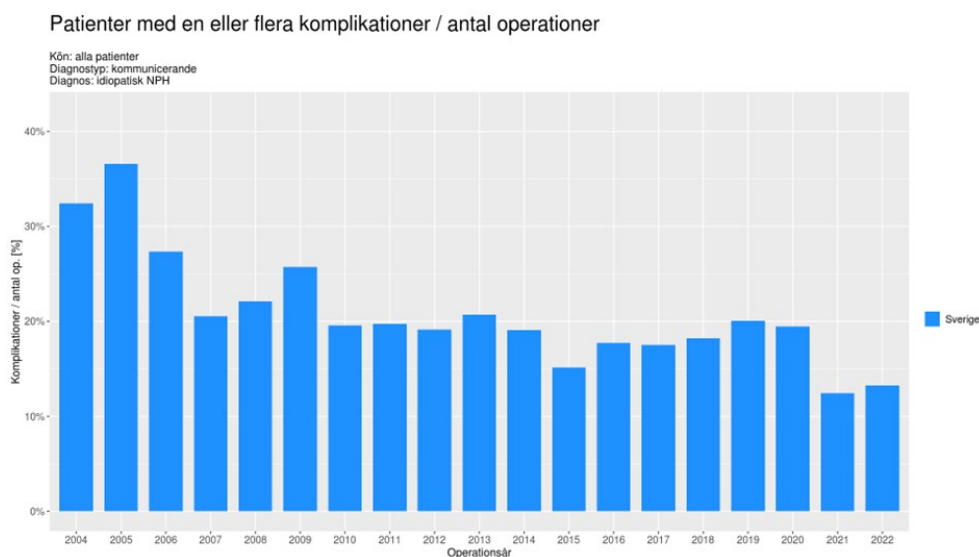
NKH får fortlöpande återkoppling från verksamheterna rörande att registrets data och virtuella dynamiska grafer (VAPar) används för att kvalitetsförbättra den egna vården. Nedan följer konkreta exempel som har återkopplats till NKHs styrgrupp under 2022:

1. Karolinska universitetssjukhuset och Sahlgrenska universitetssjukhuset har vid upprepade tillfällen under de senaste åren använt data från NKH samt NKHs utskickade verksamhetsrapporter för att arbeta fram en lösning mot de långa väntetider som registret tydligt kan påvisa, bland annat kökortningsinsats under 2022. Ingen annanstans finns väntetiderna så tydligt sammanställda och tillgängliga för analys av vårdflödet. Rapporterna utgör ett viktigt underlag för diskussion och fungerar som ett effektivt påtryckningsmedel för att genomföra verksamhetsförändringar som gynnar

den patientnära vården. Det övergripande processmättet tid från remiss-behandling är värdefullt som illustration av situationen.

2. År 2021 infördes radiologiska mått i NKH, och detta har redan medfört tydliga kliniska förbättringar. Processen att enas runt vilka radiologiska mått som ska mätas, rapporteras och registreras gjorde att samsyn till viss del skapades redan inför införandet i registret, och Akademiska universitetssjukhuset och Sahlgrenska Universitetssjukhuset rapporterade i inledningen av 2022 att kliniken nu erhåller tidigare och tydligare svar med högre kvalitet vid kommunikationen med de neuroradiologer som är knutna till patientflödet. Flera center har också observerat att dessa mått nu används brett och att detta med stor sannolikhet har detta bidragit till att fler patienter identifieras och remitteras för utredning, vilket märks genom ett klart ökat remissinflöde.
3. Ett nätverk för fysio- och arbetsterapeuter har bildats tack vare dessa yrkesgruppers engagemang inom NKH. Nätverket växer alltmer och arbetar bland annat med verksamhetsnära frågor så som fysisk träning och aktivitet före och efter operation. Under 2022 har nätverket för fysioterapeuter och arbetsterapeuter träffats ett antal gånger. Arbetet har fortsatt fokuserat på olikheter och likheter i utredning och uppföljning samt rehabiliteringsinsatser.
4. I Linköping har det beslutats att införa röntgen 3 månader postoperativt då det tydligt framgår i registret att detta görs på alla andra center.

En annan viktig faktor som indikerar vårdkvalitet är i vilken omfattning komplikationer uppstår efter behandling. Det är givetvis svårt att säkerställa i hur stor grad NKHs verksamhet har påverkat utvecklingen, men vi anser det vara troligt att den harmonisering av vårdprogram och arbetsflöden kring patientgruppen som samarbetet inom NKH har inneburit, även har haft en positiv effekt på den tydligt nedåtgående trend inom totala antalet komplikationer som nu kan redovisas via data från NKH, se **figur 16**. Detta är en effekt som på ett mycket tydligt sätt kommer patientgruppen till gagn. För att möjliggöra ytterligare analyser och jämförelser infördes under 2021/2022 även möjligheten att jämföra alla centers komplikationer mot varandra i en av våra VAPar. Dessa data har varje verksamhet fri tillgång till på Svenska Neuroregisters hemsida, och förhoppningen är att detta ska stimulera till fortsatt verksamhetsutveckling för att driva center med ett högre antal komplikationer i riktning mot de center som har ett lägre antal komplikationer. NKH har också tagit fram en gemensam patientinformation som ger en likriktad nationell information.



Figur 16 Total andel komplikationer per år för patienter med iNPH vid samtliga center. Grafen visar en positiv trend med ett minskat antal komplikationer över åren.

Vetenskapliga resultat

Arbetet med ett flertal vetenskapliga studier baserade på data från NKH har tagit betydande steg framåt under 2022 och fyra journalartiklar publicerades under året. Listorna nedan redovisar samtliga vetenskapliga publikationer och konferensabstrakt som baserats på data från registret (i kronologisk ordning med de nyaste överst).

Publikationer i vetenskapliga tidskrifter

1. Eklund SA, Israelsson H, Carlberg B, Malm J. Vascular risk profiles for predicting outcome and long-term mortality in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus: comparison of clinical decision support tools. *Journal of Neurosurgery*. 2022;138(2):476-482.
2. Sundström N, Rydja J, Virhammar J, Kollén L, Lundin F, Tullberg M. The timed up and go test in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a Nationwide Study of 1300 patients. *Fluids and Barriers of the CNS*. 2022;19(1):4.
3. Sundström N, Lundin F, Arvidsson L, Tullberg M, Wikkelsø C. The demography of idiopathic normal pressure hydrocephalus: data on 3000 consecutive, surgically treated patients and a systematic review of the literature. *Journal of Neurosurgery*. 2022;137(5):1310-1320.
4. Chidiac C, Sundström N, Tullberg M, Arvidsson L, Olivecrona M. Waiting time for surgery influences the outcome in idiopathic normal pressure hydrocephalus — a population-based study. *Acta Neurochir*. 2022;164(2):469-478.
5. Gasslander J, Sundström N, Eklund A, Koskinen LOD, Malm J. Risk factors for developing subdural hematoma: a registry-based study in 1457 patients with shunted idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Journal of Neurosurgery*. 2020.

6. Andrén K, Wikkelsø C, Sundström N, Israelsson H, Agerskov S, Laurell K, Hellström P, Tullberg M. Survival in treated idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Journal of Neurology*. 2020;267(3):640-648.
7. Sundström N, Lagebrant M, Eklund A, Koskinen LOD, Malm J. Subdural hematomas in 1846 patients with shunted idiopathic normal pressure hydrocephalus: Treatment and long-term survival. *Journal of Neurosurgery*. 2018;129(3):797-804.
8. Larsson J, Israelsson H, Eklund A, Malm J. Epilepsy, headache, and abdominal pain after shunt surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus: The INPH-CRasH study. *Journal of Neurosurgery*. 2018;128(6):1674-1683.
9. Andrén K, Wikkelsö C, Sundström N, Agerskov S, Israelsson H, Laurell K, Hellström P, Tullberg M. Long-term effects of complications and vascular comorbidity in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a quality registry study. *Journal of Neurology*. 2018;265(1):178-186.
10. Sundström N, Malm J, Laurell K, Lundin F, Kahlon B, Cesarini KG, Wikkelsö C. Incidence and outcome of surgery for adult hydrocephalus patients in Sweden. *British Journal of Neurosurgery*. 2017;31(1):21-27.
11. Israelsson H, Carlberg B, Wikkelsö C, Laurell K, Kahlon B, Leijon G, Eklund A, Malm J. Vascular risk factors in INPH: A prospective case-control study (the INPH-CRasH study). *Neurology*. 2017;88(6):577-585.
12. Israelsson H, Allard P, Eklund A, Malm J. Symptoms of Depression Are Common in Patients With Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2016;78(2):161-168.

Doktorsavhandlingar

1. Kerstin Andrén. Natural courses and long-term prognosis in idiopathic normal pressure hydrocephalus. Sahlgrenska Academy, Institute of Neuroscience and Physiology, University of Gothenburg, 2020.
2. Hanna Israelsson. Comorbidity and vascular risk factors associated with Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. The INPH CRasH study. Department of Pharmacology and Clinical Neuroscience, Department of Radiation Sciences, Umeå University, 2016.

Presentationer vid internationella vetenskapliga konferenser

1. Eklund SA, Israelsson H, Carlberg B, Malm J. Vascular risk profiles for predicting outcome and long-term mortality in INPH, Comparison of clinical decision support tools. *Hydrocephalus 2022*, 9-12 September 2022, Gothenburg, Sweden.
2. Öhberg J, Virhammar J, Lundin F, Arvidsson L, Sundström N, Tullberg M. Influence of the neurosurgeon's operative experience on the complication rate after shunt surgery for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Hydrocephalus 2020*, 10-13 September 2021, Virtual meeting.
3. Inbjuden plenarföredragare: Sundström, N, The Swedish Hydrocephalus Quality Registry – Expanding knowledge by including everybody. *Hydrocephalus 2019*, 13-16 September 2019, Vancouver, Canada.

4. Andrén K, Wikkelsö C, Sundström N, Agerskov S, Israelsson H, Laurell K, Hellström P, Tullberg M. Survival in idiopathic normal pressure hydrocephalus. Hydrocephalus 2018, 19-22 October 2018, Bologna, Italy.
5. Inbjuden plenarföredragare: Sundström N, Quality Registries – Why, how, and can the output be trusted and implemented? Hydrocephalus 2017, 23-25 September 2017, Kobe, Japan.
6. Sundström N, Lagebrant M, Eklund A, Koskinen L-O D, Malm J. Treatment and long-term survival – subdural hematomas in 1846 shunted patients. Hydrocephalus 2017, 23-25 September 2017, Kobe, Japan.
7. Israelsson H, Eklund, Malm. Hyperlipidemia is associated with lack of improvement after shunt surgery in Idiopathic normal pressure hydrocephalus. Hydrocephalus 2017, 23-25 September 2017, Kobe, Japan.
8. Larsson J, Israelsson H, Eklund A, Malm J. Falls and fear of falling are common in idiopathic normal pressure hydrocephalus. Hydrocephalus 2017, 23-25 September 2017, Kobe, Japan.
9. Larsson J, Israelsson H, Eklund A, Malm J. Epilepsy, headache and abdominal pain are common in long-term follow-up after CSF shunt surgery in INPH. Hydrocephalus 2017, 23-25 September 2017, Kobe, Japan.
10. Sundström N, Malm J, Laurell K, Lundin F, Kahlon B, Cesarini K and Wikkelsö C, Population based incidence and outcome of surgery for adult patients with hydrocephalus in Sweden. Hydrocephalus 2015, 18-21 September 2015, Banff, Canada.
11. Sundström N, Wallmark J, Eklund A, Koskinen L-O and Malm J. Risk factors for subdural hematomas in patients shunted for idiopathic normal pressure hydrocephalus. Hydrocephalus 2015, 18-21 September 2015, Banff, Canada.
12. Israelsson H, Carlberg B, Wikkelsö C, Laurell K, Kahlon B, Eklund A and Malm J. Cardiovascular risk factors are associated with idiopathic normal pressure hydrocephalus. Hydrocephalus 2015, 18-21 September 2015, Banff, Canada.
13. Israelsson H, Allard P, Eklund A, Malm J. Is there an over-prescription of psychotropic drugs to patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus? Hydrocephalus 2015, 18-21 September 2015, Banff, Canada
14. Andrén K, Wikkelsö C, Hellström P, Sundström N, Laurell K, Kahlon B, Tullberg M. Influence of vascular risk factors and vascular disease on long-term outcome in iNPH; a Quality Registry based study. Hydrocephalus 2015, 18-21 September 2015, Banff, Canada.
15. Sundström N, Wikkelsö C, Laurell K, Malm J, Cesarini K, Kahlon B, Lundin F and Leijon G. Incidence of surgery, clinical outcome and complication rate for Swedish hydrocephalus patients over seven years. A report from the Swedish Hydrocephalus quality registry. 15th International Symposium on Intracranial Pressure and Brain Monitoring, 6-10 November 2013, Singapore

Prioriterade utvecklingsområden för registret

Registrets prioriterade områden är:

- Avsluta och sammanfatta den monitorering mellan samtliga center som påbörjades 2020.
- Följa och stötta arbetet kring vårdförlopp för hydrocefalus inom NPO neurologi.
- Arbeta med ett antal forskningsstudier baserade på data från NKH, både pågående och nya.
- Revidera och avsluta den påbörjade täckningsgradsanalysen i samarbete med Svenska neuroregister och QRC Stockholm.
- Skapa en VAP för PREM-måtten.
- Fortsätta att följa, illustrera och uppmärksamma väntetiderna inom vårdförloppet för hydrocefalus. Bland annat kommer vi att införa möjlighet att registrera exspektans i NKH, för att kunna särskilja detta från oönskad väntetid.
- Fortsätta att skicka ut verksamhetsrapporter till samtliga verksamhetschefer vid de i registret ingående centren.

Inflammatorisk polyneuropati



Inflammatorisk polyneuropati

Sammanfattning för patienter och allmänhet

Kvalitetsregistret för inflammatoriska polyneuropatier (IPN-registret) är ett delregister under Svenska neuroregister. De typer av inflammatorisk polyneuropati som IPN-registret representerar är kronisk inflammatorisk demyeliniserande polyneuropati (CIDP), multifokal motorisk neuropati (MMN) och paraproteinemi-relaterad polyneuropati (PDN) samt Guillain-Barré syndrom (GBS).

IPN-registrets syfte är att samla nödvändig medicinsk information om dig som lider av någon av de ovan nämnda diagnoserna, på en och samma plats. Detta underlättar för vården att bevaka ditt hälsotillstånd och välja de åtgärder som ska vidtas, samt kvalitetskontroll på den klinik som har hand om dig. Informationen förs över till IPN-registret från patientjournalen av din egen patientansvariga läkare eller annan personal på den enhet som du har kontakt med. I många fall formateras om en del av den medicinska informationen (till exempel om grad av symtom, livskvalitet, svar på terapi osv) till internationellt validerade skattningsskalor som tillåter jämförelse av ditt hälsotillstånd med andra patienter med samma diagnos på det sjukhus som vårdar dig, samt med andra sjukhus i landet. Data i registret gör det också möjligt för den klinik som har hand om dig att förbättra Din vård och vården för övriga patienter som har samma diagnos som du. Data kan även användas på nationell nivå för att göra jämförelser avseende omhändertagande av patienter med samma diagnos.

För att IPN-registret ska kunna ha en uppdaterad information om ditt hälsotillstånd, behöver vi din hjälp med att rapportera in svar på specifika frågor som till exempel har med hälsokvalitet och hur du påverkas i vardagen av din sjukdom att göra. Din egenrapportering görs enklast digitalt via funktionen Patientens Egen Registrering (PER) som sedan för över till IPN-registret av din vårdgivare. Patientrepresentanter i patientföreningen Neuro, för inflammatorisk polyneuropati samarbetar med IPN-registret för att anpassa frågorna i PER till frågor som avspeglar hur du påverkas i vardagen av inflammatorisk polyneuropati. Tillsammans arbetar vi för att med hjälp av detta kvalitetsregister förbättra vården för patienter med inflammatorisk polyneuropati i Sverige.

Tala med din läkare ifall du inte är med i IPN-registret och be att få vara med.

Bakgrund och syfte

Neuropati är ett sjukdomstillstånd där nervbanor i armar och ben, samt autonoma nerver som styr hjärtfunktion, tarmar och urinblåsans funktion, drabbas av en störning, vilket leder till specifika neurologiska symtom. En av de bakomliggande orsakerna till uppkomst av neuropati är inflammation. Den akuta formen av inflammatorisk polyneuropati kallas för GBS. De kroniska inflammatoriska neuropatierna består av CIDP, MMN samt PDN. Inflammatoriska polyneuropatier har en låg incidens och anses vara bland de ovanligare, mer sällsynta former av neurologisk sjukdom. Dessa olika subtyper har gemensamt i att de orsakas av inflammation riktad

mot perifera nerver, men skiljer sig beträffande huruvida känsel, muskel eller autonoma nerver mest drabbats samt allvarlighetsgrad av nervpåverkan. Sedan två år gäller nationell data och kvalitetsarbete enbart diagnoserna CIDP och MMN, medan GBS och PDN körs enbart som forskningsregister.

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

Kronisk Inflammatorisk Demyeliniserande polyneuropati (CIDP)

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

Multifokal Motorisk Neuropati (MMN)

MMN är en relativt ovanlig form av kronisk inflammatorisk polyneuropati med en prevalens på cirka 1/100.000. Sjukdomen drabbar enbart de motoriska nerverna i armar och ben, med start oftast i ena armen. Symtomen tilltar över tid och leder till påtaglig muskelförlust och svaghet i armar och ben. Diagnosen är svår att ställa och ibland diagnostiseras patienter med MMN felaktigt som ALS. MMN svarar som regel bra på immunterapi men långtidsprognosen är högst varierande. Inga pålitliga nationella register över patienter med MMN förekommer ännu i världen med undantag för i Nederländerna.

Guillain-Barré syndrom (GBS)

GBS är till skillnad från ovanstående 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. Beslut fattades 2017 om att exkludera GBS från nationella registret och ha det kvar enbart som ett forskningsbaserat register i Stockholm tills vidare.

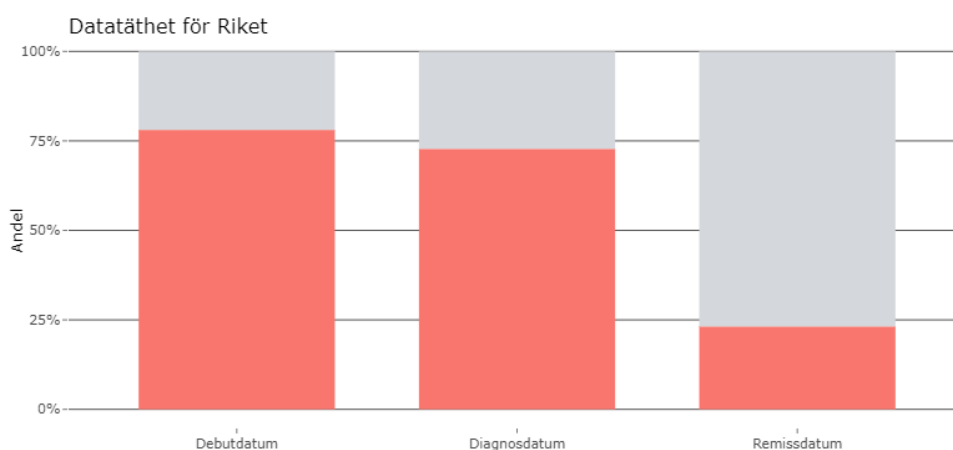
Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN)

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

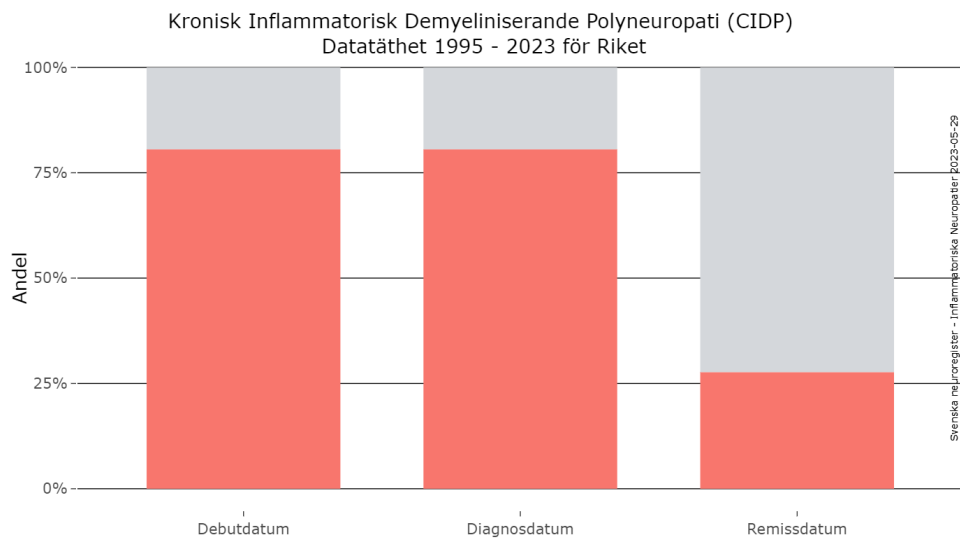
Symtomen består av gång- och balanssvårigheter, domningar i fötter och armtremor. Många med IgM-relaterad PDN diagnostiseras felaktigt som idiopatisk åldersrelaterad neuropati och går då miste om behandlingsmöjlighet med immunterapi. Inga pålitliga nationella register över patienter med PDN förekommer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

Datakvalitet

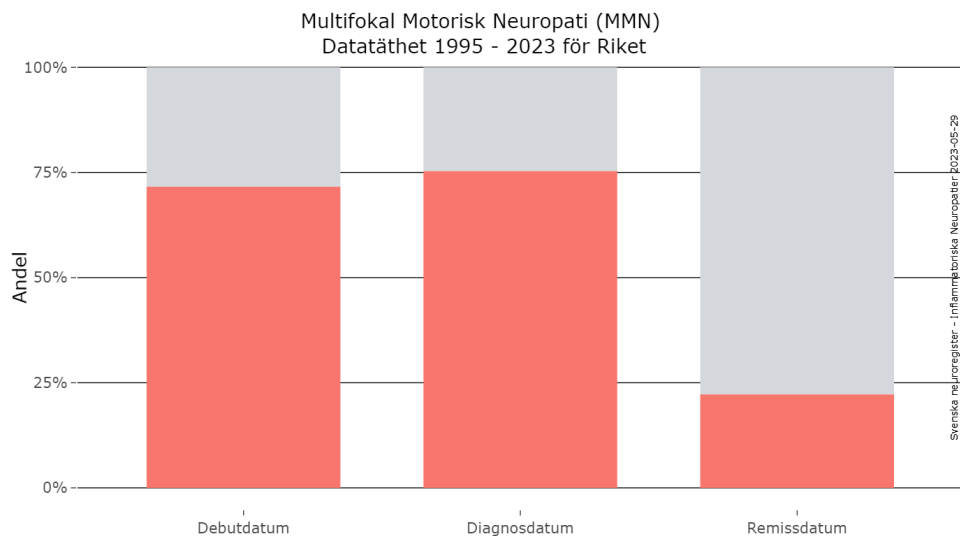
Datatäthet



Figur 17 Vy från Neurodashboard. Andel registreringar för samtliga diagnoser i IPN-registret som har debut-, diagnos och remissdatum 2023-05-29.



Figur 18 Vy från Neurodashboard. Andel registreringar för CIDP som har debut-, diagnos och remissdatum 2023-05-29.



Figur 19 Vy från Neurodashboard. Andel registreringar för MMN som har debut-, diagnos och remissdatum 2023-05-29.

Missing value

Information om andel patienter med befintliga data i IPN-delregistret. Jämfört med år 2022 har andelen patienter med missing data för registrerade behandlingar, skattningsskalor för att mäta handfunktion (handstyrka) samt den generella funktionsnivån (INCAT) fortsatt att minska. Drygt 80% av alla patienter med CIDP och MMN har sina behandlingar registrerade, vilket innebär att IPN-registret är nu ännu mer kapabelt att analysera terapidata på nationell och regional nivå.

Tabell 11 Datatäthet (%) för viktigaste indikatorerna i IPN-registret.

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|-------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Diagnos ICD | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 |
| Läkarbesök (endast CIDP/MMN) | 66.7 | 85.2 | 51.2 | 55.0 | 54.1 | 55.6 | 59.1 | 63.7 | 62.0 |
| Behandling (endast CIDP/MMN) | 66.7 | 92.6 | 72.6 | 77.2 | 77.7 | 76.3 | 77.9 | 79.2 | 80.9 |
| Handstyrka (endast CIDP/MMN) | 0.0 | 74.1 | 28.7 | 36.6 | 44.2 | 53.0 | 55.5 | 56.2 | 56.3 |
| INCAT | 3.1 | 45.6 | 36.4 | 41.9 | 43.4 | 50.6 | 53.8 | 54.6 | 56.7 |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

Validering

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

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

Arbete med att validera CIDP- och MMN-data på nationell basis har pågått under 2022 med hjälp av öppenvårdsdatabasen på Socialstyrelsen, Patientregistret (PAR), för att bekräfta den nationella täckningsgraden.

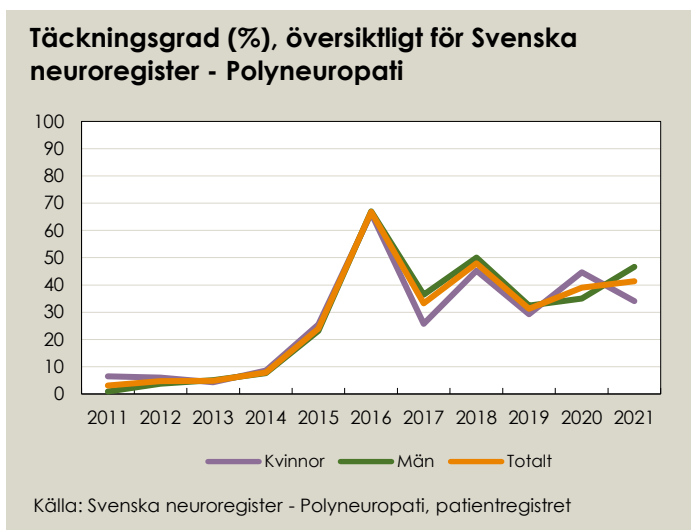
Tabell 12 avspeglar andel patienter med kroniska inflammatoriska polyneuropatier (GBS är exkluderad) som finns i IPN-registret i förhållande till patienter med samma diagnoser i PAR-registret, uppdelad per enhet år 2011–2021.

På nationell nivå kan man se att knappt 60% av patienter med diagnoskoder för kronisk inflammatorisk polyneuropati återfanns i IPN-registret. Drygt 20% av patienterna fanns i båda registren och knappt 20% fanns enbart i IPN-registret. Med tanke på faktum att prevalens av CIDP och MMN beräknad på data i IPN-registret ligger tämligen nära internationella prevalensdata, är det sannolikt så att ett betydande antal patienter med icke-inflammatorisk polyneuropati har felaktigt kodats som inflammatorisk polyneuropati i PAR-registret. Detta kan tala för en överdiagnostik av kroniska inflammatoriska polyneuropatier på landets sjukhus.

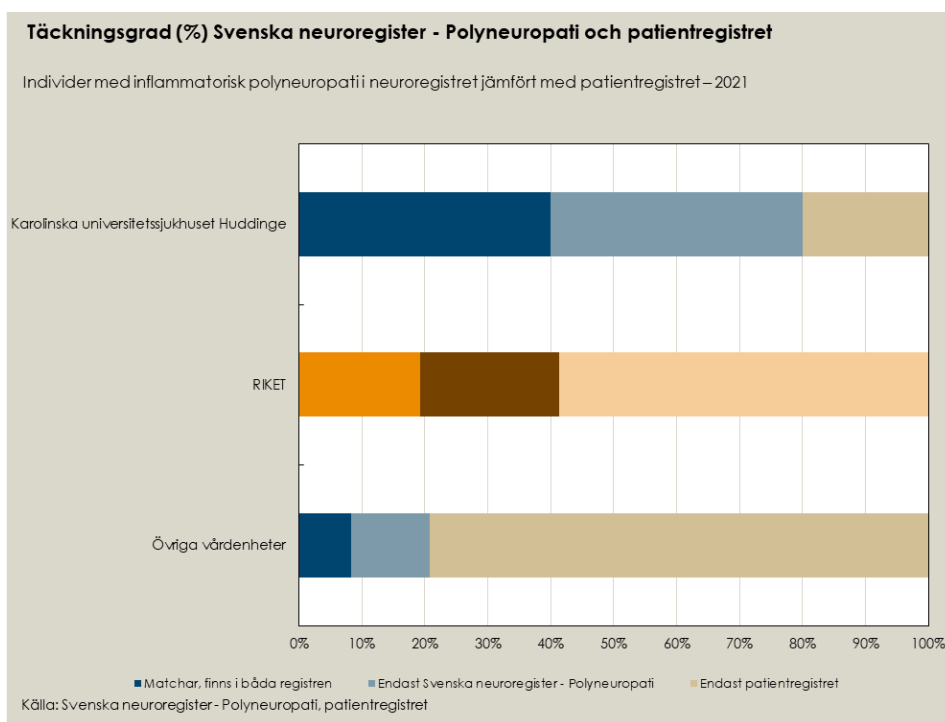
Tabell 12 Täckningsgrad (%) för Svenska neuroregister - IPN (exklusive GBS) kumulativt per år och vårdenhet. Individer med inflammatorisk polyneuropati i Svenska neuroregister jämfört med patientregistret.

| | 2011 | 2012 | 2013 | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 |
|---|------|------|------|------|------|------|------|------|-------|-------|-------|
| Akademiska sjukhuset | | | | | | 63,3 | 57,9 | 57,9 | 57,9 | 57,9 | 57,9 |
| Blekingesjukhuset | | | | | | | | | | | |
| Centrallasarettet i Växjö | | | | | | | | | | | |
| Centralsjukhuset i Karlstad | | | | | | | | | | | |
| Centralsjukhuset i Kristianstad | | | | | | | | | | | |
| Danderyds sjukhus | | | | | | 23,1 | 23,1 | 23,1 | 30,3 | 30,3 | 35,7 |
| Falu Lasarett | | | | | | | | | 100,0 | 100,0 | 100,0 |
| Hallands sjukhus | | | | | | | | | | | |
| Helsingborgs Lasarett | | | | | | | | | | | |
| Karolinska universitetssjukhuset | 11,7 | 11,7 | 13,4 | 13,4 | 29,4 | 45,4 | 48,0 | 54,1 | 54,1 | 54,1 | 55,5 |
| Länssjukhuset Gävle-Sandviken | | | | | | | | | | | |
| Länssjukhuset Ryhov | | | | | | | | | | | |
| Mälarsjukhuset | | | | | | | | | | | |
| Norra Älvsborgs Länssjukhus och Uddevalla sjukhus | | | | | | | | | | | |
| Norrlands universitetssjukhus | | | | | | | | | | | |
| Sahlgrenska universitetssjukhuset | | 0,0 | 1,6 | 1,5 | 1,3 | 50,9 | 50,3 | 48,7 | 47,6 | 48,2 | 48,7 |
| Skaraborgs sjukhus | | | | | | | | | | | |
| Skånes universitetssjukhus Lund | | | | | | | | 2,7 | 20,8 | 25,4 | 25,4 |
| Skånes universitetssjukhus Malmö | | | | | | | | | | 62,5 | 62,5 |
| Södra Älvsborgs sjukhus | | | | | | | | | | | |
| Universitetssjukhuset i Linköping | | | | | | 40,4 | 40,4 | 40,4 | 40,4 | 40,4 | 36,4 |
| Universitetssjukhuset Örebro | | | | | | | | | 4,8 | 33,3 | 33,3 |
| Östersunds sjukhus | | | | | | | | | | | |
| Övriga vårdenheter | 0,0 | 1,7 | 1,1 | 2,4 | 2,5 | 5,1 | 6,5 | 8,4 | 8,3 | 8,9 | 9,7 |

Svenska neuroregister - Polyneuropati, patientregistret (PAR) 2023-03-02



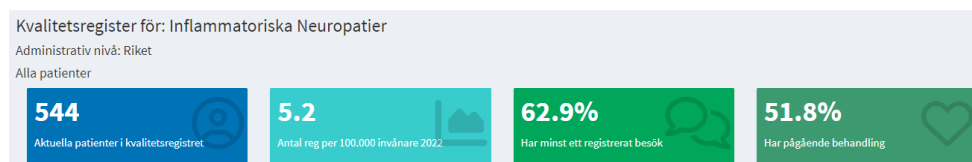
Figur 20 Täckningsgrad (%) i IPN-registret uppdelat på kön samt totalt.



Figur 21 avspeglar enbart nya patienter med IPN (exklusive GBS) som registrerats under år 2021, där man undersökt samstämmighet mellan data i IPN och PAR registret på nationell nivå.

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Antalet registrerade patienter i Inflammatoriska polyneuropati (IPN)-registret t.o.m. 2023-05-29 är 544 stycken.



Figur 22 Vy från Neurodashboard. Totala antalet patienter i IPN-registret innefattande GBS, CIDP, MMN och PDN 2023-05-29.

Anslutningsgrad

IPN-registrets anslutningsgrad: 28 av landets 35 enheter som vårdar patienter med inflammatorisk polyneuropati är anslutna till IPN-registret. Nuvarande anslutningsgrad för IPN-registret är 80%. Detta är en något lägre täckningsgrad jämfört åren innan, trots att det ytterligare två enheter som anslutit sig till IPN-registret under 2022. Detta beror på att det finns nu ännu flera centra i landet (35 jämfört med tidigare 30) som tros sköta patienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati.

Tabell 13 Utveckling av anslutningsgraden 2014–2022.

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|--|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Antal deltagande regioner | 4 | 4 | 9 | 11 | 12 | 14 | 14 | 14 | 14 |
| Antal registrerade enheter | 3 | 7 | 12 | 15 | 19 | 22 | 25 | 27 | 28 |
| Antal enheter nationellt i målgruppen | 30 | 30 | 30 | 30 | 30 | 30 | 30 | 30 | 35 |
| Anslutningsgrad (%) | 1 | 23 | 40 | 50 | 63 | 73 | 83 | 90 | 71% |

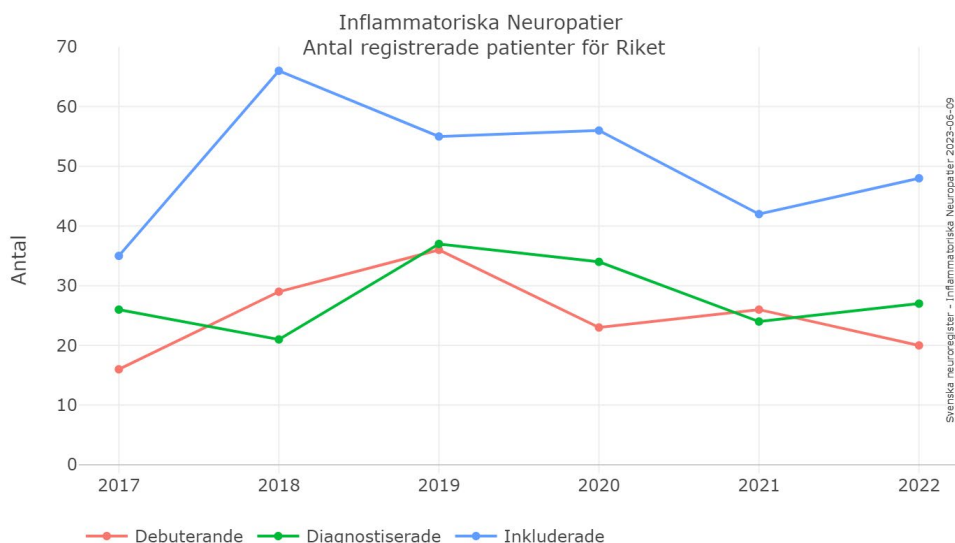
Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

Tabell 14 IPN-registrets aktivitet i registerarbetet per enhet.

| Enhet | Totalt antal registrerade patienter | Aktuella patienter under rapportåret | Avslutade patienter under rapportåret | Patienter inkluderade under rapportåret |
|---------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------|---------------------------------------|---|
| Bollnäs | 7 | 6 | * | * |
| Borås | * | * | | |
| Centrum för neurologi Stockholm | * | * | | |
| Danderyd | 29 | 27 | * | 5 |
| Eskilstuna | * | * | | |
| Falun | 7 | 7 | | |
| Gävle | 6 | 6 | | * |
| Karolinska | 283 | 251 | * | 18 |
| Hässleholm | 5 | 5 | | * |
| Kristianstad | * | * | | |
| Kungsbacka | * | * | | |
| Landskrona | * | * | | |
| Lund | 21 | 20 | | * |
| Malmö | 8 | 8 | | * |
| Neurologiska kliniken Linköping | 22 | 18 | | |
| Norrköping | * | * | | * |
| Nyköping | * | * | | |
| Ryhov | * | * | * | * |
| Sahlgrenska | 131 | 116 | 6 | 12 |
| Trelleborg | * | * | | |
| Trollhättan | * | * | | |
| Umeå | 9 | 8 | | |
| Uppsala | 23 | 19 | | |
| Västerås | * | * | | |
| Ängelholm | * | * | | |
| Örebro | 16 | 15 | | |
| Östersund | 7 | 7 | | * |
| Total | 599 | 538 | 13 | 49 |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

*antal färre än fem



Figur 23 (fig 16) Vy från Neurodashboard. Antalet patienter med debut-, diagnos och inklusionsdatum per år 2017–2022. Datauttag 2023-06-09.

Täckningsgrad

Täckningsgrad för IPN-registrets två diagnosgrupper CIDP och MMN framgår av **tabell 15**, och jämförelse med täckningsgraden från åren innan i **tabell 16**.

Tabell 15 Täckningsgrad i IPN-registret för år 2022.

| Diagnos | Total | Förväntad prevalens | Täckningsgrad år 2022 |
|---------------|------------|---------------------|-----------------------|
| CIDP | 281 | 350 | 80% |
| MMN | 81 | 100 | 81% |
| Totalt | 362 | 450 | 80% |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

Tabell 16 Antal patienter med respektive underdiagnos jämfört med förväntat antal (prevalensbedömning), samt täckningsgrad för 2020–2022.

| Diagnos | 2020 | | | 2021 | | | 2022 | | |
|---------------|-----------------|---------------------|---------------|-----------------|---------------------|---------------|-----------------|---------------------|---------------|
| | Antal patienter | Förväntad prevalens | Täckningsgrad | Antal patienter | Förväntad prevalens | Täckningsgrad | Antal patienter | Förväntad prevalens | Täckningsgrad |
| CIDP | 228 | 300 | 76% | 253 | 350 | 76% | 281 | 350 | 80% |
| MMN | 72 | 100 | 71% | 77 | 100 | 77% | 81 | 100 | 81% |
| Totalt | 300 | 400 | 75% | 330 | 450 | 73% | 362 | 450 | 80% |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

Sedan föregående årsrapport från 2020, har ytterligare 35 patienter med kronisk inflammatorisk polyneuropati (CIDP, MMN) registrerats nationellt, men samtidigt har 7 stycken avslutats, varför nettotillkomst av nya patienter är 28 patienter. Under 2022 har ytterligare 4 patienter med MMN registrerats.

CIDP

Den aktuella täckningsgraden är på 80%, och detta ger oss en och en nationell prevalens på 2.8/100.000. Nationell prevalensen förväntas vara 3.5/105.

MMN

Den aktuella täckningsgraden är på 81%, och detta ger oss en och en nationell prevalens på 0.81/100.000. Nationell prevalensen förväntas vara 1/105.

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

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Fortsatta uppdateringar av Neurodashboard har gjorts under 2022.

Diskussion om lämpligaste skattningsskala för att mäta fingermotoriken har förts mellan neurologiskt specialiserade arbetsterapeuter på Sahlgrenska, Karolinska och Skånes Universitetssjukhus. Dessa diskussioner har lett till att Nine-Hole PEG (9HP) test har lagts till IPN-registret, och planer finns för att även föra in Groved Pegboard. Av ovan skäl är det sedan 2022 möjligt även för arbetsterapeuter och fysioterapeuter att föra in data i IPN-registret.

Nuvarande kvalitetsindikatorer och andel rapporterade resultat för dessa variabler bland alla registrerade patienter, **tabell 17**, utveckling per år.

Tabell 17 Kvalitetsindikatorer och rapporteringsgrad för CIDP och MMN i IPN-registret.

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|-------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Diagnos ICD | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 |
| Läkarbesök (endast CIDP/MMN) | 66.7 | 85.2 | 51.2 | 55.0 | 54.1 | 55.6 | 59.1 | 63.7 | 62.0 |
| Behandling (endast CIDP/MMN) | 66.7 | 92.6 | 72.6 | 77.2 | 77.7 | 76.3 | 77.9 | 79.2 | 80.9 |
| Handstyrka (endast CIDP/MMN) | 0.0 | 74.1 | 28.7 | 36.6 | 44.2 | 53.0 | 55.5 | 56.2 | 56.3 |
| INCAT | 3.1 | 45.6 | 36.4 | 41.9 | 43.4 | 50.6 | 53.8 | 54.6 | 56.7 |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

PROM/PREM

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

Patientens Egen Registrering (PER)

Antalet patienter med PER-registreringar är fortsatt inte helt optimalt, men antalet patienter som rapporterade in PROM/PREM har ökat från 109 under 2021, till 136 under 2022, och antalet PER-registreringar har ökat från 294 till 324 under samma period.

Tabell 18 Patientens rapporteringsgrad i Patientens egen registrering (PER).

| Enhet | Totalt antal PER | Totalt antal PER under rapportåret | Antal aktuella patienter med PER | Antal aktuella patienter med PER under rapportåret |
|--------------|------------------|------------------------------------|----------------------------------|--|
| Danderyd | 5 | | * | |
| Karolinska | 1389 | 280 | 99 | 56 |
| Landskrona | * | | * | |
| Lund | 47 | 17 | 19 | 13 |
| Malmö | 17 | 12 | 8 | 7 |
| Norrköping | * | * | * | * |
| Nyköping | 30 | 6 | * | * |
| Sahlgrenska | 41 | * | * | * |
| Solna | 43 | 9 | 10 | * |
| Östersund | * | * | * | * |
| Total | 1538 | 324 | 136 | 80 |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

*antal färre än fem

Åtterrapporering

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

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket, se **figur 24** Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas. Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som motiverar till rapportering i IPN-registret. Patientöversikten har också den fördelen att data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följaktligen kvalitetssäkras.



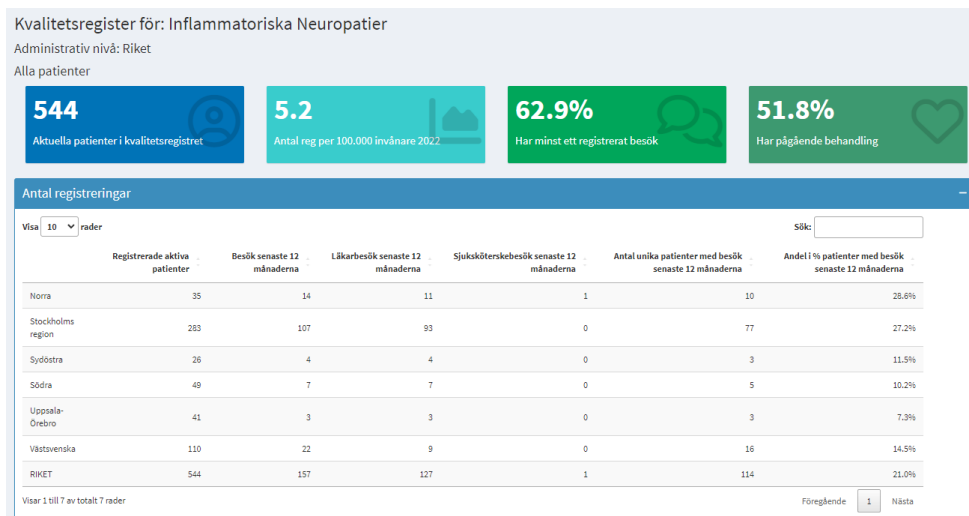
Figur 24 Exempel på översiktsbild hos en patient med CIDP.

Utdatafunktioner

För att motivera medverkande enheter att samla in strukturerad klinisk information så är det en grundläggande funktion att erbjuda tillgång till de data som man rapporterat. Vi har alltsedan starten arbetat efter målsättningen att ge deltagande enheter maximal tillgång till sina egna data och med åren utarbetat en alltmer sofistikerad arsenal av verktyg för åtkomst av registerinformationen och den egna enhetens resultat. Från början var detta tänkt för de som deltagit i registerarbetet, men med tiden har vi i ökande utsträckning strävat efter att göra data tillgängliga även för patienter, beslutsfattare och intresserad allmänhet.

Neurodashboard

Neurodashboard är en visning av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för alla på vår hemsida, med hänsyn taget för situationer med alltför få patienter i kategorierna. Det finns möjlighet att välja till exempel patientgrupper, tidsintervaller etc. på ett dynamiskt sätt, se **figur 25**. Vår plan är att göra data alltmer tillgängliga i Neurodashboard med sikte på resultatdata som öppet kan jämföra olika vårdenheter.



Figur 25 Vy från Neurodashboard gällande antal registreringar per region för inflammatoriska neuropatier.

Visualisering och analysplattform (VAP)

IPN-registret planerar för egen VAP där MS-registrets VAP-funktion får vara vägledande.

MS-registret har sedan 2014 gjort stora delar av informationen i MS-registret tillgänglig i realtid genom VAP. Registeranvändarna kan välja mellan ett stort antal olika MS-relaterade tabeller och diagram. Arbetet med att konstruera en VAP för IPN-registret, baserad på erfarenheterna från MS-registret har initierats under början på 2023. Se vidare under avsnitt för Prioriterade Arbeten för IPN-registret.

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” pågående behandlingar, debutdatum, diagnosdatum, angiven patientansvarig läkare mm.

Vården i siffror

IPN-registret bidrar inte ännu till det nationella projektet Vården i Siffror, men har planer på det, se vidare under avsnitt för Prioriterade Arbeten för IPN-registret.

Dataredovisning på Svenska Neuromuskulära Arbetsgruppen (SNEMAs) årsmöten

Terapi och prognosdata om patienter med inflammatorisk neuropati redovisas för de ca 40–50 läkare som deltar i SNEMAs årsmöten mars varje år. På det senaste möte i Uppsala mars 2023, användes data från IPN-registret som ett underlag för diskussion om en nationell studie om användande av cyklofosamid för behandling av CIDP (se avsnitt Vetenskaplig resultat).

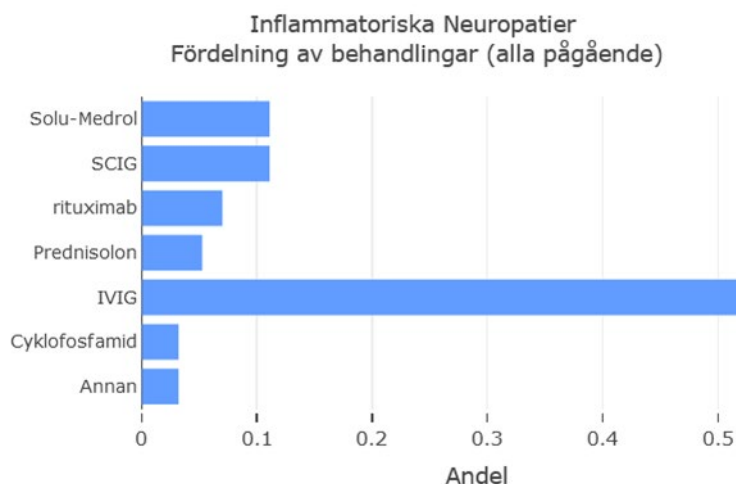
Effekten av registrets insatser på vården

IPN-registret bidrar till att förbättra vård för patienter med inflammatorisk polyneuropati på nationell nivå genom att:

- Bevaka och redovisa följsamhet till nationellt konsensus om vård för CIDP, inklusive för immunoglobulin och kortisonanvändande
- Inkludera patientrapporterade mått såsom livskvalitet, patientnöjdhet med sin terapi och arbetsförmågan för att på såväl individ- som gruppnivå (aggregerad nationell data) får en bättre uppfattning om hur patienter med inflammatorisk polyneuropati mår. På sikt kan sådana data användas i beräkning av kostnadseffektivitet för dyrbara immunoglobulinbehandling.
- Öka patienterna delaktighet i egen vård genom deras användande av PROM/PREM.
- Befrämja forskning och kliniska studier på nationell nivå
- Framtid scenario: Utdatatjänster initialt i form av kvartalsrapporter, men på sikt även i realtid genom vården i siffror till verksamheter och regioner om kvaliteten på vård de bedriver.

Effekt på val av immunterapi samt bedömning av dess effektivitet

De vanligaste använda immunomodulerande terapier för behandling av inflammatorisk polyneuropati framgår av nedan, **figur 26**.



Figur 26 Vy från Neurodashboard 2023-05-20 för registrerade behandlingar för samtliga typer av inflammatorisk polyneuropati.

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

På senare år har subkutan immunoglobulinbehandling (SCIG) börjat användas i en allt större utsträckning i stället för IVIG. Fördelen med SCIG är att behandlingen ges i hemmet och patienter slipper behöva åka till sjukhus för att få sin behandling. Dessutom sparar sjukhuset också på vårdplatser och personal som frigörs för att sköta andra patienter. Under pandemitider, är det också en fördel med hembehandling, jämfört med sjukhusbaserad behandling. År 2021 utgjorde SCIG enbart 8% av alla terapier mot inflammatorisk polyneuropati, men denna andel har ökat till 11% under år 2022.

Ytterligare en nyhet är att användandet av cyklofosfamid för behandling av terapistresistent CIDP har ökat. Cyklofosfamid var knappt med i behandlingsdata som rapporterades vid årsrapporten för år 2021, men utgör ca 2–3% av alla behandlingar nu.

Hur väl uppnås det nationella måttet för lyckad immunterapi vid CIDP

Andel patienter med CIDP som ligger på INCAT 4 eller lägre har definierats som nationellt mått på en god terapieffekt, se

http://www.snema.se/dokument_files/CIDP%20konsensus%20Diagnostik%20och%20obehandling_2014.pdf

Data från IPN-registret visar att terapimål har uppfyllts bland patienter med CIDP och MMN som har registrerade behandlingar i IPN-registret.

Medelvärde på INCAT för patienter med CIDP som står/stått på behandling med immunoglobulin låg på 2.2, och för MMN på 2.3 år 2021.

Under 2022 har det dessutom gjorts beräkningar på andel patienter med CIDP med höga INCAT värden (>4) före, respektive efter start av immunoglobulin och/eller kortisonbehandling. Andelen före behandling var 42% och senaste registrerade värde efter insatt behandling på 23%, vilket talar för att knappt hälften av patienter med svår CIDP ändå svarar på 1:a linjeterapierna.

Den andel patienter med CIDP (43 av 184 stycken = 23%) som trots behandling med IVIG och/eller kortison (men inte Sendoxan) ligger på ett INCAT värde på >4, definieras i nationella riktlinjer för CIDP som de med terapivikt. Denna andel är högre än tidigare trodd, varför information om andel icke-välbehandlade CIDP-patienter blir viktigt att löpande återrapportera till landets regioner genom kvartals-/förbättringsrapporter från IPN-registret.

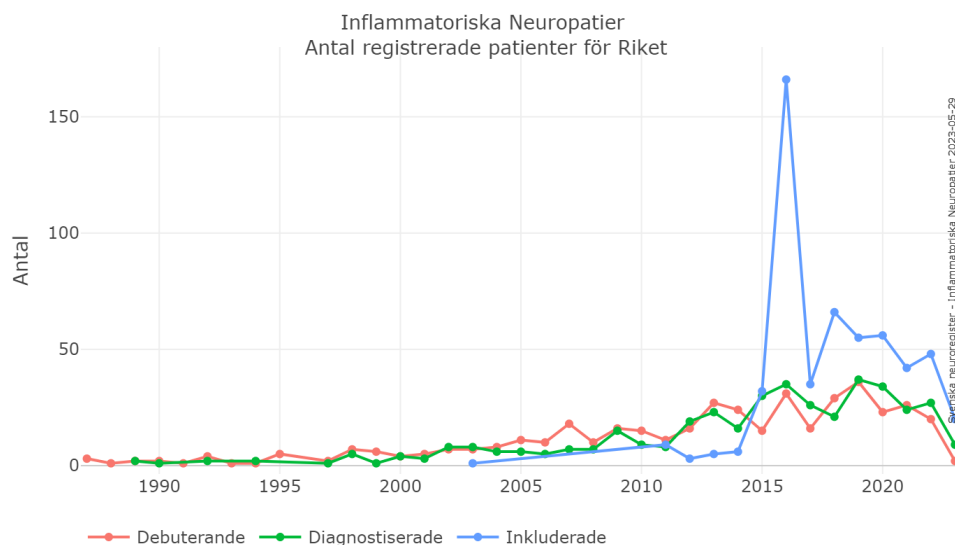
Eftersom rekommendation om användandet av läkemedlet sendoxan finns med i terapialternativ i de nationella riktlinjerna för behandling av terapivikt vid CIDP, har vi nu gjort en beräkning på andel patienter med CIDP (37st totalt) som någonsin behandlats med intravenös eller oral sendoxan. Medel INCAT-värdet före insatt sendoxan visade sig vara 3.1, och efter insatt behandling på 2.0, vilket bekräftar platsen av Sendoxan i terapiarsenal mot terapiresistent CIDP i de rådande nationella riktlinjerna.

Kostnader för terapi med dyrbar immunoglobolin minskar för patienter med CIDP som uppnår remission efter att ha behandlats med sendoxan. Det är för närvarande svårt att överblicka den exakta totala kostnadsbesparing, men en genomsnittlig kostnad för IVIG-behandling av en patient med CIDP som väger 80kg, ligger för närvarande på 480.000 kr per år.

Utveckling över tid

Täckningsgraden

Täckningsgraden för IPN-registret ökar för varje år, men utvecklingen håller sakta på att bromsa in eftersom incidensen för inflammatoriska polyneuropatier är mycket låg, och de allra flesta patienter med CIDP och MMN har redan fångats upp och befinner sig i registret (se nedan figur erhållen från Dashboard).



Figur 27 Vy från Neurodashboard. Antal registrerade patienter för Riket gällande inflammatoriska neuropatier 2023-05-29.

Process- och resultatmått

Syftet med IPN-registret är att kvalitetssäkra och utveckla vården och att vara underlag till forskning om inflammatoriska polyneuropatier. Endast om registerverksamheten drivs med hög täckning och kvalitet kan registrets syften uppnås. Analyser av data i MS-registret avspeglas i process-indikatorer som datamängd (antal registreringar), datatäthet (fullständighet per registrerad person eller enhet), och datareliabilitet (validerad data).

Som framgår av **tabell 19** ökar antal patienter med angivna processmått såsom läkarbesök, behandling, andel som har skattats med INCAT m.fl. stadig med åren i IPN-registret.

Tabell 19 antal patienter som skattats med INCAT.

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|-------------------------------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Antal aktuella patienter | 32 | 68 | 269 | 308 | 371 | 417 | 463 | 493 | 538 |
| Diagnos ICD | 32 | 68 | 269 | 308 | 371 | 417 | 463 | 493 | 538 |
| Läkarbesök (endast CIDP/MMN) | 2 | 23 | 84 | 111 | 126 | 150 | 182 | 211 | 227 |
| Behandling (endast CIDP/MMN) | 2 | 25 | 119 | 156 | 181 | 206 | 240 | 262 | 296 |
| Handstyrka (endast CIDP/MMN) | 0 | 20 | 47 | 74 | 103 | 143 | 171 | 186 | 206 |
| INCAT | 1 | 31 | 98 | 129 | 161 | 211 | 249 | 269 | 305 |
| Antal aktuella CIDP + MMN | 3 | 27 | 164 | 202 | 233 | 270 | 308 | 331 | 366 |

Arbetet pågår med att göra utveckling i tid för process- och resultatmått mer visuellt lättförståeliga och överblickbara i IPN-registret, se avsnitt under Prioriterade Arbeten.

Skillnader i resultat mellan enheter

Antal patienter per enhet och respektive registrerade processmått framgår av nedan tabeller. Det förekommer regionala skillnader avseende antal läkarbesök per år och antal rapporterade behandlingar. Medan Region Stockholm, Västra Götaland och Skåne ligger i topp, ser vi att region Norrland fortsätter att vara underrepresenterad.

Tabell 20 Antalet besök och behandlingar per år.

| Enhet | Aktuella patienter (AP) | AP med besök under rapportåret | AP med pågående behandling vid rapportårets slut | Andel AP med besök under rapportåret |
|---------------------------------|-------------------------|--------------------------------|--|--------------------------------------|
| Bollnäs | 6 | * | * | 33% |
| Borås | * | | | |
| Centrum för neurologi Stockholm | * | | | |
| Danderyd | 27 | 12 | 15 | 44% |
| Eskilstuna | * | | * | |
| Falun | 7 | | * | |
| Gävle | 6 | * | * | 17% |
| Huddinge | 213 | 41 | 83 | 19% |
| Hässleholm | 5 | | 5 | |
| Kristianstad | * | * | * | 100% |
| Kungsbacka | * | | | |
| Landskrona | * | | * | |
| Lund | 20 | * | 18 | 5% |
| Malmö | 8 | | 6 | |
| Linköping | 18 | | 14 | |
| Norrköping | * | | * | |
| Nyköping | * | | * | |
| Ryhov | * | * | * | 25% |
| Sahlgrenska | 116 | 16 | 51 | 14% |
| Solna | 38 | 8 | 25 | 21% |
| Trelleborg | * | | * | |
| Trollhättan | * | | | |
| Umeå | 8 | * | 5 | 38% |
| Uppsala | 19 | * | 7 | 11% |
| Västerås | * | | * | |
| Ängelholm | * | | | |
| Örebro | 15 | * | 14 | 7% |
| Östersund | 7 | * | * | 14% |
| | | 93 | 267 | 17% |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

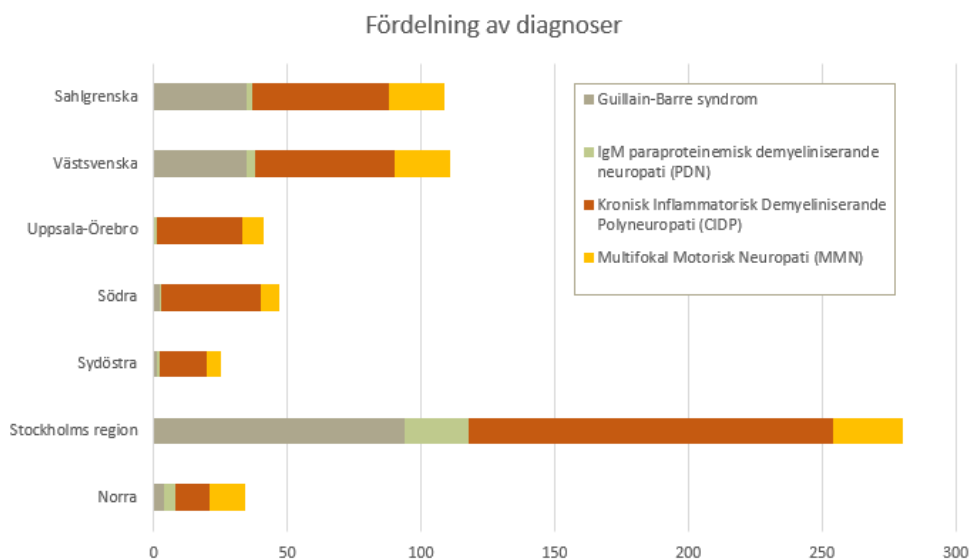
*antal färre än fem

Tabell 21 Processmått nationellt.

| Enhet | Totalt antal registrerade patienter | Aktuella patienter under rapportåret | Totalt antal EQ5D-5L | Antal aktuella patienter med EQ5D-5L under rapportåret | Totalt antal INCAT | Antal aktuella patienter med INCAT under rapportåret | Totalt antal ROD-S CIDP_PDN | Antal aktuella patienter med ROD-S_CIDP_PDN under rapportåret | Totalt antal ROD-S_MMN | Antal aktuella patienter med ROD-S_MMN under rapportåret |
|---------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------|----------------------|--|--------------------|--|-----------------------------|---|------------------------|--|
| Bollnäs | 7 | 6 | | | 20 | * | * | | 9 | |
| Borås | * | * | | | | | | | | |
| Centrum för neurologi Stockholm | * | * | | | | | | | | |
| Danderyd | 29 | 27 | | | 147 | 13 | 14 | * | | |
| Eskilstuna | * | * | | | 12 | | 7 | | | |
| Falun | 7 | 7 | | | 14 | | | | | |
| Gävle | 6 | 6 | * | | 16 | * | 9 | | | |
| Huddinge | 244 | 213 | 317 | 28 | 980 | 58 | 294 | 18 | 328 | 10 |
| Hässleholm | 5 | 5 | | | 5 | 5 | | | | |
| Kristianstad | * | * | 8 | * | | | * | * | | |
| Kungsbacka | * | * | | | | | | | | |
| Landskrona | * | * | * | | * | | | | * | |
| Lund | 21 | 20 | 45 | 12 | 51 | 13 | 6 | | * | |
| Malmö | 8 | 8 | 16 | 7 | 22 | 7 | * | | * | * |
| Neurologiska kliniken Linköping | 22 | 18 | | | 35 | | 6 | | | |
| Norrköping | * | * | * | * | * | * | | | | |
| Nyköping | * | * | * | | 27 | * | * | | | |
| Ryhov | * | * | * | | * | | * | | | |
| Sahlgrenska | 131 | 116 | 22 | * | 323 | 35 | 146 | 22 | 53 | 8 |
| Solna | 39 | 38 | 52 | 8 | 101 | 17 | 39 | 6 | 45 | 5 |
| Trelleborg | * | * | | | | | | | | |
| Trollhättan | * | * | | | | | | | | |
| Umeå | 9 | 8 | | | 31 | * | 6 | | 12 | * |
| Uppsala | 23 | 19 | | | 67 | 5 | | | | |
| Västerås | * | * | | | * | | | | | |
| Ängelholm | * | * | | | | * | | | | |
| Örebro | 16 | 15 | | | * | * | | | | |
| Östersund | 7 | 7 | * | * | 9 | * | * | | * | * |
| Total | 599 | 538 | 468 | 64 | 1870 | 164 | 536 | 48 | 457 | 27 |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

*antal färre än fem



Figur 28 Antal patienter per diagnos och enhet i IPN-registret tom 2021-12-31.

Skillnader i resultat mellan regioner

Skillnader vad gäller besök inom vården och terapi går redan nu att ta fram på nationell/regional/enhetsnivå ur neurodashboard i IPN-registret, för patienter med inflammatorisk neuropati.

Besöksdata

Antal registrerade kontakter med vården (läkare eller sköterskor) skiljer sig mellan regioner, men ligger relativt lågt även för Stockholmsregion (se nedan två figurer). Detta torde förklaras av att många patienter med stabil inflammatorisk neuropati sköts per telefon (läkarsamtal) istället för fysiska besök om PROM/PREM-värden de löpande rapporterar till IPN-registret talar för en klinisk stabil bild. Med andra ord, är det sannolikt så att PER-funktionen i registret minskat behov av fysiska besök och låtit vården främst prioritera de instabila patienterna med CIDP och MMN till att få tid för fysiska återbesök till läkare.

| | Registrerade aktiva patienter | Besök senaste 12 månaderna | Läkarbesök senaste 12 månaderna | Sjuksköterskebesök senaste 12 månaderna | Antal unika patienter med besök senaste 12 månaderna | Andel i % patienter med besök senaste 12 månaderna |
|-------------------|-------------------------------|----------------------------|---------------------------------|---|--|--|
| Norra | 14 | 8 | 7 | 1 | 4 | 28,6% |
| Stockholms region | 138 | 78 | 67 | 0 | 52 | 37,7% |
| Sydöstra | 19 | 4 | 4 | 0 | 3 | 15,8% |
| Södra | 38 | 3 | 3 | 0 | 3 | 7,9% |
| Uppsala-Örebro | 32 | 3 | 3 | 0 | 3 | 9,4% |
| Västsvenska | 52 | 15 | 7 | 0 | 11 | 21,2% |
| RIKET | 283 | 111 | 91 | 1 | 76 | 25,9% |

Figur 29 Vy från Neurodashboard, besöksdata per region för patienter med CIDP (datauttag 2023-06-09)

| | Registrerade aktiva patienter | Besök senaste 12 månaderna | Läkarbesök senaste 12 månaderna | Sjuksköterskebesök senaste 12 månaderna | Antal unika patienter med besök senaste 12 månaderna | Andel i % patienter med besök senaste 12 månaderna |
|-------------------|-------------------------------|----------------------------|---------------------------------|---|--|--|
| Norra | 13 | 5 | 4 | 0 | 5 | 38,5% |
| Stockholms region | 26 | 16 | 14 | 0 | 13 | 50,0% |
| Västsvenska | 21 | 7 | 2 | 0 | 5 | 23,8% |
| RIKET | 61 | 31 | 23 | 0 | 24 | 29,6% |

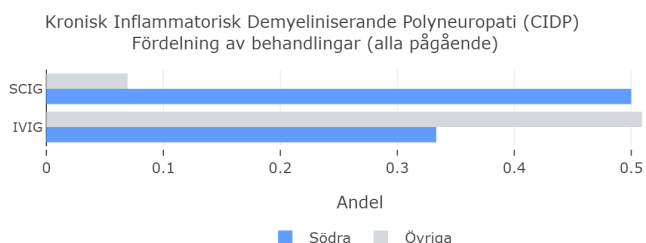
Figur 30 Vy från Neurodashboard, besöksdata per region för patienter med MMN (datauttag 2023-06-09)

Terapi

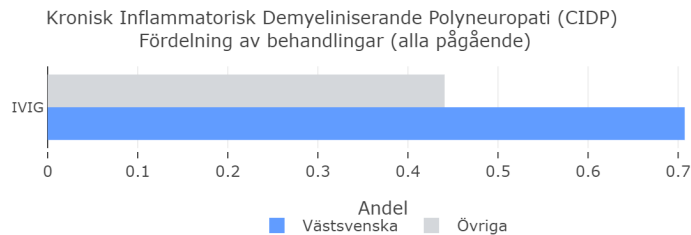
Data från IPN-registret tillåter jämförelse av IVIG-användning vid CIDP i olika regioner. Regioner som har fler än 10 behandlade patienter med CIDP är Stockholm, Uppsala, Skåne och Västra Götaland.

I graferna nedan ses att Stockholm är den enda region som använder kortison för behandling av CIDP och att en något större andel av immunoglobulinbehandlade patienter med CIDP har gått över till subkutan behandling med immunoglobulin (SCIG), framför allt i region Skåne. Eftersom SCIG administreras av patienter själva i hemmet vore det relevant att se om sjukhuskostnader för behandling av dessa patienter minskat på Skånes universitetssjukhus. Däremot är läkemedelskostnaden för SCIG (per gram immunoglobolin), något högre än kostnader per gram för IVIG, så en sammanvägd kostnadsanalys behöver ta hänsyn till såväl sjukhus-, som läkemedelskostnader för IVIG vs. SCIG.

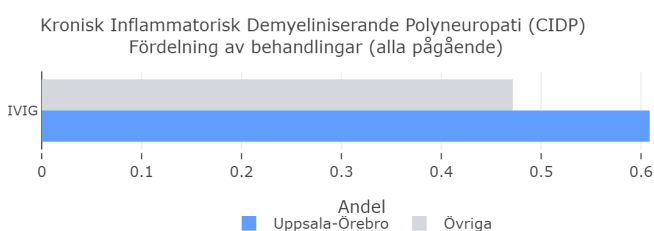
Eftersom kortison ökar sannolikheten att uppnå en remission av CIDP kommer remissionsandelen för CIDP att under 2023 jämföras mellan Stockholm och övriga regioner i landet som inte använder sig av kortison. Samtidigt tillåter registret också att följa de negativa konsekvenserna av kortisonanvändning genom uppföljning av BMI och blodsockervärden (HBA1C) på kortisonbehandlade patienter.



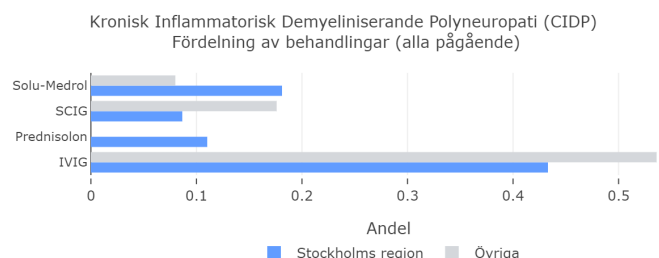
Figur 34 Vy från Neurodashboard. Fördelning av vanligaste använda behandlingar mot CIDP i Region Södra jämfört med övriga i landet.



Figur 33 Vy från Neurodashboard. Fördelning av vanligaste använda behandlingar mot CIDP i Region Västsvenska jämfört med övriga i landet.



Figur 31 Vy från Neurodashboard. Fördelning vanligaste använda behandlingar mot CIDP i Uppsalaregionen jämfört med övriga i landet.



Figur 32 Vy från Neurodashboard. Fördelning av vanligaste använda behandlingar mot CIDP i Region Stockholm jämfört med övriga regioner i landet.

Demografisk fördelning, skillnader mellan könen

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

Tabell 22 Aktuella patienter fördelat på män och kvinnor.

| Enhet | Aktuella patienter (AP) | Aktuella kvinnliga patienter | Aktuella manliga patienter | Andel kvinnor AP |
|---------------------------------|-------------------------|------------------------------|----------------------------|------------------|
| Bollnäs | 6 | * | * | 50% |
| Borås | * | | * | |
| Centrum för neurologi Stockholm | * | | * | |
| Danderyd | 27 | 11 | 16 | 41% |
| Eskilstuna | * | | * | |
| Falun | * | * | * | 29% |
| Gävle | 6 | * | * | 33% |
| Huddinge | 213 | 82 | 131 | 39% |
| Hässleholm | 5 | * | * | 40% |
| Kristianstad | * | * | * | 50% |
| Kungsbacka | * | | * | |
| Landskrona | * | * | * | 50% |
| Lund | 20 | 6 | 14 | 30% |
| Malmö | 8 | * | 6 | 25% |
| Neurologiska kliniken Linköping | 18 | 9 | 9 | 50% |
| Norrköping | * | * | * | 50% |
| Nyköping | * | | * | |
| Ryhov | * | * | * | 25% |
| Sahlgrenska | 116 | 43 | 72 | 37% |
| Solna | 38 | 8 | 30 | 21% |
| Trelleborg | * | | * | |
| Trollhättan | * | * | | 100% |
| Umeå | 8 | * | 7 | 13% |
| Uppsala | 19 | 5 | 14 | 26% |
| Västerås | * | | * | |
| Ängelholm | * | | * | |
| Örebro | 15 | 9 | 6 | 60% |
| Östersund | 7 | * | 5 | 29% |
| Total | 538 | 193 | 344 | 36% |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

*antal färre än fem

Skillnader avseende tid till diagnos, mellan regioner och baserad på kön

Data från registret visar att kvinnor och män har en likartad genomsnittlig ålder vid diagnos, men att kvinnor får i genomsnitt sin diagnos ett år senare än män. Orsaken till denna fördröjning är ännu inte klart, dvs om det handlar om patienter som själva söker

vården sent (patient delay) eller om vården dröjer längre än nödvändigt innan rätt diagnos sätts (doctor delay).

Tabell 23 Skillnader avseende tid till diagnos baserat på kön

| Kön | Antal aktiva patienter | Duration (median år sedan sjukdomsdebut) | Ålder vid diagnos (median) |
|--------------|------------------------|--|----------------------------|
| Kvinna | 193 | 9,5 | 56,1 |
| Man | 344 | 8,5 | 55,8 |
| Total | 538 | 9 | 55,9 |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

Skillnader avseende besöksfrekvens mellan regioner och baserad på kön

Andel män med inflammatorisk neuropati som haft ett fysiskt läkarbesök under de senaste 12 månaderna är högre än andel kvinnor. Mest slående är det i region Norr där inga kvinnor haft ett läkarbesök det sista året, jämfört 30.8% av männen. Det är oklart om denna skillnad beror på att kvinnor med inflammatorisk neuropati har en mer stabil sjukdom (i mindre behov av fysiska återbesök), eller om kvinnorna sköts oftare med hjälp av telefonåterbesök (indirekta kontakter som inte registreras i IPN-registret) jämfört männen.

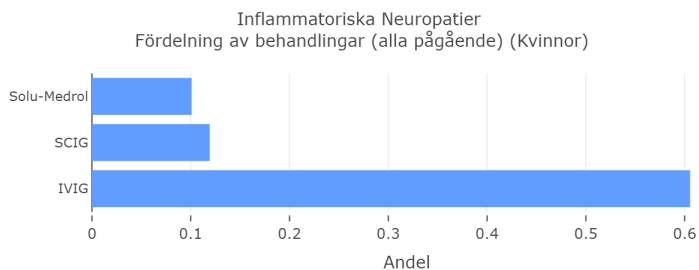
Tabell 24 Könsskillnader avseende besöksfrekvens.

| | Män | Kvinnor |
|-------------------------------|-------|---------|
| Norra sjukvårdsregionen | 30.8% | 0 |
| Stockholms sjukvårdsregion | 33.1% | 16.7% |
| Sydöstra sjukvårdsregionen | 14.3% | 8.3% |
| Södra sjukvårdsregionen | 12.1% | 6.7% |
| Sjukvårdsregion Mellansverige | 3.7% | 14.3% |
| Västra sjukvårdsregionen | 17.1% | 10.0% |
| RIKET | 24.8% | 14.1% |

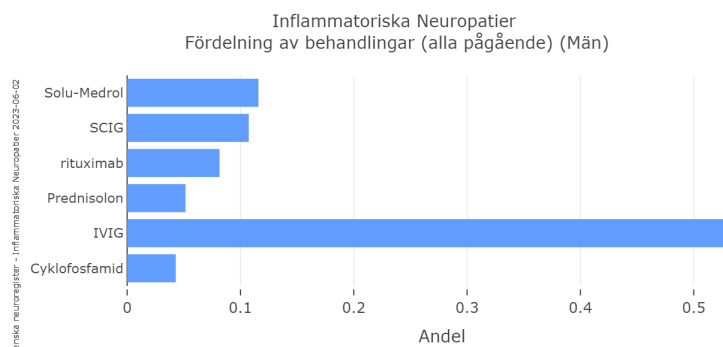
Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

Skillnader gällande val av terapi, baserad på kön

Analys av data från IPN-registret visar att män är mer benägna än kvinnor att erhålla andralinjeterapier mot kronisk inflammatorisk polyneuropati, se nedan två figurer. Orsaken till denna skillnad är oklar, dvs huruvida män drabbas av mer aggressiva former av inflammatorisk polyneuropati än kvinnor, om kvinnor svarar bättre på 1:a linjeterapier än män eller om kvinnor i större utsträckning tackar nej till mer avancerad (2:a linje-)terapiformer såsom sendoxan och stamcellstransplantation (HSCT).



Figur 36 Vy från Neurodashboard. Fördelning av behandling (alla pågående) för kvinnor.



Figur 35 Vy från Neurodashboard. Fördelning av behandling (alla pågående) för män.

Vetenskapliga resultat

Biomarkörstudien om NfL och T-Tau i blod och likvor vid inflammatoriska polyneuropatier har använt sig av långtidsdata om kliniska mått i IPN-registret. Arbetet vid namn "Neurofilament light chain and total tau in the differential diagnosis and prognostic evaluation of acute and chronic inflammatory polyneuropathies" och författad av Kmezic I, Samuelsson K, Finn A, Upate Z, Blennow K, Zetterberg H, Press R är publicerad i EJV under 2022.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35638376>

Ytterligare ett manus som använt sig av IPN-registerdata samlad under år 2022, vid namn "Validation of interleukin-X and Olink proximity extension assay for discovery of new biomarkers in patients with GBS and CIDP" presenterades med poster och en muntlig presentation av doktorand Ivan Kmezic på det internationella PNS årsmötet maj 2022. Manuset för detta arbete är färdigställt och kommer att submitteras till en vetenskaplig tidskrift under senvåren 2023.

Ett forskningsprojekt på Karolinska där samla immunprofileringsdata (flödescytometri av blodceller) hos patienter med inflammatorisk polyneuropati ska relateras till den kliniska bilden, inklusive resultat av skattningsskalor har inletts under april 2023. Den kliniska informationen extraheras främst ur IPN-registret, men även patientjournal. Resultat av denna studie hoppas på sikt kunna resultera i ett precisionsmedicinskt individbaserat val av immunterapityp per patienten, baserad på immunprofileringsfynd.

På SNEMAs årsmöte i Uppsala mars 2023, diskuterades upplägg för en retrospektiv studie av landets sendoxan-behandlade patienter med CIDP. Målsättningen är att publicera den goda effekten av sendoxan vid CIDP, för att i ett nästa steg kunna planera för en randomiserad placebokontrollerad prospektiv studie av sendoxan vid CIDP. Det är enbart genom data i IPN-registret som SNEMA kan identifiera de patienter med CIDP som behandlats med sendoxan i Sverige.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

IPN-registret har nyligen uppgraderats till certifieringsnivå 2.

För att kvarstå inom överenskommelsen inför nästa år förväntas IPN-registret presentera resultatindikatorer under kommande år och säkerställa att data finns på Vården i siffror.

Resultatindikatorer

Patientrapporterade mått (PROM, patient reported outcome measures) blir allt viktigare som resultatindikatorer i sjukvård vilket avspeglar patientens allt starkare roll som medaktör i sin vård. IPN-registret avser rapportera resultatindikatorerna EQ-5D-5L (livskvalitetsskala) och PASS-frågan (patient acceptable symptom state), dvs acceptabel nivå på sjukdomspåverkan med hänsyn till pågående terapi.

Övriga resultatmått kommer att redovisas genom Vården i Siffror (se nedan).

Vården i Siffror

Följande process- och resultatindikatorer avser IPN-registret rapportera till vården i siffror:

- Täckningsgrad för IPN-registret
- Tid från diagnosdatum till start av terapi för CIDP och MMN
- Kontakt med läkare eller sjuksköterska, de senaste åren för CIDP resp. MMN
- Andel patienter med CIDP resp. MMN som står på immunomodulerande terapi
- Funktionshinder- handikappsgrad (INCAT) för patienter med CIDP resp. MMN

Förbättring av utdata till användare

Genom Visualiserings- och Analysplattform (VAP)

Tanken är att göra IPN-registrets kvalitetsindikatorer och utfallsmått tillgängliga för alla registrerande enheter och regioner. En av målsättningarna med detta arbete är att VAP-uppgifter används som bas för kvartalsrapporter till varje enhet from 2024.

Följande indikatorer kommer att övervägas för inkludering i IPN-VAP

-Kvalitetsindikator (per enhet/region)

För CIDP finns redan nationella riktlinjer för definition av framgångsrik immunterapi, respektive terapivikt

Andel behandlade patienter med CIDP som har vid senaste registreringstillfälle ett INCAT-poäng på 3 eller lägre är kvalitetsindikatorn som kommer att användas i VAP.

-Processmått (per enhet/region)

Andel patienter med CIDP resp. MMN med besöksdata (läkare eller sköterska) de senaste 2 åren, per enhet och region (även i vården i siffror).

Andel patienter med CIDP, resp. MMN som har en pågående immunomodulerande terapi i registret

Andel patienter med CIDP resp. MMN som har ett registrerat EQ-5D-5L

Livskvalitet enligt EQ-5D-5L (VAS skala 0-100)

Antal patienter med CIDP respektive MMN som har ett registrerat INCAT poäng

INCAT poäng vid senaste registrering av patienter med CIDP respektive MMN

Andel patienter med CIDP respektive MMN som har en registrerad handstyrka
Andel patienter med CIDP respektive MMN som har ett registrerat RODS poäng
Arbetsförmåga (ev grad av sjukskriving) för patienter <65 år med CIDP och MMN

Genom grafisk framställning av ackumulerad data (jmf MS registret)

Utveckling av processmått över tid:

- Ackumulerat antal registrerade kliniska besöksdata
- Ackumulerat antal registrerade kliniska funktionstester (INCAT eller RODS eller handstyrka)
- Genomsnittlig funktionsnivå (EDSS) per år för patienter med CIDP och MMN i riket (män och kvinnor separat)

Visualisering av skillnader av vård i förhållande till kön, på nationell nivå

Följande mått kommer att tas fram på årlig basis och rapporteras såväl nationellt, som på region-och enhetsnivå. Kan ev komma att ingå i kvartalsrapporter.

- Antal patienter med CIDP respektive MMN med besöksdata (läkare eller sköterska) de senaste 2 åren, per enhet och region (vården i siffror och VAP).
- Andel patienter med CIDP, respektive MMN som har en pågående immunomodulerande terapi i registret (vården i siffror och VAP), per enhet och region.
- Andel patienter med CIDP respektive MMN som har ett (senaste registrerade) INCAT värde på 3 eller lägre (även VAP).
- Genomsnittlig IVIG eller SCIG användande mätt i gram immunoglobulin per kilo kroppsvikt för patienter med CIDP respektive MMN per enhet.
- EQ-5D-5L poäng för patienter med CIDP respektive MMN per enhet (även finns i VAP)

- Tid från diagnos till start av terapi uppdelad på män och kvinnor
- Andel patienter med registrerade besök, uppdelad på män och kvinnor
- Andel patienter med CIDP respektive MMN som står på immunterapi uppdelad på män och kvinnor
- Andel patienter med CIDP som någon gång behandlats med enbart immunoglobulin (IVIg eller SCIG) jämfört de som behandlas med enbart kortison jämfört de som någon gång behandlats med kombination immunoglobulin och kortison uppdelad på män och kvinnor.

Fortsatt valideringsarbete, nationell täckningsgrad

Validering av nationell täckningsgrad för CIDP och MMN har genomförts under 2022, där täckningsgraden i IPN-registret visar sig vara relativt låg i förhållande till prevalens av CIDP och MMN i nationella PAR-registret. En lokal valideringsstudie av samstämmighet mellan data i patientjournaler och den i IPN-registret på Karolinska genomför under år 2020 visade att drygt 90% av patienter med diagnosen CIDP och MMN i Karolinskas slutna och öppenvårds diagnosregister hade samma diagnos i IPN-registret. Däremot kan det eventuellt vara så att en andel patienter som fått ICD-koden för CIDP/MMN i PAR-registret nationellt är feldiagnostiserade. För att undersöka denna diskrepans behöver slumpmässiga kontroller av varje enhets egna patienter med CIDP och MMN göras för att validera diagnos och dessutom komplettera missing data

för dessa patienter i IPN-delregistret. I detta syfte har IPN-registret inlett ett forskningssamarbete med ett läkemedelsföretag som kommer under år 2023 ge IPN-delregistret ett studiebidrag för att kunna fullfölja plan för nationell validering av IPN-registret och PAR-data.

Samverkan med patientrepresentanter från Neuro

För att öka intresse bland patienter för IPN-registret har en patientvänlig kort beskrivning av IPN-registrets syfte och funktion tagits fram. Förhoppningen är att patienter ska, på de enheter med låg täckningsgrad, uppmana sin behandlade läkare att registrera de i IPN-registret. En kort och patientvänlig version av årsrapporten kommer också att tas fram.

Sammanfattningsvis

IPN-registret siktar på att behålla certifieringsgraden 2 genom att öka redovisning av utdata såsom resultatmått samt processmått genom Vården i Siffror och VAP-funktionen. Kommunikering av användbara data genom kvartals- och förbättringsrapporter till enheter och regioner i landet kommer att leda till att verksamheter prioriterar införsel av patientdata i IPN-registret, vilket i sin tur förbättrar datakvalitet/täckningsgrad i delregistret. Data kommer i en ännu större utsträckning att kunna användas för att påverka/förbättra vården för patienter med inflammatoriska polyneuropatier, inklusive att kontrollera följsamhet till nationella riktlinjer för vård (för CIDP), samt att åtgärda eventuellt oskäligen skillnader i vård som kan existera mellan män och kvinnor med inflammatorisk polyneuropati i landet m.fl.

Motorneuronsjukdom



Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateral skleros

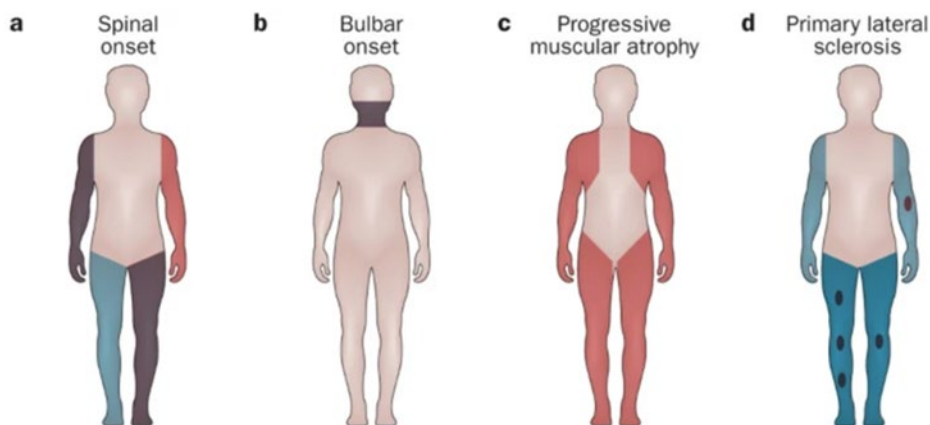
Årsrapport i korthet

Kvalitetsregistret för motorneuronsjukdomar 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 motorneuronsjukdomar 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.

En studie med data från registret har kunnat visa att förhöjda nivåer av fetter och apolipoprotein B vid diagnos ökar överlevnaden med 1 år.

Bakgrund och syfte

Amyotrofisk lateral skleros (ALS) är en gemensam beteckning för en grupp motorneuronsjukdomar (MND) där de nervceller som styr skelettmuskulerna dör. Cirka 3,5 personer per 100 000 insjuknar i MND/ALS varje år, och på Karolinska Universitetssjukhuset är det ca 100 personer/år som får ALS-diagnos. 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 37 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 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, skapa nationell konsensus kring utredning och handläggning, 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. Under 2023 kommer en Nationell Arbetsgrupp (NAG) att tillsättas för att arbeta med just 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.

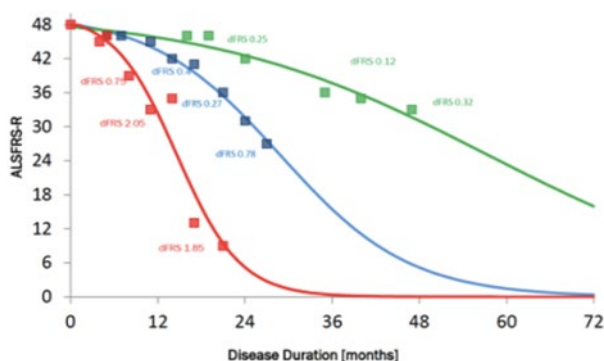
Parametrar och skalor

- 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

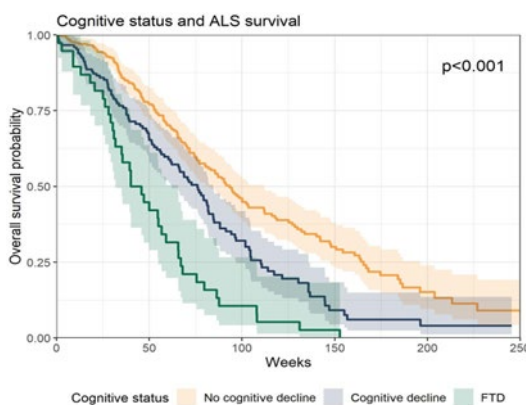
ALS-registret är utformat så att skalorna reflekterar de viktigaste medicinska områdena för bevakning och åtgärd under sjukdomens progress. Dels ger de ett dagsvärde som ligger till underlag i patient-läkarmötet och dels även ett trendvärde för hur just den patienten kommer eller har utvecklats under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

38). Ett annat sätt att bedöma progressionshastighet är att dela upp patienterna utifrån kognitiv status vid diagnos (**figur 39**).



Figur 38 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).

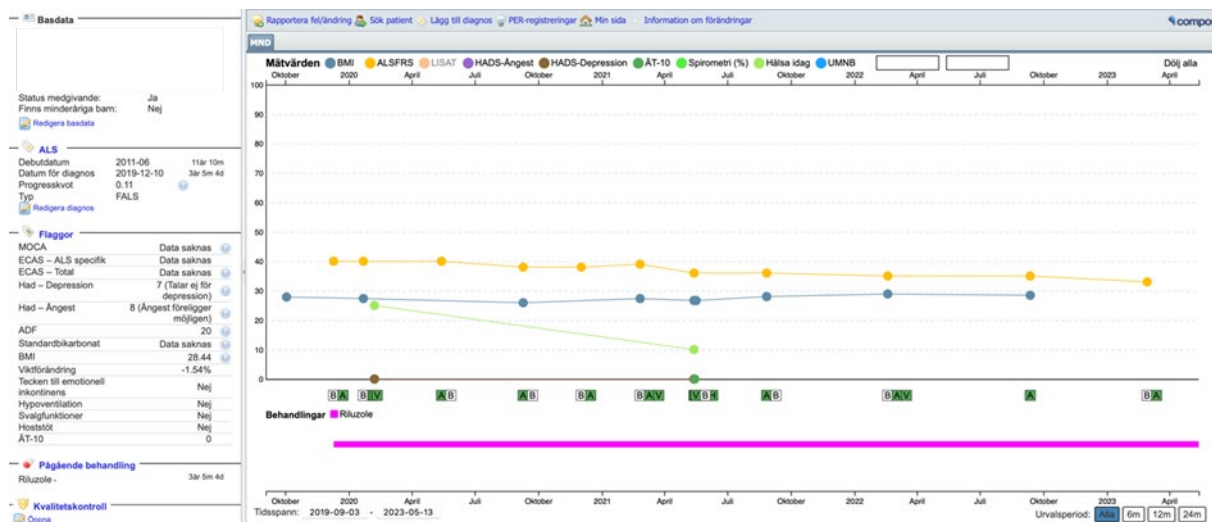


Figur 39 Patienters överlevnad baserat på kognitiv status vid diagnos (orange linje: ingen kognitiv påverkan; grön linje: viss kognitiv påverkan; blå linje: pannlobsdemens (FTD)).

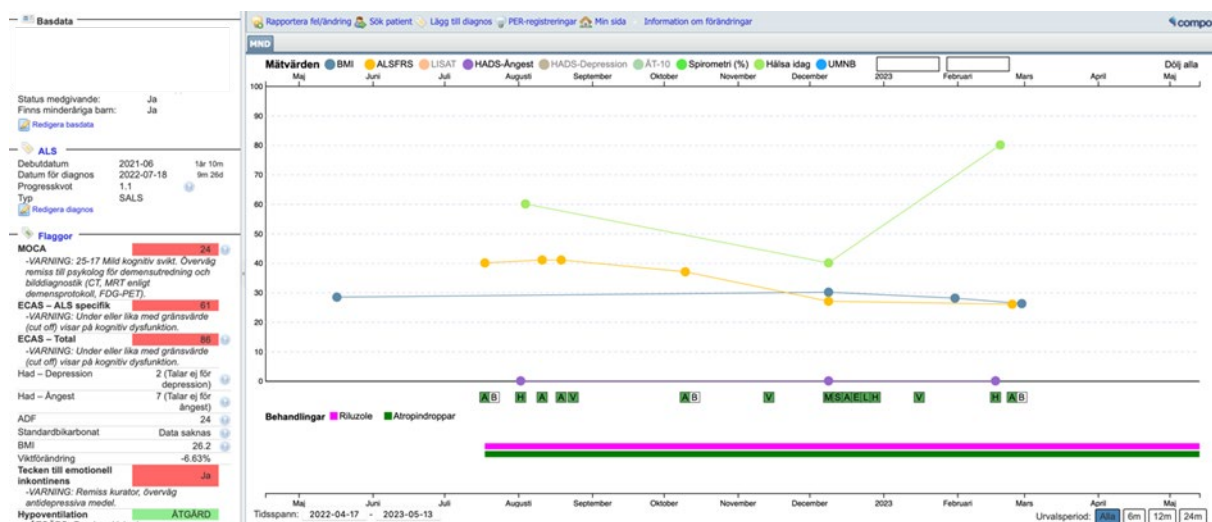
Patientöversikten ger en överblick som tillsammans med patienten som kan användas i vårdmötet. Se **figur 40** för en långsam ALS med god livskvalitet och få varningar. I **figur 41** ser vi i stället en patient som försämras hastigt, har svårt att hålla vikten och tappar sin styrka. Det som är viktigt att notera i figur 26 är också den vänstra delen av bilden. De röda markeringarna representerar varningar för vårdgivaren. I varje skala har cut-off-värden inkommerats 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 säkra 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 40 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 41 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. Då 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.*

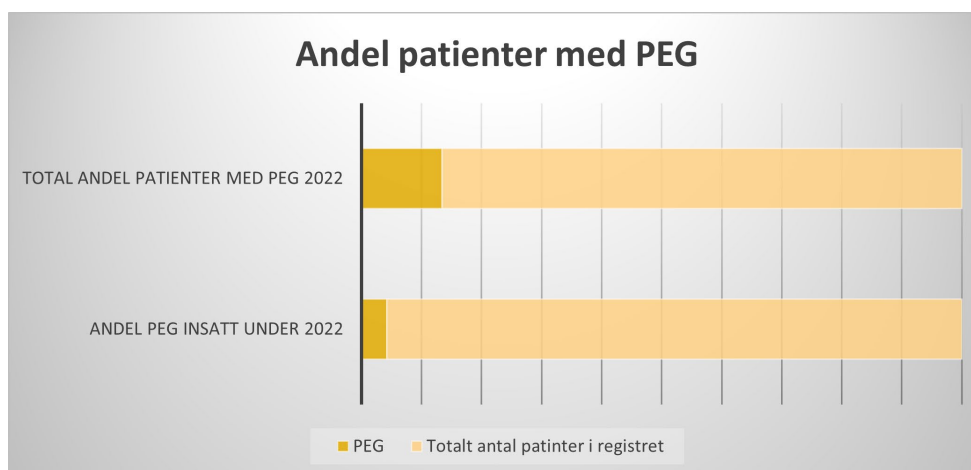
Alla patienter ska erbjudas bromsande behandling (Riluzole), som i flertalet studier visats öka livslängden. Se **tabell 25** för de olika preparat som patienterna behandlas med, inklusive den enda godkända bromsmedicinen Riluzole. Preparatet har biverkningar och en del av patienterna väljer därför att sätta ut behandlingen. Viktigt att notera att alla läkemedel inte registreras regelbundet och konsekvent i alla regioner.

Tabell 25 Olika preparat som ALS-patienter behandlas med.

| Preparatnamn | Antal pågående vid rapportårets slut | Antal startade under rapportåret | Antal avslutade under rapportåret |
|------------------------|--------------------------------------|----------------------------------|-----------------------------------|
| Acetylcystein | 22 | 5 | 7 |
| amitryptilin | 3 | | 3 |
| Annan behandling | 50 | 7 | 13 |
| Atropindroppar | 2 | 3 | 2 |
| Baklofen | 21 | 5 | 6 |
| Botox | 2 | | |
| Citalopram | 21 | 8 | 11 |
| Egazil | 1 | 1 | 2 |
| Emgesan | 24 | 5 | 5 |
| Kosttillskott | 7 | | |
| Mirtazapin | 9 | 5 | 11 |
| Riluzole | 300 | 127 | 150 |
| Scopoderm, depåplåster | 7 | 3 | 3 |
| Teglutik | 1 | 1 | 1 |
| Total | 470 | 170 | 214 |

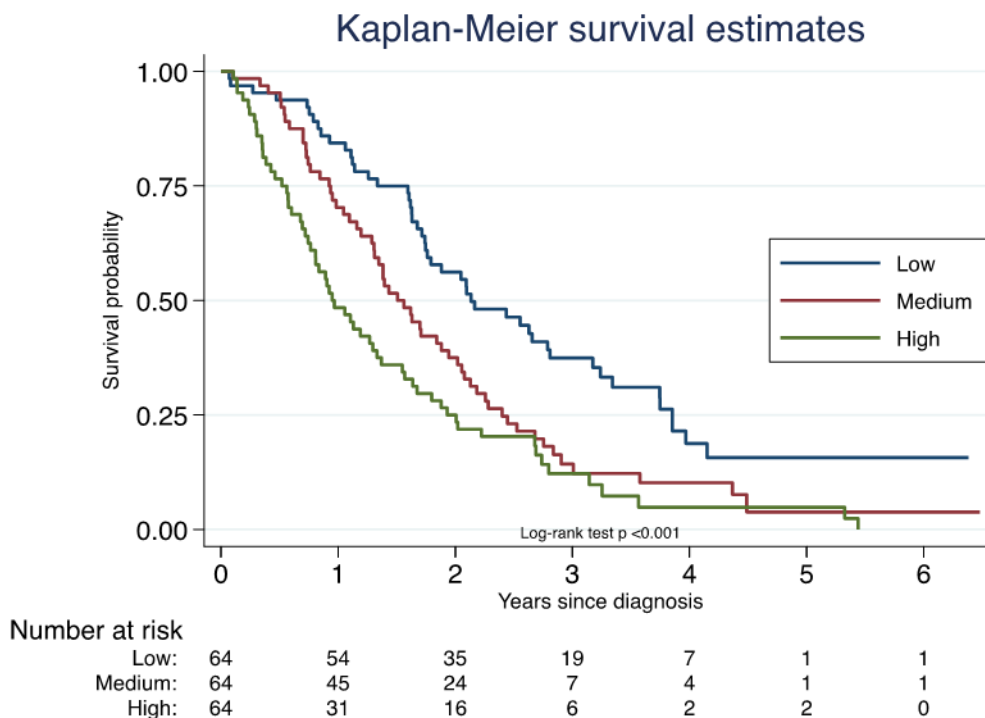
Datauttag NEURO/MNDreg 2023-03-08

BMI-kurvan används för att i siffror (vikt och viktninskning i %) och trend tydligt visa för patienten att 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.



Figur 42 Andel patienter med PEG under rapportåret 2022.

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 indikerar snabbare progress medan låga värden indikerar långsammare progress, **figur 43**.



Figur 43 Överlevnad hos patienter med olika nivåer av Neurofilament light (NfL) i likvor (fördelat i låg, medium och höga koncentrationer).

PROM/PREM

Registrets PROM-registrering som det ser ut för patienten, **figur 44**. 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 26**. 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.

Välj formulär för registreringen

- Psykiskt mående
- Egenmedicinering
- Kroppsfunktion
- Smärta
- Hälsa
- ÄT-10
- BMI

Börja registreringen

Figur 44 Vy från patientens egen registrering PER.

Tabell 26 Totalt antal egna registreringar under 2022.

| Enhet | Totalt antal PER | Totalt antal PER under rapportåret |
|--------------|------------------|------------------------------------|
| Huddinge | 2173 | 341 |
| Kalmar | 1 | |
| Lund | 77 | |
| Nyköping | 1 | |
| Ryhov | 16 | |
| Sahlgrenska | 27 | |
| Skövde | 32 | 22 |
| Solna | 377 | 24 |
| Trollhättan | 2 | |
| Uppsala | 11 | |
| Total | 2717 | 387 |

Datauttag NEURO/MNDreg 2023-03-08

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 832 ALS-patienter i Sverige, vilket gav registret en täckningsgrad om 78.6%.

I tabellen nedan syns alla aktuella patienter, således 705 patienter. Givet att det finns ca 850 patienter i Sverige, ger detta en täckningsgrad på drygt 80%. Se även fördelningen mellan män och kvinnor i tabellen. Kvinnorna utgör mellan 15–100% av patienterna beroende på vilken enhet som registrerar.

Se **tabell 27**.

Tabell 27 Aktuella ALS-patienter i Sverige 2022.

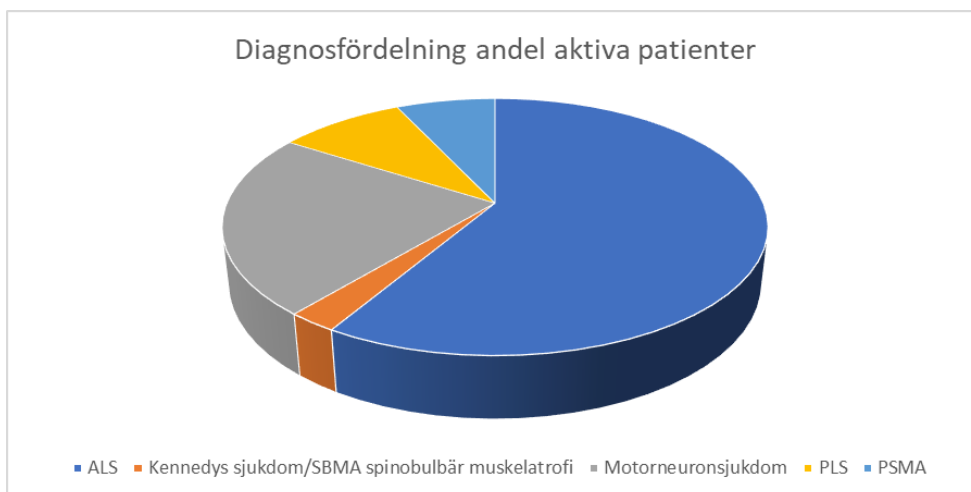
| Enhet | Aktuella patienter (AP) | Andel kvinnor AP |
|---------------------------------|-------------------------|------------------|
| Borås | * | 50,0% |
| Danderyd | * | 100,0% |
| Eksjö | * | 66,7% |
| Eskilstuna | * | 75,0% |
| Gävle | 16 | 43,8% |
| Halmstad | 10 | 10,0% |
| Helsingborg | 32 | 34,4% |
| Huddinge | 249 | 45,0% |
| Hässleholm | * | 100,0% |
| Kalix | * | 25,0% |
| Karlstad | 13 | 15,4% |
| Kristianstad | * | 100,0% |
| Kungsbacka | * | 100,0% |
| Lund | 29 | 55,2% |
| Motala | * | |
| Neurologiska kliniken Linköping | 7 | 57,1% |
| Norrköping | * | |
| Nyköping | * | 75,0% |
| Oskarshamn | 7 | 57,1% |
| Ryhov | 11 | 63,6% |
| Sahlgrenska | 87 | 48,3% |
| Skövde | 12 | 33,3% |
| Solna | 47 | 36,2% |
| Sundsvall | * | 100,0% |
| Trollhättan | 24 | 29,2% |
| Umeå | 5 | 60,0% |
| Uppsala | 73 | 27,4% |
| Visby | 6 | 16,7% |
| Värnamo | 7 | 57,1% |
| Västervik | * | 100,0% |
| Västerås | 14 | 42,9% |
| Växjö | * | 50,0% |
| Ystad | * | |
| Ängelholm | * | |
| Örebro | 20 | 40,0% |
| Örnsköldsvik | * | |
| Total | 705 | 41,8% |

Datauttag NEURO/MNDreg 2023-03-08

*antal färre än fem

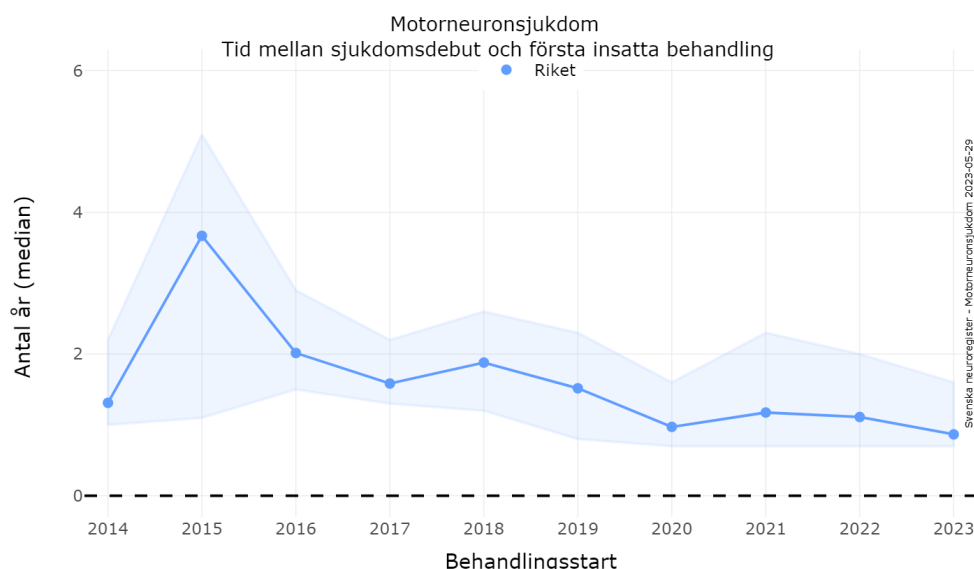
Diagnosfördelning

Under 2022 hade registret 705 patienter registrerade från 39 platser i Sverige. Det är både fler patienter och fler enheter än föregående år. Den största gruppen är ALS-patienter (n=445), följt av PSMA (n=49) och PLS (n=50). 21.3% (n=150) består av oklara fall av motorneuronsjukdom som inte uppfyller kriterierna för ALS (här kallat "motorneuronsjukdom"). Man kan sedan 2019 lägga in även patienter med Kennedys Sjukdom i registret (n=11). Se **figur 45**.



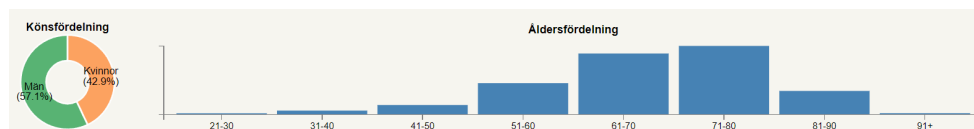
Figur 45 Diagnosfördelning ALS registret.

Jämförelser mellan regionerna visar att tiden från symtomdebut till behandling kan variera kraftigt, men att medianvärdet i Sverige för diagnos ligger på strax över 1 år. Vi har då antagit att behandling initieras direkt vid diagnos och att värdet symtomdebut till diagnos alltså är detsamma.



Figur 46 Vy från Neurodashboard. Tid från sjukdomsdebut (svaghet) till insatt behandling av Riluzole för hela riket 2022. Median 2022 1.11 år.

Den största gruppen av diagnosticerade patienter är 71–80 år, följt av 61–70 år. Se **figur 47** som visar patienternas åldersfördelning i Sverige.



Figur 47 Vy från Dashboard efter inloggning i registret. Visar patienternas åldersfördelning i Sverige. Baseras på 510 aktuella patienter från hela riket 2023-05-29.

Datakvalitet

Under året fortsätter kvalitetssäkringen av datan. 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

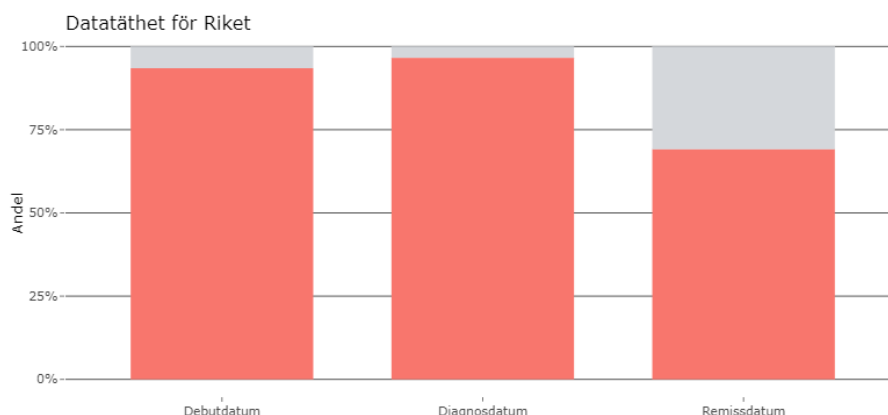
Missing value

Vi når högst datatäthet för diagnos (100%), **tabell 28**. Efter en minskning de första åren efter registrets start så har debutdatum och diagnosdatum ökat i täthet de senaste åren, medan debutplats inte registreras full lika ofta. Det mest positiva vad gäller datatätheten är den stadiga ökningen i registreringen av ALSFRS-R.

Tabell 28 Svarefrekvens för registrets fem viktigaste kvalitetsindikatorer

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|-------------------|------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Diagnos ICD | NaN | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 |
| Debutdatum | NaN | 96.4 | 88.6 | 87.7 | 84.1 | 83.1 | 87.7 | 90.5 | 92.1 |
| Diagnosdatum | NaN | 99.0 | 93.2 | 91.9 | 89.1 | 89.5 | 93.5 | 94.4 | 95.6 |
| Plats för diagnos | NaN | 82.8 | 63.6 | 61.4 | 57.7 | 53.1 | 54.9 | 55.6 | 56.0 |
| ALSFRS | NaN | 16.1 | 24.4 | 39.3 | 51.7 | 54.0 | 58.8 | 63.2 | 67.9 |

Datauttag NEURO/MNDreg 2023-03-08



Figur 48 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.

Åtterrapporering

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

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket, se **figur 40** och **figur 41**. 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.

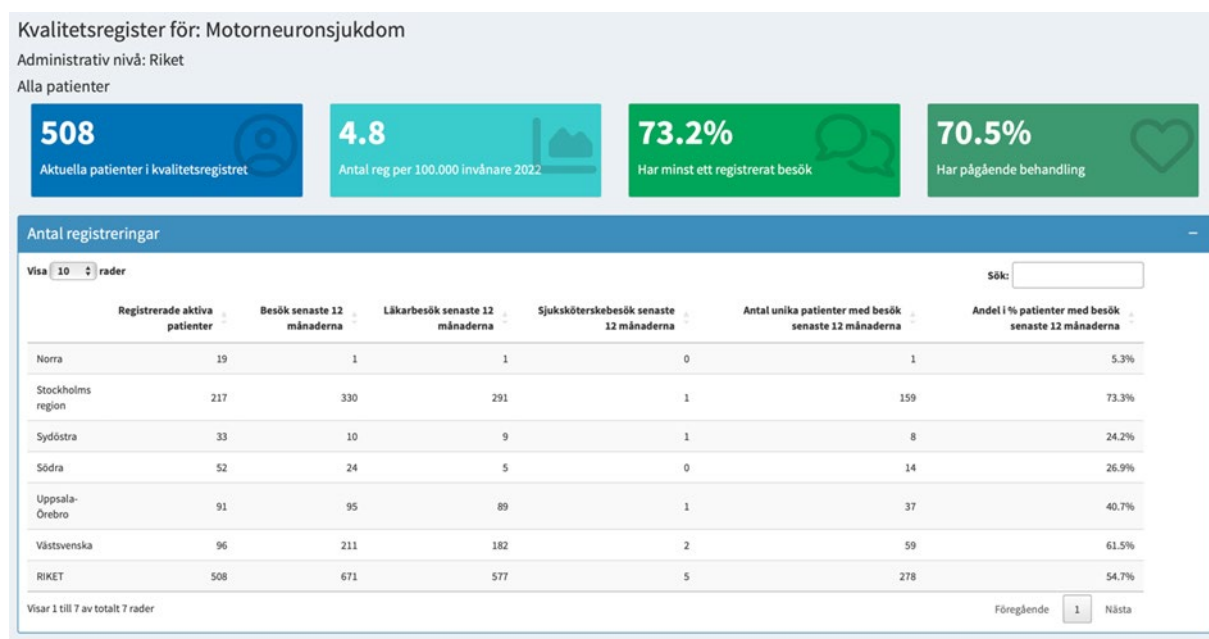
Patientöversikten har också den fördelen att data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följaktligen kvalitetssäkras.

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 49**. 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 49 Vy från Neurodashboard för motorneuronsjukdom 2023-05-13.

Rapportgeneratören

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 Rapportgeneratören. 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.

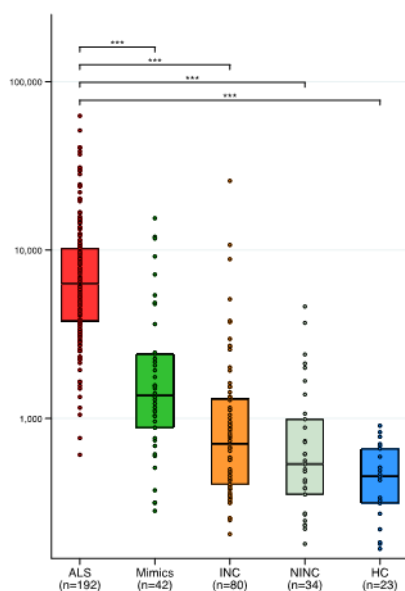
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Under kommande år har en nationell arbetsgrupp tillsatts. Gruppen ska gå igenom diagnos, utredning och handläggning av ALS-patienter i hela riket. De ska skapa konsensus och svenska guidelines, något som nu saknas. När det arbetet är klart kommer registret för motorneuronsjukdomar att anpassa så de variabler som finns i guidelines finns med i registret.

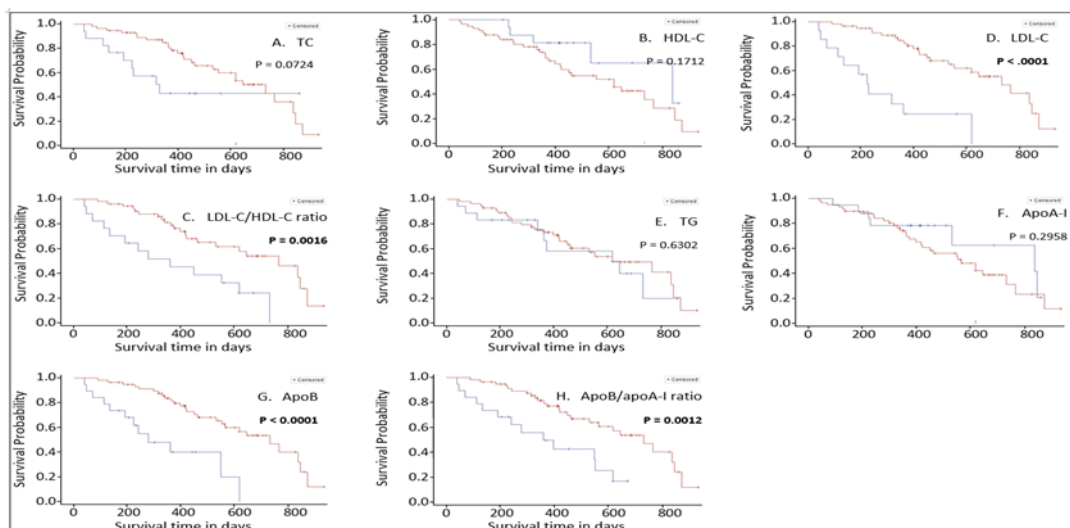
Vetenskapliga resultat

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.

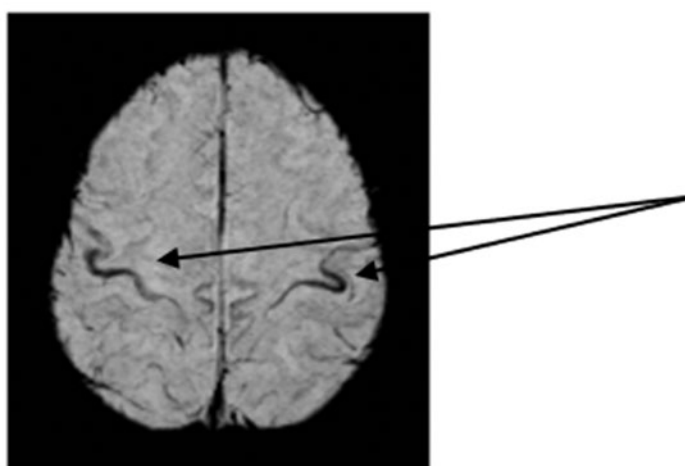
Se **figur 50, 51, 52 och 53** för aktuella och nya ALS-biomarkörer framtagna med hjälp av registret.



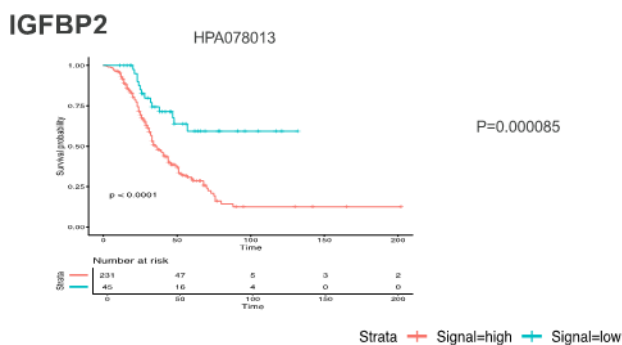
Figur 50 Visar att neurofilament light är förhöjt hos ALS patienter jämför med kontrollgrupperna mimics, INC (inflammatoriska neurologiska kontroller), NINC (icke-inflammatoriska neurologiska kontroller) och HC (friska).



Figur 51 Förhöjda nivåer av LDL och ApoB vid diagnos ökar överlevnaden med 1 år.

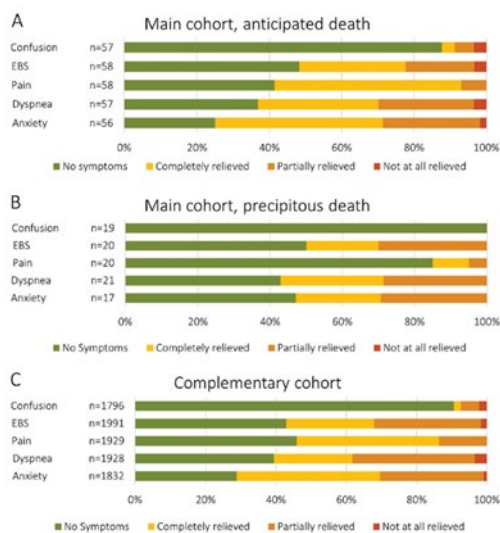


Figur 52 Visar motorbandsign-järninlagringar i motorcortex, synliga redan tidigt i ALS-sjukdomen och korrelerande mot sjukdomsaktivitet. 89% sensitivitet med friska kontroller.



Figur 53 I denna graf ses insulinliknande tillväxtfaktorbindande 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 54**.



Figur 54 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.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

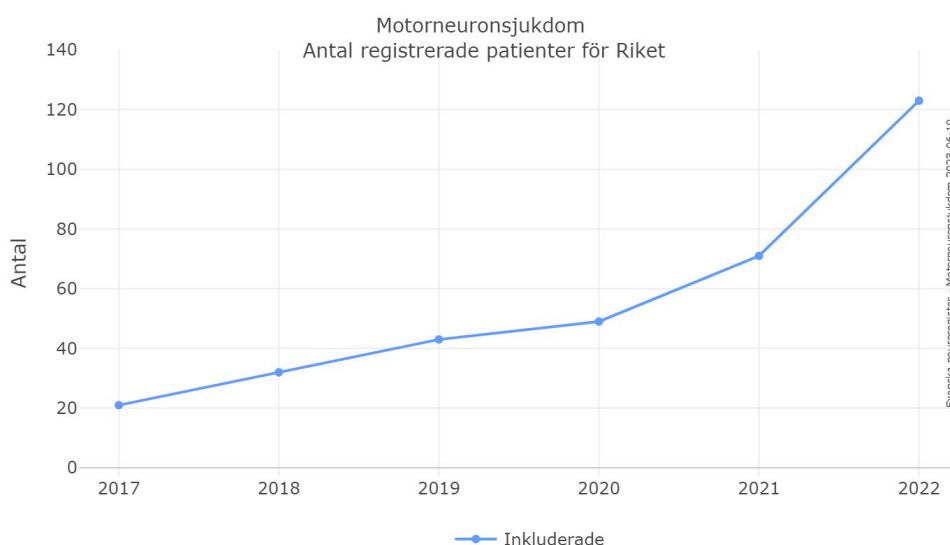
- Öka täckningsgrad. Öka täckningsgrad. När de nationella riktlinjerna upprättas är det extra viktigt att inspirera regionerna till att rapportera alla nydiagnostiserade patienter med ALS/MND.
- Öka datatätheten. Inspirera klinikerna att inte bara registrera patienterna utan också rapportera repetitiva utfallsmått för att kunna följa utvecklingen av hur sjukdomen och måendet utvecklas över tid.

Kommentarer om Covid-19 påverkat registerarbetet under 2022

Medarbetarna har inte kunnat arbeta med registret i samma utsträckning då mycket av vården har pausats till fördel för Covid-vård. Det innebär en minskad täckningsgrad, inställda möten och konferenser. Registret för motorneuronsjukdomar har bidragit i arbetet med Covid-19 genom insamlande av data om aktuell Covid-sjukdom, vaccination och av eventuella dödsfall därav.

Framtidsplaner/Planer för kommande år

Under 2022 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 och minskad tidsåtgång vid besöken. Det är även viktigt att alla kliniker följer upp sina patienter och kontrollerar att alla patienter som avlidit under året verkligen har utslutits ur registret.



Figur 55 Vy från Neurodashboard. Antalet inkluderade patienter för Riket.

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 2022 kommer registret att användas för att jämlikt 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.

Multipel skleros



Multipel skleros

Bakgrund och syfte

Svenska MS-registret skapades på 90-talet för att kunna belägga långsiktig nytta av bromsmediciner. Tack vare nationell samverkan kring registerarbetet har data från registret blivit världsledande i att visa att den långsiktiga nyttan är dramatisk och att utsikterna för MS-drabbade blir bättre för varje ny årskull med minskande konsekvenser för den enskilde och för samhället.

Multipel skleros - MS är en kronisk sjukdom som drabbar centrala nervsystemet (CNS). MS är den näst vanligaste orsaken till neurologiskt handikapp hos yngre vuxna och börjar för det mesta mellan 20 och 50 års ålder och typdebutåldern är 30 år. Förloppet vid MS varierar, men obehandlad leder MS oftast till betydande funktionshinder. Redan tidigt påverkas ofta arbetsförmåga av återkommande symtom och en typisk trötthet ("fatigue") leder till en påtaglig minskning av livskvaliteten. Sjukdomen medför stora kostnader för samhället i form av bortfallen arbetsförmåga, vård- och behandlingskostnader. De årliga kostnaderna för MS i Sverige uppskattas till minst 6 miljarder kronor per år.

Tillkomsten av förloppsmodifierande behandling, bromsmediciner, i mitten av 1990-talet medförde så småningom en förbättring av MS-vården i Sverige med multidisciplinära MS-team i de flesta regioner. Vården omfattar såväl kausal som symptomlindrande behandling som rehabiliteringsinsatser. 2016 publicerade Socialstyrelsen Nationella riktlinjer för vård vid multipel skleros, se <https://www.socialstyrelsen.se/kunskapsstod-och-regler/regler-och-riktlinjer/nationella-riktlinjer/riktlinjer-och-utvarderingar/ms-och-parkinsons-sjukdom/>. I dessa ger Socialstyrelsen rekommendationer om vård vid MS gällande diagnostik, uppföljning, behandling av sjukdomar, symtomatisk behandling, omhändertagande och rehabilitering, se avsnittet Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer nedan. November 2022 publicerade Socialstyrelsen en mindre översyn av riktlinjernas rekommendationer för att säkerställa att de är aktuella och bygger på bästa tillgängliga kunskap. De uppdaterade riktlinjerna fokuserar framför allt på en omprioritering för användandet av olika sjukdomsmodifierande läkemedel.

MS-vården har varit ojämnt fördelad över landet, vilket länge avspeglats i bland annat skillnader i hur ofta bromsmediciner använts i olika regioner. På senare år har olikheter i terapival blivit den största skillnaden mellan olika delar av landet. MS-registret ger incitament för en mer enhetlig MS-vård. Förloppsmodifierande behandling vid MS är ofta dyr och varierar från tämligen riskfria behandlingar med partiell effekt till mer effektiva behandlingar som åtföljs av risk för allvarliga biverkningar. Det nationella MS-registret bidrar till att öka stringensen för förloppsmodifierande behandling och underlättar anpassningen till de ändrade behandlingskriterier som kan uppstå i takt med att nya behandlingsprinciper etableras. Registrerade preparat har oftast en påtagligt skyddande effekt avseende nya MS-lesioner i magnetkamera-undersökning och alla preparaten minskar frekvensen av

skov, om än mindre påtagligt. Det har dock varit mindre klart vilken betydelse dessa behandlingar har vad gäller den långsiktiga effekten att förhindra funktionshinder.

MS är den första och hittills enda allvarliga men relativt vanliga fortskridande hjärnsjukdom där bromsmedicinering blivit införd på bred front och MS utmärker sig därmed inom neurologin. Detta har lett till en stor efterfrågan på strukturerad och långsiktig uppföljning av MS-patienter av det slag som görs inom MS-registret, för att förstå hur dessa bromsmediciner används på bästa sätt. Godkännande av sådana behandlingar sker på grundval av kortsiktiga mått på minskad sjukdomsaktivitet (framför allt minskad skovfrekvens). MS är en sjukdom som förlöper under decennier och vi kunde från början inte veta hur bra effekt bromsmedicinerna skulle ha på längre sikt för att minska risken för funktionshinder.

Det var därför ett stort framsteg att det med hjälp av data ur MS-registret kunde visa skillnader mellan behandlade och obehandlade (Tedeholm 2013) och att långsiktigt sjukdomsutfall beror på hur nära sjukdomsdebuten bromsmedicinering initierats (Kavaliunas, 2017), något som därefter bekräftats i flera andra länder. 2019 publicerades det även data som visar att MS-förloppet snabbt förändras till det bättre för Sveriges MS-patienter och att varje ny årskull nydiagnostiserade MS-patienter har en mätbart minskad risk att utveckla funktionshinder i jämförelse med föregående årskullar (Beiki et al, 2019). Detta beror sannolikt på att allt fler får allt effektivare bromsmediciner allt tidigare i sjukdomsförloppet. (vv se https://vap.carmona.se/open/msvap/graf/oj_andel_rr_long/)

Tillkomsten av förloppsmodifierande behandling har ändrat MS-vården i Sverige både till innehåll och till organisation. Under 2022 startades 1 726 behandlingar och vid utgången av 2022 behandlades 12 175 svenskar med förloppsmodifierande behandling mot MS. Förskrivare finns på de flesta neurologmottagningar men även på somliga medicinkliniker i orter där neurolog saknas.

Under de senaste 10 åren har behandlingen av MS i Sverige förändrats och rituximab, en behandling riktad mot immunsystemets B-celler, har blivit den överlägset vanligaste bromsmedicinen trots att rituximab inte är godkänt för behandling av MS. Detta har väckt stor uppmärksamhet nationellt och internationellt. Det faktum att data från MS-registret har kunnat visa att den billiga rituximab-behandlingen är säker och därtill effektivare än flertalet godkända MS-behandlingar har bidragit till en allmänt spridd acceptans av denna utveckling inte bara i Sverige.

I Danmark finns ett rikstäckande MS-register sedan mer än 60 år som omfattar mer än 90 % av MS-patienterna. Det är prevalensorienterat och samkörningar med andra nationella register har utgjort en bas för många epidemiologiska studier. Det danska registret använder sedan sju år en anpassad version av Svenska MS-registrets IT-gränssnitt och har fört över sina behandlingsdata till den COMPOS-plattform som Svenska neuroregister använder.

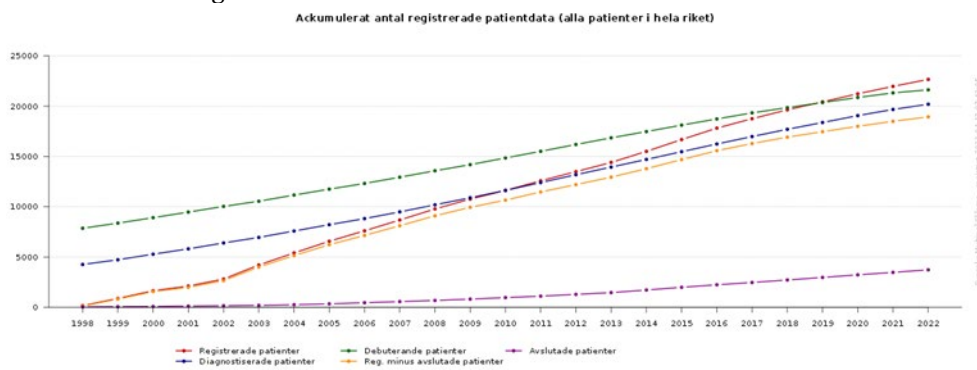
Anslutningsgrad och Täckningsgrad

MS-registret är sedan länge representerade på alla 60 enheter i landet där specialiserad MS-vård erbjuds.

Målet är att alla idag levande MS-patienter i landet ska erbjudas inklusion i MS-registret. Vid utgången av 2022 fanns det 19 298 aktiva patienter i registret. Baserat på senaste tillgänglig prevalensbedömning (2019) ger detta en täckningsgrad på nästan 87 %. Därtill finns det information om 2 887 avlidna och 840 avslutade patienter exkluderade av annan orsak, oftast på grund av utflyttning till annat land. **figur 56** visar utvecklingen av antalet registrerade patienter från 1998–2022. Som synes är ökningstakten stadig.

Vi arbetar aktivt och har sedan flera år en handlingsplan för att gradvis uppnå en ännu högre nationell täckningsgrad och detta beskrivs nedan under rubriken ”Planer för kommande år”. I korthet handlar det om att identifiera patienter i den lokala databasen som kan delges information om kvalitetsregister och sedan inkluderas i kvalitetsdatabasen. Detta skulle öka täckningsgraden med ytterligare några procent. Dessutom samarbetar vi att med Registerservice förfinas vår bedömning av MS-prevalensen.

I ett internationellt perspektiv är vår täckningsgrad på andra plats i världen, överträffad bara av det danska MS-registret som dock har betydligt färre variabler än det svenska MS-registret.



Figur 56 Antalet registrerade patienter i MS-registret t.o.m. 2022-12-31.

Datakvalitet

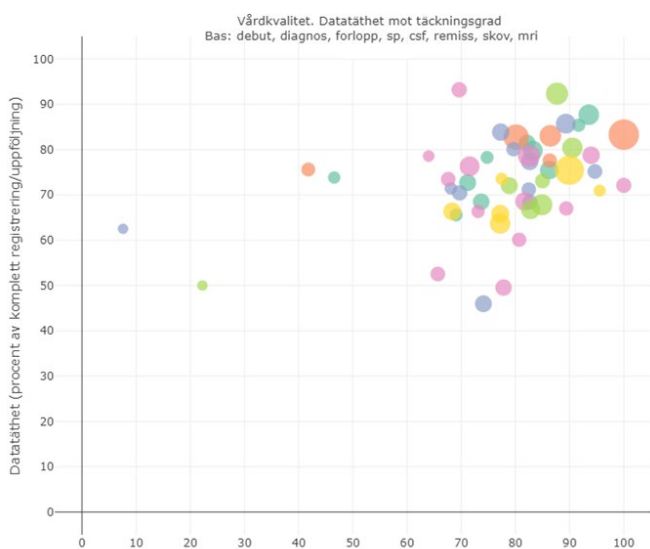
Datatäthet

I takt med ökad täckningsgrad så har även datatätheten ökat i MS-registret. En bild av datatätheten i dagsläget visas i våra on-line-tjänster VAP och neurodashboard, vv se https://vap.carmona.se/open/msvap/tabell/antal_reg/ och <https://vap.carmona.se/neuro-dashboard/>

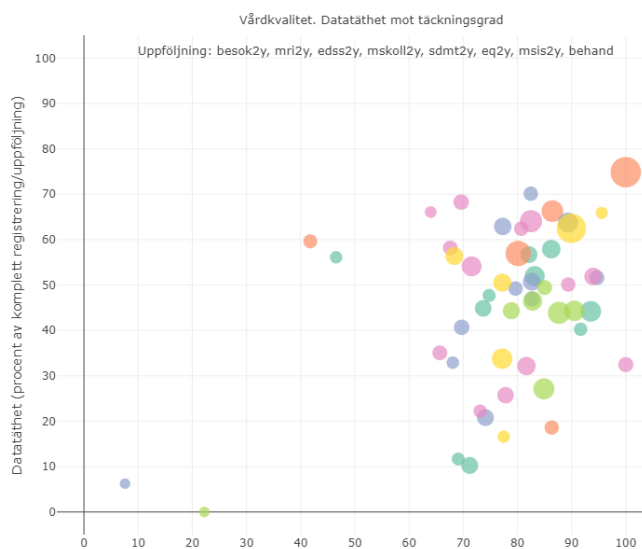
Vi har definierat ytterligare ett antal variabler som är mer obligatoriska än andra, och definierat kategorierna "basdata" och "uppföljningsdata". "Basdata" består av debutdatum, diagnosdatum, förloppstyp, likvoranalys, magnetkameraundersökning (för patienter under 60 års ålder) och skovinformation. "Uppföljningsdata" specificerar om följande registreringar gjorts under de senaste 2 åren: besök, funktionsskattning enligt EDSS, behandlingsinformation, kognitionsskattning med SDMT och de patientrapporterade måtten "MS-kollen", MSIS-29 och EQ5D. "Bubbeldiagrammet" kan nås på <https://vap.carmona.se/open/msvap/graf/vardkvalite/>

I **figur 57 a och b** visas hur landets enheter presterar vad gäller datatäthet i relation till täckningsgraden i form av s.k. bubbeldiagram. Varje enhet representeras av en färgad prick där färgen anger region och diametern antalet inkluderade patienter. Märk att **figur 57 a** visar fullständigheten av de variabler som utgör basdata medan **figur 57 b** även inkluderar de variabler som definierar uppföljningsdata.

53 a



53 b



Figur 57 a och b Figurerna visar hur landets medverkande kliniska enheter presterar vad gäller datatäthet i förhållande till täckningsgrad (baserat på 2019 års prevalensbedömning). Varje enhet representeras av en färgad prick där färgen anger region och diametern antalet inkluderade patienter. **57 a** visar fullständigheten i s.k. basdata medan **57 b** visar fullständigheten i s.k. uppföljningsdata. Som framgår tydligt är skillnaden stor mellan högpressterande och mindre väl presterande enheter, men anmärkningsvärt är att de största klinikerna presterar väl. Från NEUROreg/MSreg 2023-04-17.

Varje gång en patientöversikt öppnas, i regel vid varje kontakt/besök, så öppnas först en kontrollruta där ett urval av centrala basdatavariabler och uppföljningsvariabler kontrolleras avseende fullständighet. På så vis förbättras datatätheten konsekvent genom att patientöversikten används kliniskt.

En skattning av datatätheten är förstås väsentlig för att förstå hur tillförlitliga analyser är både på nationell nivå och på enhetsnivå vilket är viktigt både för

verksamhetsutvecklingen och forskningen. Tillgång till uppdaterad information on-line är därför värdefullt.

Missing value

Utmaningen för ett kvalitetsregister där kroniska sjukdomar följs är principen att data ska samlas in om och om igen under ett obegränsat antal år. Vårt register, som styrs av det kliniska behovet av vad som är fördelaktigt att ha samlat i registret på ett strukturerat vis, innehåller också väldigt många variabler som enheterna kan välja att använda. Antalet datapunkter för en enskild patient kan därför efter några år räknas i hundratal och begreppet ”missing values” blir därmed något godtyckligt. Vi har dock valt fem variabler som är särskilt viktiga. 2022-12-31 hade MS-registret information om dessa i följande andel hos aktiva patienter:

- Debutdatum – 95,4 %
- Diagnosdatum – 91,9 %
- MS-förlopp – 98,3 %
- Besök/kontaktregistrering – 96,0%
- Information om bromsmedicinering (pågående behandling eller bekräftat beslut att inte behandla) – 85,5 %

Detta visar att rapporteringsgraden är god men kan förbättras ytterligare Validering

Är MS-diagnoserna i MS-registret korrekta?

En helt central punkt är att diagnostiken håller hög klass – att patienter vars data förs in i MS-registret verkligen har MS.

Vår erfarenhet är att så verkligen är fallet:

- Vid monitoreringsbesök som utförts vid ett drygt femtontal enheter har slumpmässiga urval av aktuella patientjournaler jämförts med uppgifter i MS-registret. Hittills har inga felaktiga MS-diagnoser noterats, dvs alla patienter i MS-registret har visat sig ha MS-diagnos enligt aktuell journal.
- En granskning av alla patienter i Värmland som är med i MS-registret har jämförts med journaluppgifter. Vi fann att samtliga patienter i MS-registret även i patientjournalen uppfattas ha MS. En vetenskaplig artikel om detta arbete har publicerats (Teljas et al, 2021).

Vi bedömer att anledningen till att diagnosen i så hög grad överensstämmer med den kliniska bedömningen är att våra patienter i genomsnitt följts under många år i registret, i genomsnitt över 10 år och nästan lika många besökstillfällen. Detta ger många chanser att ifrågasätta och eventuellt ändra en tveksam diagnos.

Validering av data i MS-registret

Reliabiliteten av data i MS-registret kontrolleras på två sätt, dels genom spärrar mot felinmatning i själva programvaran, dels genom efterkontroll och analys av data. MS-registrets mjukvara innehåller logiska kontrollfunktioner. Datafält (variabler) har definierade restriktioner på vad som kan fyllas i och för nästan alla variabler finns

definierade listor/rullgardiner med möjliga svar som anges genom att peka och klicka. Variablerna baseras på internationellt accepterade kriterier valda av MS-registrets styrgrupp sedan många år.

I en artikel från 2019 jämfördes 3000 patienters information i MS-registret med journaldata (Alping 2019). Andelen felaktiga värden var glädjande liten, från mindre än en procent till ett par procent beroende på variabel.

Sedan 2020 finns dessutom en "kontrollruta" som kommer upp när en patients sida i MS-registret öppnas och där ett antal kontroller görs av saknad information, ovanliga tidsavstånd och andra relationer som antyder att data kan vara fel. Detta leder till en kontinuerligt bättre datakvalitet av centrala variabler.

Varje registrerande sjukvårdsenhet uppmuntras återkommande göra en validering avseende läkarbedömda variabler som till exempel MS förlopp och EDSS, genom genomgång av informationen i MS-registret, framför allt vad gäller diagnos, förloppsform och behandling.

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Inrapportering, variabler och skalor

Inrapportering av data i MS-registret sker i huvudsak direkt via patientöversiktsgränssnittet på webben i samband med patienternas besök till läkare, sjuksköterska eller fysioterapeut. Läs mer om patientöversikten nedan under avsnittet åiterrapportering. Enligt de Nationella Riktlinjerna för MS ska patienter med denna diagnos följas åtminstone med årliga besök och rekommendationen är därför att data rapporteras årligen.

I MS-registret registreras vissa obligatoriska basdata såsom demografi, uppgifter om insjuknandet och utfall av diagnostisk utredning. I samband med kontakter (besök, telefon eller videokontakter) registreras uppföljningsdata vilket inkluderar egen skattning av hälsotillstånd (1–5) (motsvarande första frågan i RAND-36), funktionshinder enligt EDSS-skalan, eventuell oväntad eller allvarlig biverkan av läkemedel sedan föregående besök, eventuell övergång till progressiv sjukdom, MS-skov sedan föregående besök, magnetkameraundersökning sedan föregående besök samt förändring av behandling med immunmodulerande behandling (bromsmediciner).

Övriga skalor och parametrar

MS-registret har många variabler som inte är obligatoriska, varav somliga ingår i speciella uppföljningsrutiner till exempel av immunmodulerande behandlingar (IMSE-projektet, se nedan), medan andra relaterar till rehabilitering, arbetsförmåga, och flera mått på gångfunktion.

Resultat av laboratorieprover kan också föras in i registret, t ex i första hand antal lymfocyter och antikroppar mot JC-virus, liksom andra analyser som relaterar till behandlingar.

Mellan 2020 och 2022 registrerade vi dessutom information om Covid-19 hos MS-patienter. Denna registrering avslutades tidigt 2023.

Registreringen av allvarliga eller oväntade läkemedelsbiverkningar sker i MS-registret beslutsstöd som har en central rapportfunktion med direkt kommunikation med LäkeMedelsverkets biverkningsrapportering (i samarbete med ARTIS).

2022 var ännu ett år där vi fortsatt att uppdatera och förbättra MS-registret avseende såväl inmatningsgränssnitt, kvalitetskontroller samt utdata-tjänster. Dessa uppdateringar beskrivs i detalj i vår Verksamhetsberättelse, se sida 44–47 som den intresserade läsaren hittar på <https://www.neuroreg.se/omoss/arsrapporter-verksamhetsberattelser/>.

Kvalitetsindikatorer

Sedan 2016 har vi av Socialstyrelsen fastställt Nationella Riktlinjer för vård vid multipel skleros vilka uppdaterades 2022. Arbetet byggde ursprungligen på rekommendationer/riktlinjer som sedan mer än 10 år dessförinnan hade etablerats inom ramen för Svenska MS-Sällskapet (SMSS). Noteras bör att SMSS startades på initiativ av MS-registret styrgrupp, i akt och mening att etablera kriterier inte bara för registret, utan för MS-vården i dess helhet. Utöver riktlinjer har SMSS målnivåer för en rad parametrar, t ex behandlingsfrekvens med evidensbaserade läkemedel.

Ur de nationella riktlinjerna utarbetades därefter, med stöd av Socialstyrelsen, kvalitetsindikatorer i nära samarbete med MS-registret för att tillse att registret skulle kunna leverera utfall på dessa indikatorer. Följande indikatorer antogs, varav de asteriskmarkerade (*) är s.k. utvecklingsindikatorer.

M1 Tid från debut till MS-diagnos

M2 Tid från att patienten blir känd vid en neurologisk specialist-mottagning till behandlingsstart

M3 Rapportering i MS-registret

M4 Funktionsförmåga (EDSS) bland personer med MS

M5 Sjukdomsmodifierande behandling vid skovvist förloppande MS hos personer under 40 år

M6A Årligt besök hos läkare inom specialistvården

M6B Årligt besök hos specialisläkare inom neurologi

M7 Regelbundna MR-kontroller

*M8 Tillgång till kurser i hantering av MS-relaterad trötthet

*M9 Tillgång till styrke- och konditionsträning

*M10 Läkemedelsbehandling vid MS-relaterad trötthet

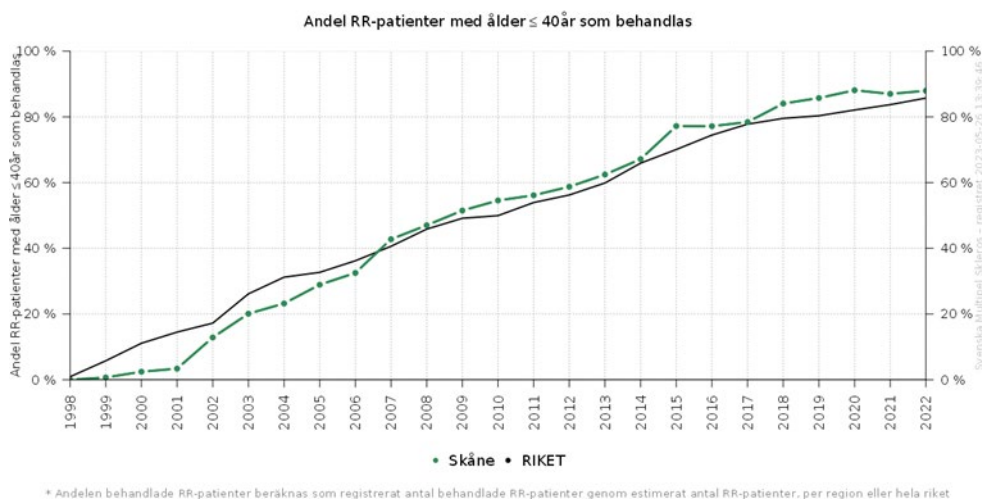
*M11 Tillgång till multidisciplinära team

*M12 Tillgång till MS-sjuksköterska

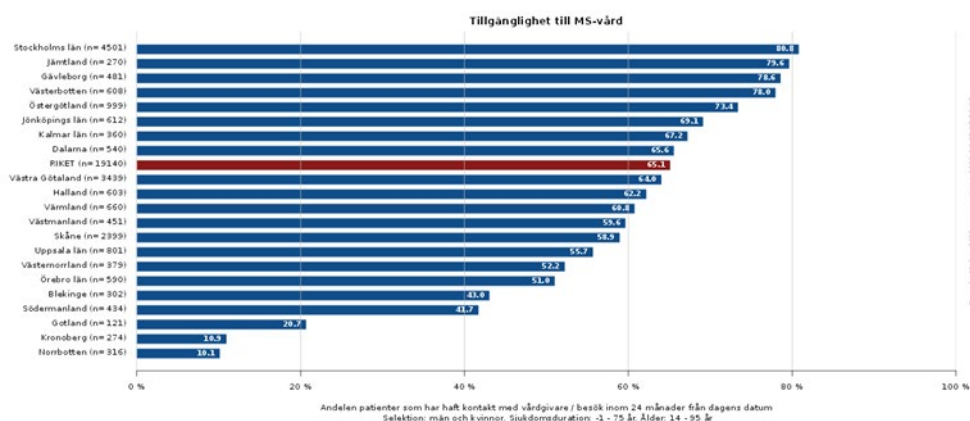
Till dags dato har alla aktuella indikatorer, 1–7, implementerats i MS-registret och resultaten rapporteras i realtid i 12 olika rapporter via vår Visualiserings och Analysplattform (VAP, <https://msvap.carmona.se/>) för närmre beskrivning se nedan under Återrapportering/Utdata, se **figur 58**. **Figur 59** visar hur Indikator M5 rapporteras i MS-registret och **figur 60** visar Indikator M6A och MS6B.

- Riktlinjeindikatorer**
- o Genomsnittlig tid mellan debut och diagnos, uppdelat för diagnosår *
 - o Genomsnittlig tid mellan remiss och insatt behandling uppdelat för behandlingsår *
 - o Täckningsgrad för MS-registret (mot Sveriges MS-prevalens)
 - o Genomsnittligt EDSS-värde uppdelat per län
 - o Genomsnittligt EDSS-värde över tid
 - o Andel behandlade RR-patienter, med MS-duration <= 15 år, uppdelat per län, kön och sista uppföljningsdatum (tvärsnittligt)
 - o Andel behandlade RR-patienter, med MS-duration <= 15 år, uppdelat per län, kön och sista uppföljningsdatum (longitudinellt)
 - o Fördelning av EQ5D uppdelat per livskvalitetsnivå och län
 - o Tillgänglighet till MS-vård *
 - o Tillgänglighet till MS-vård för mina enheter/patienter *
 - o Tillgänglighet till MR-undersökningar *
 - o Tillgänglighet till MR-undersökningar för mina enheter/patienter *

Figur 58 visar de tolv rapporter som vi har implementerat och som är tillgängliga för alla användare i realtid.



Figur 59 visar hur vården i Skånes region gradvis förbättrat uppfyllandet av Riktlinjeindikator M5 i jämförelse med MS-vården i hela Sverige fram t.o.m 2022.



Figur 60 visar tillgången till MS-vård i alla regioner i realtid – notera att dessa diagram kan regleras enligt flera variabler – här har vi exempelvis valt andelen med registrerat besök senaste 24 månaderna (antalet månader kan väljas stegvis från 1 till 36).

Utöver de av Socialstyrelsen fastslagna kvalitetsindikatorerna har vi implementerat en VAP-rapport som visar hälsorelaterad livskvalitet mätt med EQ-5D fördelat på regioner och redovisat för olika MS-förlopp och för män och kvinnor.

Kvalitetsmätt på MS-vården fungerar!

En nyligen publicerad svensk studie granskades patienter med MS i det svenska MS-registret i syfte att fastställa om vårdkvalitet på klinisknivå påverkar kliniska mått och patientrapporterade resultat.

Vårdkvaliteten på klinisknivå mättes med Socialstyrelsens fyra kvalitetsindikatorer: M6 besöksdensitet, M7 magnetisk resonanstomografi (MRI)-densitet, M2 medeltid till start av sjukdomsmodifierande behandling och fullständighet av data (EDSS är registrerat).

Utfallsvariablerna var graden av funktionsnedsättning till följd av MS enligt skalan Expanded Disability Status Scale (EDSS) och patientrapporterade symtom uppmätta med skalan Multiple Sclerosis Impact Scale (MSIS-29).

Studien visade sammanfattningsvis att patienter med skovvis MS som kontrollerades på enheter som presterade bättre utifrån de fyra kvalitetsindikatorerna hade lägre grad av funktionsnedsättning enligt EDSS-skalan samt rapporterade färre symtom enligt MSIS-29-skalan. Vårdkvaliteten utifrån de fyra kvalitetsindikatorerna påverkade dock inte några resultat vid progressiv sjukdom.

Vi tolkar dessa resultat dels som att kvalitetsindikatorer för MS-vård är välfungerande i syfte att mäta MS-vården och dess utfall och dels att bättre vårdkvalitet ger bättre kontroll på MS-sjukdomen med lägre funktionsnedsättning och färre patientrapporterade symtom. För första gången finns därför vetenskapligt stöd för att mäta kvaliteten på MS-vården på det vis som vi gör i Sverige enligt de nationella riktlinjerna för MS.

PROM/PREM

PROM/PREM - Patientens Egen Registrering (PER)

MS-registret innehåller flera patientrapporterade mått, PROMS (patient reported outcome measures) där patienterna via Patientens Egen Registrering, PER, skattar sin upplevelse av funktion, aktivitet och livskvalitet, se **figur 61**. Hit hör den MS-specifika funktionsskattningsenkäten MSIS-29, TSQ som beskriver patientnöjdhet med given behandling, FSMC - en MS-inriktad trötthetsskala, en symtominventeringsenkät kallad ”MS-kollen” och en rapportering av arbetsaktivitet (antal timmar per vecka i arbete och ersättningsform i de fall man inte kan arbeta heltid). Patienten kan direkt hemifrån eller i väntrummet på en surfplatta, mobiltelefon eller dator, via Patientportalen fylla i dessa enkäter på skärmen i PER-funktionen. **Figur 62** visar exempel på en del av en enkät. Under 2020 uppgraderade vi gränssnittet i Patientportalen och vi visar därför här hur det idag ser ut vad gäller både inrapportering (**figur 61** och **figur 62**) och återkoppling till rapporterande patient (**figur 63** och **figur 64**).

Noteras bör att den PROM-information som samlas in via PER i första hand tillställs den sjukvårdande enheten som en del av den lokala vårddokumentation och först därefter tillställs MS-registret, vilket gör att proceduren uppfyller de legala krav som finns för hantering av sådana personuppgifter.

Figur 61 Patientens Egen Registrering, PER, innehåller ett antal PROM-enkäter som patienterna efter säker inloggning kan besvara on-line. Från NEUROreg/MSreg/Patientportalen 2022-04-17.

MSIS-29

Under de senaste två veckorna, hur mycket har din MS begränsat din förmåga att...

De följande frågorna efterfrågar din syn på effekterna av MS-sjukdomen i ditt dagliga liv under de senaste två veckorna. Peka/klicka i den ruta som bäst beskriver din situation.

1. Göra fysiskt krävande uppgifter?

Inte alls **Litet grand** Måttligt Ganska mycket Oerhört mycket

2. Greppa saker hårt (tex vrida om en kran)?

Inte alls Litet grand **Måttligt** Ganska mycket Oerhört mycket

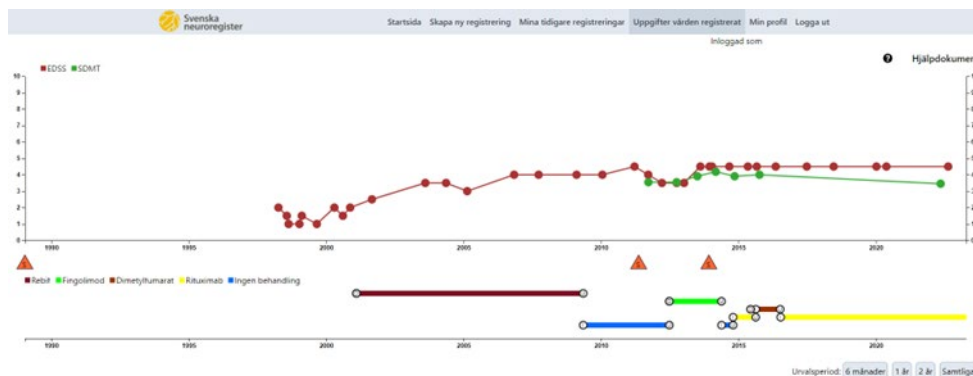
3. Bära saker?

Inte alls **Litet grand** Måttligt Ganska mycket Oerhört mycket

Figur 62 Exempel på layout i MS-registrets PER-modul, här visas de tre första frågorna av enkäten MSIS-29 (MS Impact Scale 29). Från NEUROreg/MSreg/Patientportalen 2022-04-17.

| Registerinstansdatum | 2016-03-23 | 2016-03-23 | 2016-03-23 | 2017-08-24 | 2018-08-16 | 2020-09-24 | 2021-05-18 | 2022-02-28 | 2022-04-26 | 2022-04-27 | 2022-09-08 |
|--|------------|------------|------------|-----------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-------------------------------|------------|-------------------------------|------------|------------|
| Dagligt liv - fysiskt | 23 | | | 51 | 44 | 29 | 44 | | 39 | | |
| Dagligt liv - psykiskt | 39 | | | 58 | 67 | 25 | 44 | | 39 | | |
| MS symtom inventering - MS-skollen totalpoäng | | 13 | | 21 | 18 | 11 | 27 | | 12 | 27 | 28 |
| MS symtom inventering, övergripande hälsa | | God | | Någorunda | Någorunda | God | God | | Någorunda | Någorunda | Utmärkt |
| Rökning | | | | Jag har aldrig varit rökare | Jag har aldrig varit rökare | Jag har aldrig varit rökare | Jag har aldrig varit rökare | | | | |
| Trötthetskala - FSMC | | | | Svår fatigue (96) | Svår fatigue (88) | Svår fatigue (71) | Svår fatigue (74) | | | | |
| Trötthetskala, motorisk fatigue | | | | Svår motorisk fatigue (48) | Svår motorisk fatigue (44) | Svår motorisk fatigue (35) | Svår motorisk fatigue (38) | | | | |
| Trötthetskala, kognitiv fatigue | | | | Svår kognitiv fatigue (48) | Svår kognitiv fatigue (44) | Svår kognitiv fatigue (36) | Svår kognitiv fatigue (35) | | | | |
| Medicinering - TSQ totalpoäng | | | | 48 | 45 | 43 | 35 | | | | |
| Nöjdhets med medicinen | | | | Nöjd | Mycket nöjd | Extremt nöjd | Nöjd | | | | |
| Psykiskt mående - HAD | | | | | | | | | | | |
| Depression | | | | | | | 8 (Ångest föreigger möjligen) | | | | |
| Uppskattning - EQ5D5L | | | | | | | | | | | |
| Din hälsa idag | | | | | | | | | | | |
| Fysisk aktivitet | | | | | | | | | | | |
| Fysisk träning | | | | | | | 30-60 minuter (0,5-1 timme) | | 90-120 minuter (1,5-2 timmar) | | |
| Vardagsmotion | | | | | | | Minre än 30 minuter | | 60-90 minuter (1-1,5 timmar) | | |
| Stillastående | | | | | | | 10-12 timmar | | 4-6 timmar | | |
| Depression - MADRS-5 | | | | | | | | | | | |
| Neurobil - Uppskattning med Neurologiska sjukdomar | | | | | | | | | | | |
| Fatigue (trötthet) | | | | | | | | | | | |
| Längd och vikt | | | | | | | | | | | |
| Längd | | | | | | | 60,48 | | 59,47 | | |
| Vikt | | | | | | | | | | | |
| Vårdkontakter senaste 12 månaderna | | | | | | | | | | | |
| Fatt senaste 2 mån | | | | | | | | | | | |
| Rehabilitering senaste 12 mån | | | | | | | | | | | |
| Behov av rehab | | | | | | | | | | | |
| Enkelt rehab | | | | | | | | | | | |
| Erhål rehab | | | | | | | | | | | |
| Typ av rehab | | | | | | | | | | | |
| Årsvärdfunktion - AT-10 | | | | | | | | | | | |

Figur 63 Vy från NEUROreg/MSreg/Patientportalen 2022-04-17, översikt från patientens tidigare registreringar.



Figur 64 I patientportalen kan patienten också på ett grafiskt sätt se de viktigaste variabelerna som sjukvården registrerat om deras sjukdom. Från NEUROreg/MSreg/Patientportalen 2022-04-17.

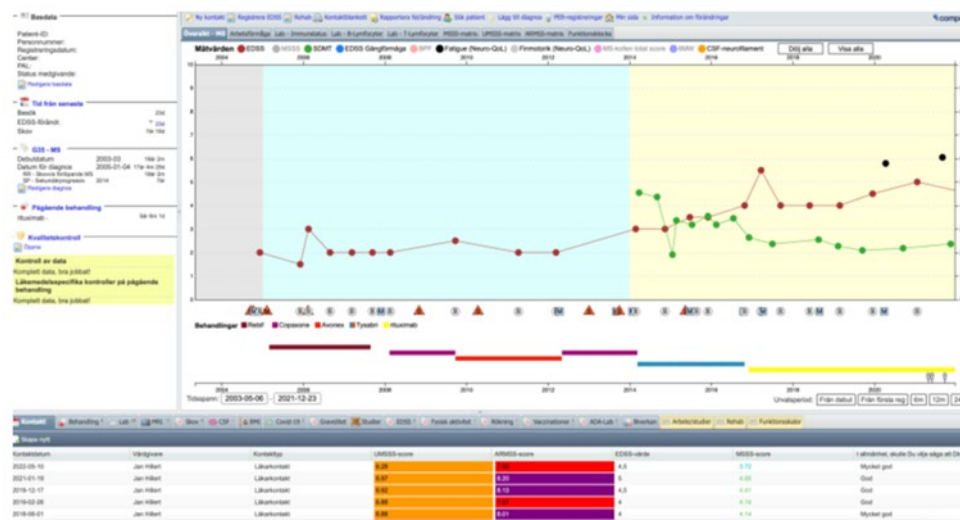
Åtterrapporering

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

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda vid patientbesöket, se **figur 65**. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas, framför allt vad gäller immunmodulerande behandling (bromsmedicinering). Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som motiverar till rapportering i MS-registret. Patientöversikten har också den fördelen att data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följaktligen kvalitetssäkras.



Figur 65 Så här ser patientöversikten ut i MS-registret: Det grafiska gränssnitt som registret erbjuder användaren en form av en sammanställning av uppgifter för den aktuella patienten. Från NEUROreg/MSreg 2022-04-17.

Utveckling av Patientöversikten

Utöver att sammanfatta och visa de viktigaste uppgifterna på en skärm, så får läkaren stöd för sitt behandlingsbeslut på så vis att patientens tillstånd sätts i relation till andra jämförbara patienters tillstånd vilket vi redovisat i tidigare årsrapporter. Nytt för 2022 var att vi infogade graviditet på tidsaxeln för att ge en tydligare överblick om varför bromsbehandling saknas under en viss tidsperiod.

Patientöversikten och kvalitetsregister

Enligt patientdatalagens kapitel om kvalitetsregister är inte uppföljning av den enskilda patienten ett syfte med kvalitetsregister. Därför har MS-registret (redan innan det blev Svenska neuroregister) efter granskning av dåvarande datainspektioner skiljt på patientöversikten, som därmed är den lokala vårdenhetens data, och de data som därifrån, hos informerade patienter, överförs till kvalitetsregisterdatabasen med nationella data. Detta ändrar dock inte att det är patientöversikten som är den mekanism med vilken data blir rapporterade till MS-registret. En fortsatt utveckling av denna blir därför livsviktig för MS-registrets verksamhet och utveckling. Att MS-registret därigenom kvalitetssäkrar den kliniska vården genom att strukturera och visualisera det kliniska arbetet leder till att vården blir just så kvalitetssäkrad i hela landet som syftet är med kvalitetsregister. Vi vill därför mena att vår arbetsmodell i hög grad lever upp till de avsikter som finns med den offentliga finansieringen av nationella kvalitetsregister.

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. Därför blir detta avsnitt rätt omfattande.

Visualisering och analysplattform (VAP)

Vi har sedan 2014 utvecklat en teknik som gör stora delar av informationen i MS-registret tillgänglig i realtid. Registeranvändarna kan, efter inloggning välja mellan i nuläget 42 olika tabeller och diagram, som delas upp i olika kategorier:

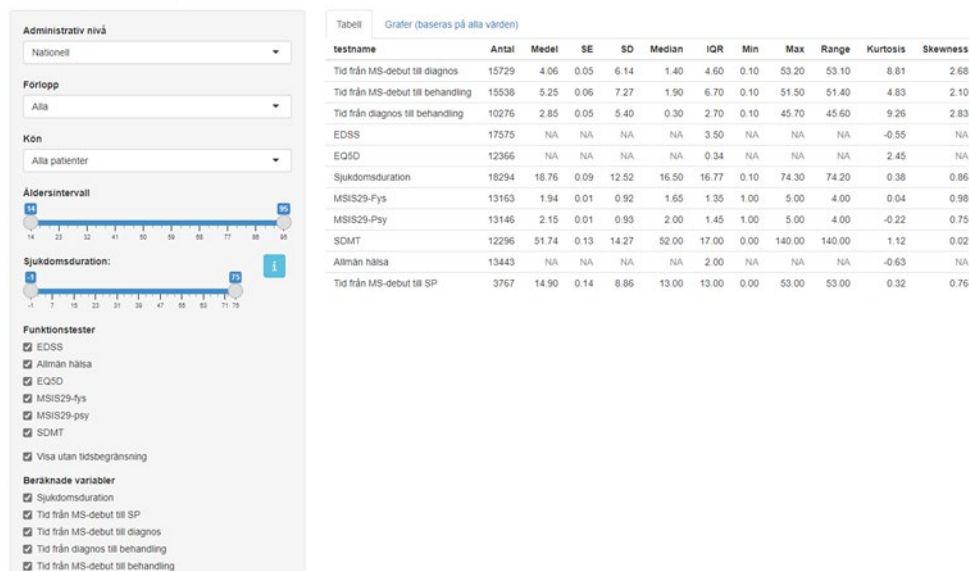
- **Riktlinjeindikatorer:** De nationella riktlinjer för MS-vården som Socialstyrelsen har antagit. Uppfyllelsen av riktlinjerna för landets MS-vårdenheter ska följas via 12 utvalda indikatorer. Sju av dessa baseras på data i MS-registret och kan nu följas i VAP i realtid och övriga fem är s.k. utvecklingsindikatorer
- **Kvalitetssäkring:** Kompletterande kvalitetsindikatorer framtagna genom samarbete med Svenska MS-Sällskapet

- **MS-registrets innehåll:** hur mycket information som finns i MS-registret och på hur många patienter, ”Hur mår våra patienter?”: funktionsmått, genomsnitt och spridningsmått, och utfallsmått
- **Årsrapport:** tabeller och figurer som ingår i denna Årsrapport
- **Verksamhetsrapport:** Aktivitet och datatäthet kan följas månadsvis eller årsvis ner till läkarnivå
- **Jämförelser:** information från MS-registret som ingår i ”Vården i Siffror” och tidigare i ”Öppna Jämförelser i hälso- och sjukvården”
- **Behandling:** Initierad, avslutad eller för dagen pågående bromsmedicinering kan följas ner till läkarnivå
- **Forskning och analys:** Fördelning av data från fyra av registrets skattningsskalor kan visualiseras från riksnivå ner till läkarnivå liksom fördelningen av förloppstyper på regionnivå

Alla dessa tabeller och diagram kan **anpassas** genom att visa valda kategorier av **data** eller patienter. Som läkare kan man exempelvis välja att se statistik och grafer på olika nivåer från sina egna patienter till klinikens, regionen, sjukvårdsregionens eller rikets patienter. Således kan man välja att visualisera ett stort antal kombinationer av data och patienter utifrån de 42 tabeller och grafer som är designade i VAPen, se exempel ”Hur mår våra patienter?” i **figur 66**. Vi utökar stadigt antalet tabeller och grafer.

Vi har valt att göra flera av **tabellerna och graferna i VAP öppet tillgängliga för alla**. Detta gäller hittills 18 VAP-diagram/tabeller, framför allt 13 kvalitetsindikatorer.

Hur mår våra MS-patienter?



Figur 66 Statistik genererad i realtid av Visualiserings- och analysplattformen (VAP), under ”Hur mår våra patienter?” och visar genomsnittligt utfall i hälso-relaterade mått. I den vänstra marginalen framgår vilka parametrar som är valda liksom avgränsningen av patientgrupp. Användaren kan välja sina egna, klinikens, regionens eller rikets patienter. Tabell från NEUROreg/MSreg 2023-04-21.

Under 2022 genomgick Visualiserings- och Analys-plattformen en omfattande uppgradering där VAP-diagrammen utökades med ett flertal reglage och fick en mer enhetlig formatering i de olika VAP-diagrammen. Även hjälptexter till alla VAP-diagram uppdaterades. På vår publika webbaserad plattform <https://msvap.carmona.se/> finns live-visualisering och interaktiv statistisk analys av insamlade data.

Neurodashboard – publik redovisning på enhetsnivå

Detta är en VAP-liknande visning av realtidsdata från MS-registret och för 8 andra av våra 10 delregister med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå. Sedan 2021 är vår Neurodashboard öppen för alla på vår hemsida (<https://vap.carmona.se/neuro-dashboard/>), med hänsyn taget för situationer med alltför få patienter i kategorierna. Liksom för VAP ges möjlighet att välja t ex patientgrupper, tidsintervaller etc. på ett dynamiskt sätt. Vår plan är att göra alltmer data tillgängliga i Neurodashboard, men sikte på resultatdata som öppet kan jämföra olika vårdenheter.

Listor, sökning och dataexport på egna patienter

Deltagande 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 Rapportgeneratoren. På detta sätt är all information tillgänglig för den enhet som också äger den.

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”, pågående behandlingar, patienter som saknar förlopp, diagnoskriterier, debutdatum, remissdatum, angiven patientansvarig läkare, angiven behandlingsstrategi mm.

Årsrapport (denna)

En årlig sammanställning av nationella data, där deltagande centras data i många fall särredovisas, var ursprungligen sannolikt den viktigaste återföringsmetoden och utförs i samband med denna rapport/ansökan om fortsatta medel. Årsrapport och Verksamhetsberättelse skickas till de över 350 personer som deltar i registerarbetet samt görs tillgänglig för allmänheten genom publikation på vår hemsida.

Vården i siffror

MS-registret bidrar med data till det nationella projektet Vården i siffror, <https://vardenisiffror.se/>, och tidigare Öppna Jämförelser.

Kvartalsrapporter (verksamhetschefsrapport och förbättringsrapport)

Det senaste tillskottet i verktyg att göra data tillgängliga för de enheter som arbetar med MS-registret är den anpassade rapport som fyra gånger om året skickas till varje

verksamhetschef i deltagande enheter, den s.k. Verksamhetschefsrapporten. I denna visas enhetens resultat för de nationella riktlinjeindikatorerna i form av tabeller och grafer och ställs i relation till landets bästa enheter och till riksgenomsnittet. Se **figur 67** för ett exempel. Verksamhetschefen får information om aktuell täckningsgrad och datakvalitet (som i **figur 67** men med aktuell enhet utpekad i diagrammet) inklusive annan relevant information om den egna verksamheten såsom aktuell läkemedelsbehandling, uppskattad kostnad för läkemedel, besöksregistrering m.m.

Förbättringsrapporten är snarlik och innehåller framför allt resultaten för de nationella riktlinjeindikatorerna och datakvaliteten och skickas till alla medarbetare vid respektive enhet som av verksamhetschefen listats som mottagare. Avsikten med detta är att ge medarbetarna direkt återkoppling från deras registerarbete.

Vi hoppas att Kvartalsrapporterna ska öka användandet av registerdata direkt i det kliniska förbättringsarbetet eftersom resultaten av enhetens MS-vård inte bara blir mer tillgänglig utan därtill direkt hamnar i varje medarbetares email-inkorg fyra gånger per år.

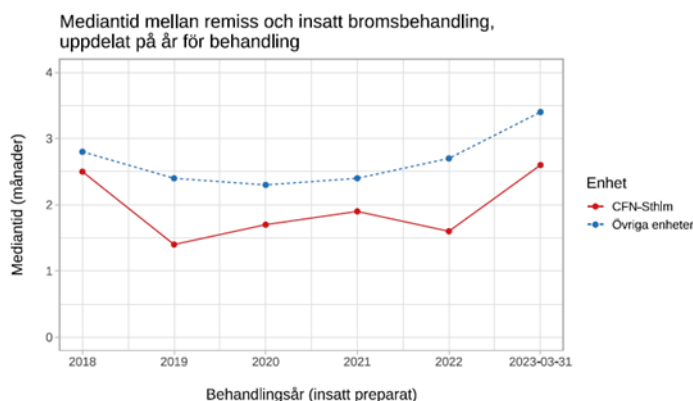


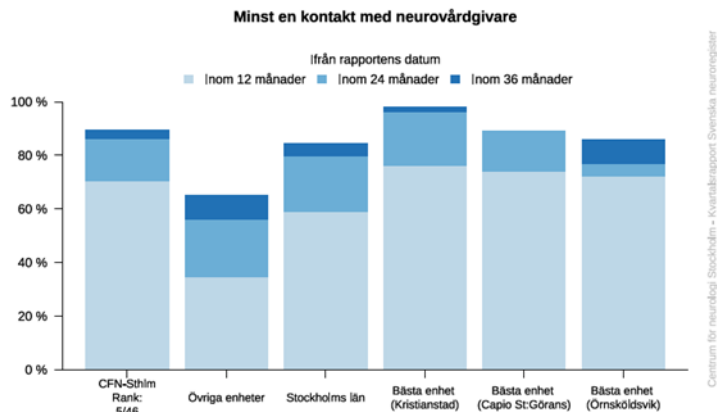
Table 8: Exakta värden tid mellan remiss och bromsbehandling (i månader)

| Diagnosår | Enhet | Antal | Median | Q25 | Q75 | Diagnosår | Enhet | Antal | Median | Q25 | Q75 |
|-----------|-----------|-------|--------|-----|-------|-----------|----------------|-------|--------|-----|-----|
| 2018 | CFN-Sthlm | 26 | 2.5 | 1.2 | 18.2 | 2018 | Övriga enheter | 264 | 2.8 | 1.2 | 6.2 |
| 2019 | CFN-Sthlm | 21 | 1.4 | 1.1 | 2.3 | 2019 | Övriga enheter | 279 | 2.4 | 1.3 | 5.8 |
| 2020 | CFN-Sthlm | 30 | 1.7 | 1.0 | 6.5 | 2020 | Övriga enheter | 282 | 2.3 | 1.2 | 4.7 |
| 2021 | CFN-Sthlm | 23 | 1.9 | 0.8 | 4.9 | 2021 | Övriga enheter | 300 | 2.4 | 1.0 | 7.0 |
| 2022 | CFN-Sthlm | 41 | 1.6 | 0.9 | 5.7 | 2022 | Övriga enheter | 248 | 2.7 | 1.3 | 7.4 |
| 2023 | CFN-Sthlm | 8 | 2.6 | 1.1 | 120.3 | 2023 | Övriga enheter | 54 | 3.4 | 1.3 | 6.2 |

Tillgänglighet till MS-vård för enhetens patienter

Andelen patienter med registrerat läkarbesök i MS-registret under de senaste 12, 24 eller 36 månaderna.

Rankingvärden som redovisas i grafen nedan baseras på de enheter som har fler än 50 aktiva patienter (vid rapportens slutdatum). Rankingen sorteras på högsta andel med besök inom 12 månader.



Figur 67 Exempel på hur Kvartalsrapporten ger information till deltagande enheter (i detta fall kvartal 4 (okt-dec, 2022) för Centrum för Neurologi i Stockholm) om resultat avseende de nationella riktlinjeindikatorerna över tid samt i relation till riksgenomsnittet och till bästa enheter. Från Kvartalsrapport kvartal 4, 2022 Centrum för neurologi.

Effekten av registrets insatser på vården

Sedan MS-registret startades kan man i Årsrapporterna följa hur alla process- och resultatparametrar utvecklats i önskvärd riktning och hur skillnader mellan olika delar av landet gradvis har minskat. Skillnader mellan män och kvinnor har också minskat. Denna utveckling beror enligt vår uppfattning till stor del på den styrande effekt som kraven på systematisk dokumentationen i MS-registret innebär – patienter följs upp på ett mer enhetligt sätt, mer regelbundet med allt fler funktionsskattningar, magnetkameraundersökningar och patientrapporterade mått. Vi tror att även den konsensuskultur som utvecklats i nätverket av landets MS-specialister har bidragit. Vi vill således peka på att registerarbetet i sig har en kvalitetshöjande effekt redan innan ett formellt datastyrt förbättringsarbete har inletts. Nedan följer ett antal exempel på den glädjande utvecklingen.

Innan vi går in på exemplen på kvalitetsförbättring kan det vara på sin plats att redovisa de olika kanaler som registerarbetet utövar sitt inflytande på vårdprocesserna. Det rör sig om ett antal samverkande mekanismer som framgår av **figur 68**.



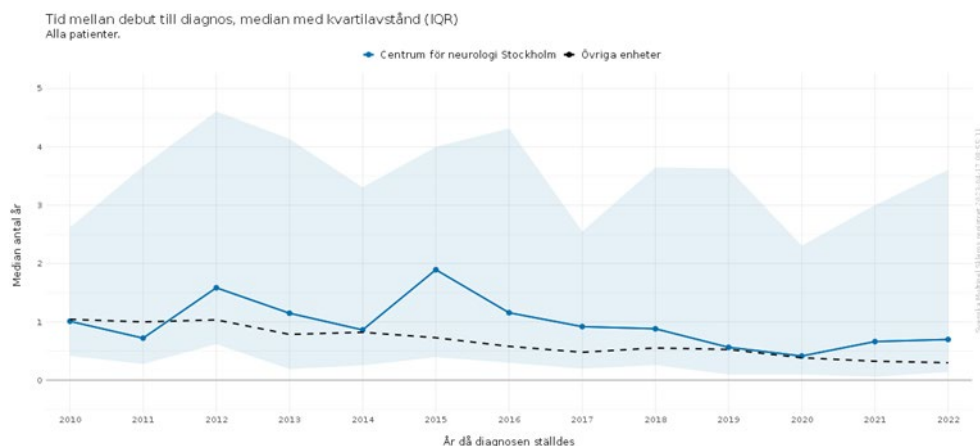
Figur 68 Översikt av verktyg för kvalitetsförbättring av MS-sjukvård med hjälp av MS-registret.

Kliniskt förbättringsarbete – Uppföljning av MS-vården enligt de Nationella Riktlinjerna

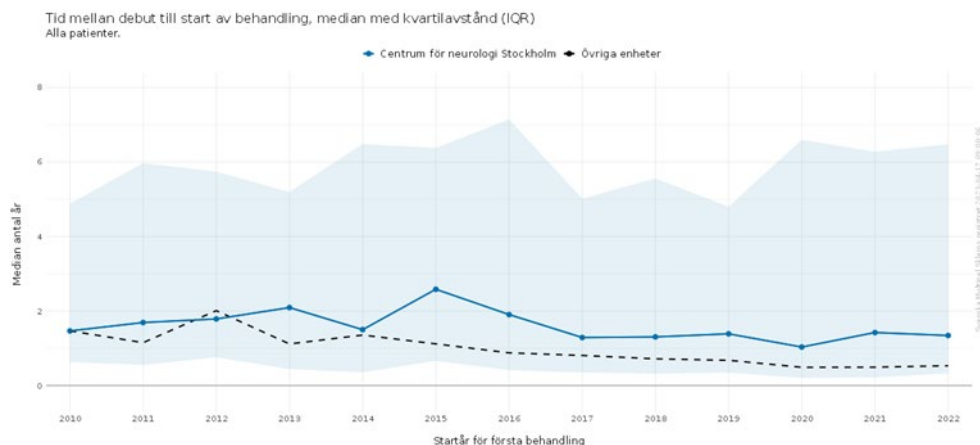
1. Genomsnittlig tid mellan sjukdomsdebut och diagnos minskar stadigt

Det är väl känt att immunmodulerande behandling främst gör nytta tidigt i MS sjukdomens förlopp. Det var data från det svenska MS-registret som först kunde visa att tidigt insatt behandling medför avsevärt bättre chans till gynnsamt sjukdoms-förlopp på lång sikt (Kavaliunas 2017). Det är därför angeläget att tiden från symptomdebut till diagnos se **figur 69** och tiden från remiss till specialistvård till insatt behandling är kort, se **figur 70**. Som synes förbättras fortlöpande tiden till diagnos medan latensen från diagnos till behandlingsbeslut är kort. I **figur 69** och **figur 70** jämförs resultaten i Stockholms största MS-enhet med övriga regioner. MS-vården i Stockholm har stundtals haft sämre resultat än landet i övrigt men på sistone förbättrat sina resultat.

Socialstyrelsen visade i sin publikation "Covid-19-pandemins påverkan på följsamheten till Nationella riktlinjer" 2021 att MS-vården hade färre årliga läkarbesök och färre årlig Magnetkamera under pandemiåret 2020 jämfört med året innan. Både läkarbesök och magnetkamera är avgörande för att ställa diagnos och för att ta beslut att inleda behandling. Den något ökande trend för tid från debut till diagnos och tid från till behandling som synes för 2021 och 2022 i nedan grafer beror med största sannolik på Covid-19-pandemin med fördröjning av vård som resultat. Socialstyrelsens rapport finns tillgänglig i sin helhet på deras hemsida, vv se <https://www.socialstyrelsen.se/globalassets/sharepoint-dokument/artikelkatalog/nationella-riktlinjer/2021-6-7413.pdf>



Figur 69 Median tiden från symptomdebut till diagnos har gradvis minskat i MS-registret. Här visas Centrum för neurologi i Stockholm i jämförelse med landet i övrigt i en graf som finns tillgänglig i realtid VAP (se ovan).



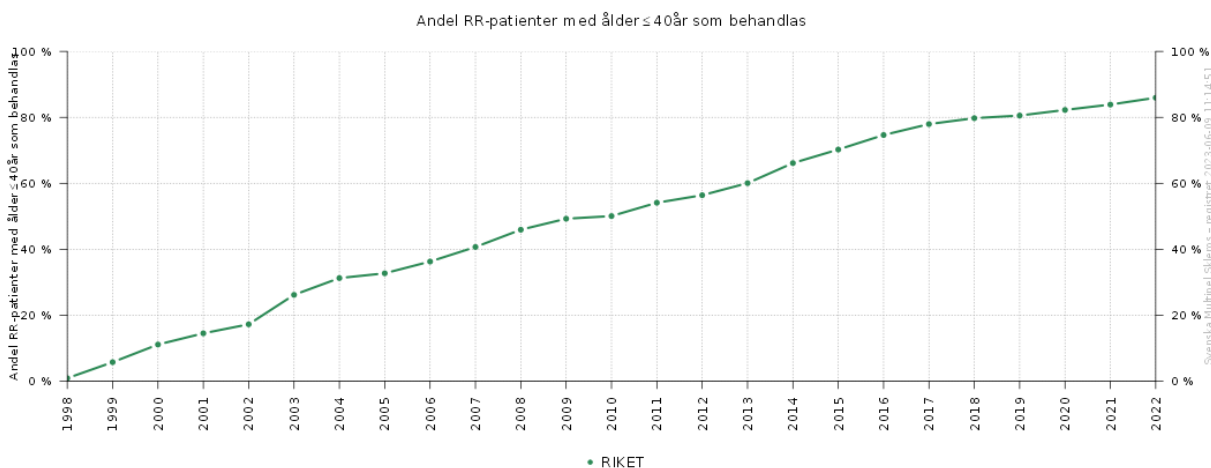
Figur 70 Även om många får bromsmedicin tämligen snabbt efter att ha kommit till specialistvård så finns det, som här visats för en vårdenhet i Stockholm i jämförelse med hela landet, somliga patienter som får vänta länge.

2. Ökande andel patienter med tidig MS får bromsbehandling men stora skillnader över landet

Effekten av den förloppsmodifierande läkemedel (bromsmediciner) mot MS är belagd i ett stort antal läkemedelsprövningar. Såväl Läkemedelsverket som Svenska MS-Sällskapet och Socialstyrelsen anser att evidensbas finns för att rekommendera behandlingen till flertalet patienter med skovvist förlöpande MS. Med antagandet att ca 10 % av alla MS-patienter har ett långsiktigt gynnsamt förlopp borde behandlingsfrekvensen vid tidig MS ligga på 90 %. **Figur 71** och **figur 72** visar frekvensen rapporterad behandling av patienter med skovvist förlöpande MS (vanligen förkortad RRMS – relapsing/remitting MS) under 40 års ålder (Socialstyrelsens Kvalitetsindikator M5).

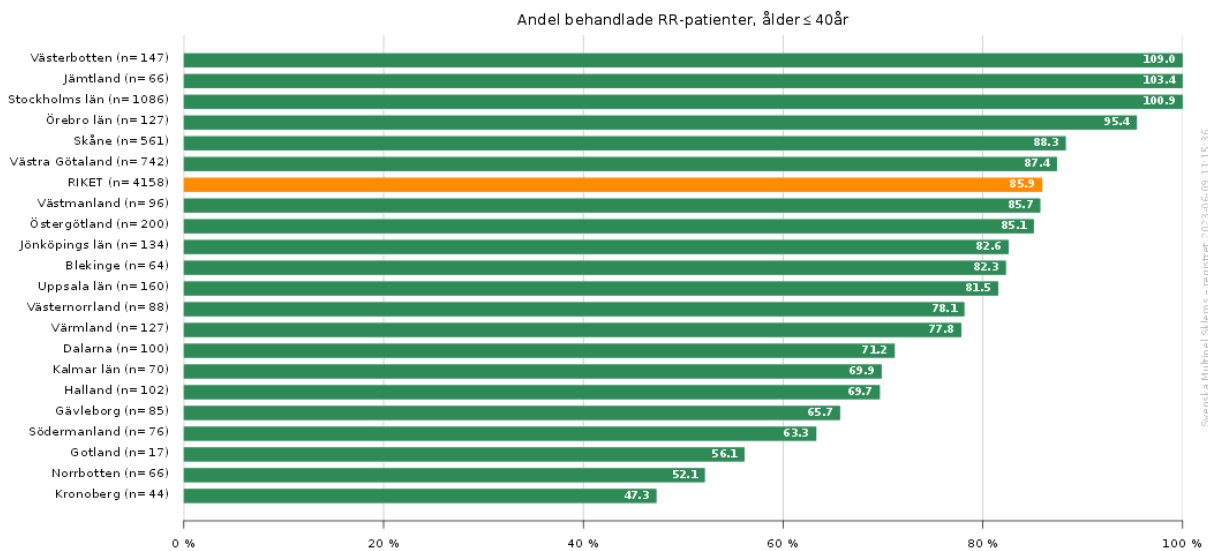
Som framgår av diagrammen ligger behandlingsfrekvenserna i en del regioner under målvärdet på 90 %. Glädjande nog överstiger numera fyra av landets totalt 21 regioner 90% för andel behandlade RRMS-patienter där sju regioner tangerar målvärdet och

ytterligare två regioner (Värmland och Västernorrland) är snubblande nära 80 %-nivån.



* Andelen behandlade RR-patienter beräknas som registrerat antal behandlade RR-patienter genom estimerat antal RR-patienter, per region eller hela riket

Figur 71 Grafen visar att andelen behandlade patienter med skovvist förlöpande MS 40 år eller yngre gradvis ökat sedan MS-registret startade och når nu nästan 86% vilket fortfarande understiger det nationella målvärdet på 90 %.



* Andelen behandlade RR-patienter beräknas som registrerat antal behandlade RR-patienter genom estimerat antal RR-patienter i regionen

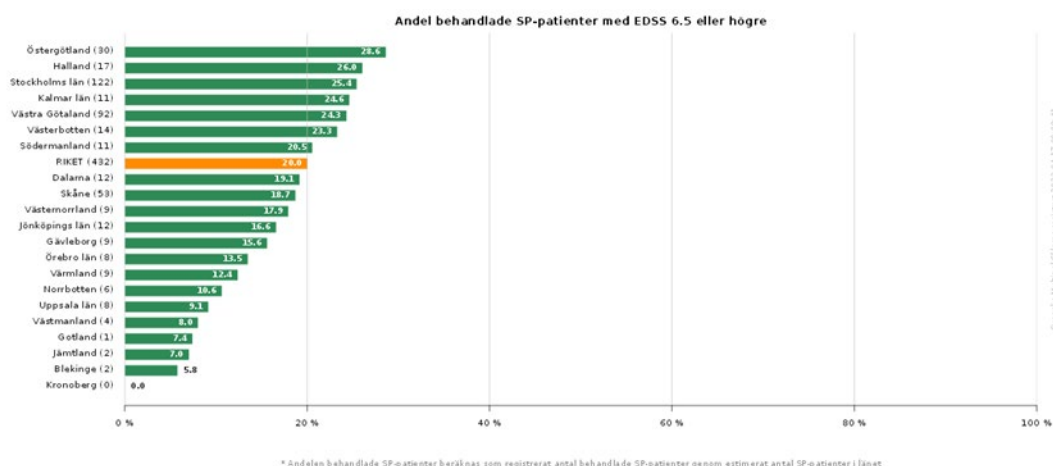
Figur 72 Bromsmedicinering är särskilt viktigt i MS-sjukdomens tidigare stadier och här visas andelen patienter med tidig MS som idag behandlas med bromsmedicinering fördelat på landets regioner.

Det är glädjande att notera den nationella statistiken där 85,9% av landets MS-patienter, 40 år eller yngre med skovvist förlöpande MS får tillgång till bromsbehandling och att kurvan stadigt ökat under många år.

Skillnaderna mellan enheter kan till viss del antas bero på underrapportering men otvivelaktigt också på regionala skillnader. Eftersom vissa regioner med högspecialiserad MS-vård tar emot patienter från andra regioner får mottagande regioner bättre statistik medan regioner vars patienter söker vård i andra regioner får sämre statistik, därav viss snedfördelning. Den höga behandlingsfrekvensen i de regioner där tätheten av neurologspecialister är störst kan möjligen vara kopplat till tillgången på neurologer men också till att patienter sökt sig till högspecialiserad vård med god tillgång till neurolog och MS-team i en annan region än sin hemregion.

3. Allt fler patienter får bromsmedicinering utanför gällande indikation

Efter 20 till 30 års sjukdom övergår skovvist förlöpande MS (på engelska relapsing-remitting MS, RRMS) oftast till ett stadium av gradvis smygande försämring, sekundärprogressiv MS (SPMS). Vid SPMS har de bromsmediciner som används vid RRMS inte längre någon effekt. Endast under ett övergångsskede om några år, då både skov och gradvis försämring ses parallellt, kan man förvänta sig nytta av bromsmedicinering. Svenska MS-sällskapet (SMSS) rekommenderar att man eftersträvar en behandlingsfrekvens vid SPMS som ligger på en låg nivå. **figur 73** nedan visar behandlingsfrekvensen hos patienter med SPMS med ett tämligen utvecklat funktionshinder (EDSS på minst 6,5) som vanligen nås först flera år efter att SPMS-fasen inletts, varför behandlingsfrekvensen i denna grupp bör vara låg. Här syns en stor skillnad i behandlingsfrekvens, från 0 % till 24,6 % mellan olika regioner. (Noteras bör att andelen behandlade är beräknade mot en förväntad befolkningsprevalens av SPMS vilket gör att vi bara kan redovisa data per region och inte per enhet).



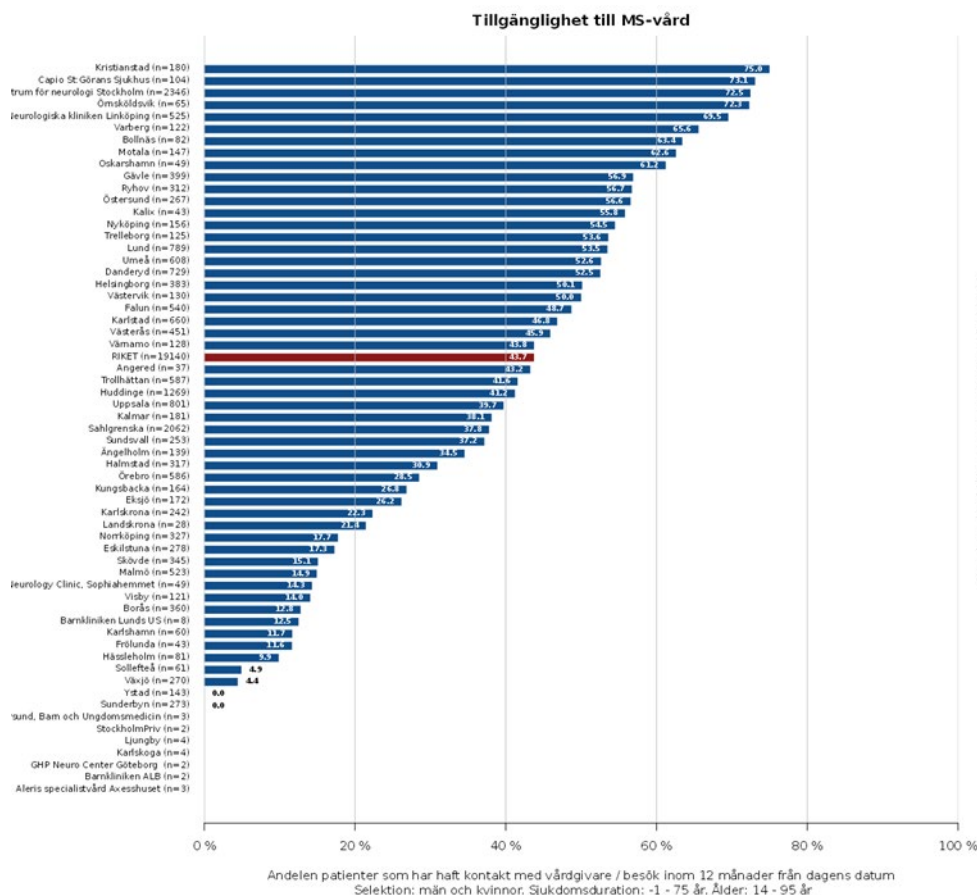
Figur 73 Behandlingsfrekvens av bromsmedicinering av patienter med sekundärprogressiv MS (SPMS) och tämligen hög nivå av funktionshinder, 6,5 (behov av rullator för att gå 20 meter) eller högre på EDSS- skalan. Enligt gällande riktlinjer bör andelen behandlade bland dessa patienter vara låg. Ändå ökar andelen behandlade och är nu 20%.

De senaste årens statistik visar en ökande andel behandlade SPMS-patienter, för gruppen SPMS med EDSS på minst 6,5 noterades 20% för 2022 medan samma siffra för 2021 var 17,6%, 2020 16,5% och 2019 14,5 %. Detta kan tyckas vara stick i stäv med gällande rekommendationer. Anledningen till detta kan vara att ett första läkemedel, Ocrevus (ocrelizumab), har blivit godkänt för behandling av primärprogressiv MS (PPMS) under 2018. PPMS är en förloppsform som förekommer hos ca 10 % av MS-patienterna och som kännetecknas av gradvis försämring utan föregående skov.

Dessutom har ett annat läkemedel, Mayzent (siponimod), under 2020 blivit godkänt av den Europeiska läkemedelsmyndigheten EMA för behandling av SPMS. Det är en utbredd förväntan hos många MS-läkare att SPMS och PPMS är väldigt närbesläktade och att en behandling som kan fungera för den ena bör ha effekt också på den andra förloppsformen av MS. I Sverige har under de senaste åren läkemedlet rituximab blivit helt dominerande vid MS, med över 7 000 behandlade patienter vilket nämnts ovan. Eftersom ocrelizumab är effektmässigt snarlikt rituximab så har detta kommit till ökad användning vid SPMS. Dock bör betonas att en gynnsam effekt av dessa läkemedel i första hand ses i ett tidigt stadium av SPMS varför det knappast kan försvara en ökande behandling vid SPMS och EDSS >6,5. Men summa summarum finns det vissa rationella skäl för den utveckling vi ser.

4. Bara varannan MS-patient får den uppföljning som rekommenderas i nationella riktlinjer

Enligt Socialstyrelsens nationella riktlinjer bör majoriteten (80%) av patienter med MS erbjudas minst en årlig uppföljning hos neurolog. En sådan uppföljning bör innehålla både en klinisk undersökning och en undersökning med magnetkamera för att avbilda den aktuella sjukdomsaktiviteten, åtminstone i de skeden av sjukdomen där bromsmedicinering kan vara aktuell. **Figur 74** visar att bara knappt hälften (43,7 %) av landets MS-patienter har ett besök till sin MS-mottagning registrerat i MS-registret under de gångna 12 månaderna. Motsvarande siffra för 2020 var 47,1% och för 2019 50,3%. Den sjunkande trenden kan med stor sannolikhet förklaras av de gångna årens covid19-pandemi där riktlinjer med smittorisk-reducerande syfte minskat möjligheten till rutinmässiga årsbesök, se hänvisning till Socialstyrelsens rapport "Covid-19-pandemins påverkan på följsamheten till Nationella riktlinjer" ovan. Skillnaden är därtill stor mellan olika kliniska enheter, och ingen når upp till de 80 % som anges i gällande riktlinjer.



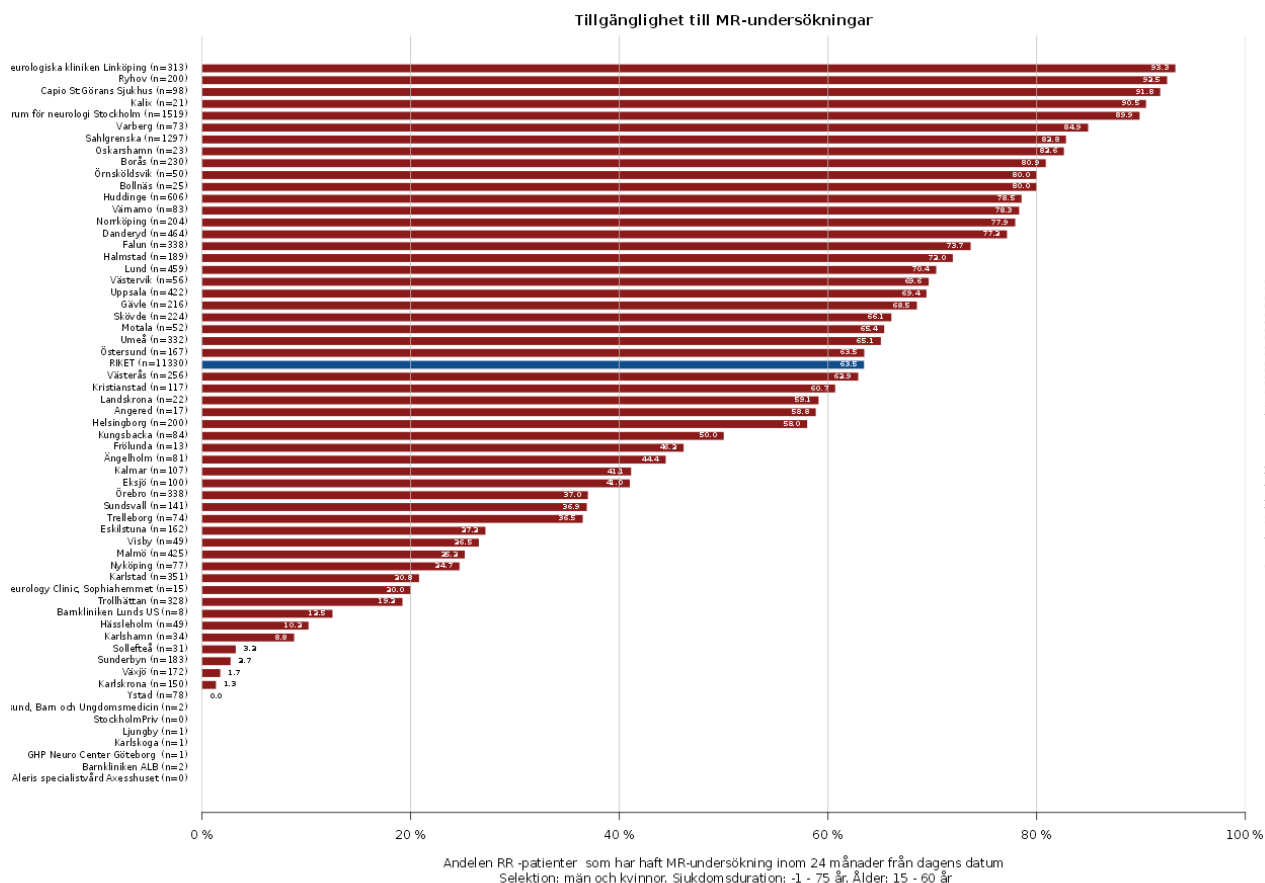
Figur 74 Bara knappt hälften (43,7%) av landets MS-patienter har ett besök till sin MS-mottagning registrerat i MS-registret under de gångna 12 månaderna och skillnaden är stor mellan olika kliniska enheter.

Figur 71 visar på ännu en brist i MS-vården, nämligen på de regelbundna magnetkamera-undersökningar (MR) som rekommenderas i de nationella riktlinjerna. Riktlinjerna säger att personer med skovvisst förloppande MS som är yngre än 60 år bör genomgå minst en magnetkameraundersökning (MR) under de senaste två åren och målvärdet är 80%. Cirka 65 % av personer med skovvisst förloppande MS yngre än 60 år visar sig ha genomgått en MR de senaste 2 åren.

I klinisk praxis görs ofta MR årligen för att utvärdera behandlingseffekten och sjukdomsutvecklingen. Endast 39,6 %, se **figur 75**, av MS-patienterna med skovvisst förlopp (där bromsmedicinering är aktuell) har genomgått en MR de senaste 12 månaderna. Det pandemifria året 2019 hade betydligt fler patienter, 46,9%, av de behandlade patienterna genomgått en MR senaste året.

Detta betyder att den givna behandlingen inte monitoreras optimalt med regelbunden MR vilket kan leda till både skadligt hög sjukdomsaktivitet och att onödigt behandling inte kan avbrytas. Här finns stor förbättringspotential i hela landet avseende patientnytta, patientsäkerhet och samhällskostnader.

Sammanfattningsvis kan vi peka på att MS-vården i Sverige uppvisar förbättring långsiktigt men fortfarande har den svårt att nå upp till de mål som Socialstyrelsens nationella riktlinjer definierar och att ökningen inte är stadig och framför allt inte kommer automatiskt. MS-registret är dock ett kraftfullt verktyg för att följa upp den fortsatta målpuffyllelsen i aktivt förbättringsarbete på lokal och nationell nivå.

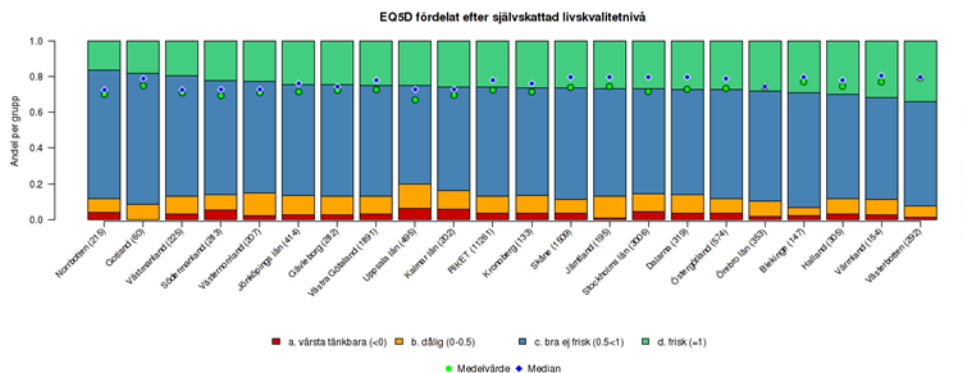


Figur 75 Drygt 63% av MS-patienterna med skovvist förlopp (där bromsmedicinering är aktuell) har senaste 24 månaderna enligt data i MS-registret, erhållit en magnetkameraundersökning (MR) för att bedöma pågående sjukdomsaktivitet. Notera att ett antal kliniker har bristande data registrerade men dessutom mycket få patienter i MS-registret och därtill troligen få MS-patienter totalt.

5. MS-patienternas livskvalitet varierar mellan olika delar av Sverige

Patientrapporterade mått (PROM, patient reported outcome measures) blir allt viktigare som resultatindikatorer i sjukvård vilket avspeglar patientens allt starkare roll som medaktör i sin vård. MS-registret har flera PROMs, EQ-5D, MSIS-29 (en MS-specifik skattningsskala av funktionshinder och hälsorelaterad livskvalitet, (hQoL)) och MS-kollen som också har drag av symtominventering. EQ-5D som är en generisk skattning av hQoL är den skattning som har fått en plats vid uppföljning av MS enligt de Nationella Riktlinjerna. EQ-5D är en relativt grov skattningsskala som uppfattas ha

en begränsad upplösning vid MS. Icke desto mindre kan avsevärda skillnader observeras mellan Sveriges regioner. **Figur 72** visar att andelen som har hög hQoL (grönt fält), vilket brukar betraktas som ”friskt”, är dubbelt så stort i de regionerna med bäst resultat i jämförelse med de med sämst resultat.



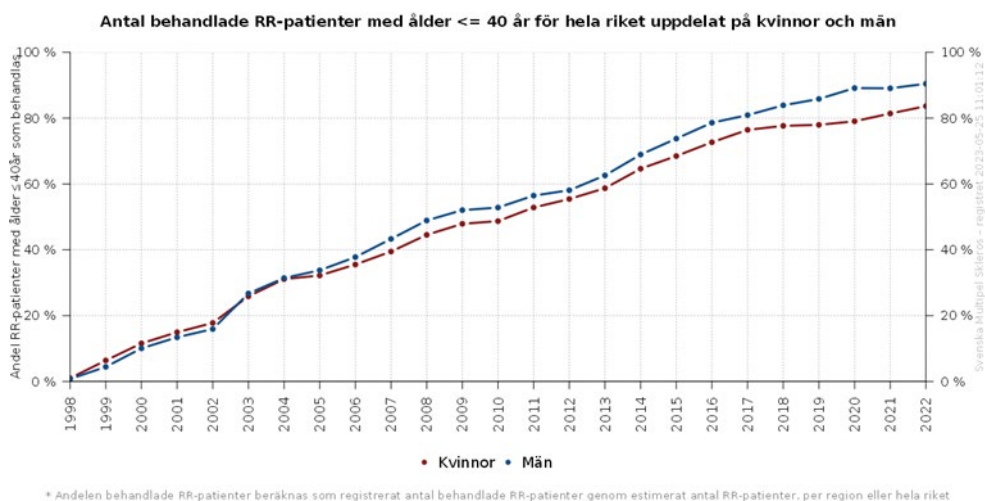
Figur 76 Utfallet av EQ5D, en hälsorelaterad livskvalitetsskala, varierar mellan olika regioner. Observera dock att antalet patienter som bidragit till data är begränsat då EQ-5D ännu inte blivit en standardskattning.

Ojämlighet i behandlingen av MS

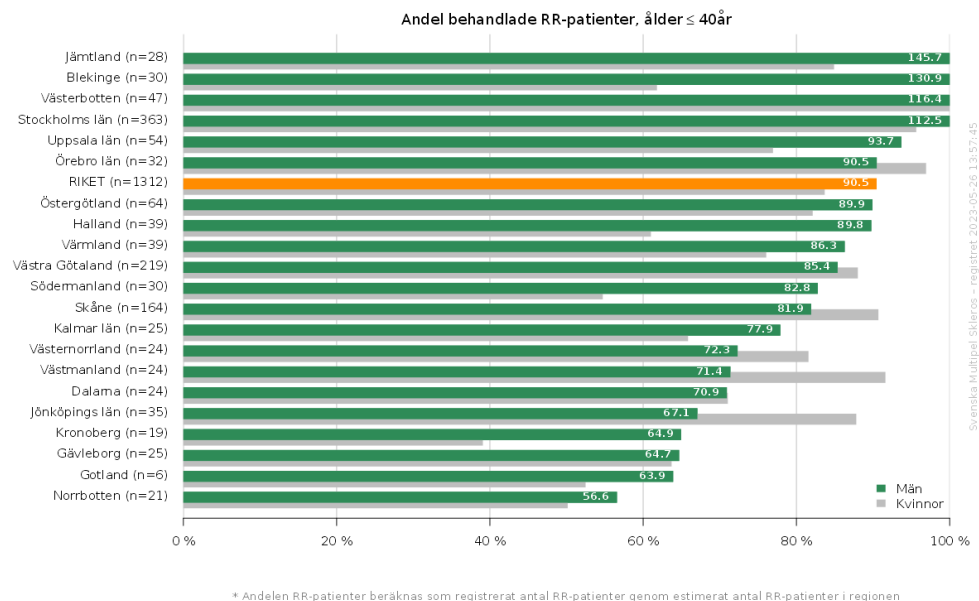
Nästintill all statistik i MS-registret, som krävs för på officiell svensk statistik, analyseras och redovisas uppdelat efter kön, med syftet att identifiera och motverka skillnader i vården. MS drabbar 2–3 gånger så ofta kvinnor som män vilket gör sådana analyser extra relevanta.

Högre andel män med pågående bromsmedicinering

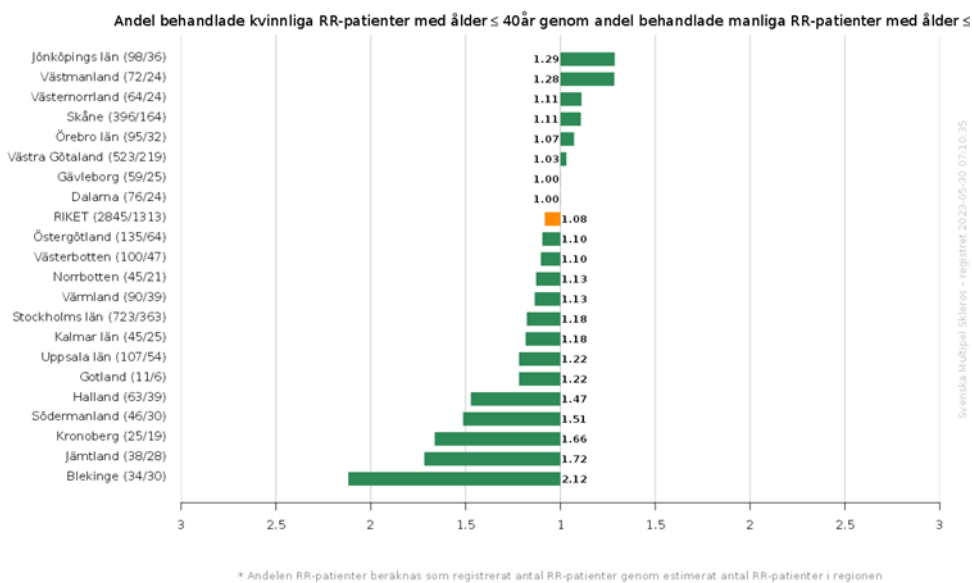
Däremot är andelen kvinnor med pågående bromsmedicinering, 83,7%, något lägre än andelen män, 90,5 %, i tidig MS, den patientkategori som de nationella riktlinjerna pekar ut som prioriterad, vilket framgår av **figur 77** och **figur 78**. Nedan diagram visar också att skillnaden är betydande mellan olika regioner i landet. Kvinnor bör oftast, av medicinska skäl, avstå från behandling inför, under och efter graviditet vilket kan bidra till en något lägre behandlingsfrekvens. Förklaringen till dessa skillnader måste analyseras statistiskt mer i detalj genom att justera för alla faktorer som påverkar behandlingsfrekvensen. Däremot finns ingen skillnad i tillgång till mottagningsbesök eller magnetkamera-undersökningar mellan män och kvinnor. Orsaken till skillnaden i behandlingsfrekvens är därför oklar och behöver utredas. Skillnader i vilken medicinsk behandling mellan män och kvinnor är dock ett vanligt fenomen inom vården och en skillnad även för MS vore inte överraskande. Detta är ett angeläget forskningsämne.



Figur 77 Grafen visar att andelen behandlade patienter (40 år eller yngre) med skovvist förlöpande MS gradvis ökat sedan MS-registret startade och når nu 90,4 % för män och 83,6 % för kvinnor, således når nu män med MS över det nationella målvärdet på 90 %.



Figur 78 Grafen ovan visar att skillnaden mellan kvinnor (grå staplar) och män (grönt/orange staplar) i vissa delar av landet är betydande. Även om siffrorna varierar något så är andelen behandlade kvinnor 6,8% lägre än behandlade män men skillnaderna. Positivt är att skillnaderna mellan könen är i sjunkande trend de senaste åren.



Figur 79 I de flesta regioner behandlas män med tidig MS oftare med bromsmedicin än kvinnor, vilket talar för en ojämlikhet i vården.

Resultat av analyser – utveckling över tid

1.Processmått: Mängden uppföljningsdata ökar stadigt

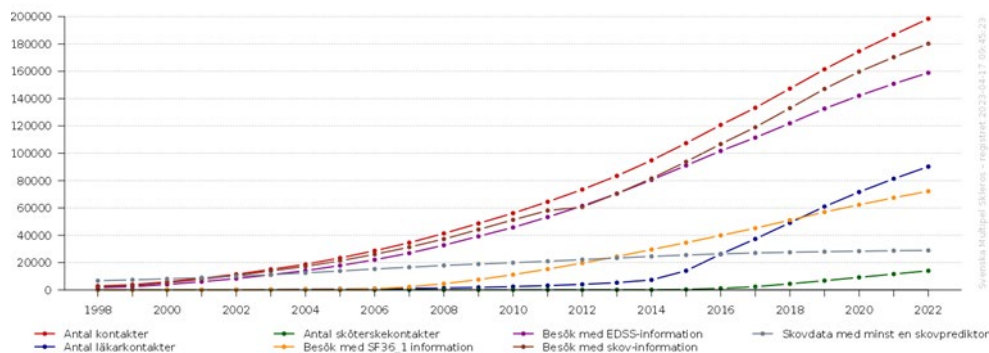
Syftet med MS-registret är att kvalitetssäkra och utveckla vården och att vara underlag till forskning för ny kunskap om MS. Endast om registerverksamheten drivs med hög täckning och kvalitet kan registrets syften uppnås. Analyser av data i MS-registret måste därför börja i en intern analys som avser registrets funktion och avspeglas i process-indikatorer som datamängd (antal registreringar), datatäthet (fullständighet per registrerad person eller enhet), och datareliabilitet såsom diagnostisk precision. Mycket av detta beskrivs ovan.

Framgångar i kliniskt förbättringsarbete avspeglas i idealfallet av förbättrade resultat men här bör även förbättrade vårdprocesser räknas in. Slutligen kan vetenskaplig analys av MS-sjukdomens karaktäristika och förlopp i Sverige leda till nya insikter som i slutändan kan komma MS-vården till del.

Som nämnts ovan ökar antalet patienter stadigt i registret. Minst lika viktigt är det då att adekvat mängd information om varje patient också registreras. Som framgår av **figur 80 a** och **b** gäller detta även andra parametrar såsom antalet besök, sjukdomsskov och funktionsskattningar, inte bara med EDSS-skalan.

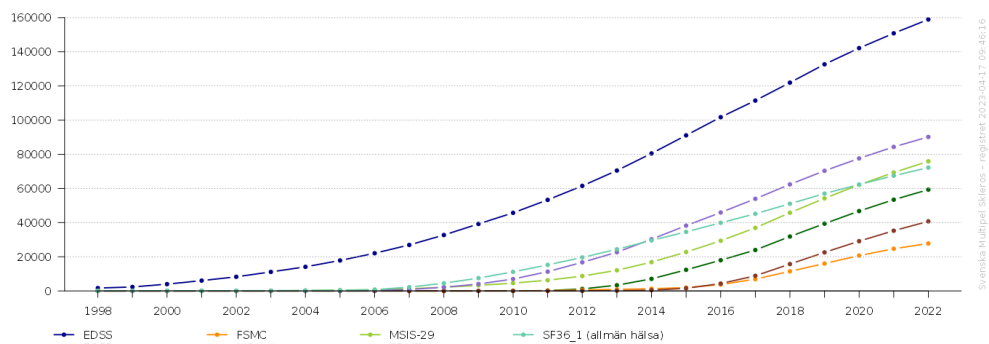
76 a

Akkumulerat antal registrerade kliniska besöksdata (alla patienter i hela riket)



76 b

Akkumulerat antal registrerade funktionstester (alla patienter i hela riket)



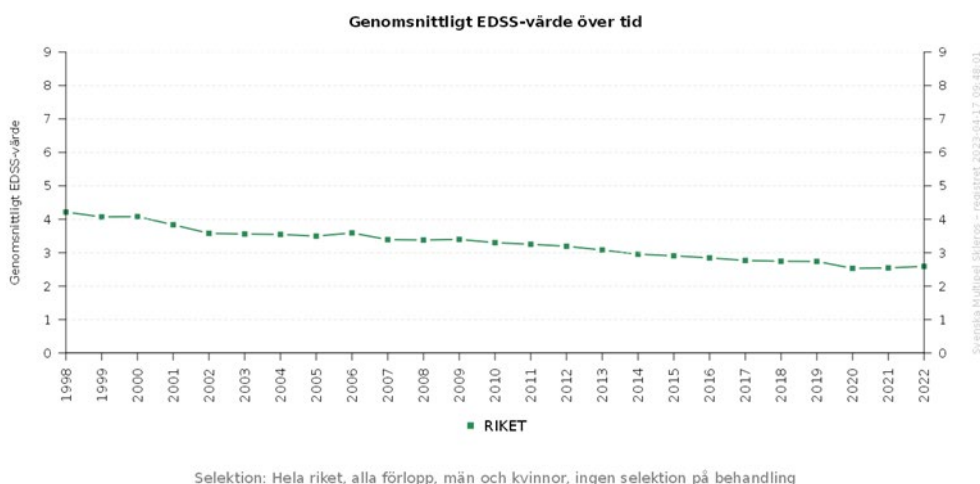
Figur 80 Ökningen av a) kliniska besök och b) funktionsskattning enligt EDSS-skalan och övriga funktionstester är tydlig. Intressant är att SDMT, ett kognitivt test, nu är den näst mest registrerade parametern med över 80 000 registreringar.

2. Funktionshinder hos MS-patienter i Sverige minskar gradvis!

Vid MS utvecklas funktionshinder stegvis eller gradvis under de nästan 40 år som en drabbad i genomsnitt lever med sin sjukdom. Målsättningen med bromsmedicinering bör därför ytterst vara att bevara funktionen så långt möjligt. Detta är dock mindre uppenbart i och med att bromsmedicinering mot MS enligt gällande praxis godkänns på grundval av effekt på mycket kortsiktiga effektmått, främst minskad skovfrekvens.

Det är därför mycket glädjande att vi kan se en stadig minskning av genomsnittligt värde på EDSS (Expanded Disability Status Scale) i MS-registret, se **figur 81**. Självklart kan en sådan förändring ha många orsaker, till exempel om registret från början skulle ha varit överrepresenterat av patienter med allvarligare sjukdom. Det är därför glädjande att minskningen fortsätter även under de senaste åren då registret redan nått en hög täckningsgrad.

En vidare analys visar att detta förklaras av en ökad proportion av patienter med skovvist förlöpande MS i registret och att det bara är dessa som har en minskad EDSS-nivå medan patienter som nått det progressiva stadiet av MS haft en förändrad EDSS. Detta visar att behandling av MS måste syfta till att behålla patienterna i skovstadiet.

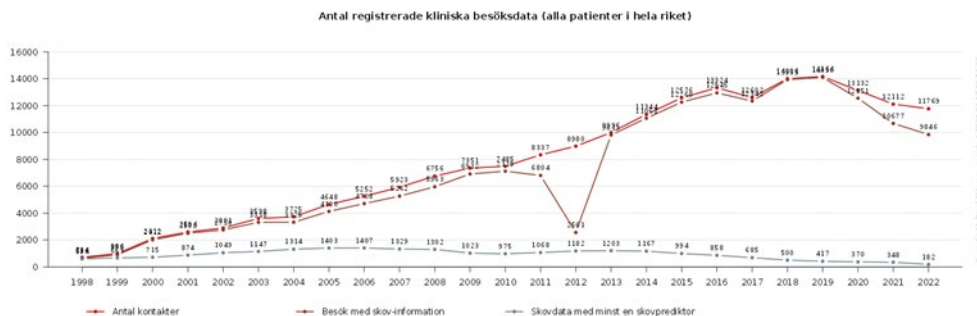


Figur 81 Genomsnittligt funktionshinder enligt EDSS-skalan i riket minskar för både män och kvinnor gradvis i hela landet sedan bromsmediciner introducerades på 1990-talet. Genomsnittligt EDSS är nu 2,59 jämfört med 3,08 i EDSS 2013 och 3,56 i EDSS 2003.

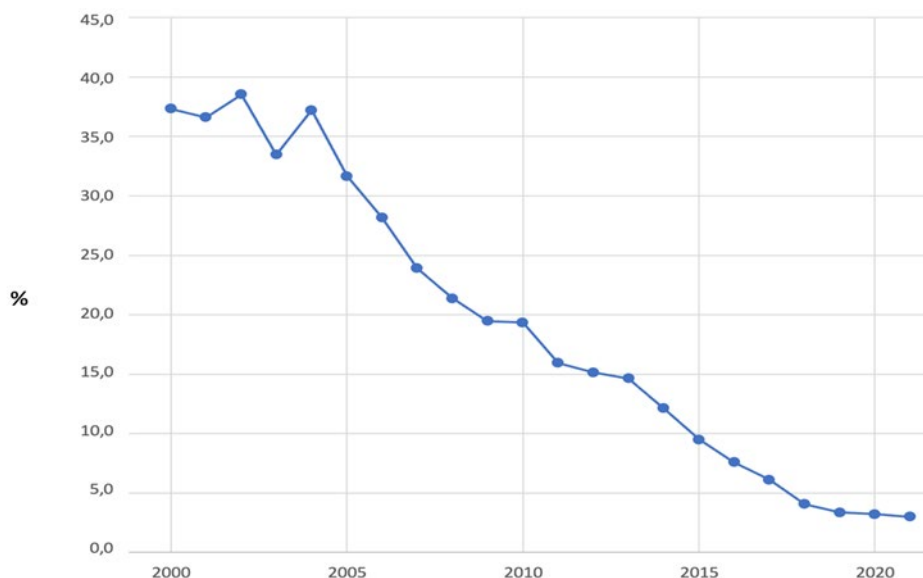
3. Antalet MS-skov minskar stadigt och dramatiskt i Sverige

Sjukdomsaktivitet vid skovvist förlöpande MS (RRMS) beskrivs vanligen i skovfrekvens, tex årlig skovfrekvens, eller som nytillkomna inflammatoriska härdar, lesioner som uppträder som fläckar på magnetkameraundersökningar. Bromsmediciner syftar på kort sikt till att minska antalet skov och nya fläckar och att därigenom på längre sikt minska risken för funktionshinder. En beskrivning av antalet skov som rapporterats till MS-registret och av andelen magnetkameraundersökningar som uppvisar nya fläckar kan därför användas för att avspegla hur väl MS-vården gemensamt lyckas erbjuda landets MS-patienter en god sjukdomskontroll.

Figur 82 nedan visar hur antalet registrerade besök i MS-registret har ökat med tiden och hur antalet skov tvärtom gradvis minskat. Särskilt slående är kvoten mellan besök och skov som visas i **figur 83**. Hur denna kvot förändrats, från att närmre 40 % av patienterna kunde rapportera ett skov sedan föregående besök i början av 2000-talet, till att endast 3 % av besöken fångar ett nytt skov 2020, är en dramatisk avspegling av hur mycket bättre svensk MS-vård är idag, då allt fler får allt effektivare behandling.



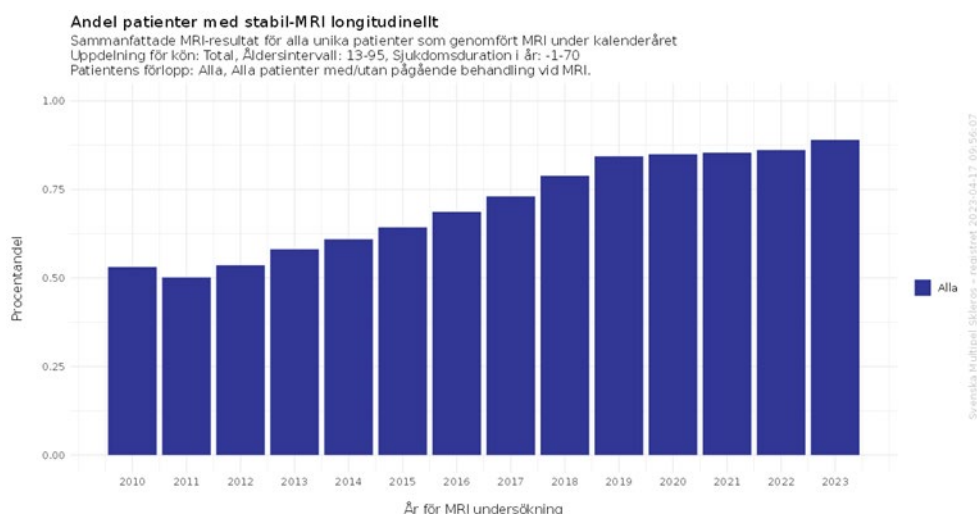
Figur 82 Antalet registrerade patientbesök i MS-registret har ökat stadigt under de senaste 24 åren medan antalet rapporterade skov med tiden minskat.



Figur 83 I början av 2000-talet rapporterades ett nytt skov vid 40 % av besöken. Idag har den siffran sjunkit till endast 3 % vilket visar på effektivare MS-behandling i Sverige.

4. Magnetkameraundersökningar talar för bättre kontroll av MS

Figur 84 visar att år 2010 uppvisade varannan magnetkameraundersökning av svenska MS-patienter tecken på nya fläckar som tecken på aktiv MS-sjukdom. Idag har denna andel minskat från 50 % till 12 % och nästan 9/10 av utförda undersökningar visar en stabil bild med god inflammationskontroll.

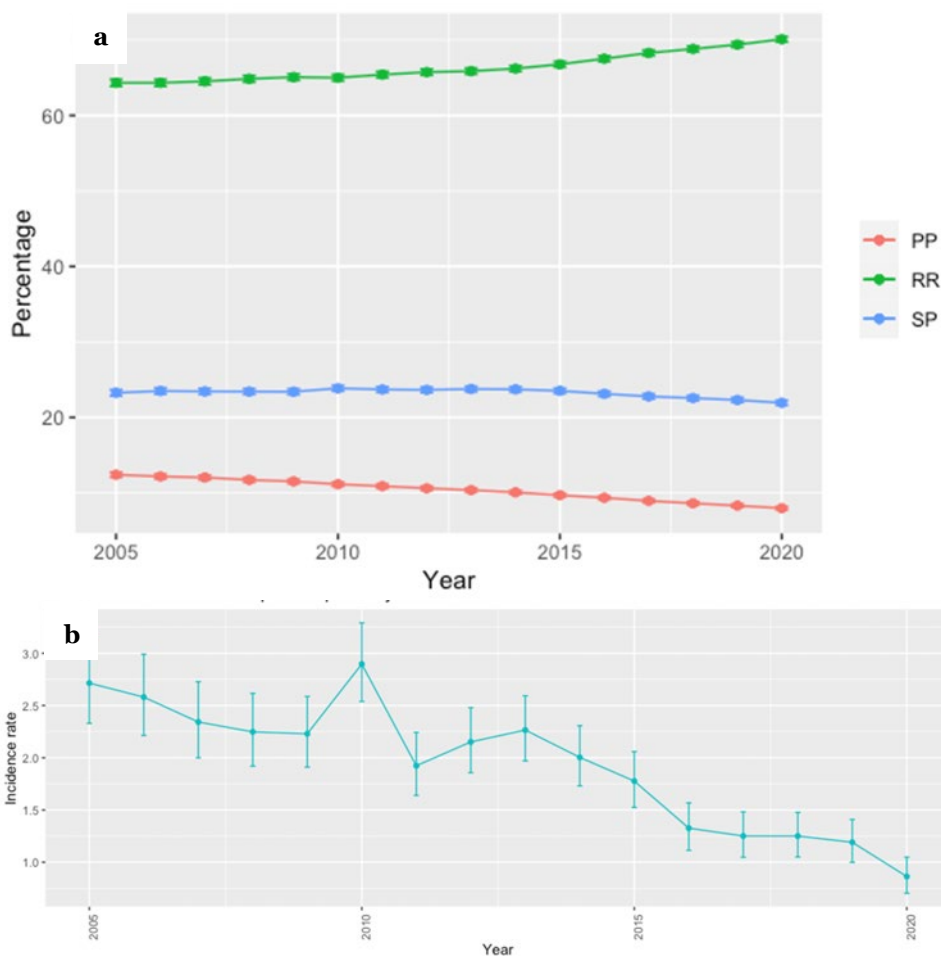


Figur 84 Allt oftare visar magnetkameraundersökningar av MS-patienter avsaknad av tecken på aktiv sjukdom i form av nya inflammatoriska förändringar (vita fläckar).

Sammanfattningsvis talar samstämmiga data för att de mått man använder som utfallsmått vid utvecklingen av bromsmedicinering alla visar att sjukdomsaktiviteten minskar och att sjukdomsutvecklingen förlångsammats vid MS. Detta är ytterst glädjande och vi vill tro att MS-registret har bidragit till denna kvalitetsökning genom att uppmuntra till strukturering av vårdinsatser och dokumentation och visualisering av vårdresultat. Detta avspeglas i publicerade vetenskapliga arbeten, inte minst i arbetet av Spelman och medarbetare 2021 (se under rubriken Vetenskapliga resultat).

5. Risken för att drabbas av progressiv MS minskar

De flesta patienter med skovvist förlöpande MS (RRMS, RR) övergår efter 20–30 års sjukdomsförlopp till ett stadium då MS-symtomen gradvis förvärras, s.k. sekundärprogressiv MS (SPMS/SP). Observationen att det genomsnittliga EDSS-värdet bland MS-registrets patienter gradvis har minskat föranledde en analys av hur proportionerna av dessa tre förloppsformer av MS har förändrats under åren. **Figur 85 a** visar mycket riktigt att andelen RRMS har ökat medan de progressiva formerna har minskat i storlek. En statistisk analys visar att risken för att gå över från RRMS/RR till SPMS/SP minskat kraftigt under samma tid även när analysen har justerats för faktorer som ålder och kön, se **figur 85 b**. Denna glädjande utveckling har sannolikt sin förklaring i att patienter med RRMS erhållit en allt tidigare och allt mer effektiv bromsmedicinering.



Figur 85 a och b Andelen patienter med skovvist förloppande MS (RR) har ökat i MS-registret samtidigt som andelen med såväl primärprogressiv MS (PP) som sekundärprogressiv MS (SP) har minskat, b) Risken för patienter med RR att gå över i SP har minskat till en tredjedel mellan 2005 och 2020, sannolikt som en följd av en förbättrad behandling av MS.

Det är viktigt att MS-vården förbättras och att MS-registret erbjuder ett kraftfullt verktyg

Som framgår av ovanstående utfall av de indikatorer som antagits för att följa uppfyllelsen av våra Nationella Riktlinjer för MS-vård, så finns fortfarande mycket att göra innan Sveriges MS-patienter erbjuds den sjukvård som de borde kunna förvänta sig. Även om mycket har blivit bättre har vi långt kvar till flera viktiga målnivåer och det finns oacceptabla skillnader mellan olika regioner. Icke desto mindre kan vi glädja oss åt en över lag positiv utveckling av MS-vården i Sverige och det är vår uppfattning att MS-registret med dess öppna redovisning av skillnader har bidragit till detta.

Vetenskapliga resultat

Under 2022 har 32 vetenskapliga arbeten publicerats helt eller delvis baserade på data från Svenska MS-registret vars totala vetenskapliga publikationslista nu överstiger 280 arbeten. Här väljer vi att lyfta fram tre ämnen där viktiga slutsatser kan dras från data ur svenska MS-registret:

1. En registerbaserad randomiserad kontrollerad jämförelse av behandling med rituximab och dimetylfumarat
2. Den första generationen MS-läkemedel ledde till en minskad risk för sekundärprogressiv MS
3. Tidigt insatt behandling vid MS leder till bättre långsiktigt utfall i patientrapporterade mått.

Rituximab är mer effektivt och lika säkert som dimetylfumarat – en randomiserad kontrollerad registerstudie

Referenser:

Svenningsson A, Frisell T, Burman J, Salzer J, Fink K, Hallberg S, et al. Safety and efficacy of rituximab versus dimethyl fumarate in patients with relapsing-remitting multiple sclerosis or clinically isolated syndrome in Sweden: a rater-blinded, phase 3, randomised controlled trial. *The Lancet neurology*. 2022;21(8):693-703.

Slutsatser i korthet:

I denna i MS-registret första genomförda registerbaserade randomiserade placebokontrollerade behandlingsstudie jämfördes 100 patienter på rituximab med lika många patienter på dimetylfumarat under två års tid. Risken för skov var 80 % lägre för patienter på rituximab. Biverkningsmönstren skilde sig åt men inga allvarliga biverkningar rapporterades. Detta är den första läkemedelsprövningen av rituximab mot en etablerad MS-behandling med kliniska utfallsmått och bekräftar den goda effekten av rituximab, som kommit att bli den dominerande bromsmedicineringen vid MS i Sverige. Denna behandlingstradition får därmed ett kraftfullt stöd i denna studie som är en milstolpe också i MS-registrets historia.

Bromsmedicinering mot MS minskar risken för sekundärprogressiv MS

Referens:

Tedeholm H, Piehl F, Lycke J, Link J, Stawiarz L, Burman J, et al. Effectiveness of first generation disease-modifying therapy to prevent conversion to secondary progressive multiple sclerosis. *Multiple sclerosis and related disorders*. 2022;68:104220.

Slutsatser i korthet:

En jämförelse mellan patienter i svenska MS-registret från perioden innan den första generationens bromsmedicinering introducerades 1995 och patienter under den efterföljande perioden, visar att risken för patienter med skovvist förlöpande MS att gå över till progressiv MS hade minskat med nästan hälften. Risken minskade med 2,5 % per år under 15 år efter introduktionen av dessa behandlingar.

Tidigt insatt bromsmedicinering vid MS leder såväl till bättre patientrapporterad livskvalitet som mindre kostnad för MS

Referenser:

He A, Spelman T, Manouchehrinia A, Ciccarelli O, Hillert J, McKay K. Association between early treatment of multiple sclerosis and patient-reported outcomes: a nationwide observational cohort study. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*. 2022.

Karampampa K, Gyllensten H, Murley C, Alexanderson K, Kavaliunas A, Olsson T, et al. Early vs. late treatment initiation in multiple sclerosis and its impact on cost of illness: A register-based prospective cohort study in Sweden. *Multiple sclerosis journal - experimental, translational and clinical*. 2022;8(2):20552173221092411.

Slutsatser i korthet:

Data från MS-registret har redan tidigare visat tidigt insatt bromsmedicinering vid MS minskar risken för långsiktig utveckling av funktionshinder och att risken för förtida pensionering minskar. I dessa två nya studier visas att gynnsam effekt också kan mätas i form av bättre hälsorelaterad livskvalitet och mindre samhällskostnader.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

MS-registret är idag väletablerat som verktyg i MS-vården i hela Sverige och har fått en god täckning och en allt bättre datatäthet. Vårt arbete har givit kliniska verktyg för verksamhetsutveckling och vi har kunnat märka en snabb förbättring av MS-vården i Sverige och patienternas framtidsutsikter förbättras snabbt. MS-registret är också väletablerat som en bas för forskning av hög kvalitet.

Dock är resultaten i MS-vården inte jämnt fördelade över landet och de antagna nationella riktlinjernas indikatorer skvallrar om fortsatta begränsningar i MS-vården. Genom MS-registret vill vi bidra till en fortsatt förbättring av den svenska MS-vården!

Förbättringsområden finns således och dessa är i nuläget prioriterade (utan rangordning):

- Täckningsgraden är god, bland de bästa i världen, men ska förbättras ytterligare. Flera enheter släpar efter i täckningsgrad
- Datatäthet ska förbättras för de centrala variablerna
- Vi måste stimulera till ytterligare användning av MS-registrets data i kliniskt förbättringsarbete. I detta arbete ingår att utveckla Kvartalsrapporten till landets vårdenheter men också utåtriktade aktiviteter som fler kurser, webinarium och användarmöten
- Fortsättning och fördjupning av vår kontinuerliga monitorering hos våra MS-patienter för att kunna vägleda vården vad gäller terapibeslut och vaccinationsinsatser
- Uthopp: Uppmuntra och hjälpa landets neurologiska enheter att integrera MS-registret/Svenska neuroregister i de lokala journalsystemen till registret

- Definiera och dokumentera i MS-registrets ingående variabler och hur de beskrivs i en "common data model" för nationellt och internationellt samarbete
- Förbättra stöd och support för användare och patienter
- Samverka med patientföreträdare och gemensamma aktiviteter med patientorganisationen NEURO
- Förbereda kommande generationsskifte i MS-registret ledning

Planer för kommande år

Täckningsgraden: Vår täckningsgrad på nästan 87 % ska fortsätta att öka. Våra ansträngningar fokuseras på fyra ben:

1. Vi hjälper rapporterade enheter att, via en fördefinierad urvalslista, ta fram patienter i lokala databasen vilka kan delges information om kvalitetsregister och sedan inkluderas. Detta arbete har initierats under 2021 och vi arbetar kontinuerligt med detta.
2. Vi har under 2021 infört en kontrollfunktion av data i MS-registret som vid inloggning till en patients filer kontrollera eventuella diskrepanser och viktig saknad information. Kontrollfunktionen fungerar också för patienter som endast är inkluderade i den lokala databasen där användaren påminns om att delge patientinformation och inkludera i kvalitetsregistret.
3. Vi vill stimulera registrerande enheter till att använda registerdata genom att göra dem medvetna om sina resultat via kvartalsrapporter, genom användarmöten där de utdataverktyg som vi tillhandahåller och ökad kommunikation ut i nätverket. Om enheterna inser användbarheten för det kliniska arbetet bör det stimulera till bättre registrering. I synnerhet är kommunikation med verksamhetscheferna prioriterad.
4. Vi vill tillsammans med Registerservice utveckla en förbättrad prevalensbedömning som troligen kommer att visa att vi redan har en bättre täckningsgrad än redovisat.

Datatäthet: En grundläggande utmaning är att öka datatätheten i registret ytterligare för att få helt korrekt information om tillståndet i och resultaten av MS-vården. Vi kommer att följa den inslagna vägen som innebär att locka till deltagande i registerarbetet genom att göra detta så attraktivt som möjligt för både vårdgivare och patienter. Detta innebär en fortsatt utveckling av funktionerna inklusive återkoppling av data.

Kvartalsrapporten: Vidareutveckling av Kvartalsrapporten/ Förbättringsrapporten som vi ser som vårt huvudsakliga verktyg för att kommunicera registrerande enheters resultat på bl a riktlinjeindikatorerna och därmed stimulera till användning av dessa data i kliniskt förbättringsarbete.

Förbättrad hemsida med aktuella resultat på enhetsnivå tydligare

redovisad: Vi har genom vår offentliga VAP sedan ett par år realtidsstatistik på enhetsnivå men detta kan vara lite svårt att hitta. VAPen finns på vår hemsida, v se <https://msvap.carmona.se/>. Vi kommer att fortsätta att utveckla vår offentliga

”Neurodashboard” med bl a missing data för att ytterligare stimulera användaren till registrering. Neurodashboards finns också på vår hemsida, <https://vap.carmona.se/neuro-dashboard/>.

Variabelmappning: Vi deltar redan i ansträngningarna inom det s.k. RUT-projektet för att kartlägga våra variabler och räknar med att vara klara med detta under 2023. Detta har värde både internt, för dataöverföring via nationella tjänsteplattformen och för internationella samarbeten.

Avtal för och finansiering av Patientöversikten/Beslutsstöd och informationsförsörjning: MS-registrets framgång bygger på att registrets gränssnitt, dvs Patientöversikten/Beslutsstödet, är ett uppskattat verktyg som ger ett mervärde direkt i det kliniska arbetet. Därmed säkras också kvaliteten på de data som samlas in, vilket betyder att Patientöversikten/Beslutsstödet är nödvändigt för registrets informationsförsörjning. Med dagens datajournaler finns inga mekanismer att kvalitetssäkra den kliniska informationen och därför skulle MS-registret inte ens teoretiskt i dagsläget kunna bygga på journaldata. Det är därför angeläget att vi kan fortsätta det utvecklingsarbete som vi sedan många år bedriver tillsammans med vår plattformslieferantör CSAM Carmona. CSAM Carmona behöver stöd från vårdgivarna för att teckna de avtal som reglerar vårdgivarens ansvar för Patientöversikten/Beslutsstödet i det kliniska arbetet. Glädjande nog är vår plattform, Compos, förenlig med det nya medicintekniska direktivet så några principiella hinder bör inte finnas.

Under 2023 behöver vi, enligt instruktion i beslutsbrevet för finansiering av Svenska neuroregister för 2023, tillse att avtal om personuppgiftsbiträdesuppdrag för CSAM Carmona tecknas med landets alla sjukvårdshuvudmän inom neurologi och att avtal om ersättning till CSAM Carmona för denna tjänst regleras.

En viktig aspekt som ännu återstår är att utreda hur finansiering av fortsatt utveckling av patientöversikten ska kunna ske.

Vi behöver därför stöd för att fortsätta att utveckla detta arbete. Samtidigt ska dubbelregistrering så långt möjligt elimineras. Detta är ett långsiktigt arbete som är gemensamt för Svenska neuroregister och som vi måste lägga tid och resurser på under 2023 och framgent.

Vetenskapliga publikationer

Trettiofyra vetenskapliga artiklar baserade på data från MS-registret publicerades under 2022, varav flera i högt rankade tidskrifter. Vi ser hur förtroendet för forskning baserat på våra data har ökat gradvis under åren.

Följande artiklar har publicerats under 2022:

Alonso-Magdalena L, Zia E, Carmona I Codina O, Pessah-Rasmussen H, Sundström P. Incidence and Prevalence of Multiple Sclerosis in Malmö, Southern Sweden. *Multiple sclerosis international*. 2022;2022:5464370.

Asplund Högelin K, Ruffin N, Pin E, Hober S, Nilsson P, Starvaggi Cucuzza C, et al. B-cell repopulation dynamics and drug pharmacokinetics impact SARS-CoV-2 vaccine efficacy in anti-CD20-treated multiple sclerosis patients. *European journal of neurology*. 2022;29(11):3317-28.

Benkert P, Meier S, Schaedelin S, Manouchehrinia A, Yaldizli Ö, Maceski A, et al. Serum neurofilament light chain for individual prognostication of disease activity in people with multiple sclerosis: a retrospective modelling and validation study. *The Lancet neurology*. 2022;21(3):246-57.

Bosma AR, Murley C, Aspling J, Hillert J, G Schaafsma F, R Anema J, et al. Trajectories of sickness absence and disability pension days among people with multiple sclerosis by type of occupation. *Multiple sclerosis*. 2022;28(9):1402-13. (***)

Brand JS, Smith KA, Piehl F, Olsson T, Montgomery S. Risk of serious infections in multiple sclerosis patients by disease course and disability status: Results from a Swedish register-based study. *Brain, behavior, & immunity - health*. 2022;22:100470.

Ellenberger D, Parciak T, Broła W, Hillert J, Middleton R, Stahmann A, et al. Comparison of employment among people with Multiple Sclerosis across Europe. *Multiple sclerosis journal - experimental, translational and clinical*. 2022;8(2):20552173221090653.

Englund S, Kierkegaard M, Burman J, Fink K, Fogdell-Hahn A, Gunnarsson M, et al. Predictors of patient-reported fatigue symptom severity in a nationwide multiple sclerosis cohort. *Multiple sclerosis and related disorders*. 2022;70:104481.

Grut V, Biström M, Salzer J, Stridh P, Lindam A, Alonso-Magdalena L, et al. Free vitamin D3 index and vitamin D-binding protein in multiple sclerosis: A presymptomatic case-control study. *European journal of neurology*. 2022;29(8):2335-42.

He A, Spelman T, Manouchehrinia A, Ciccarelli O, Hillert J, McKay K. Association between early treatment of multiple sclerosis and patient-reported outcomes: a

nationwide observational cohort study. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*. 2022.

Hedström AK, Stenberg E, Spelman T, Forsberg L, Näslund E, Hillert J. The impact of bariatric surgery on disease activity and progression of multiple sclerosis: A nationwide matched cohort study. *Multiple sclerosis*. 2022;28(13):2099-105.

Hillert J, Tsai JA, Nouhi M, Glaser A, Spelman T. A comparative study of teriflunomide and dimethyl fumarate within the Swedish MS Registry. *Mult Scler*. 2022;28(2):237-46. (***)

Jons D, Zetterberg H, Biström M, Alonso-Magdalena L, Gunnarsson M, Vrethem M, et al. Axonal injury in asymptomatic individuals preceding onset of multiple sclerosis. *Annals of clinical and translational neurology*. 2022;9(6):882-7.

Kalén E, Piehl F, Andersson M. Demyelinating events following anti-tumor necrosis factor alpha therapy: Rare but challenging to treat. *Eur J Neurol*. 2022;29(7):2047-55.

Karampampa K, Gyllensten H, Murley C, Alexanderson K, Kavaliunas A, Olsson T, et al. Early vs. late treatment initiation in multiple sclerosis and its impact on cost of illness: A register-based prospective cohort study in Sweden. *Multiple sclerosis journal - experimental, translational and clinical*. 2022;8(2):20552173221092411.

Lind J, Persson S, Vincent J, Lindenfalk B, Oliver BJ, Smith AD, et al. Contact patterns and costs of multiple sclerosis in the Swedish healthcare system-A population-based quantitative study. *Brain and behavior*. 2022;12(6):e2582.

Longinetti E, Bower H, McKay KA, Englund S, Burman J, Fink K, et al. COVID-19 clinical outcomes and DMT of MS patients and population-based controls. *Annals of clinical and translational neurology*. 2022;9(9):1449-58.

Machado A, Murley C, Hillert J, Alexanderson K, Friberg E. Self-employment, sickness absence, and disability pension in multiple sclerosis. *Acta neurologica Scandinavica*. 2022;146(3):283-94.

Mahamud Z, Burman J, Zelano J. Temporal trends of epilepsy in multiple sclerosis. *Acta neurologica Scandinavica*. 2022;146(5):492-8.

Manouchehrinia A, Huang J, Hillert J, Alfredsson L, Olsson T, Kockum I, et al. Smoking Attributable Risk in Multiple Sclerosis. *Frontiers in immunology*. 2022;13:840158.

McKay KA, Bedri SK, Manouchehrinia A, Stawiarz L, Olsson T, Hillert J, et al. Reduction in Cognitive Processing Speed Surrounding Multiple Sclerosis Relapse. *Annals of neurology*. 2022;91(3):417-23.

Murley C, Tinghög P, Teni FS, Machado A, Alexanderson K, Hillert J, et al. Excess costs of multiple sclerosis: a register-based study in Sweden. *The European journal of health economics*. 2022;1-15.

Rosenstein I, Axelsson M, Novakova L, Blennow K, Zetterberg H, Lycke J. Exploring CSF neurofilament light as a biomarker for MS in clinical practice; a retrospective registry-based study. *Mult Scler*. 2022;28(6):872-84.

Rosenstein I, Rasch S, Axelsson M, Novakova L, Blennow K, Zetterberg H, et al. Increased intrathecal neurofilament light and immunoglobulin M predict severe disability in relapsing-remitting multiple sclerosis. *Front Immunol*. 2022;13:967953.

Signori A, Lorscheider J, Vukusic S, Trojano M, Iaffaldano P, Hillert J, et al. Heterogeneity on long-term disability trajectories in patients with secondary progressive MS: a latent class analysis from Big MS Data network. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*. 2023;94(1):23-30.

Simpson-Yap S, Pirmani A, De Brouwer E, Peeters LM, Geys L, Parciak T, et al. Severity of COVID-19 infection among patients with multiple sclerosis treated with interferon- β . *Multiple sclerosis and related disorders*. 2022;66:104072.

Simpson-Yap S, Pirmani A, Kalincik T, De Brouwer E, Geys L, Parciak T, et al. Updated Results of the COVID-19 in MS Global Data Sharing Initiative: Anti-CD20 and Other Risk Factors Associated With COVID-19 Severity. *Neurology® neuroimmunology & neuroinflammation*. 2022;9(6).

Smith KA, Piehl F, Olsson T, Alfredsson L, Hillert J, Kockum I, et al. Spasticity treatment patterns among people with multiple sclerosis: a Swedish cohort study. *Journal of neurology, neurosurgery and psychiatry*. 2022.

Spelman T, Forsberg L, McKay K, Glaser A, Hillert J. Increased rate of hospitalisation for COVID-19 among rituximab-treated multiple sclerosis patients: A study of the Swedish multiple sclerosis registry. *Multiple sclerosis*. 2022;28(7):1051-9.

Svenningsson A, Frisell T, Burman J, Salzer J, Fink K, Hallberg S, et al. Safety and efficacy of rituximab versus dimethyl fumarate in patients with relapsing-remitting multiple sclerosis or clinically isolated syndrome in Sweden: a rater-blinded, phase 3, randomised controlled trial. *The Lancet neurology*. 2022;21(8):693-703.

Tedeholm H, Piehl F, Lycke J, Link J, Stawiarz L, Burman J, et al. Effectiveness of first generation disease-modifying therapy to prevent conversion to secondary progressive multiple sclerosis. *Multiple sclerosis and related disorders*. 2022;68:104220.

Teni FS, Machado A, Murley C, He A, Fink K, Gyllensten H, et al. Trajectories of disease-modifying therapies and associated sickness absence and disability pension among 1923 people with multiple sclerosis in Sweden. *Multiple sclerosis and related disorders*. 2022;69:104456.

Wu J, Engdahl E, Gustafsson R, Fogdell-Hahn A, Waterboer T, Hillert J, et al. High antibody levels against human herpesvirus-6A interact with lifestyle factors in multiple sclerosis development. *Multiple sclerosis*. 2022;28(3):383-92.

***) Publicerad online 2021, in print 2022

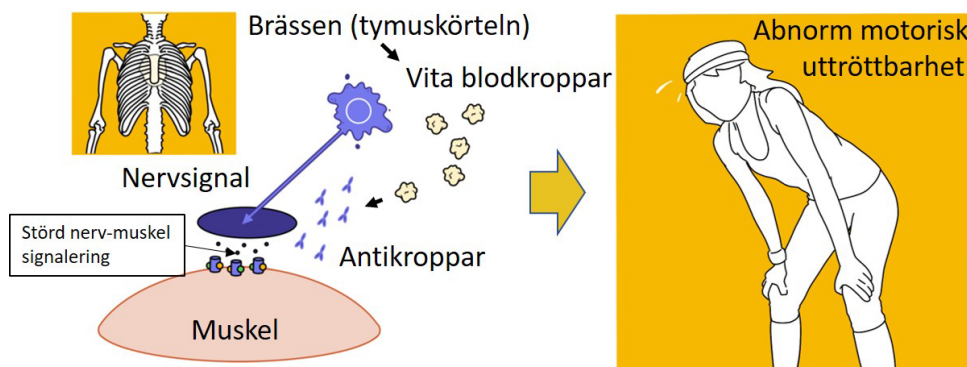
Myasthenia gravis



Myastenia gravis

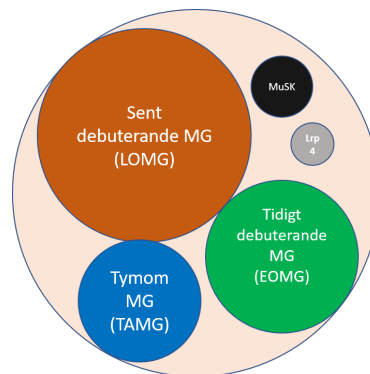
Sammanfattning för patienter

Myastenia gravis (MG) är en autoimmun sjukdom som stör signaltrafiken mellan nerver och muskler, vilket påverkar förmågan till att utföra viljemässiga muskelrörelser, **figur 86**. MG är en ovanlig sjukdom med knappt 2 insjuknade per 100.000 invånare och år samt drygt 20 per 100.000 invånare som lever med sjukdomen, vilket motsvarar ca 2,500 personer totalt i Sverige. Sjukdomen beror på att immunsystemet reagerar mot proteiner som finns på ytan av muskelceller. Det vanligaste är att man har antikroppar som binder till receptorer (mottagarmolekyler) för acetylkolin, ett signalämne som frisätts från nerven vid aktivering. Antikropparna gör att muskeln inte kan aktiveras normalt och leder till att man drabbas av extrem uttrötthet i muskeln. Svårighetsgraden skiljer sig mycket mellan olika patienter, där vissa bara upplever mildare symtom, t ex med övergående ögonsymptom i form av ögonlocksnedfall och/eller dubbelseende. Andra kan istället drabbas av svår och livshotande sjukdom till följd av att stora muskelgrupper, inklusive andningsmuskulaturen, påverkas.



Figur 86 Schematisk bild över bakgrunden till MG. Att påverka den autoimmuna mekanismen, med antikroppar som blockerar nerv-muskelsignaleringen, är en grundläggande behandlingsprincip.

MG är en kronisk sjukdom och även förloppet varierar över tid, där sjukdomen hos vissa kan förbättras spontant medan andra upplever successivt försämring över tid. Till del kan det här förklaras av att det finns flera underformer av MG, **figur 87**. Den mest klassiska formen av MG drabbar företrädesvis yngre kvinnor (tidigt debuterande MG; EOMG) och kännetecknas av att man har inflammation i brässen (tymus; en körtel som ligger framför hjärtat i bröstkorgen). Den vanligaste formen idag är dock den som i större



Figur 87 MG består av olika underformer som sinsemellan skiljer i bakgrund och prognos.

utsträckning drabbar äldre män och kvinnor (sent debuterande MG; LOMG). Ytterligare en form av MG är den som uppstår hos personer som har en tumör i bröstet (tymom-associerad MG; TAMG). Gemensamt för dessa tre MG-former är att man kan hitta antikroppar mot acetylkolinreceptorer i blod. Ytterligare former av MG kännetecknas istället av antikroppar mot andra proteiner på muskeln, t ex MuSK-MG och LRP4-MG.

Fram tills helt nyligen har det inte funnits behandlingar utvecklade specifikt för MG. Istället används läkemedel som utvecklats för andra liknande sjukdomar. Vanligast är kortison, som ofta är en effektiv behandling men som är förknippad med många besvärliga biverkningar vid långvarig användning. För att minska risken för biverkningar lägger man ofta till andra immundämpande behandlingar för att kunna minska behovet av kortison. De flesta studier som ligger till grund för behandlingsval är små och av låg kvalitet, vilket har gjort att val av behandling skiljer sig åt. Nyligen har modernare läkemedel utvecklats specifikt för MG, där totalt tre läkemedel blivit godkända för MG inom EU vid slutet av 2022. Eftersom MG är en ovanlig sjukdom är kostnaden för dessa läkemedel mycket hög och det är oklart hur stor användningen kommer att bli, åtminstone initialt. En intressant behandlingsprincip som inom gruppen av autoimmuna sjukdomar nästan enbart används vid MG är att kirurgiskt avlägsna bröstet (tymektomi). Man tror att detta kan påverka det långsiktiga sjukdomsförloppet och att det är gynnsamt åtminstone för två former av MG; EOMG och TAMG. En delvis unik utveckling i Sverige under senare år är en betydande ökning av användningen av rituximab vid MG. Rituximab är ett läkemedel som är godkänt för bland annat ledgångsreumatism, men som även används vid andra autoimmuna sjukdomar. Under 2022 publicerades en svensk kontrollerad klinisk prövning, där effekten av rituximab jämförts med placebo hos personer med nydebuterad MG. Studien visade på en påtagligt minskad risk för sjukdomsförsämring under det första året. Användningen av tymektomi och/eller rituximab i tidig fas av MG är potentiellt av stort vikt eftersom de skulle kunna förbättra sjukdomsförloppet långsiktigt och därmed minska både symtom och behov av annan behandling. MG-registret utgör ett mycket viktigt verktyg för att kunna utvärdera effekter och risker av olika behandlingsåtgärder, vilket kommer att ligga till grund för våra nationella behandlingsrekommendationer. Ytterligare en viktig uppgift för **MG-registret är att tillse att vården av MG är jämlik över landet.**

Bakgrund och syfte

Myastenia gravis, MG, är en kronisk inflammatorisk sjukdom som påverkar muskelfunktionen och karaktäriseras av extrem muskulär uttrötbarhet. Sjukdomen orsakas av autoantikroppar riktade mot receptorer som tar emot aktiveringssignaler i skelettmuskulatur, där de vanligast förekommande binder till acetylkolin-receptorn (AChR). MG kan delas upp i flera olika undergrupper med delvis överlappande klinisk bild och undersökningsfynd. Sjukdomen hade tidigare dålig prognos med uppemot en tredjedels dödlighet redan de första åren efter diagnos. Under det senaste halvsekle har dödligheten successivt sjunkit i takt med att den medicinska behandlingen har förbättrats, men många personer med MG lever med kvarstående funktionspåverkan som i varierande grad påverkar det dagliga livet.

MG är en relativt ovanlig sjukdom, men incidensen har under de senaste årtiondena ökat. Antalet individer i Sverige som årligen diagnosticeras med MG (incidens) uppgår till knappt 2 per 100.000 invånare med drygt 20 per 100.000 som lever med MG (prevalens). Sjukdomens relativa ovanlighet gör att många patienter upplever att kunskapen om sjukdomen är begränsad på många håll i vården och flertalet har därför behov av kontakt med högspecialiserad vård på universitets- eller regionkliniker, särskilt i början av sjukdomen. MG är inkluderat i programmet för Nationell Högspecialiserad vård inom ramen för neuromuskulär sjukdom.

Långvarig immundämpande behandling behövs ofta för att uppnå acceptabel sjukdomskontroll, vilket också ställer krav på regelbundna kontroller för att utvärdera effekten och minska risken för biverkningar. Den behandlingspraxis som utvecklats för MG under de senaste decennierna bygger mestadels på klinisk erfarenhet och endast mindre grad på resultat från rigorösa studier, vilket gör att den evidensbaserade grunden är relativt svag. Det är också först under det senaste decenniet som behandlingar specifikt inriktade för MG har utvecklats, där det första läkemedlet (eculizumab, Soliris[®], komplementhämmare) godkändes 2014. Ytterligare en komplementhämmare (ravulizumab, Ultomiris[®]), samt en hämmare av neonatal Fc receptor (efgartigimod, Vygart[®]) godkändes 2022 och flera liknande läkemedel förväntas komma de närmaste åren. Dessa läkemedel har helt nya verkningsmekanismer och därmed också mer okända biverkningsrisker. De är dessutom mycket kostsamma, där eculizumab kostar 2 till 4 MSEK per person/år, vilket gör att deras plats i behandlingsarsenalen för MG är oklar. NT-rådet, som värderar den hälsoekonomiska nyttan av nya läkemedel, har under våren diskuterat med företrädare för MG-registret om dessa nya läkemedel (NT-rådets sammanträde 2023-03-22). Parallellt med detta har användning av biologiska läkemedel, framför allt rituximab (ett läkemedel bl a godkänt för ledgångsreumatism), ökat kraftigt. I denna fas med snabb förändring av behandlingsmöjligheterna för MG stärks behovet av strukturerad utvärdering av behandlingseffekt och tolerabilitet. Detta är också av särskild vikt, då det föreligger stora regionala skillnader i den vård och behandling som personer med MG erhåller. MG-registret inom Svenska neuroregister möjliggör därför både nationell och regional utvärdering.

Registrets övergripande syfte och mål är att säkerställa högkvalitativ och jämlik vård avseende diagnostik, behandling och uppföljning vid MG. Vidare har registret som mål att bidra till ökad kunskap om sjukdomen och om hur personer med MG inom olika sjukdomsgrupper bäst ska behandlas och följas upp. Målsättningen är också att i nära samverkan med professionen snabbt omsätta resultat av förbättringsarbete i klinisk praxis. MG-registret lanserades 2012, baserat på ett lokalt register med hög täckning i Stockholm (83% av prevalenta patienter enligt diagnosregistret; Fang et al, 2014). De främsta målgrupperna för registret utgörs av de som är nyinsjuknade och de med behov av immundämpande läkemedelsbehandling.

MG-registrets styrgrupp har under 2022 utgjorts av Fredrik Piehl (delregisteransvarig) och Susanna Brauner, Karolinska Universitetssjukhuset Solna, Andreas Arvidsson, Skånes universitetssjukhus, Pontus Wasling, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Anna Rostedt Punga, Akademiska Sjukhuset, Irene Håkansson, Linköpings

Universitetssjukhus, William Hansson, Norrlands universitetssjukhus och Rayomand Press, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge. Styrgruppen har därmed expanderats till att täcka alla universitetskliniker, med undantag för Örebro. Detta innebär en bättre förankring nationellt samt potential för snabbare implementering av nya och förbättrade behandlingsprinciper för MG. I ett pågående nordiskt samarbete som initierades under 2022 kommer evidensbasen för olika behandlingsprinciper att sammanställas och slutföras under 2023, vilka också kommer att ligga till grund för uppdaterade svenska behandlingsrekommendationer. En samverkansgrupp bestående av Rayomand Press, Anders Svenningsson, Danderyds sjukhus, och Fredrik Piehl, som utarbetade de nuvarande behandlingsriktlinjerna från 2017, ansvarar för denna uppdatering. Inte minst tack vare vår nyligen framgångsrikt genomförda kliniska prövning av rituximab för personer med nydebuterad MG, förutser vi en betydande ökning av användningen av biologiska läkemedel, vilket stärker behovet av strukturerad uppföljning för att följa nytta-riskbalansen över längre tid samt att följa upp regionala skillnader i behandlingsprinciper.

Parametrar och skalor

1. Basparametrar som inkluderar diagnostiska undersökningsfynd
 - Sjukdomsdebut och diagnosdatum
 - Autoantikroppar
 - Neurofysiologi
2. Utfallsmått som indikerar sjukdomens svårighetsgrad
 - Läkarrapporterade sjukdomsaktivitetsmått
 - Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA) klassificering (I-IV)
 - Myasthenia Gravis Quantitative Score (QMG)
 - Myasthenia Gravis Composite Score (MGC; ett alternativt mått på sjukdomsaktivitet; från 2020)
 - Patientrapporterade sjukdomsaktivitetsmått
 - MG-ADL - ett MG-specifikt mått på hur sjukdomen påverkar aktiviteter i det dagliga livet
 - Patientrapporterade livskvalitetsmått
 - MG-QoL - ett MG-specifikt livskvalitetsmått
 - EQ-5D – ett generiskt livskvalitetsmått
 - PASS fråga (patient acceptable symptom state) – acceptabel nivå på sjukdomspåverkan (från 2020)
3. Behandlingar
 - Farmakologisk behandling
 - Behandlingsduration
 - Doser
 - Eventuell orsak till avslut av behandling inklusive biverkningar
 - Tymektomi
 - Datum och opererande enhet
 - Typ av operation
 - Resultat av histologisk analys

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Anslutningsgrad

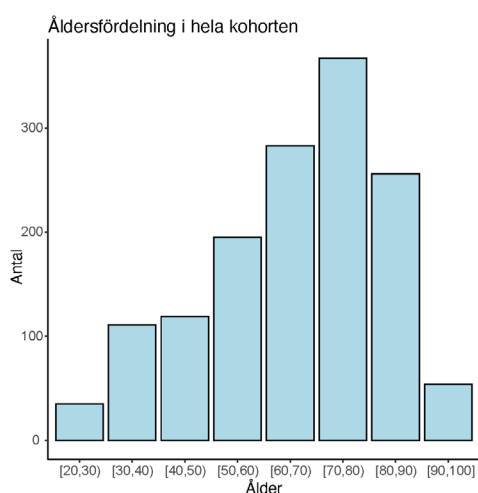
Antalet registrerande enheter har successivt ökat och uppgår till 38, fördelade på samtliga 6 sjukvårdsregioner. Myasteni sköts företrädesvis vid universitets- eller regionsjukhus, varav samtliga har patienter i registret.

Tabell 29 Utveckling av anslutningsgraden 2014-2022.

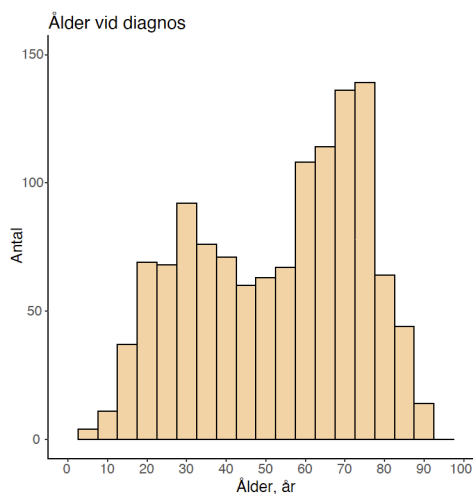
| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|---|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Antal deltagande sjukvårdsregioner | 6 | 6 | 6 | 6 | 6 | 6 | 6 | 6 | 6 |
| Antal deltagande regioner | 14 | 16 | 16 | 17 | 17 | 18 | 19 | 19 | 19 |
| Antal deltagande sjukhus | 24 | 26 | 28 | 29 | 29 | 32 | 35 | 37 | 38 |

Täckningsgrad

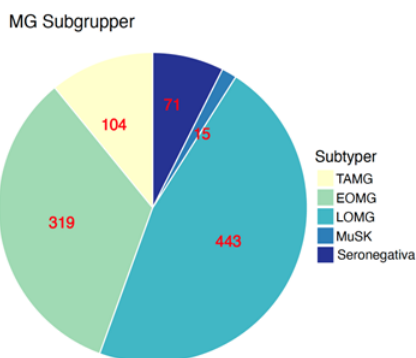
Under 2022 var 1709 patienter registrerade i MG-registret, varav 1422 var aktiva och 347 avslutade till följd av migration eller död, **figur 88**. I **figur 89** visas ålder vid diagnos för aktiva patienter i registret. De två största undergrupperna utgörs av tidigt debuterande MG (debut före 50 år, AChR antikroppspositiv; EOMG) samt sent debuterande MG (debut efter 50 år, AChR antikroppspositiv; LOMG). Att åldersfördelningen i registret idag har en annan struktur än debutåldern förklaras av att MG är en kronisk sjukdom, med begränsad överdödlighet. Fördelningen av patienter i de olika subgrupperna, **figur 90**, uppvisar ett förväntat utseende, där majoriteten är anti-AChR antikropps positiva (EOMG och LOMG, samt tymom-associerad MG; TAMG). Man har internationellt uppmärksammat en ökande incidens av sent debuterande MG, vilket även återspeglas i data från MG-registret med högre frekvens LOMG och en incidenstopp kring 75 år.



Figur 88 Åldersfördelning av inkluderade patienter i MG-registret.



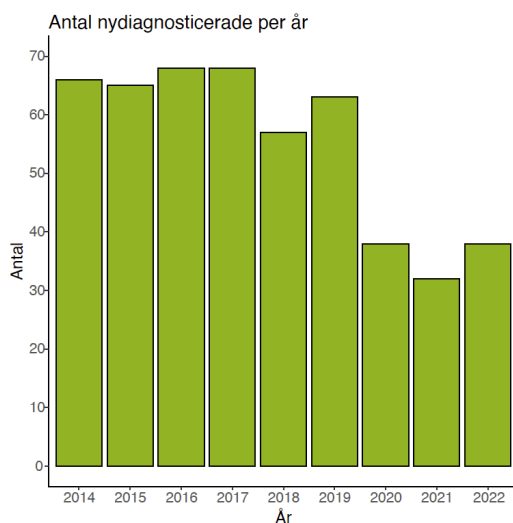
Figur 89 Åldersfördelning vid diagnos av inkluderade patienter i MG registret.



Figur 90 Fördelning mellan olika subgrupper bland patienter i MG registret.

TAMG= tymom-associerad MG
 EOMG= tidigt debuterande MG
 LOMG= sent debuterande MG
 MuSK= positiva för anti-MuSK antikroppar
 Seronegativa= inte positiva för några kända autoantigen.

I en tidigare registerlänkningsstudie av individer som vid minst två tillfällen erhållit den specifika diagnoskoden G70.0 i Patientregistret (PAR) under åren 2005 till 2010 förelåg en MG-prevalens på 24.8/100 000, vilket idag skulle motsvarande ca 2600 patienter nationellt (Fang et al., J Intern Med. 2014). Antalet aktiva MG-patienter i registret motsvarar en prevalens i den vuxna befolkningen på 13,5 per 100.000 och en uppskattad täckningsgrad på 54,7% av samtliga MG-patienter. Då MG i större utsträckning än mer prevalenta neurologiska sjukdomar sköts vid universitets- och regionkliniker uppskattas täckningsgraden till >70% vid deltagande enheter. En andel av de som insjuknar med MG uppnår efter initial behandling långtidsremission och behöver därför inte uppföljande sjukvårdskontakter och behandling. Antalet individer med symptomgivande MG kan uppskattas via förbrukning av kolinesterashämmarna pyridostigmin (ATC No7AA02) och ambenon (No7AA30), vilka är två rent symptomlindrande läkemedel som till övervägande del används vid MG. Enligt Socialstyrelsens Läkemedelsdatabas uppgick antalet vuxna individer som hämtat ut minst ett recept på pyridostigmin eller ambenon under 2022 till 2383 personer.



Figur 91 Antal nydiagnostiserade patienter per år 2014-2022

Tabell 30 Antalet nyregistrerade patienter per sjukvårdsregion under åren 2014-2022.

| Region | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|----------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Norra | 39 | 6 | 21 | 10 | 10 | 18 | 71 | 12 | 5 |
| Södra | 1 | 7 | 1 | 3 | 7 | 8 | 128 | 6 | 7 |
| Stockholm | 24 | 29 | 56 | 31 | 39 | 40 | 47 | 17 | 25 |
| Sydöstra | 0 | 3 | 1 | 2 | 13 | 60 | 29 | 1 | 1 |
| Uppsala-Örebro | 5 | 19 | 105 | 8 | 3 | 4 | 112 | 27 | 4 |
| Västsvrige | 1 | 0 | 2 | 6 | 1 | 13 | 93 | 51 | 14 |

Datauttag NEURO/MG-reg 2023-03-08

Antalet nyregistreringar sedan 2014 uppdelat på diagnosår visas i **figur 91** och **tabell 30**. Täckningen är ojämnt fördelad, **tabell 31**, där Stockholm ligger i topp med 530 patienter (37% av samtliga registrerade aktiva patienter). Ett bidragande skäl till den lägre täckningsgraden på andra håll är att företrädesvis nydiagnosticerade individer samt de med behov av mer avancerad immunologiskt inriktad behandling registreras. Kring 2020 ses en ökning av nyregistrerade patienter i de flesta regioner utanför Stockholm, **tabell 30**, vilket framför allt hänger ihop med en registrering av patienter som ingick i en nationell enkätstudie delvis baserad på MG-registret (Genes and Environment in MG-studien). Majoriteten av dessa patienters data har uppdaterats retrospektivt i registret sedan dess.

Tabell 31 Aktiviteten i registerarbetet för varje registrerande enhet.

| Enhet | Totalt antal registrerade patienter | Aktuella patienter under rapportåret | Avslutade patienter |
|---------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------|---------------------|
| Solna | 533 | 374 | 175 |
| Sahlgrenska | 180 | 171 | 14 |
| Huddinge | 154 | 128 | 34 |
| Uppsala | 135 | 106 | 32 |
| Lund | 101 | 94 | 11 |
| Umeå | 78 | 68 | 14 |
| Neurologiska kliniken Linköping | 76 | 68 | 13 |
| Karlstad | 75 | 71 | 5 |
| Örebro | 57 | 54 | 6 |
| Gävle | 53 | 41 | 13 |
| Östersund | 45 | 40 | 6 |
| Malmö | 39 | 37 | 5 |
| Ryhov | 30 | 28 | * |
| Danderyd | 29 | 27 | * |
| Sundsvall | 26 | 26 | * |
| Västerås | 16 | 13 | * |
| Karlskrona | 13 | 12 | * |
| Örnsköldsvik | 12 | 12 | |
| Kristianstad | 11 | 10 | * |
| Bollnäs | 9 | 8 | * |
| Nyköping | 8 | 7 | * |
| Hässleholm | 5 | 5 | |
| Barn- och ungdomsmottagning Mariestad | * | * | |
| Centrum för neurologi Stockholm | * | * | |
| Eksjö | * | * | |
| Eskilstuna | * | * | |
| Halmstad | * | * | |
| Kalmar | * | * | |
| Kungsbacka | * | * | |
| Landskrona | * | * | |
| Neurology Clinic, Sophiahemmet | * | | * |
| Norrköping | * | * | * |
| Oskarshamn | * | * | |
| Skövde | * | * | |
| Sunderbyn | * | * | |
| Värnamo | * | * | |
| Västervik | * | * | |
| Växjö | * | * | |
| Total | 1709 | 1422 | 347 |

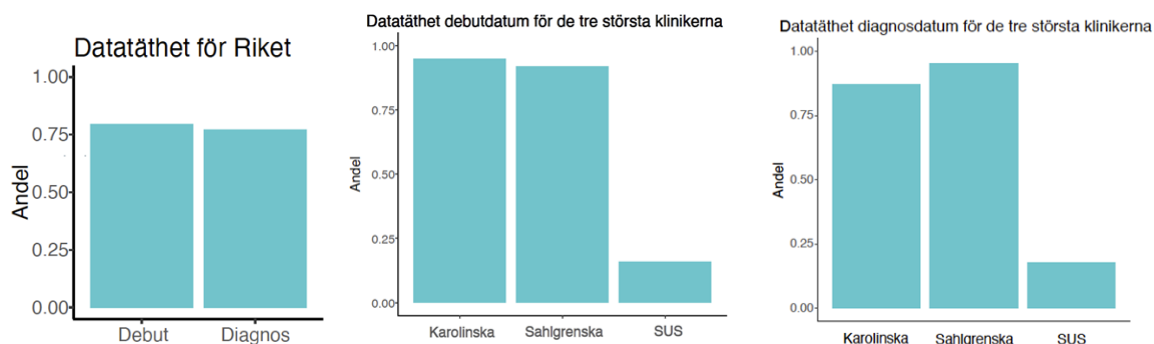
Datauttag NEURO/MGreg 2023-03-08

*antal färre än fem

Datakvalitet

Datatäthet

Datatätheten avseende debut- och diagnosdatum för hela riket visas i **figur 92**. I en analys av de tre största klinikerna (Karolinska Universitetssjukhuset, Sahlgrenska Universitetssjukhuset samt Skånes Universitetssjukhus, SUS), vilka tillsammans vårdar 56,5% av alla registrerade patienter, ses god datatäthet vid två av sjukhusen, **figur 93** och **figur 94**. Uppdatering och validering av SUSs patienter har ännu inte genomförts pga. juridiska hinder med att få tillgång till journaldata för validering och uppdatering.



Figur 94 Andel patienter med debut- och diagnosdatum registrerat i registret.

Figur 93 Andel patienter vid de tre största klinikerna med debutdatum registrerat i registret.

Figur 92 Andel patienter vid de tre största klinikerna med diagnosdatum registrerat i registret.

Missing value

Sedan 2020 används ett så kallat "minimal data set", vilket möjliggör uppföljande studier av nationella kvalitetsindikatorer. Detta inkluderar uppgifter om pågående läkemedelsbehandling inklusive dosering av kolinesterashämmare, ett kvantitativt MG mått på sjukdomsaktivitet (QMG eller MGC) och det patientrapporterade utfallsmåttet MG-ADL. För att underlätta registreringen har registret uppdaterats så att dessa saker efterfrågas vid varje besök i samband med registrering av besöket. Utöver detta kontrolleras även att information om debut och diagnosdatum föreligger. I **tabell 32 och 33** anges rapporteringsgrad för minimal data set samt de ingående parametrarna för hela riket, både antal registreringar och frekvens av patienter som har registreringar. Användningen av patientrapporterade mått har ännu inte fått genomslag i vården av MG-patienter, vilket avspeglas i en fortsatt låg registreringsfrekvens. Detta kommer att uppmärksammas i de uppdaterade behandlingsriktlinjerna, vilket på sikt förväntas ge genomslag även i MG-registrets data.

Tabell 32 Antal registreringar av minimal data set samt dess delkomponenter i hela riket.

| Registrering | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|--|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Antal aktuella patienter | 489 | 539 | 699 | 731 | 786 | 898 | 1343 | 1409 | 1421 |
| Debutdatum | 384 | 435 | 586 | 631 | 676 | 777 | 1032 | 1112 | 1131 |
| Diagnosdatum | 361 | 415 | 566 | 611 | 660 | 772 | 1002 | 1081 | 1098 |
| Registrerad pågående behandling | 421 | 462 | 527 | 563 | 614 | 728 | 999 | 1081 | 1098 |
| Sjukdomsaktivitetsmått (QMG eller MGC) | 267 | 309 | 379 | 424 | 471 | 540 | 728 | 783 | 796 |
| Patient-rapporterat utfallsmått (MG-ADL) | 0 | 0 | 30 | 86 | 125 | 198 | 232 | 239 | 243 |

Datauttag NEURO/MGREG 2023-03-08

Tabell 33 Frekvens registreringar av minimal data set samt dess delkomponenter i hela riket.

| Registrering | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|--|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Antal aktuella patienter | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 |
| Debutdatum | 78.5 | 80.7 | 83.8 | 86.3 | 86.0 | 86.5 | 76.8 | 78.9 | 79.6 |
| Diagnosdatum | 73.8 | 77.0 | 81.0 | 83.6 | 84.0 | 86.0 | 74.6 | 76.7 | 77.3 |
| Registrerad pågående behandling | 86.1 | 85.7 | 75.4 | 77.0 | 78.1 | 81.1 | 74.4 | 76.7 | 77.3 |
| Sjukdomsaktivitetsmått (QMG eller MGC) | 54.6 | 57.3 | 54.2 | 58.0 | 59.9 | 60.1 | 54.2 | 55.6 | 56.0 |
| Patient-rapporterat utfallsmått (MG-ADL) | 0.0 | 0.0 | 4.3 | 11.8 | 15.9 | 22.0 | 17.3 | 17.0 | 17.1 |

Datauttag NEURO/MGREG 2023-03-08

I **tabell 34** anges frekvensen registreringar samt kompletta minimal data set för alla rapporterade enheter med minst 10 inkluderade individer. Högst frekvens kompletta registreringar finns vid Karolinska Universitetssjukhuset Solna och Danderyds sjukhus.

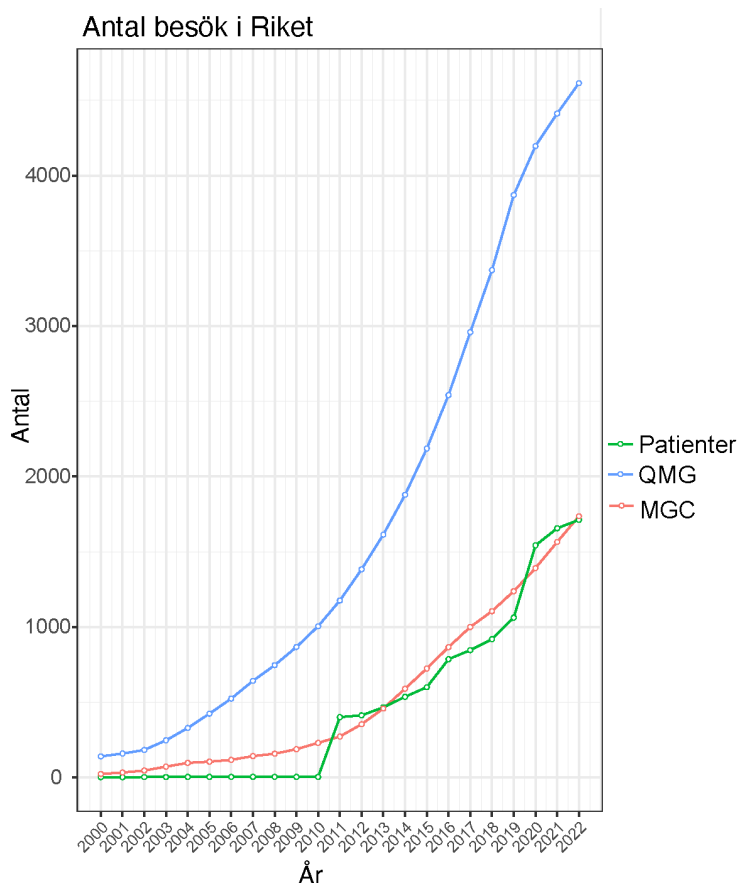
Tabell 34 Registrering av minimal data set för behandlande enheter med minst 10 registrerade patienter.

| Enhet | Aktuella patienter under rapportåret | QMG/MGC under rapportåret | | ADL | | Behandling | | All tre variabler | |
|--------------------------------|--------------------------------------|---------------------------|-------------|-----------|------------|------------|------------|-------------------|------------|
| | | Antal | Frekv (%) | Antal | Frekv (%) | Antal | Frekv (%) | Antal | Frekv (%) |
| Solna | 371 | 82 | 22,1 | 54 | 14,6 | 27 | 7,3 | 9 | 2,4 |
| Sahlgrenska | 173 | 44 | 25,4 | | | 17 | 9,8 | | |
| Huddinge | 128 | 16 | 12,5 | * | 0,8 | 14 | 10,9 | | |
| Uppsala | 105 | * | | | | * | 1 | | |
| Lund | 94 | * | | * | 1,1 | * | 2,1 | | |
| Karlstad | 71 | 6 | 8,5 | * | 5,6 | * | 1,4 | | |
| Linköping | 68 | * | | | | * | 5,9 | | |
| Umeå | 67 | 16 | 23,9 | | | 5 | 7,5 | | |
| Örebro | 54 | * | | | | * | | | |
| Gävle | 42 | * | 2,4 | | | * | 4,8 | | |
| Östersund | 40 | 10 | 25 | | | * | 10 | | |
| Malmö | 37 | * | | 6 | 16,2 | * | 5,4 | | |
| Ryhov | 28 | * | 3,6 | | | * | 3,6 | | |
| Danderyd | 27 | 13 | 48,1 | | | 9 | 33,3 | | |
| Sundsvall | 26 | * | 3,8 | | | * | 11,5 | | |
| Västerås | 13 | * | | | | * | | | |
| Karlskrona | 12 | * | | | | * | | | |
| Örnsköldsvik | 12 | * | | | | * | | | |
| Kristianstad | 10 | * | 20 | | | * | 10 | | |
| Övriga inrapporterande enheter | 43 | 10 | | | | * | | | |
| Total | 1421 | 202 | 14,2 | 66 | 4,6 | 95 | 6,7 | 9 | 0,6 |

Datauttag NEURO/MGREG 2023-03-08

*antal färre än fem

Antalet registrerade individer har ökat påtagligt under de senaste åren, från 489 aktiva patienter 2014 till 1421 år 2022, **tabell 33**. Analys av datatätheten baserat på analys av minst en registrering ligger kvar på liknande nivåer över tid, **tabell 34**. Vid analys av datamängd, ser vi dock en påtaglig ökning senaste åren, **figur 95**. Detta är ett resultat av ökat användande av registret, men också en följd av den omfattande validering och retrospektiv uppdatering som pågår (se nedan). Av de två läkarrapporterade utfallsmåtten används QMG vid flest enheter, men framför allt Sahlgrenska använder MGC. I ett pågående arbete baserat på MG-registrets data utvärderas användbarheten av samtliga skalor för utfallsmått vilka används i registret. Detta kommer att ligga till grund för uppdaterad rekommendation om komponenter i minimal data set.



Figur 95 Totala antal registrerade besök med sjukdomsaktivitetsmått (QMG eller MGC) samt antal registrerade patienter under åren 2000-2022.

Validering

Reliabiliteten av data inom MG-registret kontrolleras på två sätt. I själva programvaran har spärrar lagts in mot felinmatning av värden, tex har realistiska spann för vikt, längd och läkemedelsdoser lagts in. Om värden som faller utanför dessa referenser registreras, varnas användaren och ombeds registrera ett annat värde.

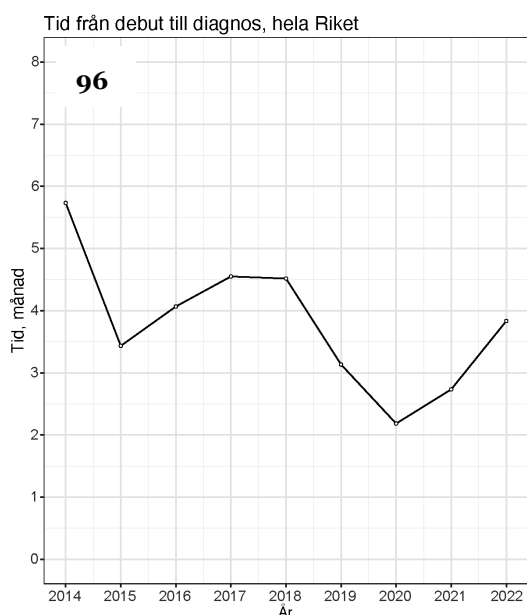
Sedan 2021 pågår ett kvalitetsförbättringsarbete som innebär att platsbesök på de största klinikerna genomförs. Jämförelse görs med klinikernas lokala listor över MG-patienter med pågående kontakt jämförs mot MG-registret, samt registrerade data valideras mot journal. Fram till slutet av 2022 hade följande besök genomförts; Stockholm (Huddinge och Solna), Umeå, Sundsvall, Karlstad, Linköping och Göteborg. Vid 2022 års slut hade data för 864 registrerade patienter validerats.

Jämlik vård

Analys av data från MG-registret tyder inte på någon tydlig underregistrering baserat på kön eller ålder vid diagnos, se tex **figur 89** (s 155), vilken indikerar en förväntad åldersfördelning.

Tid till diagnos

Ett utfallsmått för jämlik diagnostik är tid från debut till diagnos. I **figur 96** ser vi en generell kort tid från debut till diagnos under det senaste decenniet, med en trend mot sjunkande fördröjning. Då data stratifieras på kön observeras en något längre tid till diagnos för kvinnor, **figur 97**. Vid analys av de två största subgrupperna, ses generellt kortare fördröjning för LOMG, vilka oftare är män, jämfört med EOMG som är vanligast hos kvinnor. Detta kan förklaras med att LOMG ofta debuterar med isolerade ögonsymptom, som hängande ögonlock eller dubbelseende, vilket vanligen leder till snabbare diagnos jämfört med mer gradvis insättande allmän muskeltrötthet. En kraftigare avvikelse ses för EOMG under 2021, vilket skulle kunna vara relaterat till pandemin, **figur 98**.

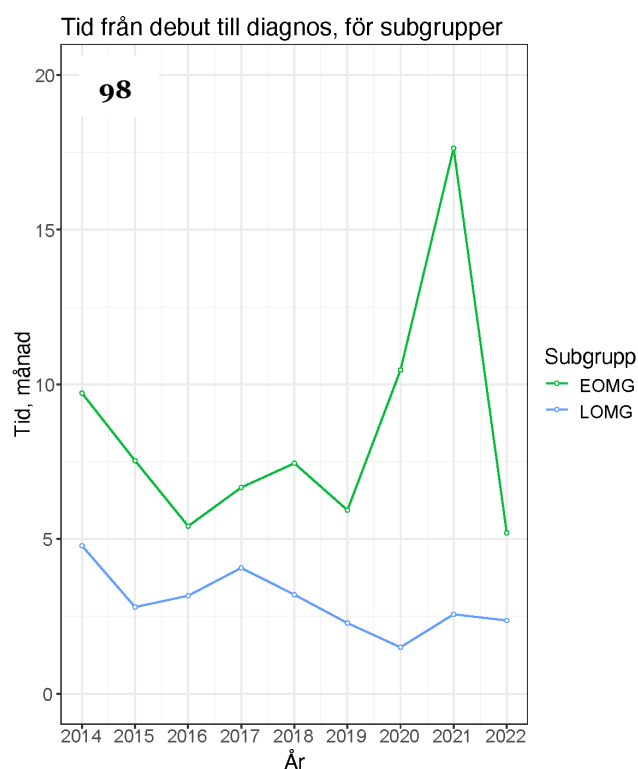
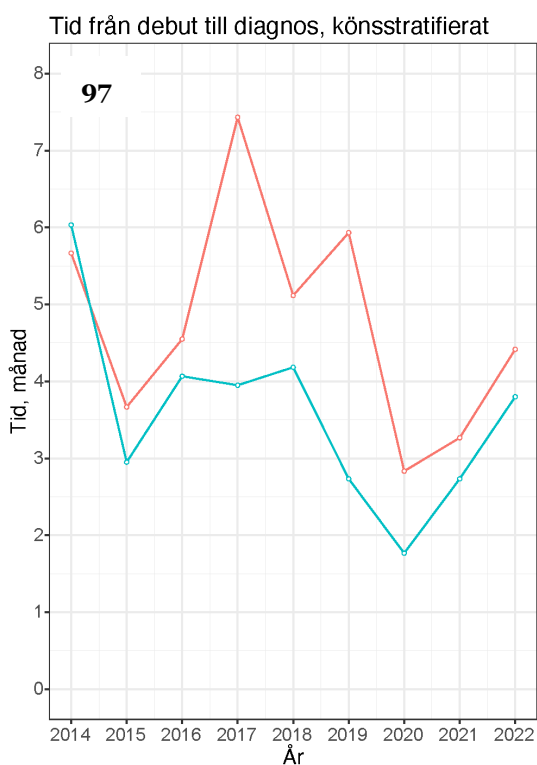


Figur 96 Tid från sjukdomsdebut till diagnos under åren 2014-2022.

Figur 97 Tid från sjukdomsdebut till diagnos under åren 2014-2022, stratifierat på kön.

Figur 98 Tid från sjukdomsdebut till diagnos under åren 2014-2022, stratifierat på de två största subgrupperna.

EOMG= early-onset MG, tidig sjukdomsdebut; LOMG= late-onset MG, sen sjukdomsdebut.



Sjukdomsspecifik behandling

I **tabell 35** anges frekvensen av patienter diagnosticerade 2015 eller senare som erhåller rent symtomlindrande behandling (Mestinon® eller Mytelase®) respektive immunomodulerande behandlingar. Över 80% av alla patienter har erhållit symtomlindrande behandling, vilket kvarstår som en viktig och ofarlig förstahandsbehandling av MG. En majoritet har dock under en kortare eller längre tid, efter diagnos, behov av immunomodulerande behandlingar. Internationellt används ofta kortison i höga doser som förstahandsval för immunomodulering. På grund av de biverkningar som sådan behandling medför på sikt, bör dock kortison kombineras eller helt ersättas av annan typ av immunomodulerande behandling. Fram till helt nyligen har detta till största delen utgjorts av olika per orala behandlingar, där azathioprin är mest frekvent använt, i enlighet med aktuella nationella behandlingsriktlinjer (www.snema.se). Tabellen visar också på en mycket snabb implementering av de behandlingsrön som tillkommit för rituximab, även om användningen är ojämnt fördelad. Vi förväntar oss att rituximab kommer att flyttas upp som behandlingsval vid nydebuterad generaliserad MG i de uppdaterade behandlingsriktlinjer på nordisk och nationell nivå som kommer att färdigställas andra halvåret 2023. Hur detta påverkar MG-vården nationellt kommer att följas upp noggrant under kommande år. Ingen MG-patient i Sverige har ännu erhållit behandling med Soliris®, vilket kan förklaras av de höga behandlingstkostnader som föreligger. I en internationell jämförelse ligger användningen av rituximab för MG på en mycket hög nivå, där en nylig metaanalys beskrev totalt 417 behandlade personer baserat på 24 studier (Zhao, Front Neurol 2021).

Tabell 35 Patienter diagnosticerade 2015 eller senare som behandlats med symptomatisk eller immunosuppressiv behandling, fördelat på behandlande enheter med minst 10 registrerade patienter. Data anges i: Antal (frekvens, %).

| Enhet | Symtomatisk behandling | Prednisolon | Azathioprin | Rituximab |
|--------------------|------------------------|-------------|-------------|------------|
| Solna (N=101) | 87 (86) | 72 (71.3) | 6 (5.9) | 63 (62.4) |
| Sahlgrenska (N=70) | 68 (97.1) | 47 (67.19) | 16 (22.9) | 18 (25.7) |
| Huddinge (N=55) | 46 (83.6) | 32 (58.2) | 8 (15.5) | 30 (54.5) |
| Umeå (=29) | 21 (72.4) | 19 (65.5) | 4 (13.8) | 20 (69.0) |
| Danderyd (N=23) | 19 (82.6) | 16 (69.6) | 2 (13.0) | 18 (78.3) |
| Östersund (N=21) | 21 (100) | 11 (52.4) | 5 (23.8) | 7 (33.3) |
| Karlstad (N=19) | 18 (94.7) | 9 (47.4) | 2 (10.5) | 11 (57.9) |
| Uppsala (N=18) | 7 (38.9) | 4 (22.2) | 1 (5.6) | 2 (11.1) |
| Linköping (N=16) | 16 (100) | 14 (87.5) | 13 (81.3) | 2 (12.5) |
| Riket (N=429) | 350 (81.6) | 249 (58.0) | 73 (17.0) | 203 (47.3) |

Datauttag NEURO/MGREG 2023-05-03

Tymektomi

Tymektomi, dvs kirurgiskt borttagande av brässen, är indicerat för EOMG och TAMG, men bedöms sakna nytta vid andra former av MG. Vid EOMG ses en förstörd bräss som är infiltrerad av sjukdomsspecifika celler och TAMG uppstår som en paramalign manifestation av tumör i brässen.

Bland de aktiva patienter som genomgått tymektomi (n=482) hade ca 40% hyperplasi, 21% tymom och 16% saknade patologiska avvikelser, medan information saknades för 23%. För de 75 patienter som uppvisade normal tymusvävnad är nyttan av ingreppet högst oklar. En bättre preoperativ karaktärisering kan därför bidra till att minska användningen av förmodat onödigt större operativt ingrepp, vilket medför onödiga risker och konsumtion av sjukvårdsresurser. Analys av den karaktäristik som särskiljer de med inflammerad respektive normal brässvävnad pågår och kommer att kunna bidra till förbättrad precision i urvalet av de som bedöms kunna ha nytta av tymektomi, **tabell 36**. God vård innebär således en låg frekvens av de som uppvisar normal brässvävnad. Vidare har omkring hälften opererats med den traditionella transsternala operationsmetoden, där det nu pågår ett skifte mot att i större utsträckning använda videoskopiska metoder. Även detta är föremål för utvärdering med hjälp av data från MG-registret.

Tabell 36 Tymektomier som genomförts på patienter aktiva under 2022.

| | Hypertrofi/hyperplasi (N=197) | Tymom (N=101) | Normal/atrofi (N=75) | Total (N=373) |
|---------------------------------|----------------------------------|------------------|-------------------------|-------------------|
| Ålder vid tymektomi | | | | |
| Mean (SD) | 29.3 (10.7) | 51.0 (16.2) | 45.8 (16.2) | 38.5 (16.8) |
| Median [Min, Max] | 28.4 [7.73, 65.1] | 51.9 [18.6,82.9] | 45.3 [13.8, 82.7] | 34.7 [7.73, 82.9] |
| Kön | | | | |
| Kvinna | 161 (81.7%) | 51 (50.5%) | 39 (52.0%) | 251 (67.3%) |
| Man | 36 (18.3%) | 50 (49.5%) | 36 (48.0%) | 122 (32.7%) |
| Tid till tymektomi (mån) | | | | |
| Mean (SD) | 12.9 (31.6) | -1.02 (34.7) | 14.2 (20.3) | 9.30 (31.2) |
| Median [Min, Max] | 5.43 [-120, 231] | 253 [-313, 28.2] | 7.18 [0.233, 112] | 4.60 [-313, 231] |
| Subtyp | | | | |
| E OMG | 183 (92.9%) | - | 41 (54.7%) | - |
| L OMG | 7 (3,6%) | - | 27 (36.0%) | - |
| Data saknas | 7 (3.6%) | - | 7 (9.3%) | - |
| Kirurgisk metod | | | | |
| Transcervikal | 14 (7.1%) | 0 (0%) | 1 (1.3%) | 15 (4.0%) |
| Transsternal | 95 (48.2%) | 57 (56.4%) | 45 (60.0%) | 13 (3.5%) |
| VATS | 7 (3.6%) | 3 (3.0%) | 3 (4.0%) | 13 (3.5%) |
| Videoskopisk | 10 (5.1%) | 12 (11.9%) | 2 (2.7%) | 24 (6.4%) |
| Data saknas | 71 (36.0) | 29 (28.7%) | 24 (32.0%) | 124 (33.2%) |

Datauttag NEURO/MGREG 2023-05-03

Under de senaste åren har majoriteten av patienter med EOMG opererats inom 12 månader från debut, **tabell 37**. Under 2020 sågs en något lägre frekvens av tymektomerade inom ett år, vilket bedöms vara en följd av pandemin. Under 2022 genomfördes fyra tymektomier som registrerats i MG-registret, samtliga med hyperplasi. Medelåldern var 36 år (SD 20 år), tre var kvinnor och två av operationerna genomfördes videoskopiskt.

Tabell 37 Andelen tymektomier på EOMG-patienter som genomförts inom ett år från diagnos uppdelat på år under perioden 2014-2021.

| Diagnosår | Antal E OMG- patienter | Antal som tymekromerats inom 1 år | Frekvens som tymekromerats inom 1 år (%) |
|-----------|------------------------------|---|--|
| 2021 | 4 | 4 | 100.0 |
| 2020 | 5 | 4 | 80.0 |
| 2019 | 10 | 9 | 90.0 |
| 2018 | 7 | 6 | 85.7 |
| 2017 | 6 | 5 | 83.3 |
| 2016 | 12 | 10 | 83.3 |
| 2015 | 7 | 7 | 100.0 |
| 2014 | 13 | 11 | 84.6 |

Datauttag NEURO/MGREG 2023-05-03

I en regional jämförelse mellan de sex sjukvårdsregionerna avseende frekvens tymektomi inom 1 år under de 10 senaste åren, **tabell 38**, ses regionala skillnader avseende tid till tymektomi, där kring 90% opereras inom 12 månader Stockholm, Uppsala-Örebro och Västsverige. Samtliga centra nationellt närmar sig dock detta under perioden 2018-2022.

Videoskopisk kirurgi anses mer skonsam för patienter och resulterar generellt sett i kortare vårdtider, se avsnittet om Vetenskapliga resultat. Avseende val av kirurgisk metod ses en ökad frekvens videoskopisk kirurgi; 15% under 2013-2017 mot 30,8% under nästföljande fem år. De flesta operationer skedde i Region Stockholm och där opererades 50% med videoskopisk metod under åren 2018–2022.

Tabell 38 Antalet tymektomier inom 12 månader samt kirurgisk metod per sjukvårdsregion under åren 2013-2022, samt uppdelat 2013-2017 och 2018-2022.

| Region | Norra | Södra | Stockholm | Sydöstra | Uppsala-Örebro | Västsvrige | Hela riket |
|----------------------------------|---------------|--------------|---------------|--------------|----------------|---------------|---------------|
| 2013–2022 | (N=12) | (N=3) | (N=33) | (N=2) | (N=6) | (N=16) | (N=72) |
| Tymektomi inom 1 år från diagnos | 8 (66.7%) | 2 (66.7%) | 30 (90.9%) | 1 (50.0%) | 6 (100%) | 14 (87.5%) | 61 (84.7%) |
| Kirurgisk metod | | | | | | | |
| Transsternal | 5 (41.7%) | 0 (0%) | 16 (48.5%) | 0 (0%) | 2 (33.3%) | 7 (43.8%) | 30 (41.7%) |
| VATS | 1 (8.3%) | 0 (0%) | 3 (9.1%) | 1 (50.0%) | 0 (0%) | 5 (31.3%) | 10 (13.9%) |
| Videoskopisk | 3 (25.0%) | 1 (33.3%) | 9 (27.3%) | 0 (0%) | 1 (16.7%) | 1 (6.3%) | 15 (20.8%) |
| Transcervikal | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 1 (50.0%) | 1 (16.7%) | 0 (0%) | 2 (2.8%) |
| Data saknas | 3 (25.0%) | 2 (66.7%) | 5 (15.2%) | 0 (0%) | 2 (33.3%) | 3 (18.8%) | 15 (20.8%) |
| Region | | | | | | | |
| 2013–2017 | (N=8) | (N=1) | (N=21) | (N=2) | (N=4) | (N=10) | (N=46) |
| Tymektomi inom 1 år från diagnos | 5 (62.5%) | 0 (0%) | 19 (90.5%) | 1 (50.0%) | 4 (100%) | 9 (90.0%) | 38 (82.6%) |
| Kirurgisk metod | | | | | | | |
| Transsternal | 5 (62.5%) | 0 (0%) | 14 (66.7%) | 0 (0%) | 1 (25.0%) | 6 (60.0%) | 26 (56.5%) |
| VATS | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 1 (50.0%) | 0 (0%) | 1 (10.0%) | 2 (4.3%) |
| Videoskopisk | 2 (25.0%) | 0 (0%) | 3 (14.3%) | 0 (0%) | 1 (25.0%) | 1 (10.0%) | 7 (15.2%) |
| Transcervikal | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | 1 (50.0%) | 1 (25.0%) | 0 (0%) | 2 (4.3%) |
| Data saknas | 1 (12.5%) | 1 (100%) | 4 (19.0%) | 0 (0%) | 1 (25.0%) | 2 (20.0%) | 9 (19.6%) |
| Region | | | | | | | |
| 2018–2022 | (N=4) | (N=2) | (N=12) | (N=0) | (N=2) | (N=6) | (N=26) |
| Tymektomi inom 1 år från diagnos | 3 (75.0%) | 2 (100%) | 11 (91.7%) | - | 2 (100%) | 5 /83.3% | 23 (88.5%) |
| Kirurgisk metod | | | | | | | |
| Transsternal | 0 (0%) | 0 (0%) | 2 (16.7%) | - | 1 (50.0%) | 1 (16.7%) | 4 (15.4%) |
| VATS | 1 (25.0%) | 0 (0%) | 3 (25.0%) | - | 0 (0%) | 4 (66.7%) | 8 (30.8%) |
| Videoskopisk | 1 (25.0%) | 1 (50.0%) | 6 (50.0%) | - | 0 (0%) | 0 (0%) | 8 (30.8%) |
| Transcervikal | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) | - | 0 (0%) | 0 (0%) | 0 (0%) |
| Data saknas | 2 (50.0%) | 1 (50.0%) | 1 (8.3%) | - | 1 (50.0%) | 1 (16.7%) | 6 (23.1%) |

Datauttag NEURO/MGREG 2023-05-03

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Då MG är en kronisk, livslång sjukdom är det en utmaning att en betydande andel har diagnosticerats innan registerstart, vilket försvårar uppdatering av registret utifrån arkiverade journaldata. Det största fokuset ligger därför på de som diagnosticerats efter 2011 och att här även eftersträva uppgifter om antikroppsstatus, behandling, inkluderande eventuell tymektomi, samt symtomstatus utifrån kvantitativa

muskeltestningar och/eller patientrapporterade skalor. Eftersom olika underformer av MG skiljer sig åt i prognos och behandling kommer information om antikropsstatus samt debut- och diagnosdatum också att vara viktigt för att kunna dra korrekta slutsatser om behandlingsvar. Detta rör inte minst de som genomgår tymektomi, där god vård kännetecknas av hög andel som erbjuds tymektomi för generaliserad EOMG och TAMG, samt minimerad användning vid andra former.

Under 2020 har MG-registret, som det första delregistret inom Svenska neuroregister, uppdaterats med en så kallad PASS-fråga, som står för Patient Acceptable Symptom State. PASS har validerats för andra kroniska sjukdomar, t ex osteoartrit och ledgångsreumatism. Fördelen med PASS-frågan är att den kan användas för att fastställa tröskelvärden för vad patienter uppfattar som acceptabel sjukdomsbild för olika objektiva och subjektiva sjukdomsskalor. I en nylig studie genomfördes en sådan validering gentemot flera av de skalor som redan används i MG-registret (Mendoza et al, *Neurology* 2020).

PROM/PREM

PROM/PREM

Enbart Kvantitativt MG-status (QMG) eller MG-kompositsskalan (MGC) ger inte en heltäckande bild av sjukdomspåverkan vid MG och under senare år har man därför utvecklat patientrapporterade skalor som bättre kan spegla sjukdomspåverkan på det dagliga livet och livskvaliteten. I den randomiserade fas 3-studien med eculizumab för MG användes MG-ADL (primärt utfall), som speglar påverkan på det dagliga livet, samt MG-QoL (sekundärt utfall vid sidan om QMG och MGC), som kvantifierar påverkan på livskvalitet (Howard et al, *Lancet Neurol*, 2017). Samtliga senare fas 3-studier har använt ett liknande upplägg, varför vi bedömer att dessa skalor även är lämpliga att använda här. MG-ADL och MG-QoL introducerades i MG-registret 2016. PASS-frågan introducerades 2020, som beskrivet ovan.

I **tabell 39** redovisas datatäthet för både skalor som speglar objektiva sjukdomssymtom (QMG/ MGC), patientrapporterade symtom (MG-ADL) samt livskvalitetsmått (MG-QoL) för varje behandlande enhet. Andelen med rapporterade data skiljer mellan olika kliniker, varför fortsatt arbete med att förbättra registreringsgraden är nödvändigt. Styrgruppen för MG-registret har inte valt att prioritera EQ-5D som generisk livskvalitetsskala i ”minimal data set” i besöksmodulen, vilket speglas av en högre datatäthet för de MG-specifika livskvalitetsmått MG-QoL och PASS-frågan.

Tabell 39 Datatäthet för QMG, MGC, MG-ADL samt MG-QoL för aktiva patienter för samtliga enheter med 10 eller fler registrerade patienter

| Enhet | Aktuella patienter under rapportåret | Totalt antal QMG | QMG, antal per patient | Totalt antal MGC | MGC, antal per patient | Totalt antal MG-ADL | MG-ADL, antal per patient | Totalt antal MG-QoL | MG-QoL, antal per patient |
|--------------|--------------------------------------|------------------|------------------------|------------------|------------------------|---------------------|---------------------------|---------------------|---------------------------|
| Solna | 373 | 2579 | 4,85 | 244 | 0,46 | 596 | 1,12 | 563 | 1,06 |
| Sahlgrenska | 173 | 694 | 3,81 | 1260 | 6,92 | 67 | 0,37 | 59 | 0,32 |
| Huddinge | 128 | 378 | 2,45 | 30 | 0,19 | 55 | 0,36 | 47 | 0,31 |
| Uppsala | 106 | 88 | 0,65 | 0 | 0,00 | 23 | 0,17 | 22 | 0,16 |
| Lund | 94 | 0 | 0,00 | 0 | 0,00 | 22 | 0,22 | 17 | 0,17 |
| Karlstad | 71 | 59 | 0,79 | 2 | 0,03 | 36 | 0,48 | 28 | 0,37 |
| Linköping | 68 | 36 | 0,47 | 0 | 0,00 | 26 | 0,34 | 23 | 0,30 |
| Umeå | 68 | 412 | 5,28 | 0 | 0,00 | 15 | 0,19 | 15 | 0,19 |
| Örebro | 54 | 3 | 0,05 | 0 | 0,00 | 1 | 0,02 | 1 | 0,02 |
| Gävle | 42 | 7 | 0,13 | 1 | 0,02 | 10 | 0,19 | 5 | 0,09 |
| Östersund | 40 | 155 | 3,44 | 4 | 0,09 | 6 | 0,13 | 4 | 0,09 |
| Malmö | 37 | 3 | 0,08 | 0 | 0,00 | 10 | 0,26 | 9 | 0,23 |
| Ryhov | 28 | 16 | 0,53 | 161 | 5,37 | 14 | 0,47 | 14 | 0,47 |
| Danderyd | 27 | 123 | 4,24 | 9 | 0,31 | 6 | 0,21 | 2 | 0,07 |
| Sundsvall | 26 | 27 | 1,04 | 2 | 0,08 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Västerås | 13 | 2 | 0,13 | 0 | 0,00 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Karlskrona | 12 | 0 | 0,00 | 0 | 0,00 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Örnsköldsvik | 12 | 9 | 0,75 | 0 | 0,00 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| Kristianstad | 10 | 50 | 4,55 | 2 | 0,18 | 0 | 0 | 0 | 0 |

Datauttag NEURO/MGreg 2023-05-29

Patientens Egen Registrering (PER)

Sedan 2020 finns möjlighet att registrera patientrapporterade skalor via egenregistrering, vilket fram till slutet av 2022 har implementerats av åtta kliniker, **tabell 40**. För att förbättra täckningsgraden på sikt är ökad PER-registrering eftersträvanvärt. Samtidigt är en utmaning att en betydande andel hör till de äldsta åldersgrupperna och därmed kan ha problem med digitala lösningar.

Tabell 40 PER-registreringar under 2022.

| Enhet | Totalt antal PER | Totalt antal PER per totalt antal patienter | Totalt antal PER under rapportåret |
|---------------------------------|------------------|---|------------------------------------|
| Centrum för neurologi Stockholm | 2 | 2 | |
| Huddinge | 14 | 0,1 | 2 |
| Landskrona | 6 | 2 | |
| Lund | 18 | 0,2 | 1 |
| Malmö | 8 | 0,2 | 6 |
| Motala | 1 | 1 | |
| Linköping | 2 | 0 | |
| Solna | 82 | 0,2 | 36 |
| Umeå | 2 | 0 | |
| Total | 135 | 0,1 | 45 |

Datauttag NEURO/MGReg 2023-05-29

Åtterrapportering

Åtterrapportering är en viktig drivkraft för att förbättra både användningen av registret men framför allt också för att förbättra vården. Det finns olika möjligheter för deltagande enheter att ta del av data och av resultat, bla via Patientöversikten och Utdatafunktioner.

Patientöversikten

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

Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas. Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som driver användandet av MG-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 är en grundläggande funktion att också kunna ha tillgång de egna data man har registrerat. Vi har alltsedan starten arbetat efter målsättningen att ge deltagande enheter maximal tillgång till sina egna data och med åren utarbetat en alltmer sofistikerad arsenal av verktyg för åtkomst av registerinformationen och den egna enhetens resultat. Från början var detta tänkt för de som deltagit i registerarbetet men med tiden har vi i ökande utsträckning strävat efter att göra data tillgängliga även för patienter, beslutsfattare och intresserad allmänhet.

Neurodashboard

Neurodashboard är en visning av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för 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.

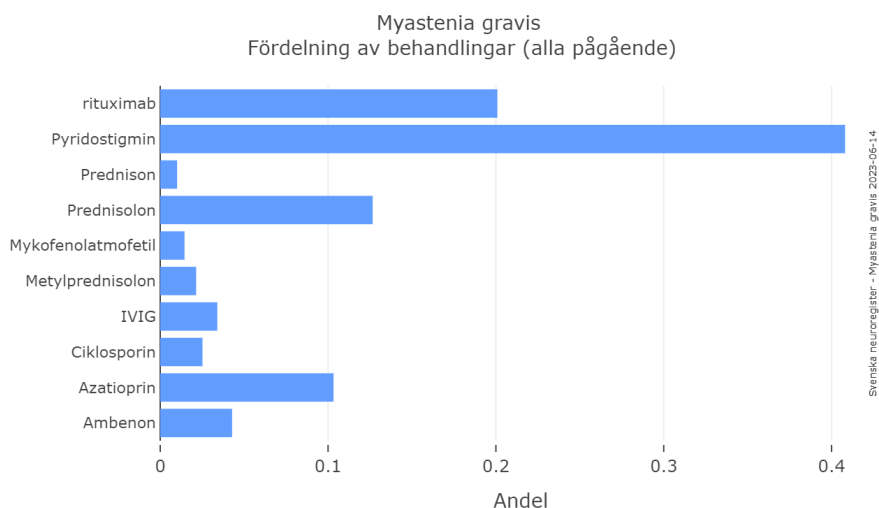
Rapportgeneratören

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

Effekten av registrets insatser på vården

Ett av de viktigare syftena med MG-registret är att med större precision kunna följa sjukdomsförloppet över längre tid för att kunna identifiera prognostiska faktorer, som motiverar olika behandlingsåtgärder, samt att utvärdera behandlingsresultat. Detta är grundläggande för att kunna jämföra olika behandlingsåtgärder och styra vården mot de behandlingsprinciper som uppvisar bäst resultat. Som tidigare angivits är nuvarande behandlingspraxis mestadels baserat på klinisk erfarenhet och mindre studier av lägre kvalitet. I dag finns tre godkända läkemedel för svårare former av MG, varav endast ett fanns kommersiellt lanserat under 2022. På grund av de mycket höga behandlingkostnader som dessa betingar förutses användningen bli mycket begränsad, åtminstone initialt. I sin bedömning kommer NT-rådet att understryka behovet av uppföljning av användningen av dessa läkemedel i kvalitetsregister för att över tid kunna dra slutsatser om hälsoekonomisk nytta i ett svenskt perspektiv. Så kallad off-labelanvändning av läkemedel utanför sin egentliga indikation är omdiskuterat, särskilt när det finns godkända läkemedel för sjukdomen ifråga. Baserat på en observationell studie och en nyligen publicerad randomiserad klinisk prövning har vi kunnat visa att rituximab är en effektiv tilläggsbehandling vid nydebuterad generaliserad MG och med en förmodad effekt även för refraktär MG (Brauner et al., JAMA Neurol 2020, Piehl et al., JAMA Neurol 2022). Detta gör att användningen av rituximab vid MG kan motiveras, vilket tillgängliggör en effektiv och mycket kostnadseffektiv behandling för en större andel av MG-patienter. Patentutgång gör att biosimilärer finns tillgängliga, där läkemedelskostnaden per patient ligger kring 5000 kr per år, vilket är 0,17% av kostnaden för eculizumab. Vi har också visat att behandling med rituximab minskar behovet av sjukhusvård och behandling med immunoglobuliner. I MG-registret har rituximab redan gått om azathioprin i användning, **figur 99**. Under 2021 registrerades 281 pågående behandlingar med rituximab (210 år 2019), varav 23 startades under året. Detta visar på en mycket snabb implementering i klinisk praxis. Samtidigt föreligger en stark indikation för att fortsätta att följa upp användningen, dels för att belysa regionala skillnader men också för att tillförsäkra en gynnsam nytta-riskbalans över längre tidsperioder. I en

preliminär rapport baserat på MG-registerdata och kliniska journaldata har en grupp verksam inom VGR jämfört utfall vid videoskopisk och transsternal tymektomi, vilket visar på betydligt mindre komplikationsrisk vid den förra typen. Dessa resultat stödjer ett fortsatt skifte mot att i första hand använda videoskopisk kirurgi.



Figur 99 Vy från Neurodashboard 2023-06-14. Fördelning av pågående behandlingar i riket.

Vetenskapliga resultat

Den randomiserade kliniska prövningen med rituximab med registrering av behandlingsutfall i en för ändamålet specialdesignad modul i MG-registret publicerades under 2022 (Piehl et al., JAMA Neurol 2022). Tre månader efter publikation hade den lästs eller laddats ned mer än 18.000 gånger och tillhörde därmed gruppen 5% mest uppmärksammade artiklar.

Vid Neurologiveckan i Uppsala april 2023 presenterade Sara Nordström och Ólöf Elíasdóttir från Neurologen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, den utvärdering av utfall efter olika typer av tymektomi som de genomförde under 2022 och som visade på minskad komplikationsfrekvens vid videoskopiska ingrepp. Vid Neurologiveckan presenterade Susanna Brauner, ME Neurologi, Karolinska Universitetssjukhuset, resultat från GEMG-studien, där både skyddande- och riskfaktorer identifierats, såsom alkohol, övervikt och vissa infektioner. Detta kommer även att presenteras med en muntlig presentation på den årliga konferensen European Academy of Neurology som hålls i Budapest i juli-23 (Pettersson et al). Vidare kommer en studie som visar att redan lätt förhöjd sjukdomsaktivitet påverkar livskvaliteten mätt via så kallad utility vid MG att presenteras som poster (även här Pettersson et al).

Prioriterade utvecklingsområden för registret

Ett övergripande mål är att öka användningen av MG-registret för att stödja en mer effektiv och jämlik vård över landet. En ökad användning av nya läkemedel och kommande uppdatering av behandlingsriktlinjer betyder att motivet för att använda MG-registret stärks. Våra resultat stödjer användning av rituximab särskilt för nydebuterad generaliserad MG. Även tymektomi bör utföras tidigt i sjukdomsförloppet, men då enbart för EOMG och TAMG. Tyngdvikten ligger därför på att förbättra täckningen bland nydebuterade patienter, där behandlingstvinsterna bedöms vara som störst i nuläget. Det betyder att fokus ligger på hög täckning för incidens snarare än prevalens. För att kunna utvärdera behandlingsresultat över längre tid är det därför nödvändigt att höja datatätheten i kvantitativa skalor och patientrapporterade utfallsmått. Vi kommer här att också att uppmana till ökad användning av PER. I ett pågående arbete baserat på MG-registerdata jämförs utfall för de olika skalorna, vilket kommer att ligga till grund för beslut om eventuell förändring av de utfallsmått som används i ”minimal data set”. Genom att mer regelbundet återkoppla jämförande resultat mellan olika regioner och vårdgivare tror vi att motivationen till detta förbättringsarbete stärks.

Narkolepsi



Narkolepsi

Bakgrund

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

Behandlingen består vanligen av en kombination av vakenhetsökande läkemedel (modafinil, metylfenidat) och läkemedel mot kataplexi (tricykliska antidepressiva, SSRI/SNRI antidepressiva, eller Xyrem (natriumoxybat). Sedan ett par år finns även ett nytt läkemedel pitolisant (Wakix). Pitolisant förbättrar vakenhetsnivån samt alerthet dagtid. Effekten är utvärderad i stora forskningsstudier med objektiva mätningar och visar ökad förmåga att hålla sig vaken samt ger ökad uppmärksamhet. Vid svår narkolepsi eller uttalade behandlingsproblem är Xyrem och Wakix viktiga alternativ. En undersökning av Wakix med data från narkolepsiregistret (NARKreg), Uppsala sågs även effekt på kataplexi, samt ökad kreativitet hos en del i grupp. Användning av Xyrem hos barn och ungdomar får endast ske om monitoreringen av behandlingen sker i Narkolepsiregistret (Sveriges Kommuner och Landsting "NLT-gruppens rekommendation till landstingen gällande landstingsstöd för behandling med natriumoxibat (Xyrem)" 2011-12-20). Xyrem och Wakix är inte rabatterade, utan regionerna beslutar om eventuell subventionering. Flera regioner har som krav att dessa patienter följs upp i NARKreg, och för att få fortsatt förskrivning så bör en effekt kunna påvisas. Under 2022 genomförde en expertgrupp på uppdrag av NPO, NAG Narkolepsi, rekommendationer avseende läkemedelsanvändning vid narkolepsi, <https://kunskapsstyrningvard.se/download/18.af2dof618019134f8d10654/1649840067965/Narkolepsi-webbinarium-2022-04-06.pptx>

Syfte

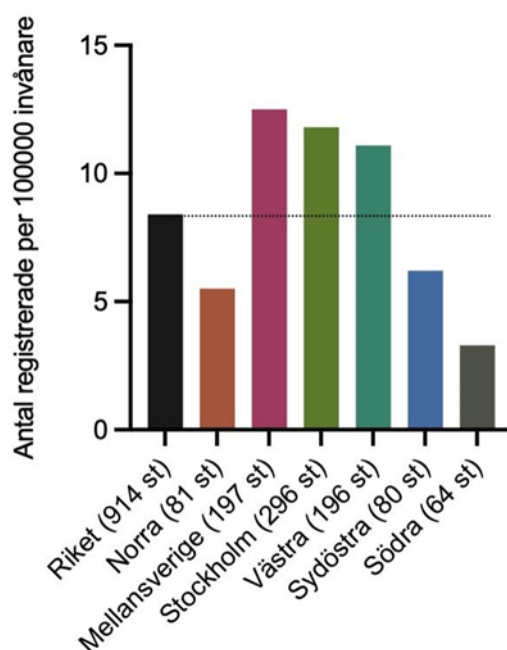
NARKreg är ett kvalitetsregister som ska bidra till jämlik vård och underlätta spridning av avancerad narkolepsibehandling* samt spela en viktig roll genom långsiktig biverkningsmonitorering. Registret ska vara ett enkelt och effektivt komplement till den medicinska journalen genom sitt innehåll av validerade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

* *Avancerad behandling= Utveckling av behandling från modafinil + tricykliskt antidepressivum till att omfatta SSRI, natriumoxibat, hypnotika till natten, metylfenidat inkl kortverkande ritalin och pitolisant.*

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Anslutningsgrad

Majoriteten av regionerna har patienter registrerade i NARKreg. Det är främst i norra och södra sjukvårdsregionerna där det fortfarande finns ett antal enheter som ännu inte kommit i gång med registrering. Narkolepsivården behöver koncentreras till enheter med neurologspecialister vilket finns inom varje sjukvårdsregion. **Figur 100** visar antal patienter som finns i NARKreg i förhållande till befolkningen i riket respektive regioner vilket kan ses som ett mått på anslutnings- och täckningsgrad.



Figur 100 Antal patienter som är registrerade i NARKreg i förhållande till befolkningen i riket respektive regioner, (Data från Dashboard, maj 2023).

Täckningsgrad

I en nyligen publicerad studie med data från Svenska Patientregistret (PAR) som innehåller data från slutenvård och specialiserad öppenvård beräknades antalet narkolepsipatienter till 2173, år 2016, vilket är betydligt lägre än tidigare skattning som var 3000-4000 patienter. Dessa skattningar avser dock total prevalens (=förekomst av sjukdomen), dvs även patienter som fått diagnos men ej följs upp inom specialistvården. NARKreg däremot åsyftar endast att inkludera personer som har besök inom specialistvården. Data ger vid handen att antalet patienter med vård inom specialistvården år 2020 endast var cirka 1800 (oral communication 230501 AM

Landt blom, icke publ. data), **tabell 41**. Detta är i linje med iakttagelser under senare tid, både i Sverige och i Finland, att modern diagnostik med ryggmärgsvätskeprov medför avslöjanden av tidigare feldiagnoser på grund av otillförlitliga metoder och som följaktligen har kunnat justeras. Den rapporterade förekomsten avser förmodat antal personer med narkolepsi som rapporteras från slutenvård och specialistmottagningar. Könsfördelning är 58,6% kvinnor (2022-12-31). Majoriteten av patienterna i NARKreg är i åldersgruppen 21–30 år.

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

Tabell 41 Täckningsgrad i narkolepsiregistret 2016-2022

| | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|--------------------------------------|------|------|------|------|------|------|------|
| Antal registrerande patienter | 350 | 587 | 657 | 712 | 734 | 802 | 882 |
| Nationellt (skattade) | 2000 | 2040 | 2100 | 2150 | 1800 | 1800 | 1950 |
| Täckningsgrad (%) | 18 | 29 | 31 | 33 | 34 | 36 | 45 |

Datakvalitet

Registret följer kriterier uppdaterade av American Academy of Sleep Medicine och innefattar diagnosgrupper enligt nedan. Diagnoserna Hypersomni G 47.1 och Annan specifik sömnstörning G47.8 har lagts till som en möjlighet att registrera.

Diagnoser:

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

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

Registrerade parametrar och skalor

- Epworth Sleepiness Scale (ESS, dagsömnighet)
- Stanford kataplexiskala
- Global Clinical Impact (CGI-skalor) avseende
 - dagsömnighet
 - kataplexi
 - hypnagoga hallucinationer av
 - sömnparalys och mardrömmar/orolig sömn
 - psykiska symptom
- BMI
- Psykologiska symptom
- RAND-36
- EQ-5D-5L
- Blodtryck, puls, EKG
- Utvalda labprover (biverkningsmonitorering)
- NARQoL-21
- Arbetsförmåga
- SDQ-P, SDQ-S (barn)

Missing value

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

Tabell 42 Rapporteringsgrad av de fem viktigaste variablerna.

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|--------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| Diagnos ICD | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 |
| Besök | 47.0 | 57.0 | 61.1 | 70.1 | 77.0 | 77.9 | 79.3 | 79.9 | 80.0 |
| Behandling | 74.7 | 79.9 | 80.4 | 80.1 | 80.0 | 78.5 | 78.7 | 78.7 | 78.9 |
| ESS 12 mån | 23.7 | 27.3 | 30.0 | 27.8 | 25.1 | 29.6 | 26.9 | 25.0 | 20.4 |
| BMI | 24.1 | 27.5 | 33.7 | 36.5 | 35.5 | 37.5 | 39.7 | 41.2 | 42.5 |

Validering

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

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

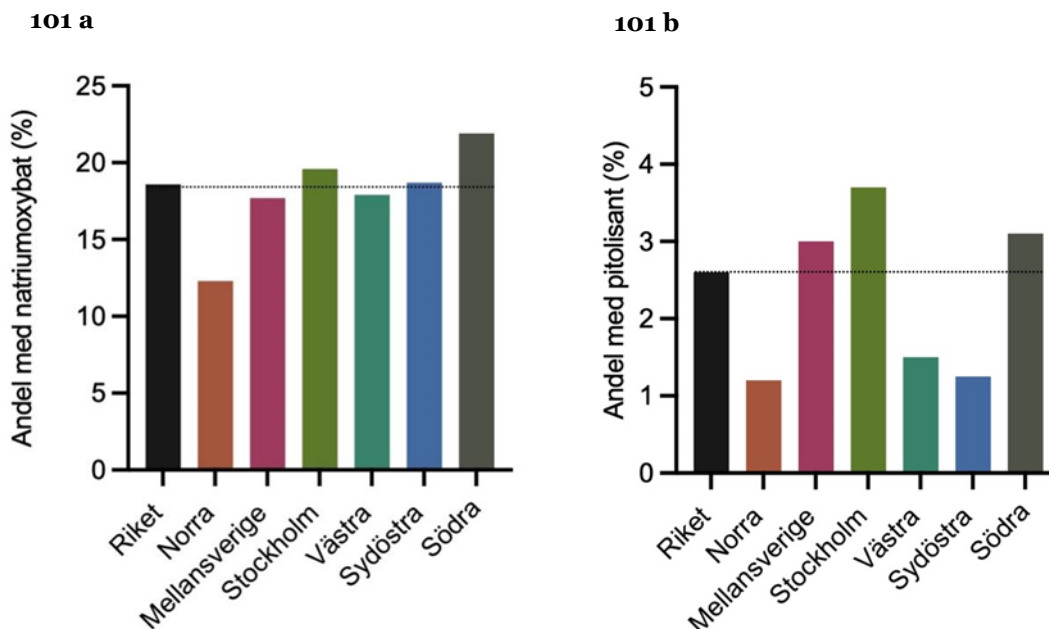
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

EFFEKT MÅTT

Under året har vi arbetat med att utveckla effektmått som kommer att tillföra vårt kvalitetsregister viktig ”temperaturmätare” på narkolepsipatienternas välmående och funktion, samt regionala skillnader. Dessa effektmått har visat viktiga utgångspunkter för vårt fortsatta kvalitetsarbete.

Avancerad narkolepsibehandling

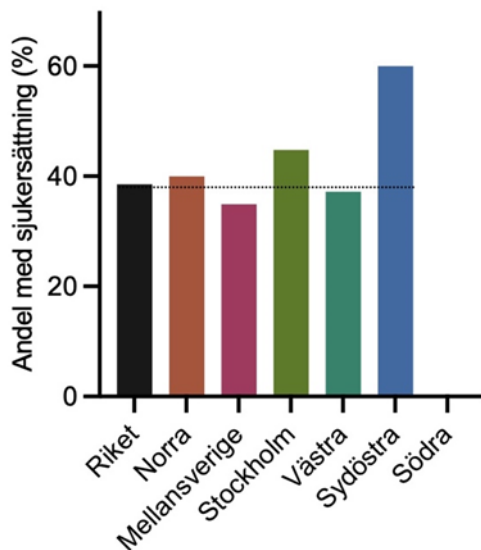
Andelen patienter i narkolepsiregistret som har avancerad läkemedelsbehandling skiljer sig stort mellan olika delar av Sverige, vilket kan tyda på olika bedömningar om läkemedelsbehandling inom olika sjukvårdsregioner, **figur 101 a och b**. Vi har använt två läkemedel som indikator på avancerad läkemedelsbehandling, (natriumoxybat, Xyrem, och/eller pitolisant, Wakix). Bara omkring 2,5% av patienterna behandlas för närvarande med pitolisant (Wakix). Orsaken till olikheter i läkemedelsbehandling är också att man på vissa enheter bedriver avancerad behandling utan att registrera, vilket försämrar möjligheterna att övervaka användningen av icke-rabatterade läkemedel. Detta har både en ekonomisk och en medicinsk aspekt. Önskade effekter av Xyrem är missbruk och psykiska symptom, vilket behöver följas noggrant. Om Xyrem inte hjälper så behöver preparatet sättas ut.



Figur 101 a och b Andel (%) patienter med läkemedlen natriumoxybat respektive pitolisant av gruppen läkemedelsbehandlade.

Arbetsförmåga

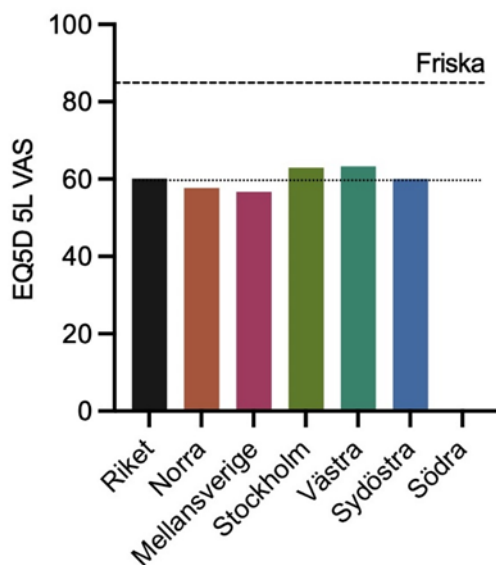
Andelen patienter med narkolepsi som uppbär någon form av sjukersättning är relativt hög, omkring 40%, i synnerhet när man beaktar att majoriteten av patienter är unga, **figur 102**. Detta tyder på en tydligt nedsatt arbetsförmåga på grund av sjukdomen. Detta överensstämmer helt med det kliniska intrycket.



Figur 102 Andel patienter med sjukersättning per region.

Subjektiv hälsoupplevelse

Livskvaliteten hos patienter med narkolepsi, mätt med skalan VAS (EQ-5D 5L) som visar att subjektiv hälsoupplevelse vid narkolepsi är låg. I normalbefolkningen är VAS 85 en genomsnittlig självskattning av upplevd hälsa och överlag ses en betydande nedsättning av livskvalitet vid narkolepsi, **figur 103**.



Figur 103 Subjektiv hälsoupplevelse med skattningsskala VAS (EQ-5D 5L).

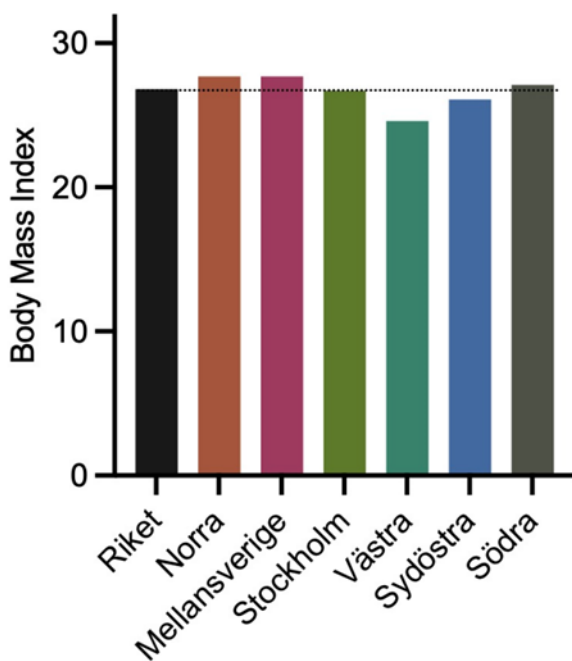
PROCESSMÅTT

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

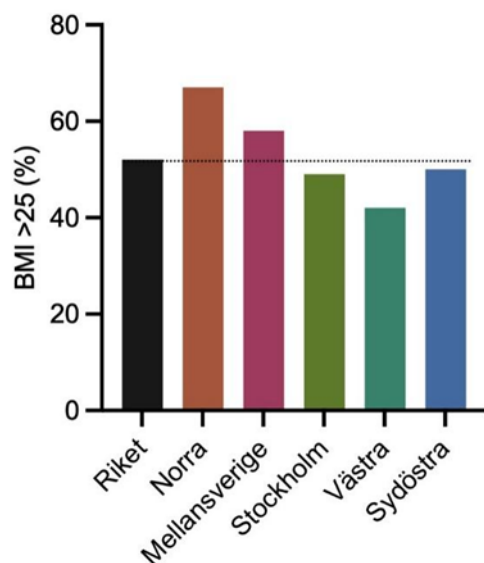
Övervikt/fetma vid narkolepsi

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

Medelvärdet för BMI för riket och respektive region framgår av **figur 104**, andel patienter med övervikt framgår av **figur 105** Regionerna Norra och Mellansverige visar något högre BMI än rikssnittet.



Figur 104 Medelvärde för BMI hos patienter med narkolepsi.



Figur 105 Andel (%) patienter som har BMI 25 och däröver.

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

Målnivåer

Målnivåer som vi tidigare identifierat gäller Processmått (P), Resultatmått (R), Strukturmått (S) och som är viktiga för att uppgraderas till certifierings nivå 2. Uppfyllelsen från förra året visar att arbete återstår. Nya mål utarbetas efter hand som registret utvecklas och får nya medarbetare i styrgruppen.

1. Patientbesök 1 gång/år för alla (Målnivå >75%) P1 *Ej uppfyllt*
2. Inkludera 100% av alla patienter med läkemedelsbehandling Xyrem (natriumoxybat). *I dagsläget 67%*
3. Patientbesök/kontakt 2 ggr/år eller vid dosändring vid sådan behandling. P2 *Ej uppfyllt ännu.*
4. Registrering av BMI i minst 75%. Alla patienters avvikande BMI ska kontrolleras särskilt avseende ev. åtgärd (dietist, kirurgi) P3 *Aktuellt resultat 41,7%*
5. Symptomskalor för 75% av alla patienter. Alla patienter med svår narkolepsi (sömnattacker/kataplexiattacker) ska övervägas för specialläkemedel. Alla med specialläkemedel ska följas i registret för att få godkänd tillgång (Stockholm) R1 *Under analys*
6. Registrering av arbetsförmåga av EQ-5D-5L holistiska skala (QoL), i minst 75%. *Under analys.*
7. Alla patienter med svår narkolepsi ska ha tillgång till multidisciplinärt team P4, S1 *Under analys*

8. Alla patienter med narkolepsi ska erbjudas tillgång till registrets faciliteter med hemsida, patientportal och skattningsinstrument och dessutom kurs S2 *Allt genomfört utom kurs, publicering inom kort.*

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

PROM/PREM

PROM/PREM

Som underlag till uppföljning av narkolepsipatienter, deras hälsostatus och effekt av eventuell läkemedelsbehandling utgör PROM en viktig del. Det är ett mått på hur patienterna själva upplever sin sjukdom och hälsa efter behandling eller annan intervention.

Styrgruppen har beslutat om komplettering av frågeformulär/skattningsskalor som mer fångar upp sociala problem som narkolepsipatienter upplever i det dagliga livet. Utifrån den problematik patienterna har är det väsentligt att det är få frågor och att textinnehåll är kort.

Patientens Egen Registrering (PER)

Under pandemin har det varit en värdefull tillgång med PROM då utvärderingar av t ex läkemedelseffekt varit möjlig utan fysiskt besök då patienterna sedan länge använt funktionen PER. Antalet PER har ökat väsentligt under pandemin, både vårdpersonal och patienter har sett det som en positiv tillgång med PER. Även efter pandemin har funktionen PER utnyttjas för en effektiv uppföljning, med minskat behov av fysiska återbesök.

"Narkolepsikollen" - en kort övergripande skala har utvecklats av styrgruppen och är under produktion (Skattningsformulär).

Återrapportering

Neurodashboard

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

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

Rapportgeneratorn

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

Effekten av registrets insatser på vården

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

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

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

Vetenskapliga publikationer

Gauffin H, Fast T, Komkova A et.al. Narcolepsy treatment in Sweden: An observational study. *Acta Neurol Scand.* 2022;145(2):185-92. Epub 2021 Oct 6.

Asp A, Lund F, Benedict C, Wasling P. Impaired procedural memory in narcolepsy type 1. *Acta Neurol Scand.* 2022 Aug;146(2):186-193.

Abstrakt (mots) vid medicinska konferenser

The Nordic Narcolepsy Meeting in Copenhagen, Denmark, 2-3 June, 2022.

Muntlig presentation:

- Characterisation of the increase in narcolepsy in Sweden after 2009. Anne-Marie Landtblom, Uppsala
- Memory, QoL, procrastination and immunomodulating therapy in narcolepsy. Pontus Wasling, Gothenburg
- Clinical experiences of Pitolisant treatment in Uppsala – Patient report increased creativity and improved mental function. Helga Gretarsdottir, Uppsala

Prioriterade utvecklingsområden för registret

1. Utveckla ny registrering av hjärt-kärlkomplikationer inklusive hypertoni, hjärtinfarkt, claudicatio intermittens, diabetes, stroke. Det kan föreligga en förhöjd risk hos våra patienter, vilket medför en viktig roll för oss att överväga interventioner inklusive läkemedelsbyte. Det finns 237 patienter (24,2%) som är 50 år och äldre i NARKreg, en viktig målgrupp för uppföljning. En inventering i Uppsala 2021 med blodprovet proBNP avspeglade hjärtproblem gav inga avvikande fynd, och bedömes inte vara prioriterat fortsättningsvis. Observationer i kliniken stöder att vi nu går vidare med registrering av komorbiditet i form av diagnoser som avspeglar följa hjärt-kärlkomplikationer, i synnerhet claudicatio intermittens (sviktande kärlfunktion i benen, möjlig följd av mångårig amfetaminbehandling).
2. Fortsätta regionala jämförelser av effektmåtten. Att agera support för sjukhus med låg registrering.
3. Variablerna inklusive skattningsinstrumenten i registret underlättar en bra uppföljning av patienten. Vi fortsätter vår utveckling av info-delen av PROMS samt att patienterna ska kunna ta del av sina registrerade data retrospektivt. Utvärdering om i vilken utsträckning denna applikation kommer att öka patienternas egenvård.

Neuromuskulära sjukdomar NMIS



Neuromuskulära sjukdomar - NMiS

Sammanfattning för patienter och allmänhet

NMiS är ett register för patienter med ärftliga neuromuskulära sjukdomar. Samtliga sjukdomar är sällsynta där diagnostik, uppföljning och behandling kräver expertkunskap. NMiS samlar in information om diagnostik, hälsostatus, läkemedelsbehandlingar, funktionsmått relaterade till de olika diagnoserna som ingår i registret. Detta för att följa och påverka sjukdomsförlopp och eventuella komplikationer av sjukdomarna. Vidare att ge patienter registrerade i NMiS möjlighet att delta i nationella och internationella studier.

Sjutton av Sveriges 21 regioner registrerar i NMiS, vilket motsvarar en så kallad anslutningsgrad på 81%. I Sverige finns sex sjukvårdsregioner och universitetssjukhusen i dessa sjukvårdsregioner registrerar samtliga i NMiS, vilket motsvarar en anslutningsgrad på 100%. Från 1 april 2023 har nationell högspecialiserad vård införts för viss vård vid neuromuskulära sjukdomar. Denna vård ska genomföras på två enheter för barn och ungdomar (Region Stockholm och Västra Götalandsregionen) och fyra enheter för vuxna (Region Stockholm, Västra Götalandsregionen, Region Skåne och Region Östergötland). Vården kommer att ske i samarbete med patientens behandlande enhet på hemorten.

NMiS är uppdelat på fyra moduler; patienter med dystrofinopatier (Duchenne och Beckers muskeldystrofi), spinalmuskelatrofi, dystrofia myotonika och övriga neuromuskulära sjukdomar. NMiS startade under 2011, men är sedan 2018 ett delregister vid Svenska neuroregister.

Idag finns inte någon exakt kunskap om antalet patienter med neuromuskulär sjukdom i Sverige, men har uppskattats till cirka 3500. Antalet aktuella patienter i NMiS idag är 1 475, vilket medför en så kallad täckningsgrad på 42,1% och innebär en ökning från föregående år. Dock bör noteras att täckningsgraden för två av de största diagnosgrupperna spinal muskelatrofi och Duchennes muskeldystrofi är betydligt högre med 82,5% respektive 77,0%.

Antalet datapunkter, dvs den information som lagts in i NMiS på varje patient, har under 2022 ökat med 75 % till drygt 12 000 datapunkter. Detta är en önskvärd och gynnsam utveckling av registret.

I varje nationellt kvalitetsregister följs särskilt viktig information via så kallade kvalitetsindikatorer. För neuromuskulära sjukdomar är följande indikatorer viktiga: genetisk utredning genomförd, nutritionsproblem efterfrågat, lungfunktion efterfrågad, livskvalitetsformulär ifyllt och besök på regional neuromuskulär enhet (kommer att ersättas med besök på nationell högspecialiserad enhet).

Via Svenska neuroregisters hemsida kan patienter logga in på patientportalen och lägga in data i livskvalitetsformulär. Patienter och allmänhet har också via hemsidan tillgång till Neurodashboard som är en öppen redovisning av antalet aktuella patienter i NMiS samt hur många som har en pågående behandling.

Neuromuskulära sjukdomar är sällsynta sjukdomar som medför ett stort behov av internationellt samarbete. Data som matas in i NMiS anpassas därför kontinuerligt efter nationella och internationella riktlinjer. Sedan sommaren 2022 är NMiS medlemmar i ett större internationellt nätverk för neuromuskulära kvalitetsregister, vilket medför stora möjligheter till samarbete och gemensamma forskningsprojekt. Internationellt sett har NMiS rönt stort intresse och anses ha hög kvalitet. Detta har medfört att NMiS blivit utvalt att delta i en stor europeisk uppföljningsstudie avseende nya läkemedelsbehandlingar vid spinal muskelatrofi.

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Deltagande enheter

Under 2022 har 33 enheter registrerat i NMiS i 17 av 21 regioner. De regioner som inte registrerat patienter är liksom tidigare Västmanland, Södermanland, Dalarna, och Gotland. Patienter från dessa regioner är sannolikt registrerade via specialistenheterna i Uppsala eller Stockholm. NMiS har följaktligen en anslutningsgrad motsvarande 81%, beräknat på 17 av 21 regioner. Dock kan noteras att antalet registrerande enheter under året ökat från 30 till 33.

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

Täckningsgrad

För att få möjlighet att fastställa täckningsgrad lämnades 2020 en ansökan till Socialstyrelsens patientregister avseende antalet patienter med olika neuromuskulära sjukdomar (NMS). Vi efterfrågade uppgifter om de största NMS diagnosgrupperna. Ansökan omfattade antalet levande individer med två besök under perioden 1998 - 2019. En ny ansökan har lämnats in tidig vår 2022, men resultatet har fortfarande inte inkommit. Vi har därför vid beräkning av täckningsgrad också 2022 utgått från tidigare erhållna data.

Den totala täckningsgraden har visserligen ökat från 33,9 % till 42,1 % under 2022. Observeras bör dock att täckningsgraden för dystrofinopatier är nu 77% och för spinal muskelatrofi (SMA) 82,5 %, vilket är betydligt högre än för den totala täckningsgraden på 42,1 %, se **tabell 43** och **tabell 44**. Täckningsgraden har ökat under året för diagnosgrupperna SMA med 10,4 %, för dystrofinopatier med 2,1 % och för dystrofia

myotonika 2,6 %. För övriga diagnoser är det fortfarande svårt att beräkna en korrekt täckningsgrad eftersom det är så många diagnoser som ingår och ICD-10 koderna många gånger inte är tillräckligt differentierade för att kunna ge tillräcklig information. Täckningsgraden har ändå ökat från 60,9% till 71,7 % motsvarande 10,8%.

Tabell 43 Antalet registrerade patienter och täckningsgrad för NMiS

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|--|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Totalt antal registrerade patienter | 318 | 512 | 590 | 620 | 631 | 725 | 896 | 1186 | 1475 |
| Antal patienter nationellt i målgruppen | 3500 | 3500 | 3500 | 3500 | 3500 | 3500 | 3500 | 3500 | 3500 |
| Täckningsgrad % | 9 | 14,6 | 16,9 | 17,7 | 18 | 20,7 | 25,6 | 33,9 | 42,1 |

Tabell 44 Täckningsgrad 2022 för de fyra olika modulerna i NMiS

| | Spinal muskelatrofi | Dystrofinopati | Dystrofia myotonika | Övriga neuromuskulära sjukdomar |
|---|---------------------|----------------|---------------------|---------------------------------|
| Totalt antal registrerade patienter 2022 | 222 | 359 | 523 | 717 |
| Totalt antal registrerade patienter 2021 | 194 | 349 | 477 | 609 |
| Antal patienter nationellt i målgruppen enligt Socialstyrelsens patientregister, antalet levande individer med 2 besök under perioden 1998 – 2019) | 269 | 466 | 1755 | 1000? |
| Täckningsgrad (%) 2022 | 82,5 | 77 | 29,8 | 71,7 |
| Täckningsgrad (%) 2021 | 72,1 | 74,9 | 27,2 | 60,9 |
| Täckningsgrad (%) 2020 | 61 | 75 | 26 | - |

Utveckling av variabler

Ett kontinuerligt arbete pågår vad gäller utveckling av de variabler som ingår i registret. När felaktigheter eller inkonsekvenser upptäcks vid inmatning i registret tas detta upp på styrgruppsmöten eller anmäls direkt till registerhållare och koordinator. De variabler som har kompletterats under året omfattar behandling, status, laboratorievärden, ortopedisk information, vaccinationer samt symtom vid sjukdomsdebut. En förenklad inmatningsprocedur har också implementerats för vissa av de motoriska testerna, vilket har efterfrågats av användarna. SMA-modulen i registret har renodlats att nu enbart omfatta patienter med 5q SMA. Således har andra varianter av 5q SMA flyttats till modul för övriga diagnoser.

Neuromuskulära sjukdomar är sällsynta sjukdomar som medför ett stort behov av internationellt samarbete. Arbete med att anpassa registret för att uppnå samstämmighet med internationella register pågår kontinuerligt, såsom att synkronisera NMiS-variabler med core data set som fastslagits i det internationella nätverket för neuromuskulära kvalitetsregister: TGDOC TREAT-NMD Global Data systems Oversight Committee - TGDOC - TREAT-NMD. Samarbete med internationella register är viktigt för att kunna ta fram så kallade ”real world data” avseende nya behandlingsstrategier och nya sjukdomsmodifierande läkemedel i större patientkohorter. Under 2022 har NMiS blivit fullvärdiga medlemmar i TGDOC.

Utveckling av kvalitetsindikatorer

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

- Genetisk utredning genomförd
- Symtom lungfunktion ifyllt/efterfrågat
- Nutritionsproblem ifyllt/efterfrågat
- EQ-5D/EQ-5D-Y
- Besök regional neuromuskulär enhet

NMiS är ett register som omfattar enbart ärftliga neuromuskulära sjukdomar vilket innebär att det är helt essentiellt att genetisk utredning är genomförd vid dessa tillstånd. Påverkad lungfunktion är ofta associerad till sjuklighet och för tidig död vid neuromuskulära sjukdomar och följaktligen en viktig variabel att följa. Detta gäller även nutritionsproblematik. Neuromuskulära sjukdomar är sällsynta tillstånd och behöver följas upp av expertteam. I samband med att nationell högspecialiserad vård kommer att införas kommer kvalitetsindikatorn ”besök regional neuromuskulär enhet” ersättas av ”besök nationell neuromuskulär enhet”. Detta sker under 2023, då tillstånd att bedriva högspecialiserad vård träder i kraft 1 april 2023.

Datakvalitet

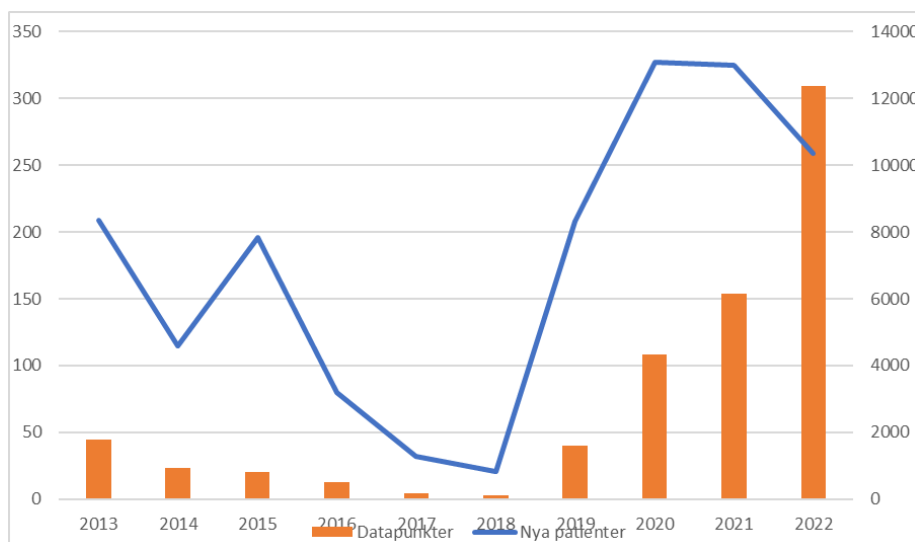
Genom att kontinuerligt anpassa variabler till internationella register har datakvaliteten avsevärt förbättrats. Detta arbete har också resulterat i ökad relevans för patientgrupperna samt för de professioner som arbetar inom området.

För att säkerställa datakvalitet är det främst personer med god erfarenhet och kunskap om patientgruppen med NMS som har behörighet att registrera i NMiS. De enheter som har högst rapporteringsgrad utgörs av universitetsklinikerna där expertteam för NMS finns.

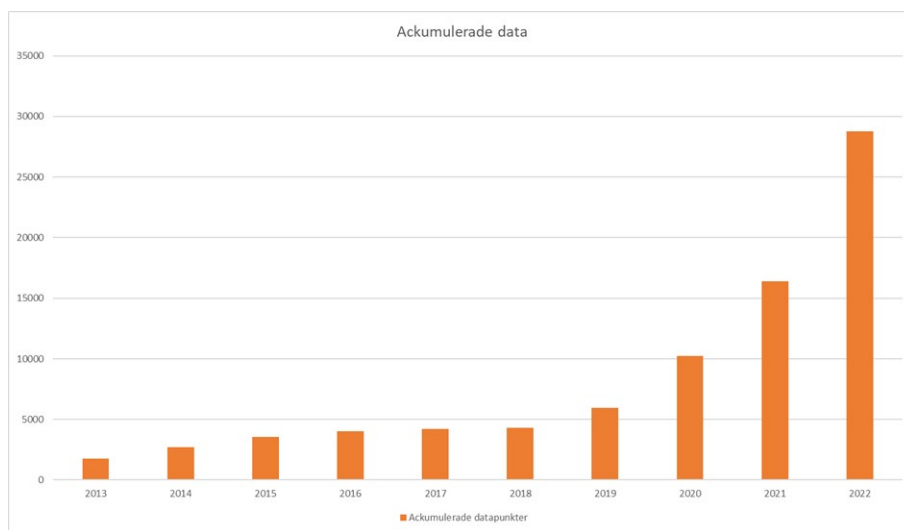
Datatäthet

Ett utvecklingsprojekt påbörjades december 2020 och har pågått under hela året 2021 och delar av 2022. Projektet har utvecklats och genomförts tillsammans med Svenska neuroregisters IT-plattformslieferantör. Det huvudsakliga syftet med projektet är att genomföra en omfattande efterregistrering av data för två av de största diagnosgrupperna, dystrofinopier och SMA, för att öka såväl datamängd som datakvalitet. Under 2022 har efterregistreringsprojekt även pågått för patienter med Pompes sjukdom.

Figur 106 visar hur registrering av data har fördelats år för år. Under 2022 gjordes 12 385 inmatningar och 259 nya patienter jämfört med föregående år. **Figur 107** visar ackumulerade data och hur insamlade observationer från verksamheterna har vuxit med 75,5 % under 2022.



Figur 106 Registrering av data från 2013–2022. De orange staplarna representerar datapunkter och den blå linjen antal nya patienter.



Figur 107 Antalet ackumulerade datapunkter för åren 2013–2022.

Missing values och rapporteringsgrad

Missing values

NMiS har valt att ha gemensamma kvalitetsindikatorer för samtliga ingående moduler (olika sjukdomstillstånd). Svarefrekvensen för kvalitetsindikatorerna har successivt ökat över tidsperioden men är fortfarande ett förbättringsområde se **tabell 45** och **46** nedan.

Tabell 45 Antal registreringar av kvalitetsindikatorer för åren 2014–2022

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|---|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Antal aktuella patienter | 310 | 500 | 573 | 597 | 609 | 766 | 1001 | 1267 | 1475 |
| Genetisk utredning | 208 | 296 | 326 | 345 | 349 | 412 | 513 | 625 | 737 |
| Symtom lungfunktion | 172 | 256 | 311 | 342 | 371 | 518 | 696 | 858 | 1001 |
| Nutritionsproblem | 112 | 141 | 169 | 194 | 215 | 293 | 402 | 493 | 574 |
| EQ-5D/EQ-5D-Y (PER) | 0 | 3 | 17 | 30 | 31 | 41 | 82 | 235 | 358 |
| Besök regional neuromuskulär enhet | 86 | 149 | 185 | 192 | 211 | 343 | 542 | 797 | 996 |

Tabell 46 Procent registrerade kvalitetsindikatorer i förhållande till det aktuella antalet patienter för åren 2014–2022

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|---|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Genetisk utredning | 67.1 | 59.2 | 56.9 | 57.8 | 57.3 | 53.8 | 51.2 | 49.3 | 50.0 |
| Symtom lungfunktion | 55.5 | 51.2 | 54.3 | 57.3 | 60.9 | 67.6 | 69.5 | 67.7 | 67.9 |
| Nutritionsproblem | 36.1 | 28.2 | 29.5 | 32.5 | 35.3 | 38.3 | 40.2 | 38.9 | 38.9 |
| EQ5D/EQ5D-Y (PER) | 0.0 | 0.6 | 3.0 | 5.0 | 5.1 | 5.4 | 8.2 | 18.5 | 24.3 |
| Besök regional neuromuskulär enhet | 27.7 | 29.8 | 32.3 | 32.2 | 34.6 | 44.8 | 54.1 | 62.9 | 67.5 |

Rapporteringsgrad

Rapporteringsgraden har ökat under året. Det är fortfarande framför allt enheter med expertteam för NMS på universitetsklinikerna som har en hög rapporteringsgrad. Efter införande av nationell högspecialiserad vård (NHV) under 2023 kommer rapporteringsgraden sannolikt öka ytterligare på dessa totalt sex enheter (fyra vuxenenheter och två barnenheter). Detta beroende på att kvalitetsregistret har en central plats i NHV-uppdraget.

Validering

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

Tabell 47 Registrerade patienter på de olika enheterna totalt och under 2022.

| Enhet | Totalt antal registrerade patienter | Andel registrerade patienter per enhet % | Aktuella patienter under rapportåret | Andel aktuella patienter per enhet % |
|-----------------------------------|-------------------------------------|--|--------------------------------------|--------------------------------------|
| Sahlgrenska | 616 | 38,9% | 575 | 39,0% |
| Barnkliniken DSBUS | 228 | 14,4% | 226 | 15,3% |
| Örebro | 174 | 11,0% | 142 | 9,6% |
| Neurologiska kliniken Linköping | 114 | 7,2% | 113 | 7,7% |
| Barnkliniken Malmö | 83 | 5,2% | 78 | 5,3% |
| Barnkliniken ALB | 66 | 4,2% | 62 | 4,2% |
| Solna | 49 | 3,1% | 45 | 3,1% |
| Danderyd | 45 | 2,8% | 42 | 2,9% |
| Huddinge | 34 | 2,2% | 32 | 2,2% |
| Malmö | 30 | 1,9% | 27 | 1,8% |
| Barnkliniken Akademiska Sjukhuset | 27 | 1,7% | 26 | 1,8% |
| Umeå | 24 | 1,5% | 22 | 1,5% |
| Örnsköldsvik | 14 | 0,9% | 9 | 0,6% |
| Östersund | 14 | 0,9% | 14 | 1,0% |
| Sunderbyn | 10 | 0,6% | 10 | 0,7% |
| Lund | 8 | 0,5% | 8 | 0,5% |
| Ryhov | 7 | | 6 | |
| Neurology Clinic, Sophiahemmet | 6 | | 6 | |
| Karlstad | 5 | | 5 | |
| Sundsvall | 5 | | 5 | |
| Barnkliniken Örebro US | * | | * | |
| Kalmar | * | | * | |
| Ängelholm | * | | * | |
| Barnkliniken Ryhov | * | | * | |
| Bollnäs | * | | * | |
| Karlskrona | * | | | |
| Uppsala | * | | * | |
| Centrum för neurologi Stockholm | * | | * | |
| Halmstad | * | | | |
| Helsingborg | * | | * | |
| Sollefteå | * | | * | |
| Växjö | * | | * | |
| Ystad | * | | * | |
| Total | 1584 | | 1475 | |

Datauttag NEURO/NMiS 2023-03-08

*antal färre än fem

PROM/PREM

PROM/PREM

I NMiS finns EQ-5D (vuxen) och EQ-5D-Y (för barn) som PROM mått för samtliga moduler. Det finns också en variabel där vi samlar in information om patientens uppfattning om sjukdomsutvecklingen de senaste 6 månaderna. I modulerna för dystrofinopier och SMA ligger också EK2-skalan som ett PROM-mått. Denna skala är en egenskattning av hälsotillståndet hos icke-gående patienter med SMA och Duchennes muskeldystrofi. Under året har också en skala för fatigue (uttröttbarhet) implementerats.

Flera nya sjukdomsspecifika PROM-mått har utvecklats i takt med att nya sjukdomsmodifierande läkemedelsbehandlingar har godkänts, men har i många fall varit svåra att anpassa till att kunna implementeras och användas i registret.

Patientens Egen Registrering (PER)

NMiS är ett kvalitetsregister för barn och vuxna patienter med NMS. Detta gör viss PER-rapportering mer komplicerad. EQ-5D (vuxen) och EQ-5D-Y (barn) är de PER-mått som används i NMiS. Inrapportering kan ske efter inloggning via Bank-ID eller tvåfaktorsautentisering.

Vad gäller vuxna patienter och barn över 13 år fungerar detta väl om man har Bank-ID/Freja-eID. För barn yngre än 13 år samt PROXY-rapporteringar (barnets upplevelse som rapporteras via förälder) behöver tvåfaktorsautentisering användas eftersom PER ligger kopplat till barnets personnummer. Detta upplevs av många som komplicerat och har påverkat inrapporteringsgraden. Möjligen kommer detta att bli enklare via framtida digitala lösningar som planeras via 1177.

Återrapportering

Neurodashboard

En lösning för NMiS i likhet med övriga delregister i Svenska neuroregister i form av en "Neurodashboard" har tagits fram. Öppen redovisning sker idag av antalet aktuella patienter i registret, hur många som har haft minst ett besök samt hur många som har pågående behandling.

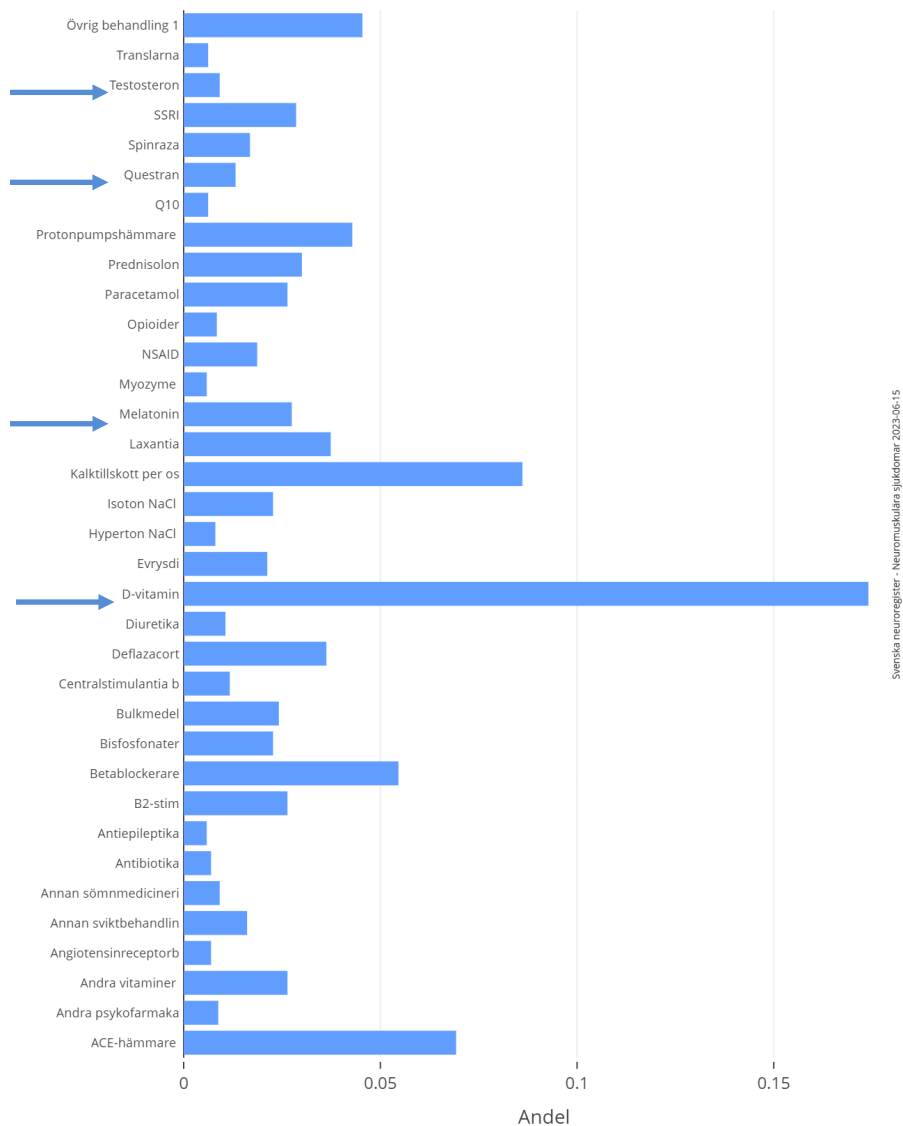
Under 2022 har utöver läkemedlet Spinraza (n=46) två nya sjukdomsmodifierande behandlingar godkänts för behandling vid SMA; Evrysdi (n=56) samt genterapin Zolgensma. Hittills har endast fem patienter erhållit behandling med Zolgensma och kan därför inte presenteras i behandlingssammanställningen. Zolgensma erbjuds enbart till patienter med SMA 1 som väger mindre än 13,5 kg och som har den genetiska mutationen i SMN1-genen samt upp till 3 kopior av SMN2-genen. Detta innebär en mycket begränsad patientgrupp. Under 2022 har 46 patienter behandlats med Spinraza och 56 patienter med Evrysdi.

För Duchennes muskeldystrofi finns (DMD) i dagsläget endast en sjukdomsmodifierande behandling; Translarna. Även här är patientgruppen begränsad eftersom behandlingen enbart riktar sig till patienter med prematura stop-kodon som den genetiska orsaken till DMD. Sjutton patienter står under 2022 på behandling med Translarna.

Till gruppen NMS räknas också Pompes sjukdom som är en metabol sjukdom med muskelengagemang. Pompes sjukdom behandlas med det sjukdomsmodifierande läkemedlet Myozyme, där vi idag har 16 patienter som behandlas med läkemedlet.

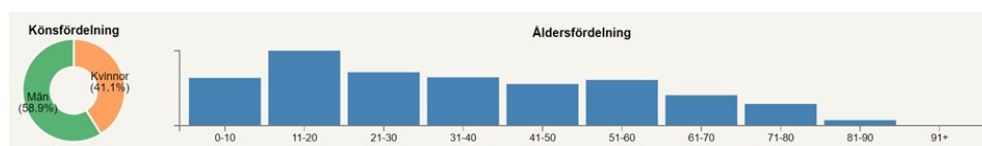
För många NMS ingår även engagemang av andra organsystem såsom exempelvis hjärt-lungpåverkan, osteoporos, hjärnrelaterade symtom som led i sin sjukdomsbild. Detta innebär att många patienter därför behöver behandling för dessa sjukdomsmanifestationer, därav det omfattande antalet pågående behandlingar som redovisas i **figur 108**.

Neuromuskulära sjukdomar
Fördelning av behandlingar (alla pågående)



Figur 108 Pågående läkemedelsbehandlingar av samtliga patienter med neuromuskulära sjukdomar.

I Svenska neuroregister framgår också data avseende ålders- och könsfördelning. I registret finns fler män än kvinnor vilket förklaras av att dystrofinopati är en x-bunden recessiv ärftlig sjukdom som följaktligen enbart drabbar män.



Figur 109 Utrapporteringsmått för NMiS avseende ålder och könsfördelning

Rapportgeneratorm

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 grundat på en eller flera variabler via rapportgeneratorm. På detta sätt är all information tillgänglig för den enhet som också äger denna information.

Urvalslistor

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

Effekten av registrets insatser på vården

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

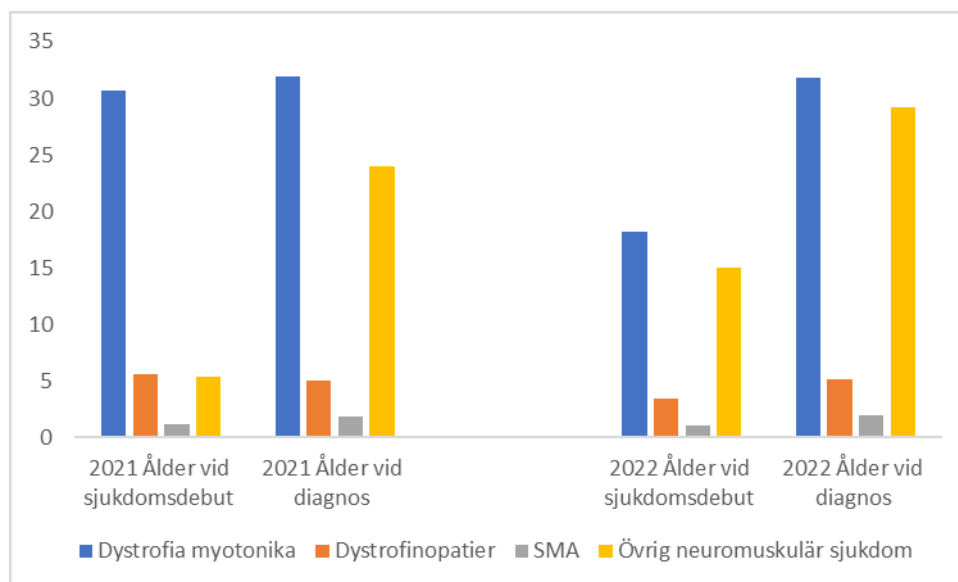
I registret finns också variabler om sjukhusinläggningar som kan ge viktig information om patientens ändrade sjukdomstillstånd. Detta gäller både sjukdomsprogress men även eventuellt positiv effekt av läkemedelsbehandlingen såsom minskade antal invasiva infektioner som kräver slutenvård. Registret kan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

Samtliga godkända sjukdomsmodifierande läkemedelsbehandlingar skall enligt NT-rådets beslut följas upp via NMiS. Således har registret en central roll i uppföljning av nya dyra läkemedel. Data från NMiS har använts i en rapport som sammanställts på uppdrag av NT-rådet avseende användning av sjukdomsmodifierande läkemedel vid SMA <https://janusinfo.se/nationellinforandeavlakemedel/uppfoljning>. Syftet med denna nationella uppföljning var att ta reda på om NT-rådets rekommendationer följs och se om det var en jämlik användning i landet. I rapporten fastslås att täckningsgraden i NMiS för patienter som behandlades med Spinraza framstår som god. Till skillnad från patientregistret fångar även kvalitetsregistret användningen av Evrysdi. Vidare konstateras att NT-rådets rekommendationer följs vad gäller registrering av de sjukdomsmodifierande läkemedel vid SMA i NMiS.

Genom vårt nya medlemskap i TGDOC TREAT-NMD Global Datasystems Oversight Committee - TGDOC - TREAT-NMD har NMiS efter noggrann granskning också blivit

utvalt att ingå i en större internationell registerstudie avseende effekter av de nya kostsamma läkemedelsbehandlingarna för SMA. Denna studie har initierats och efterfrågats av den europeiska läkemedelsmyndigheten European Medicines Agency (EMA). Initialt granskades 15 europeiska register men endast sju uppfyllde kvalitetskraven för studien, däribland NMiS. Denna europeiska registerstudie kommer att omfatta cirka 1500 patienter med SMA. Eftersom SMA är en sällsynt sjukdom är det internationella registersamarbetet helt nödvändigt för att antalet patienter ska kunna bli tillräckligt stort för att ge tillförlitliga studieresultat.

Ett viktigt mått på vårdens kvalitet men också viktigt för patientgruppen är att tiden mellan symtomdebut och diagnos ska vara så kort som möjligt. Detta kan dock variera mellan diagnoser och komplexiteten i utredning och diagnostiska möjligheter. Vissa tillstånd inom sjukdomsgruppen NMS kan vara ultrasällsynta eller till och med tidigare okända. Detta är en av orsakerna att NHV nu har införts för att säkerställa diagnostik men också uppföljning. **figur 110** visar ålder vid symtomdebut respektive diagnos för de olika sjukdomsgrupperna i NMiS under 2021 och 2022. För dystrofia myotonika förekommer debut vid olika åldrar allt från nyföddhetsperioden till övre medelåldern. En majoritet av de registrerade patienterna med dystrofia myotonika är vuxna, vilket avspeglas i figuren nedan och stämmer väl med prevalens och incidenssiffror för tillståndet. Debutålder för övriga neuromuskulära sjukdomar varierar eftersom gruppen innehåller ett stort antal olika sjukdomar som kan debutera såväl under barnaåren som i vuxenålder. Debutålder för gruppen påverkas därför av vilka diagnoser patienterna har som nyregistrerats och kan därför variera från år till år.



Figur 110 Medianålder för symtomdebut och diagnos för de olika sjukdomsgrupperna 2021 och 2022.

Totalt sett har antalet registrerade besök ökat från 604 till 716. Det finns stora skillnader mellan kliniker i landet. Figuren nedan visar de 10 enheter som har flest

registrerade besök. De flesta besöken och de största ökningarna har skett vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset och vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

I april 2023 började NHV-vården gälla för NMS. I dagsläget är rapporteringsgraden ojämn vad gäller de sex NHV-enheterna; Barnkliniken ALB, barnkliniken DSBUS, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Karolinska Universitetssjukhuset (Huddinge och Danderyd), Skånerregionen samt Linköpings Universitetssjukhus. NMiS kommer att bli ett viktigt instrument för att följa NHV-vårdens utveckling.



Figur 111 Antal registrerade besök för de 10 enheter som registrerar flest besök i NMiS under 2021 och 2022.

Vetenskapliga resultat

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

Tre doktorandprojekt pågår inom området där data från NMiS används; Ett avseende dödsorsaker och överlevnad vid Duchennes muskeldystrofi av fysioterapeut och doktorand Lisa Wahlgren, Göteborgs Universitet. Det andra är ett projekt av psykolog och doktorand Jonas Gillenstrand Göteborgs Universitet om kognition och beteende vid Duchennes muskeldystrofi. Det tredje är ett projekt av vuxenneurolog och

doktorand Sara Nordström vid Göteborgs Universitet om naturalförlopp och livskvalitet hos vuxna med muskeldystrofier.

Därutöver pågår två studier avseende sjukdomsbörda och hälsoekonomiska faktorer vid SMA:

1. Thomas Sejersen; Anne-Berit Ekström; Anna-Karin Kroksmark; Nahila Justo; Michael L Ganz; Charlotte Pettersson; Sophie Graham; Karl Gertow; Sreeram Ramagopalan; Alex Simpson. Medical Absenteeism and Premature Death in Spinal Muscular Atrophy in Sweden: A Population-based Matched Register Study of People of Working Age.
Manuskript har färdigställts och skickats in till tidskrift.
2. Alex Simpson; Thomas Sejersen; Anne-Berit Ekström; Anna-Karin Kroksmark; Marta Kwiatkowska; Sophie Graham; Michael L. Ganz; Nahila Justo; Karl Gertow. Healthcare Resource Utilisation and Direct Medical Cost for Individuals with 5q Spinal Muscular Atrophy in Sweden.
Manuskript har färdigställts och skickats in till tidskrift.
3. En planerad studie gäller en långtidsuppföljning av det sjukdomsmodifierande läkemedlet Evrysdi. Datauttag har nu godkänts och bearbetas. I projektet ingår också validering/viss efterregistrering av data. Enligt plan kommer efterregistrering ske från och med juni 2021 av tidigare registrerade patienter. Därutöver finns 14 nya patienter med non 5q SMA diagnos som ska efterregistreras.
4. Ytterligare två naturalförloppsstudier är i planeringsstadiet avseende patienter med Duchennes muskeldystrofi respektive dystrofia myotonika typ 1.

Vetenskapliga publikationer

Jonas Gillenstrand , Anne-Berit Ekström, Anna-Karin Kroksmark , Mar Tulinius , Malin Broberg. Behavioural strengths and difficulties in relation to intellectual functions and age in Swedish boys with Duchenne muscular dystrophy. Child Neuropsychol. 2022 Nov 28;1-14.

Abstrakt

The 7th TREAT-NMD conference Vancouver 2022

- Anne-Berit Ekström, Thomas Sejersen, Anna-Karin Kroksmark, Alex Simpson, Oskari Virtanen, Karl Gertow, Sophie Graham, Charlotte Pettersson, Nahila Justo. Healthcare Resource Utilization and Direct Medical Costs Associated with Spinal Muscular Atrophy: A Population-Based Study in Sweden

World Muscle Society Halifax 2022

- L. Wahlgren; M. Tulinius; A. Kroksmark; K. Sofou Comorbidity and leading causes of death in children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy

Prioriterade utvecklingsområden för registret

- Vården i siffror
- Ökad täckningsgrad
- Utveckla ny modul för LGMD
- Stimulera till användning av data från NMiS
- Internationellt samarbete

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

Ökad täckningsgrad: Förhoppningsvis blir det möjligt att få ut data från Socialstyrelsens patientregister, där ansökan inlämnades under 2021. Syftet med ansökan är att få mer kunskap om förekomsten av NMS vilket skulle kunna ge säkrare beräkning av täckningsgraden i registret. Vidare kommer vi att uppmuntra NHV-enheterna att registrera alla patienter samt uppföljningsdata i NMiS, samt utveckla utrapporter till landets NHV-enheter.

Efterregistreringsprojektet som inleddes under 2020 kommer att fortgå för patienter med SMA och dystrofia myotonika under 2023 med syfte att få en förbättrad täckningsgrad och förbättrad datamängd och kvalitet.

Inom ramen för kunskapsorganisationen kontakta NPO för sällsynta sjukdomar för att undersöka om det finns möjlighet att de genetiska analysvaren som bekräftar NMS kompletteras med information att patienterna bör registreras i NMiS.

Utveckla ny modul för limb-girdle muskeldystrofi (LGMD): Ny modul för LGMD ska utvecklas. I samarbete med det internationella register (TGDOC) har ett nytt s k core data set utvecklats för LGMD, vilket idag är en diagnosgrupp som ingår i NMiS i modulen Övriga neuromuskulära sjukdomar. Styrgruppen för NMiS har beslutat att utveckla en särskild modul för denna sjukdomsgrupp där variablerna skall synkroniseras med TGDOC's core data set. Finansiellt stöd finns tillgängligt att söka från TGDOC.

Avtal med de olika sjukvårdsregioner: Registrets gränssnitt dvs patientöversikten/ beslutsstödet är ett viktigt verktyg i kliniskt arbete och bidrar till ökad användning av registret. Avtal behöver upprättas med de olika sjukvårdsregionerna för att denna användning ska kunna fortsätta.

Stimulera till användning av data från NMiS: Med ytterligare förbättrad datatäthet finns goda möjligheter att använda NMiS för såväl kliniskt förbättringsarbete som olika forskningsprojekt. Med införd NHV behöver återrapportering från NMiS dock designas så att det enkelt går att använda för den enskilda NHV-enhetens förbättringsarbete men också för att kunna jämföra vårdens kvalitet och kvantitet mellan olika NHV-enheter.

Internationellt samarbete: Överläkare och registeransvarig för NMiS, Anne-Berit Ekström, samt professor Thomas Sejersen, ledamot i styrgruppen, har regelbunden kontakt med det internationella nätverket för neuromuskulära sjukdomar; TREAT-NMD vars arbete fokuserar på att stödja olika nationella neuromuskulära register och samverkans- och forskningsprojekt.

Expertteam för neuromuskulära sjukdomar på Sahlgrenska Universitetssjukhuset samt vid Karolinska Universitetssjukhuset ingår i European Research Network (ERN). Nordiskt samarbete med representanter från Danmark, Norge, Finland samt Island förekommer kring neuromuskulära sjukdomar. Under 2023 kommer ett fortsatt internationellt samarbete att äga rum.

Parkinsons sjukdom



Parkinsons sjukdom

Sammanfattning för patienter

Betydelsen av ett kvalitetsregister – utifrån patientens perspektiv

Av Eleonore Högström – Patientrepresentant Parkinsonförbundet – Parkinsondiagnos sedan 2006

Alla vi som lever med Parkinsons Sjukdom (PS) eller delar vårt liv med en person med PS, strävar hela tiden efter någon form av normalitet. Den dag som vi får diagnosen PD börjar vårt nya liv. Omtumlande och ovisst. De flesta av oss har lite eller ingen kunskap om vad PD är. Schabloner och rykten bidrar till att forma vår Parkinsonbild.

Viktigt i det läget, är att få korrekt information och kunskap. Utan tillgång till gedigen kunskap får vi inte de redskap vi behöver för att skapa ett så normalt liv, som möjligt. Det är också värdefullt att man som nydiagnostiserad får träffa andra personer som befinner sig i samma situation. Andra som har erfarenheter att dela med sig av och som vet hur det är, utan att man behöver förklara. Man känner sig många gånger ensam och frågorna är många. – När ska man lösa Parkinsons ”gåta”? Varför ska det ta så lång tid innan det finns någon bromsmedicin? Kommer det att hända under min livstid? - Egentligen begär man inte konkreta svar. Frågorna är mera ett uttryck för den förtvivlan man kan känna över sin situation. Men ingen ska behöva lämnas ensam för sig själv med sin förtvivlan.

Så rak och ärlig information och kunskap och kontakt med andra PS-patienter är receptet för att vi, trots en kronisk sjukdom, kan ha hög livskvalité.

Avgörande för vårt hopp är framgångarna för den kvalificerade forskning om PS som bedrivs. Som Patient har vi också möjlighet att själv bidra till forskningsframgångarna. Många av oss deltar i olika kliniska studier allt efter förmåga och möjlighet. Det är mycket värdefullt och helt avgörande för att nå resultat. Vad alla dessutom kan göra är att se till att bli registrerad i Parkinsonregistret. Parkinsonregistret har funnits sedan 2011 och utvecklats gemensamt med företrädare för andra neurologiska sjukdomar. Syftet och användbarheten har utökats över tid. Målsättningen är att alla med diagnosen PD ska vara registrerade. För närvarande har 11 000 patienter deltagit. Registreringen över riket är mycket ojämn.

De data som lagras i registret används på många sätt. Data lånas för olika studier och forskningsprojekt. Registret är ovärderligt för uppföljning av behandlingsstrategier. För individen är registrets personliga data värdefullt i diskussioner med behandlande neurolog.

När man beslutat att registrera sig bör man vara beredd på att det är en ganska omfattande procedur. Det är många skattningsskalor och enkätfrågor att fylla i. Det kan vara svårt att omedelbart inse nyttan av mångfalden. Men registret är inte en

statisk enhet, utan utvecklas hela tiden. Och det är användarna, alla kategorier, som ger impulser till förbättring. Så backa inte inför omfattningen av de data som efterfrågas. Ju fullständigare ifyllda formulär desto högre kvalit   p   utdata och en sannare bild av verkligheten. Verkligheten som den   r f  r oss med PS. S   t  lamod och ytterligare lite t  lamod   r nyckelorden f  r framg  ng.

Bakgrund

I Sverige har minst 20 000 individer Parkinsons sjukdom (PS). Huvudsakligen av demografiska sk  l tilltar antalet Parkinsonpatienter – man v  ntar sig en fyrdubbling mellan 1990 och 2040. PS   r d  rmed den snabbast v  xande neurodegenerativa sjukdomen. Livstidsrisken att f   PS   r cirka 3%. PS karakteriseras av motoriska symtom; f  rl  ngsamning (bradykinesi), stelhet (rigiditet), skakningar (tremor) och balansst  rning. D  rtill kan en hel rad s   kallade icke-motoriska symtom tillst  ta (exempelvis mag- tarmkanalst  rningar, urologiska problem, demens, depression,   ngest, psykotiska symtom, s  mnst  rningar och sm  rta). N  r sjukdomen en g  ng startat   r den progredient – det vill s  ga symtomen tilltar kontinuerligt. Det saknas fortfarande botande eller bromsande medicin men det finns en rad olika symtomlindrande terapier, varav flera s   kallade avancerade behandlingar, i f  rsta hand Levodopa/carbidopa (Duodopa)-, Levodopa/entacapon/carbidopa (Lecigon)- och apomorfins- infusion med b  rbara pumpar samt djupelektrodsstimulering (”Deep Brain Stimulation”, DBS), vilka alla har mycket gynnsamma effekter p   b  de motorik, icke-motorik och livskvalitet, men   r kostsamma. Parkinsons sjukdom kostar samhället 2,6 miljarder kronor   rligen varav terapikostnaden f  r avancerade terapier st  r f  r   ver 150 miljoner kronor. De genomsnittliga kostnaderna per patient stiger fr  n 60 000 SEK/  r i tidiga sjukdomsstadier till 1 050 000 SEK/  r i avancerade sjukdomsstadier (Hjalte et al., Acta Neurol Scand 2021;144(5):592-599).

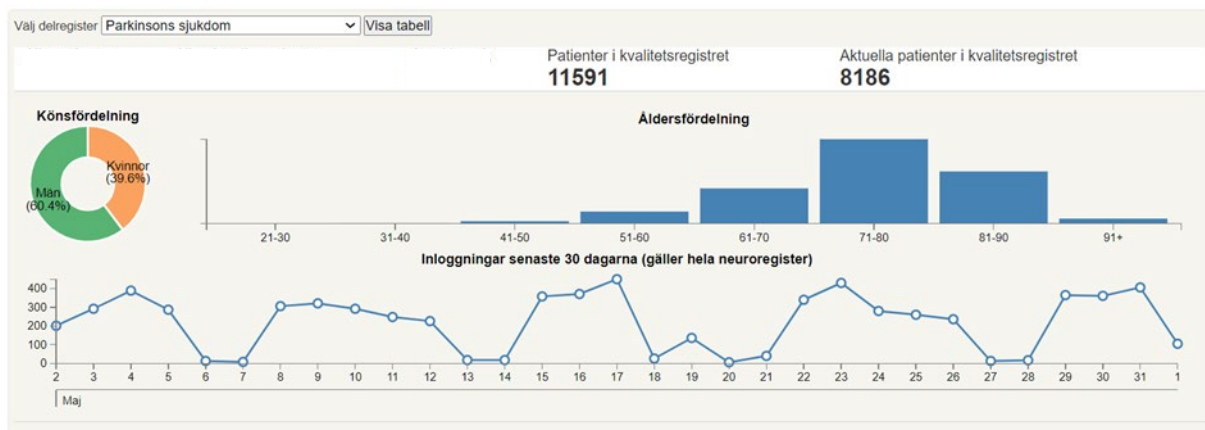
Parkinsonregistret, PARKreg, startade 2011. Sedan 2013 ing  r det i Svenska Neuroregister som ett delregister med representanter i styrgruppen, men PARKreg har ocks   en egen arbetsgrupp/styrgrupp och delegerad budget. Information kring PARKreg hittar man inte minst p   Svenska Neuroregisters hemsida (www.neuroreg.se; figur 1). H  r f  r ocks   patienter och anh  riga information om hur man kan l  gga in information om sin sjukdom i registret. Denna information finns ocks   p   Swedish Movement Disorder Societies, SWEMODIS, hemsida, b  de som text och som filmer, figur 2. F  r n  rvarande finns det information kring drygt 11 500 patienter i PARKreg, figur 3. Informationen om varje patient sammanfattas p   en sida (Patient  versikt/Beslutsst  d), som grafiskt mycket liknar den som MS-registret har, figur 4. D  remot skiljer sig inneh  llet p   denna sida avsev  rt fr  n MS-registret. PARKreg   r inriktat p   den vanligast f  rekommande Parkinsonsjukdomen, s   kallad idiopatisk Parkinsons sjukdom, men ett mindre antal patienter med besl  ktade sjukdomstillst  nd finns   ven i registret.

The screenshot shows the Svenska neuroregister website. At the top, there is a logo and navigation links: Start, Om oss, Forskning, Utbildning, Dokument, Kontakt, English, Logga in, and Sök. Below the navigation bar, the page title is "Start / Parkinsons sjukdom". The main content area features a grid of nine colored buttons: "Om registret för Parkinsons sjukdom", "Forskning, förbättringsarbete och publikationer", "Årsrapport", "Sökbegrepp, variabellista och dokument", "Statistik (VAP)", "Nyheter", "Länkar", "Patientens Egen Registrering (PER)", and "Styrgrupp/Kontakt". To the right of the grid is a stylized brain icon.

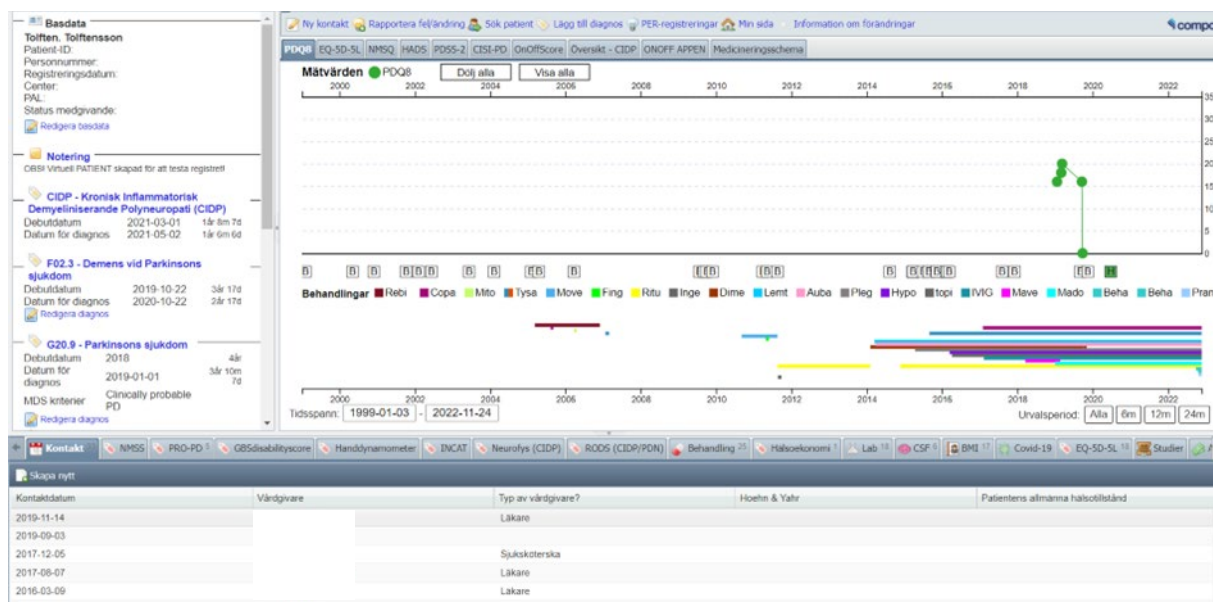
Figur 112 I en egen flik på Svenska neuroregisters hemsida hittar man information kring PARKreg.

The screenshot shows the SWEMODIS website. At the top, there is a navigation bar with links: Hem, Om SWEMODIS, Möten och konferenser, För patienter, För medlemmar, Bli medlem, Länkar, and Kontakta oss. The main content area is titled "Välkommen till SWEMODIS" and features a group photo of people. Below the photo is a paragraph describing the Swedish Movement Disorder Society (SweMODIS). To the right, there is a section for "Behandlingsriktlinjer" (Treatment Guidelines) with a list of links to various guidelines. Below the photo is a "Nyheter" (News) section with several news items. To the right of the news is a "Parkinsonregistret" (Parkinson Register) section with a brief description and a "Visa mera..." link.

Figur 113 Information för profession och patienter kring hur registret används finns bland annat på www.swemodis.se, www.neuroreg.se, och www.parkinsonforbundet.se. Här finns skriftliga instruktioner, men även instruktionsfilmer.



Figur 114 Översikt över deltagande patienter: drygt 11 500 patienter är dokumenterade i kvalitetsregistret.



Figur 115 Så här ser beslutsstöd/patientöversikten i Parkinsonregistret ut. Här får sjukvården en överblick över den enskilde patientens sjukdomsutveckling och behandling.

Syfte

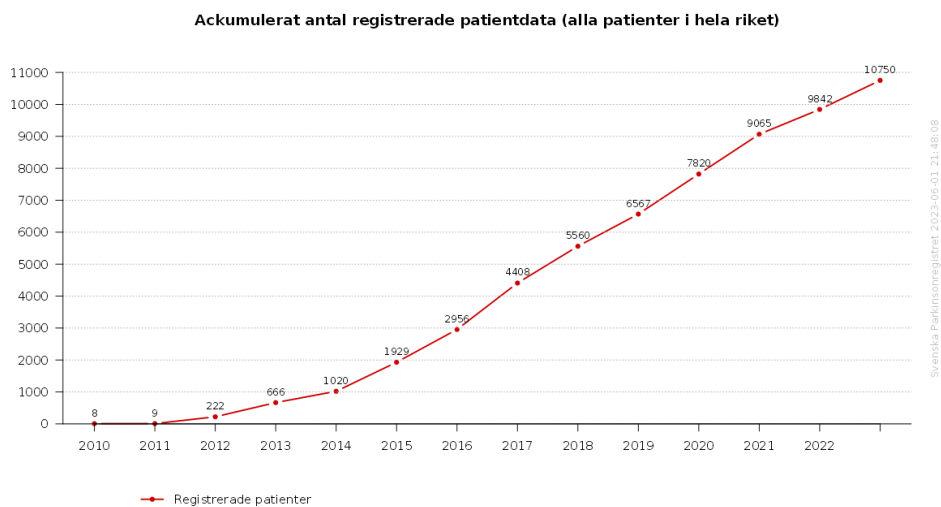
Parkinsonregistrets övergripande syfte är

- att samla utvald information om i Sverige boende personer med PS
- att utvärdera behandlingseffekt och uppnådd livskvalitet av insatt terapi
- att bidra till att PS-vården i Sverige har en jämn fördelning med hög kvalitet
- att tillförsäkra att svenska riktlinjer och terapiråd efterlevs
- att ge underlag för analys av efterlevnaden av Socialstyrelsens nationella riktlinjer
- verksamhetsuppföljning som led i utvecklings- och förbättringsarbete

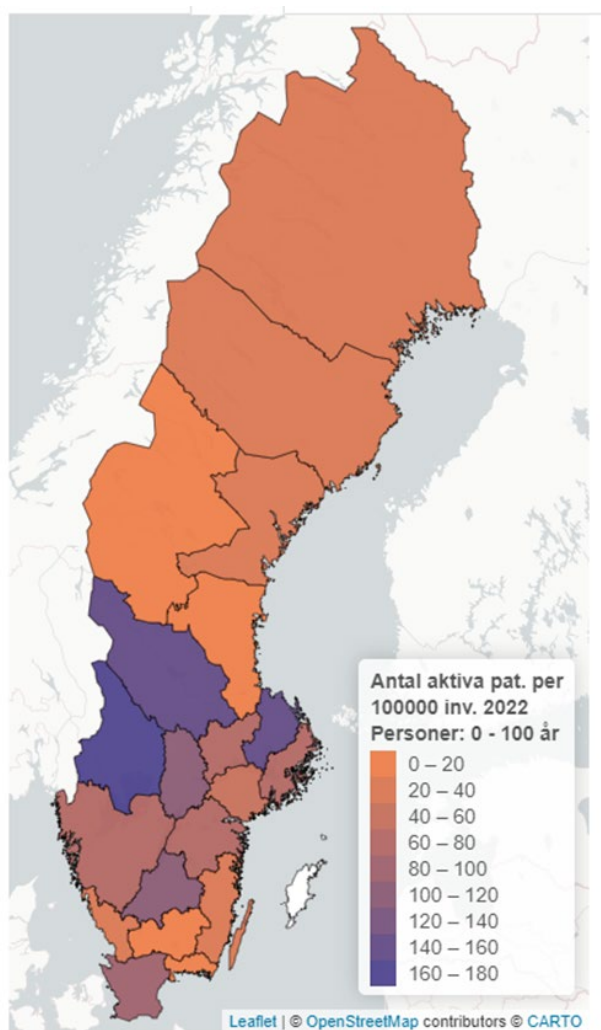
Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Vid 2022 års utgång var 9800 patienter registrerade i PARKreg, **figur 116**. Detta var en ökning med cirka 8 % jämfört med året före, **figur 116**. Antalet sjukvårdsenheter som medverkar i PARKreg är 55, vilket motsvarar en anslutningsgrad på 98% om man tar i beaktande vilka enheter som förmodas försörja (mer än enstaka) patienter med Parkinsons sjukdom (56 stycken), **tabell 48**. Förekomsten av sjukdomen i olika delar av landet är tämligen lika, varför tabell och karta över antalet registrerade patienter per 100 000 invånare speglar betydande skillnader i aktiviteten kring PARKreg i olika delar av landet, **figur 117** och **figur 118**. I flertalet regioner är det fler män än kvinnor som har registrerats i PARKreg, **figur 119** och **figur 120**. Detta torde åtminstone delvis förklaras av att fler män än kvinnor insjuknar i Parkinson. Vi arbetar kontinuerligt med att stimulera till en flitigare användning av registret, hos både män och kvinnor, framför allt i de regioner som är mindre aktiva. Detta görs både genom kontakter med sjukvården och över patientföreningar. Från sekretariatet i Lund ordnas regionala möten kring PARKreg över ZOOM/Teams.

Ett huvudsyfte med PARKreg är att dokumentera användningen av avancerade Parkinsonterapi i landet. Som nämnts är detta mycket effektiva terapier och det är utomordentligt angeläget att alla patienter som skulle kunna ha nytta av dessa terapier får tillgång till dem. För närvarande finns en underbehandling med avancerad terapi, därtill stora regionala skillnader i användningen. Det har därför högst prioritet att monitorera dessa terapier med PARKreg. Här har täckningsgraden successivt förbättrats och vid 2022 års utgång fanns 737 av de totalt 1174 patienterna (Källa: Socialstyrelsen) med avancerad terapi dokumenterade i PARKreg, **tabell 49** och **tabell 50**. Detta motsvarar en täckningsgrad på 63% avseende avancerad terapi 2022. En annan hög prioritet är att monitorera de behandlingsenheter där de mest komplexa patienterna behandlas, således universitetsklinikerna. Den genomsnittliga täckningsgraden vid landets universitetskliniker för Neurologi ligger vid 60% (Antal aktuella patienter i PARKreg per enhet/antal patienter med besök vid kliniken under 2022). Täckningsgraden för Parkinson överlag i landet ligger vid 41% (8186 aktuella patienter i PARKreg/cirka 20000 patienter i landet). Eftersom Parkinsonpatienter finns lite varstans i sjukvården, även i primärvården, är det en stor utmaning att höja den totala täckningsgraden. Vi har därför valt att prioritera de mest angelägna patienterna – patienter med avancerad terapi respektive avancerad sjukdom. Vi arbetar emellertid också kontinuerligt hårt med att förbättra den totala täckningsgraden. Ett viktigt led i detta har varit initieringen av patientens egen registrering (PER) under 2020–22, vilken beskrivs nedan.



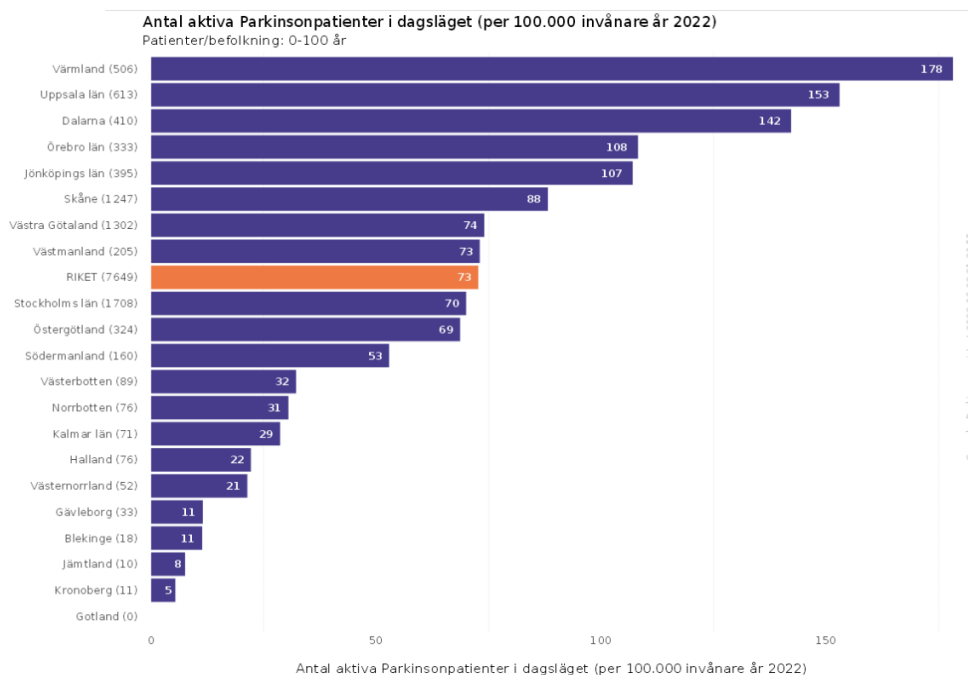
Figur 116 Det ackumulerade antalet registrerade patienter i riket 2010 - 2022.



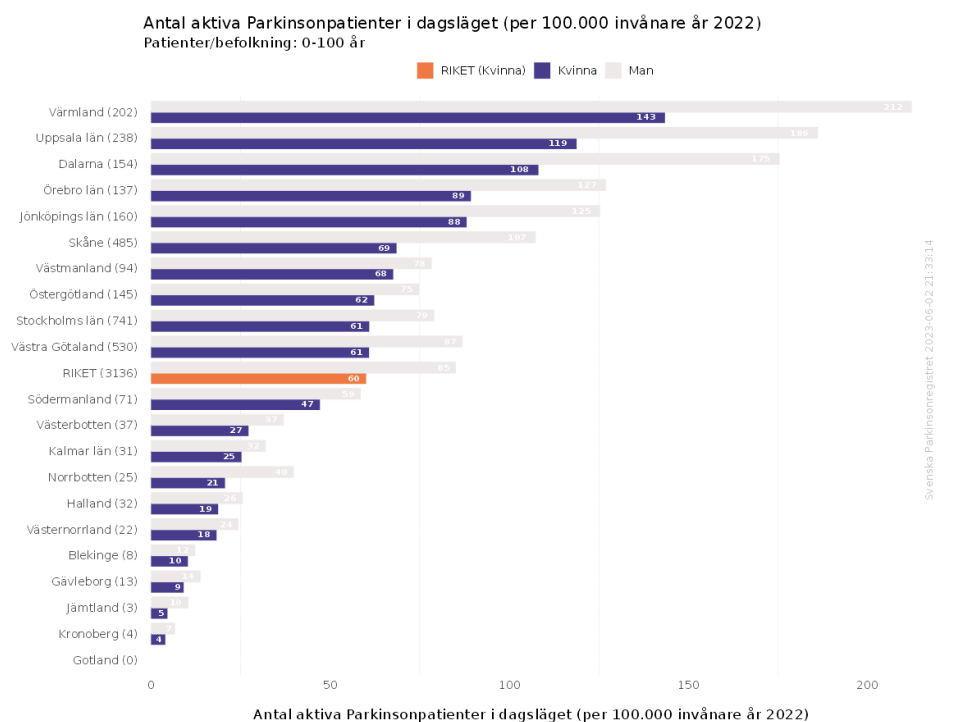
Figur 117 Antal aktiva patienter.

Tabell 48 Sjukvårdsenheter i Sverige som deltog i Parkinsonregistret 2022-12-31.

| Sjukvårdsregion | Region | Klinik/Enhet | | |
|-------------------------------|--|-----------------------------------|--------------|---------------------------------|
| Norra sjukvårdsregionen | Jämtland | Östersund | | |
| | Västernorrland | Örnsköldsvik | | |
| | Västerbotten | Umeå | | |
| | Norrbottnen | Sunderbyn | | |
| Sjukvårdsregion Mellansverige | Gävleborg | Kalix | | |
| | | Gävle | | |
| | | Bollnäs | | |
| | Dalarna | Falun | | |
| | Södermanland | Nyköping | | |
| | | Eskilstuna | | |
| | Örebro län | Örebro | | |
| | Västmanland | Västerås | | |
| | Värmland | Karlstad | | |
| | Uppsala län | Uppsala | | |
| Stockholms sjukvårdsregion | Stockholms län | Solna | | |
| | | Huddinge | | |
| | | Danderyd | | |
| | | Neurology Clinic, Sophiahemmet | | |
| | | Centrum för neurologi Stockholm | | |
| | | Vällingby Neuro | | |
| | | Neuroenheten, Läkarhuset Utsikten | | |
| | | Sydöstra sjukvårdsregionen | Östergötland | Norrköping |
| | | | | Motala |
| | | | | Neurologiska kliniken Linköping |
| Kalmar län | GAVA - Medicinska och geriatriska akutkliniken Linköping | | | |
| | Västervik | | | |
| | Kalmar | | | |
| Jönköpings län | Oskarshamn | | | |
| | Värnamo | | | |
| | Ryhov | | | |
| | Eksjö | | | |
| Västra sjukvårdsregionen | Västra Götaland | Trollhättan | | |
| | | Borås | | |
| | | Skövde | | |
| | | Angered | | |
| | | Sahlgrenska | | |
| | | Frölunda | | |
| | | GHP Neuro Center Göteborg | | |
| | | Aleris specialistvård, Axesshuset | | |
| | | Kungälv Sjukhus | | |
| | | Alingsås Lasarett | | |
| Södra sjukvårdsregionen | Halland (norra) | Kungsbacka | | |
| | Halland (södra) | Halmstad | | |
| | Skåne | Hässleholm | | |
| | | Ystad | | |
| | | Trelleborg | | |
| | | Landskrona | | |
| | | Ängelholm | | |
| | | Malmö | | |
| | | Lund | | |
| | | Kristianstad | | |
| Helsingborg | | | | |
| Kronoberg | Stortorget Neurologmottagning, Helsingborg | | | |
| | Karlskrona | | | |
| | Karlshamn | | | |
| | Ljungby | | | |
| | | Växjö | | |
| | | Växjö Barnklinik | | |

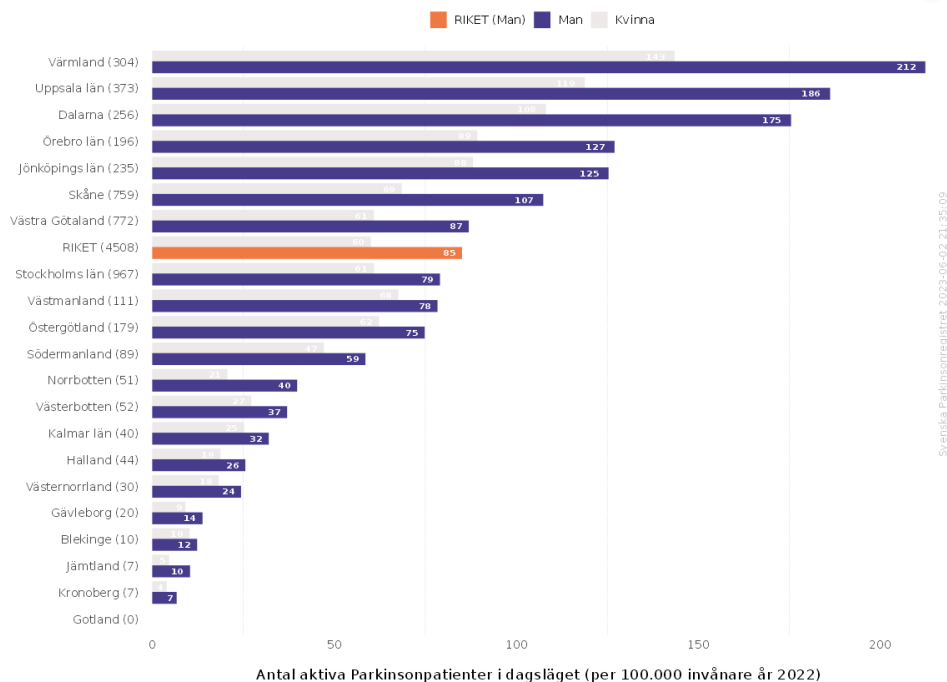


Figur 118 Antalet registrerade patienter per 100 000 invånare 2022.



Figur 119 Antalet registrerade patienter per 100 000 invånare 2022, kvinnor (färgat) jämfört med män.

Antal aktiva Parkinsonpatienter i dagsläget (per 100.000 invånare år 2022)
 Patienter/befolkning: 0-100 år



Figur 120 Antalet registrerade patienter per 100 000 invånare 2022, män (färgat) jämfört med kvinnor.

Tabell 49 Antalet patienter med pågående avancerad terapi vid respektive års utgång (Källa: Socialstyrelsen). Vid 2022 års utgång fanns det således totalt 1174 levande patienter med pågående avancerad terapi i landet.

| Län | Apomorfín | | | | | Daodopa | | | | | Levigon | | | | | DBS | | | | |
|-----------------|-----------|------|------|------|------|---------|------|------|------|------|---------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
| Blekinge | 0 | 2 | 3 | 3 | 3 | 2 | 2 | 3 | 2 | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 10 | 14 | 14 | 14 | 14 | |
| Dalarna | 9 | 8 | 7 | 2 | 3 | 17 | 17 | 18 | 15 | 18 | 0 | 2 | 2 | 4 | 10 | 9 | 9 | 9 | 9 | |
| Gotland | 2 | 2 | 2 | 2 | 2 | 10 | 11 | 7 | 4 | 3 | 1 | 1 | 3 | 2 | 3 | 3 | 3 | 3 | 3 | |
| Gävleborg | 8 | 7 | 7 | 6 | 5 | 16 | 16 | 14 | 7 | 6 | 2 | 5 | 6 | 7 | 14 | 15 | 14 | 14 | 14 | |
| Halland | 2 | 1 | 2 | 1 | 1 | 7 | 5 | 5 | 3 | 2 | 0 | 1 | 3 | 7 | 14 | 17 | 16 | 16 | 16 | |
| Jämtland | 1 | 1 | 1 | 0 | 0 | 8 | 7 | 4 | 3 | 3 | 0 | 1 | 1 | 1 | 9 | 11 | 11 | 11 | 11 | |
| Jönköping | 15 | 18 | 13 | 18 | 13 | 29 | 26 | 28 | 26 | 25 | 1 | 2 | 8 | 12 | 20 | 24 | 23 | 23 | 23 | |
| Kalmar | 6 | 7 | 6 | 11 | 11 | 15 | 15 | 12 | 13 | 16 | 1 | 2 | 2 | 4 | 13 | 16 | 16 | 16 | 16 | |
| Kronoberg | 0 | 0 | 2 | 1 | 1 | 7 | 9 | 9 | 8 | 5 | 2 | 4 | 5 | 8 | 12 | 14 | 14 | 14 | 14 | |
| Norrbottnen | 1 | 1 | 0 | 0 | 0 | 14 | 17 | 16 | 16 | 14 | 0 | 1 | 1 | 1 | 23 | 22 | 22 | 22 | 22 | |
| Skåne | 3 | 4 | 4 | 5 | 3 | 28 | 24 | 20 | 15 | 9 | 2 | 2 | 5 | 7 | 79 | 85 | 82 | 82 | 82 | |
| Stockholm | 25 | 22 | 15 | 11 | 10 | 92 | 101 | 97 | 93 | 82 | 10 | 38 | 47 | 52 | 79 | 89 | 87 | 87 | 87 | |
| Södermanland | 13 | 12 | 8 | 10 | 6 | 16 | 13 | 13 | 12 | 7 | 1 | 8 | 15 | 19 | 10 | 12 | 12 | 12 | 12 | |
| Uppsala | 7 | 6 | 3 | 3 | 1 | 27 | 27 | 24 | 20 | 15 | 6 | 17 | 19 | 22 | 12 | 12 | 12 | 12 | 12 | |
| Värmland | 11 | 10 | 9 | 4 | 4 | 9 | 11 | 10 | 11 | 11 | 6 | 11 | 12 | 13 | 6 | 9 | 8 | 8 | 8 | |
| Västerbotten | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 20 | 20 | 18 | 17 | 15 | 0 | 0 | 0 | 2 | 35 | 40 | 36 | 36 | 36 | |
| Västernorrland | 2 | 1 | 1 | 1 | 1 | 7 | 5 | 6 | 6 | 3 | 0 | 0 | 2 | 3 | 16 | 17 | 16 | 16 | 16 | |
| Västmanland | 10 | 8 | 5 | 3 | 1 | 12 | 11 | 6 | 4 | 4 | 2 | 4 | 10 | 8 | 18 | 24 | 24 | 24 | 24 | |
| Västra Götaland | 27 | 26 | 23 | 21 | 20 | 67 | 70 | 77 | 75 | 68 | 2 | 8 | 13 | 27 | 55 | 60 | 58 | 58 | 58 | |
| Örebro | 2 | 2 | 1 | 1 | 1 | 6 | 6 | 7 | 7 | 7 | 1 | 1 | 4 | 6 | 8 | 9 | 9 | 9 | 9 | |
| Östergötland | 9 | 15 | 11 | 15 | 11 | 37 | 37 | 33 | 30 | 31 | 0 | 3 | 4 | 5 | 35 | 37 | 37 | 37 | 37 | |
| Riket | 153 | 153 | 123 | 118 | 97 | 446 | 451 | 426 | 387 | 344 | 38 | 111 | 162 | 210 | 481 | 539 | 523 | 523 | 523 | |

Tabell 50 Antalet patienter med pågående avancerad terapi vid 2022 års utgång som var dokumenterade i PARKreg. Vid 2022 års utgång fanns det således 737 levande patienter dokumenterade i PARKreg med pågående avancerad terapi (718 av dessa med samtycke).

| Pågående avancerade behandlingar | | | | |
|---|---------------------------|------------------|-----------------------------|------------------|
| Översikten visar data för patienter medverkande i PARK-reg, siffrorna inom parentes visar data för patienter med samtycke | | | | |
| Enhet | Apomorfin infusionsvätska | Duodopa | Högrekvent hjärnstimulering | Levigon |
| Danderyd | 1 (1) | 7 (6) | - | 5 (5) |
| Örnsköldsvik | 1 (1) | 1 (1) | 9 (9) | - |
| Centrum för neurologi Stockholm | 1 (1) | 9 (9) | 1 (1) | 10 (10) |
| Huddinge | - | 4 (4) | 4 (4) | - |
| Solna | 2 (2) | 18 (18) | 46 (43) | 22 (22) |
| Lund | 3 (3) | 12 (12) | 114 (114) | 5 (5) |
| Kristianstad | - | - | 1 (1) | - |
| Malmö | - | - | 3 (3) | - |
| Karlskrona | - | - | 1 (1) | - |
| Halmstad | - | - | 5 (5) | 2 (2) |
| Sahlgrenska | 15 (15) | 51 (49) | 61 (60) | 15 (15) |
| Neurologiska kliniken Linköping | 20 (20) | 17 (17) | 13 (13) | 9 (9) |
| Umeå | 3 (3) | 4 (4) | 19 (19) | - |
| Kalmar | 1 (1) | 1 (1) | 1 (1) | - |
| Ryhov | 5 (4) | 3 (3) | 1 (1) | 2 (2) |
| Eksjö | 2 (2) | 7 (7) | 1 (1) | - |
| Uppsala | 13 (13) | 23 (23) | 25 (25) | 23 (23) |
| Karlstad | 4 (4) | 8 (8) | 2 (2) | 10 (10) |
| Neurology Clinic, Sophiahemmet | - | - | 3 (3) | 2 (1) |
| Västerås | 1 (1) | 1 (1) | 1 (1) | 4 (2) |
| Bollnäs | - | - | 2 (2) | 1 (1) |
| Nyköping | 3 (3) | 3 (3) | 3 (2) | 1 (1) |
| Falun | 4 (4) | 6 (6) | 3 (3) | 2 (2) |
| Trelleborg | - | - | 1 (1) | - |
| Gävle | 7 (6) | 4 (3) | - | 1 (1) |
| Ängelholm | - | - | 1 (1) | - |
| Helsingborg | - | - | 1 (1) | - |
| Örebro | 1 (1) | 7 (7) | 13 (13) | 4 (4) |
| Eskilstuna | - | - | - | 5 (1) |
| Frolunda | - | 1 (1) | - | - |
| Ängered | - | 1 (1) | - | 2 (2) |
| Trollhättan | - | 1 (1) | - | - |
| Borås | - | 1 (0) | - | - |
| Totalt | 87 (85) | 190 (185) | 335 (330) | 125 (118) |

Datakvalitet

Datatäthet

Andel patienter (%) som har rapporterade värden för fem variabler som är underlag för de indikatorer som bedömts viktiga för registret illustreras i **tabell 51**. En viss minskning noteras (Detta kan möjligen betingas av att vissa centra har prioriterat att patienter över huvud taget skall komma in i registret, så att exempelvis PER blir möjligt att använda). Vi verkar fortsatt för en så komplett registrering som möjligt, särskilt avseende ”minimal data set”, där CISI-PD och Hoehn & Yahr ingår.

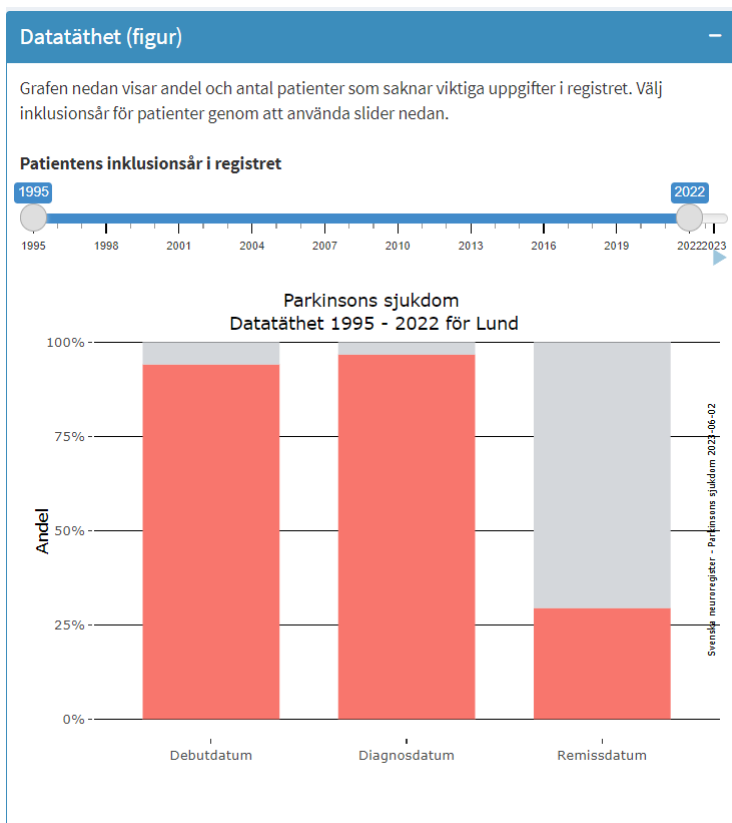
Tabell 51 Andel patienter, i procent, som har information kring 5 viktiga variabler.

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|---------------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Debutdatum | 93.1 | 91.2 | 82.1 | 81.0 | 75.9 | 71.7 | 71.3 | 72.7 | 74.5 |
| Diagnosdatum | 95.8 | 93.6 | 88.0 | 87.2 | 82.8 | 84.2 | 81.8 | 81.5 | 82.7 |
| Behandling | 83.3 | 81.6 | 74.9 | 67.8 | 62.9 | 66.2 | 61.9 | 61.0 | 60.1 |
| Hoehn-Yahr | 61.4 | 69.3 | 61.0 | 52.6 | 52.0 | 52.0 | 49.2 | 48.0 | 48.2 |
| CISI-PD | 44.3 | 58.9 | 53.1 | 46.0 | 42.8 | 41.3 | 38.1 | 36.1 | 35.5 |

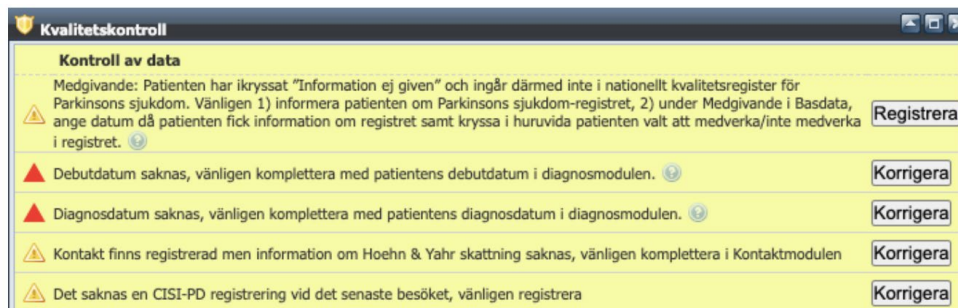
Datauttag NEURO/PARKreg 2023-03-08

Missing value

Andelen Missing values kan följas kontinuerligt, ned till enhetsnivå, vid Neurodashboard, **figur 121**. För att minimera ”missing data” så finns i registret särskild funktion ”Kvalitetskontroll”, **figur 122**. Det kontrolleras att man fyllt i nyckelskalor som CISI-PD och Hoehn & Yahr, och när information saknas påminns användaren om detta. Vid flera deltagande enheter görs/kontrolleras inmatning av data av Parkinson-forskningssköterskor som har till uppgift att kontrollera fullständigheten av egen och av andra inmatad information.



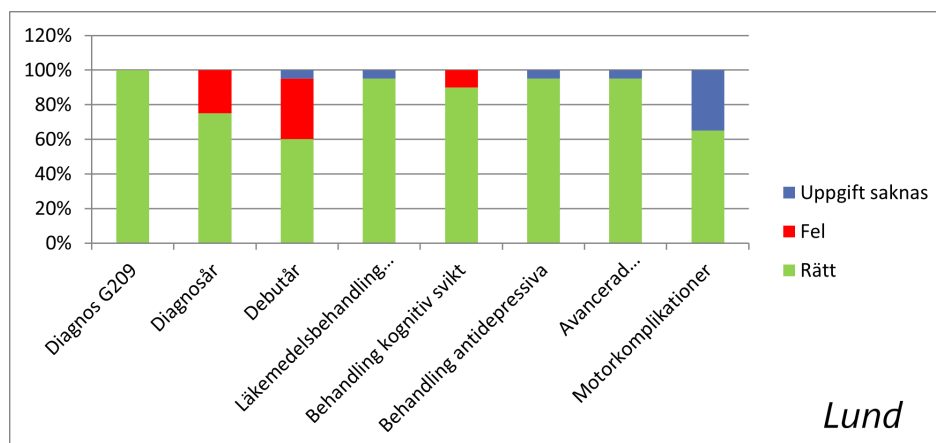
Figur 121 Vy från Neurodashboard, Datatäthet



Figur 122 För att minimera missing data, larmar systemet när viktig data saknas.

Validering

Jämförelse görs av registervariabler mot journal (källdata) i form av stickprovskontroll vid valda enheter. Minst 3 enheter kontrolleras varje år (20 patienter per enhet). Hittills genomförda kontroller har visat på en god överensstämmelse avseende flertalet parametrar, **figur 123**.



Figur 123 Överensstämmelse mellan register och patientjournal avseende 8 parametrar (exempel: Lund)

Parkinsondiagnosen kan säkras hos den enskilde patienten genom att använda en automatiserad diagnos-algorithm i registret, **figur 124**.

MDS criteria

Föreligger bradykinesi i extremitet?

MDS result

No PD

Figur 124 Parkinsondiagnosen kan kontrolleras med en automatisk diagnosalgorithm.

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

A. Den obligatoriska information som vi sedan 2020 önskar från sjukvården kring varje patient vid varje registreringstillfälle ("Minimal data set") är mycket begränsad och omfattar Kontaktdatum, vårdgivare, Hoehn & Yahr stadium samt skalan CISI-PD (kliniskt parkinsontillstånd). Därtill vid första besöket: Personnummer, namn, center, patientmedgivande och diagnos. Vi har avsiktligt minimerat denna del, för att säkra att en viss grundinformation finns kring flertalet patienter i registret.

B. Den patientifyllda delen av registret, PER (Patientens Egen Registrering), är mer omfattande och inkluderar formulär att besvara vid varje besök respektive frivilliga formulär enligt följande:

Formulär att besvara inför varje besök

- NMSQ (enkät kring 34 icke-motoriska symtom)
- PDQ-8 (Parkinson-relaterad livskvalitet)
- OnOff-enkät (symptomfluktuationer under dagen, baserat på skalan MDS-UDPRS)
- EQ-5D-5L (hälsorelaterad livskvalitet)
- Sjukvårdskontakter (information om patientens vårdkontakter de senaste 12 månaderna)
- Impulskontrollstörningar

Formulär som är frivilliga att besvara

- HAD (skala som mäter ångest och depression)
- PRO-PD (global Parkinsonskala)
- PDSS-2 (skala som mäter sömnkvalitet)
- MDS-UPDRS del II (ADL-funktion, Activity of Daily Living)
- Medicinschema
- Hälsoekonomi

C. Under senaste åren har vi inkluderat en rad internationella skalor och instrument som mäter olika aspekter av Parkinsonsjukdomen i PARKreg. Syftet är att kunna följa olika komponenter i sjukdomen mer i detalj hos valda patienter/patientgrupper. De flesta instrumenten används i validerad svensk översättning. Detta ökar även registrets användbarhet som CRF i kliniska studier. Följande ingår:

- CISI-PD, Clinical Impression of Severity Index for Parkinson's Disease (global Parkinsonskala om kliniskt parkinsontillstånd) (eng)
- UPDRS 3.0, Unified Parkinson Disease Rating Scale (global Parkinsonskala)(eng)
- MDS-UPDRS, Movement Disorder Society Unified Parkinson Disease Rating Scale (global Parkinsonskala)(sv)
- NMSQ, Non-Motor Symptoms Questionnaire (enkät för 34 icke-motoriska symptom)(sv)*
- NMSS, Non-Motor Symptoms Scale for Parkinson's Disease (skala för 30 icke-motoriska symptom)(sv)
- PDSS-2, Parkinson's Disease Sleep Scale 2 (skala för sömn-kvalitet)(sv)*
- HAD, Hospital Anxiety and Depression scale (skala för ångest och depression)(sv)*
- PDQ8, Parkinson's Disease Questionnaire (skala för Parkinsonrelaterad livskvalitet)(sv)*
- EQ-5D-5L (skala för hälso-relaterad livskvalitet) (sv)*
- PRO-PD, Patient Reported Outcomes in Parkinson's Disease (global Parkinsonskala)(sv)*
- ESS, Epworth Sleepiness Scale (skala för dagtrötthet)*
- CGI, The Clinical Global Impression

*anger att det är ett patientformulär i PER. Sv: tillgänglig på svenska; eng: tillgänglig på engelska.

Val av mått

Viktigaste Processmått

Våra viktigaste processmått nedan (1 – 12) återspeglar i hur hög grad Socialstyrelsens nationella riktlinjer efterföljs vad gäller viktiga komponenter i handläggningen av Parkinsons sjukdom; Snabb diagnos och igångsättande av terapi är av stor vikt för livskvaliteten. Tillgång till parkinsonkunnig läkare och parkinsonsköterska samt övriga relevanta personalkategorier är avgörande vikt för behandling av god kvalitet och här finns det anledning att förmoda att resurserna för närvarande är otillräckliga. De avancerade terapierna har potentialen att avsevärt förbättra patienternas livskvalitet och innebär totalt sett för samhället ringa kostnader då t ex personerna kan stanna kvar i arbete och leva självständigt istället för sjukpension och hjälp av samhället för att klara sin livsföring. Socialstyrelsen har förmodat att det finns en ojämn användning och totalt sett en underanvändning av dessa i landet.

1. Tid från debut till start av behandling
2. Tid från debut till diagnos
3. Andel med aktuell rapportering i Parkinsonregistret
4. Andel patienter som har avancerad Parkinsonbehandling
5. Antal besök hos specialisläkare per år
6. Antal besök hos Parkinsonsköterska per år
7. Andel som träffat fysioterapeut under gångna året
8. Andel som träffas arbetsterapeut under gångna året
9. Andel som träffat logoped under gångna året
10. Andel som träffat kurator under gångna året
11. Andel som träffat psykolog under gångna året
12. Andel som träffat dietist under gångna året

Viktigaste Resultatmått

Resultatmått 1–3 nedan ger en överblick över graden av Parkinsonsymtomatologi och sjukdomsprofilen, 4–5 speglar patienternas livskvalitet. Därmed täcks flertalet av de viktigaste effekterna av sjukdomen och dess behandling in.

1. Hoehn & Yahr och CISI-PD för övergripande skattning av sjukdomens svårighetsgrad.
2. On-off enkät enligt MDS-UPDRS IV (anger andel tid med Parkinsonsymtom, med gott tillstånd och med överörlighet)
3. NMSQ (enkät kring 34 icke-motoriska symtom)
4. PDQ-8 (sjukdomsspecifik skattningsskala för hälsorelaterad livskvalitet).
5. EQ-5D för hälsorelaterad livskvalitet

PROM/PREM

PROM/PREM

Patientrapporterade mått (PROM): PER-funktionen i registret har uppdaterats, **figur 125**. Vi har senast lagt till frågor kring impuls kontrollstörningar, vilket visat sig vara

stort problem vid behandling med parkinsonläkemedel, särskilt dopaminagonister. Avsikten med PER är att patient/anhöriga kan fylla i aktuell information inför besök på parkinsonmottagningen över nätet. Alternativt finns alla skalor och instrument tillgängliga som PDF-dokument och kan lätt tryckas ut, så att dessa kan fyllas i på papper.

PREM: En skala för patientens bedömning av vården har inkluderats i registret och planeras publiceras, gemensamt för Svenska neuroregister.

Figur 125 PROM: Patientrapporterade mått läggs in över validerade obligatoriska och icke-obligatoriska skalor

Patientens Egen Registrering (PER)

I PER kan patienten ge information om sitt tillstånd i olika skalor, om sin aktuella medicinering, **figur 126**, och om vilka vårdkontakter han/hon haft senaste året, **figur 127**. Patienten kan även hämta information om vad han/hon respektive sjukvården tidigare matat in i PARKreg rörande hans/hennes tillstånd, **figur 128**.

Medicineringschema

Lägg till alla tillfällen som du tar mediciner under en vanlig dag. Välj medicin från listan, registrera tidpunkt och dos för varje tillfälle. Klicka på Lägg till för att lägga till flera tillfällen.

Hur ser ditt medicineringschema ut under en vanlig dag?

Figur 126 Förutom information om aktuellt tillstånd kan patienten lägga in information om aktuell medicinering över PER.

Dina vårdkontakter senaste 12 månaderna

Ange antal vårdkontakter du har haft relaterat till din Parkinsonsjukdom under de gångna 12 månaderna.

| | |
|---------------------------------------|----------------------|
| Specialistläkare (Parkinsonläkare) | <input type="text"/> |
| Parkinsonsköterska | <input type="text"/> |
| Fysioterapeut/Sjukgymnast | <input type="text"/> |
| Arbets terapeut | <input type="text"/> |
| Logoped | <input type="text"/> |
| Psykolog | <input type="text"/> |
| Dietist | <input type="text"/> |
| Kurator | <input type="text"/> |
| Övrigt | <input type="text"/> |
| Kommentar | <input type="text"/> |

Figur 127 Patient kan lägga in information om vilka vårdkontakter han/hon haft under gångna året.

Svenska neuroregister - Parkinsonregistret

Startsida Skapa ny registrering Mina tidigare registreringar Uppgifter värden registrerat Min profil Logga ut

Inloggad som **Tolften. Tolfte**

Välkommen till Parkinsonregistret

Välkommen till Patientportalen och Patientens Egen Registrering (PER) i Svenska neuroregister.

Svenska neuroregister är ett nationellt kvalitetsregister som arbetar för att bidra till neurosjukvården i Sverige och sprida ny kunskap om neurologi genom forskning och upplysning.

Både du och din vårdgivare vinner på att det finns bra mått som beskriver din upplevelse av hälsa. Du kan rapportera genom att svara på olika formulär som är framtagna för neurologiska sjukdomar.

Skapa ny registrering

Här rapporterar du in dina svar

Klicka på "Skapa ny registrering" och välj de formulär som du fått instruktion att fylla i eller vill svara på - klicka på Start

Mina tidigare registreringar

Här hittar du en tabell över dina tidigare registreringar

| Registrering | Skapad | Uppdaterad | Uppgifter värden registrerat |
|--------------|------------|------------|------------------------------|
| 1 | 2021-01-01 | 2021-01-01 | 1 |
| 2 | 2021-02-01 | 2021-02-01 | 1 |
| 3 | 2021-03-01 | 2021-03-01 | 1 |
| 4 | 2021-04-01 | 2021-04-01 | 1 |
| 5 | 2021-05-01 | 2021-05-01 | 1 |
| 6 | 2021-06-01 | 2021-06-01 | 1 |
| 7 | 2021-07-01 | 2021-07-01 | 1 |
| 8 | 2021-08-01 | 2021-08-01 | 1 |
| 9 | 2021-09-01 | 2021-09-01 | 1 |
| 10 | 2021-10-01 | 2021-10-01 | 1 |
| 11 | 2021-11-01 | 2021-11-01 | 1 |
| 12 | 2021-12-01 | 2021-12-01 | 1 |

Uppgifter värden registrerat

Här hittar du en översikt över data som värden registrerat

Min profil

Här hittar du information om din användarprofil

Figur 128 Återkoppling: Patienten kan se vad han/hon tidigare matat in samt vilka uppgifter värden registrerat om honom/henne.

Information om hur man använder PER har tagits fram. Denna information är separat för patient/anhöriga och personal/användare i professionen och finns i form av instruktionsfilmer samt texter. Informationen finns på Svenska neuroregisters hemsida (<https://neuroreg.se/>), SWEMODIS hemsida (<https://www.swemodis.se/>) och Parkinsonförbundets hemsida (<https://parkinsonforbundet.se/>). Informationen sprids också i samband med möten och i tidskrifter, ex v Parkinsonjournalen. Många sjukhus lägger dessutom in informationen om att använda PER i kallelsen när patienter kallas till återbesök eller inläggning. En del sjukhus har även personal som hjälper till med inmatningen i PER i väntrummet inför besök. Vi rekommenderar att patienten fyller i PER inför varje besök, minst en gång per år. PER har på många håll redan fått en betydande användning, **tabell 52**.

Tabell 52 PER-funktionen har på många håll redan fått en bred användning.

| Enhet | Totalt antal PER | Totalt antal PER per totalt antal patienter | Totalt antal PER under rapportåret |
|---------------------------------|------------------|---|------------------------------------|
| Angered | 102 | 0,4 | 14 |
| Bollnäs | 7 | 0,3 | * |
| Borås | 112 | 0,4 | 5 |
| Centrum för neurologi Stockholm | 190 | 0,6 | 15 |
| Danderyd | 66 | 0,1 | 22 |
| Eksjö | 11 | 0 | |
| Eskilstuna | 31 | 0,7 | * |
| Frölunda | 107 | 0,2 | 5 |
| Gävle | 6 | 0,3 | |
| Halmstad | * | 0,1 | * |
| Helsingborg | * | 0 | * |
| Huddinge | 6 | 0,1 | |
| Hässleholm | * | 0 | |
| Kalix | 11 | 0,3 | 11 |
| Kalmar | * | 0 | |
| Karlstad | 15 | 0 | 15 |
| Kungsbacka | 37 | 0,7 | 5 |
| Lund | 718 | 0,8 | 157 |
| Malmö | 14 | 0,1 | * |
| Neurologiska kliniken Linköping | 82 | 0,2 | 49 |
| Neurology Clinic, Sophiahemmet | * | 0 | |
| Nyköping | 17 | 0,1 | 5 |
| Oskarshamn | * | 0,1 | |
| Ryhov | * | 0 | |
| Sahlgrenska | 823 | 1,3 | 171 |
| Skövde | 75 | 2,4 | * |
| Solna | 239 | 0,4 | 40 |
| Sunderbyn | * | 2 | * |
| Trollhättan | 84 | 2,5 | * |
| Uppsala | 98 | 0,1 | 5 |
| Västerås | 78 | 0,3 | 34 |
| Ystad | * | 0 | * |
| Ängelholm | 20 | 0,1 | 7 |
| Örebro | 8 | 0 | |
| Örnsköldsvik | 8 | 0,1 | |
| Total | 2984 | 0,3 | 578 |

Datauttag NEURO/PARKreg 2023-03-08

*antal färre än fem

Vi har utvecklat en elektronisk dagbok i App-form, den så kallade ON-OFF-Appen, **figur 129**. Appen, som är gratis, kan installeras i Android. Här ger patienten information kring om han/hon är i ”on”, ”off” eller ”on med dyskinesier” i valbara intervall (exempelvis 1 gång/30 minuter under vakna timmar) över valfritt antal dagar upp till 5 dagar. Appen kan påminna om att information skall matas in med ljudsignal. Även information om vid behovsmedicinering (med L-dopa eller apomorfin) kan registreras. Dessa informationer presenteras som kurvor över on-off-status över tid i patientöversikten i PARKreg. Det finns även möjlighet att registrera icke-motoriska symtom.



Figur 129 En elektronisk patientdagbok, on-off-app, har successivt utvecklats 2020–22

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.

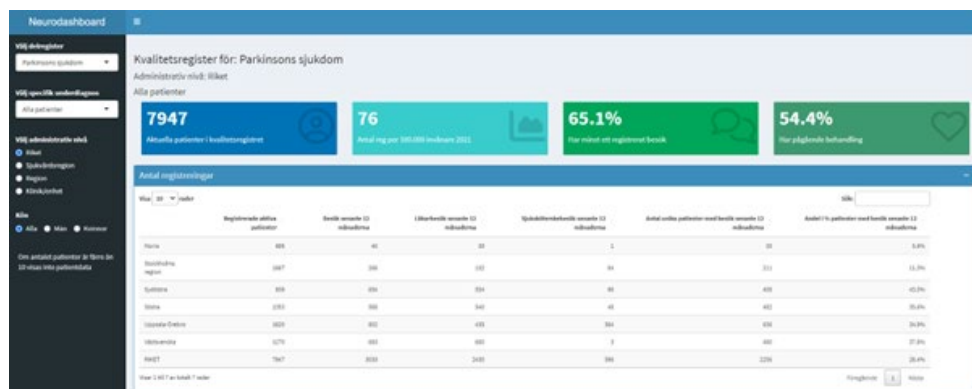
Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket, se **figur 114** och **115** ovan. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för 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 registret. Patientöversikten har också den fördelen att data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följaktligen kvalitetssäkras.

Utdatafunktioner

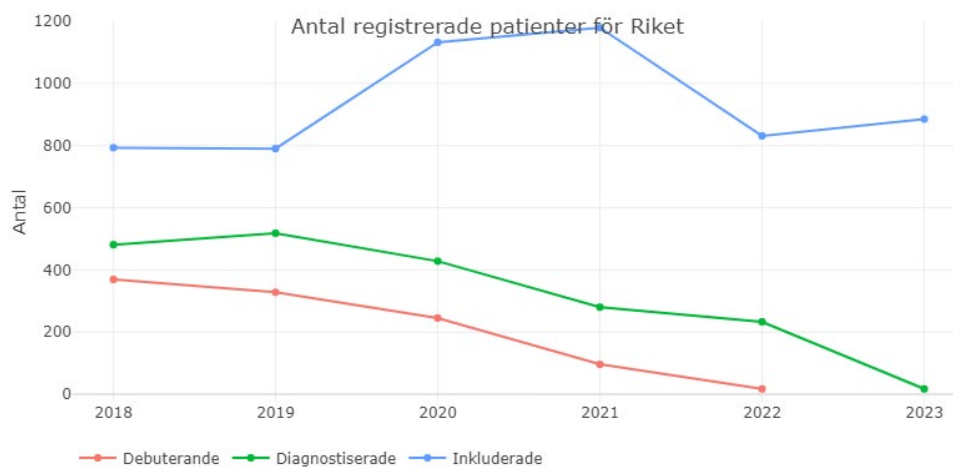
För att motivera medverkande enheter att samla in strukturerad klinisk information så är det en grundläggande funktion att erbjuda tillgång till de data som man rapporterat. Vi har alltsedan starten arbetat efter målsättningen att ge deltagande enheter maximal tillgång till sina egna data och med åren 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

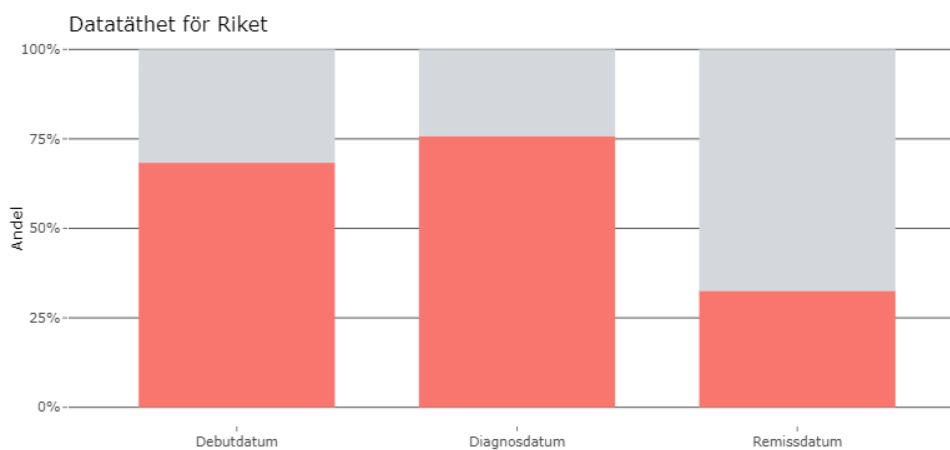
Neurodashboard ger en överblick över parkinsonsjukvårdens aktivitetsgrad liksom användandet av PARKreg. Här finns information om antalet registrerade återbesök till läkare/sjuksköterska, **figur 130**, **figur 131**, datatäthet i registret, **figur 132** och användande av olika parkinsonmediciner, **figur 133**. Detta kan illustreras på nationell nivå, regionnivå och på enhetsnivå (enskilt sjukhus/klinik) samt tid från första symtom till första behandling. Den enskilde användaren kan även se data för de egna patienterna.



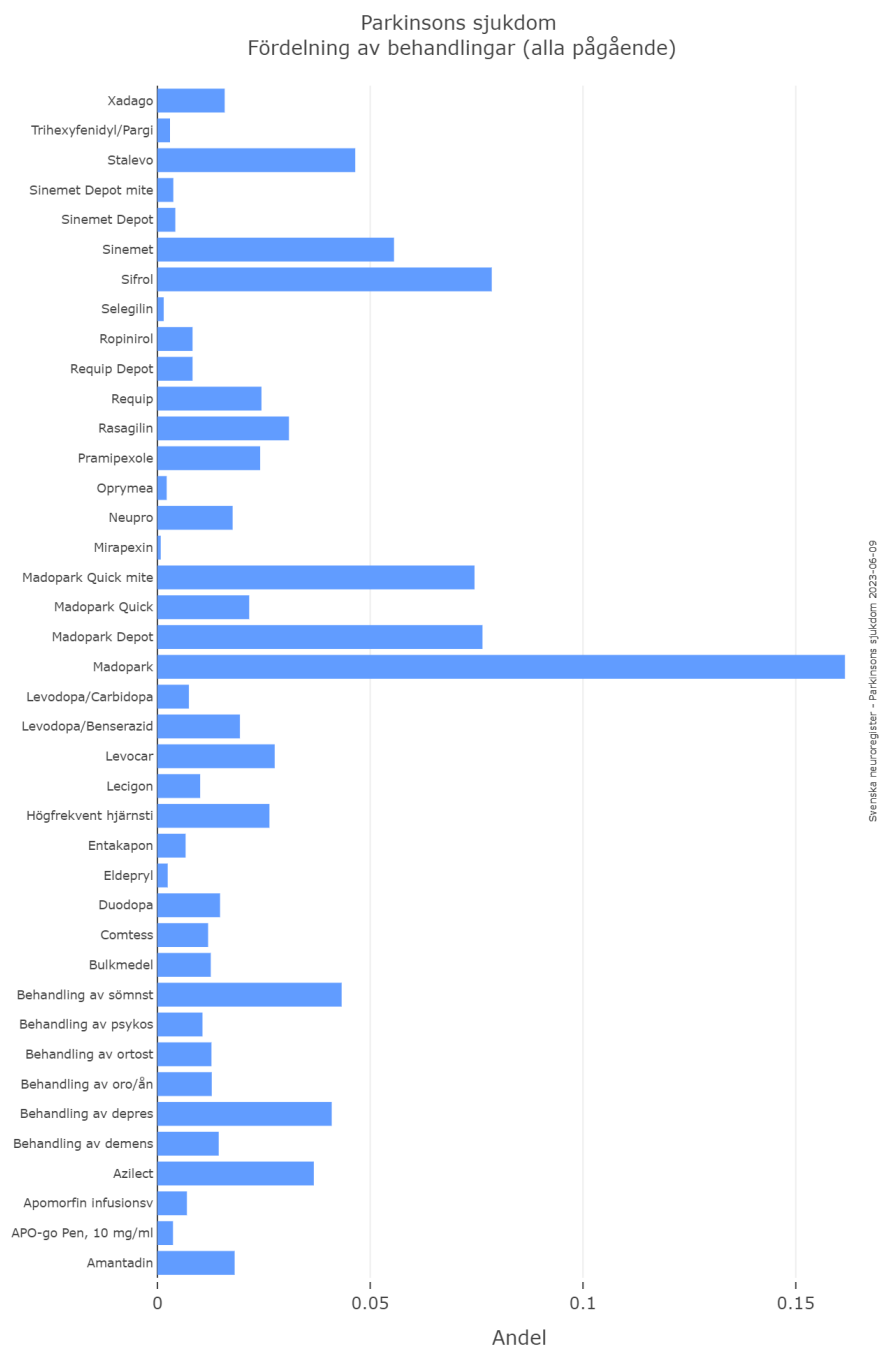
Figur 130 Vy från Neurodashboard. Antal registreringar i PARKreg.



Figur 131 Vy från Neurodashboard. Antal inkluderade, debuterade och diagnostiserade patienter över tid (riket).



Figur 132 Vy från Neurodashboard. Datatätheten i PARKreg för debut-, diagnos och remissdatum i riket.



Figur 133 Vy från Neurodashboard. Andelen av olika Parkinsonbehandlingar.

Visualisering och analysplattform (VAP)

Nationella riktlinjer för vård vid Parkinsons sjukdomar var framtagna 2016-12-01 och har reviderats 2022. En viktig del av riktlinjerna är Socialstyrelsens indikatorer för god vård, ett flertal indikatorer är definierade och Svenska neuroregisters Visualiserings- och Analysplattform (VAP) kan användas för att i realtid följa efterlevnaden av riktlinjerna och uppfyllelsen av definierade kvalitetsmått för parkinsonsvården.

VAP ger för närvarande information om exempelvis:

1. Mediantiden mellan debut och diagnos, **figur 134**, vilket för närvarande tycks ligga kring 1,5 år, vilket stämmer med internationell erfarenhet.
2. Mediantid mellan debut och insatt behandling, **figur 135**, vilken tycks ligga kring 2 år.
3. Andelen patienter som haft besök hos läkare inom 24 månader från dagens datum, **figur 136**, vilket speglar tillgängligheten till parkinsonvård, vilken tycks variera avsevärt i landet.

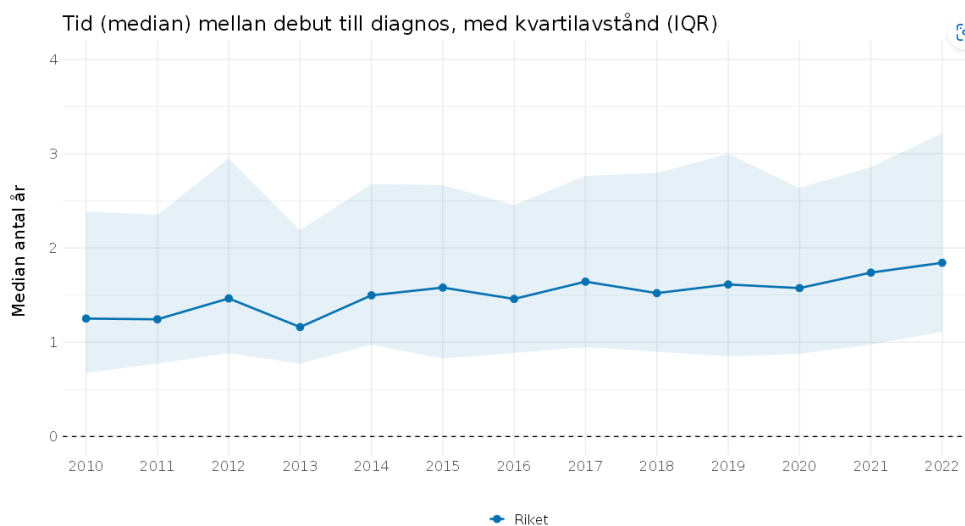
Vidare ger VAP information om patienters tillstånd avseende allmänt parkinsonstatus (CISI-PD; **figur 137**, liksom hälsorelaterad livskvalitet (mätt med EQ-5D-5L, **figur 138**, respektive PDQ-8, **figur 139**). Även här synes det finnas skillnader mellan olika regioner, vilka sannolikt bland annat kan hänföras till vårdens kvalitet.

Under 2021 utvidgades innehållet i Parkinson-VAPen så att ytterligare större del av Socialstyrelsens indikatorer för god vård ska kunna monitoreras. Här kan man nu baserat på PER-registreringarna se patienternas tillgång till olika funktioner i parkinsonvården, exempelvis andel patienter med minst en läkarkontakt senaste året, **figur 140**, samt andel patienter med minst en parkinsonsköterskekontakt senaste året, **figur 141**.

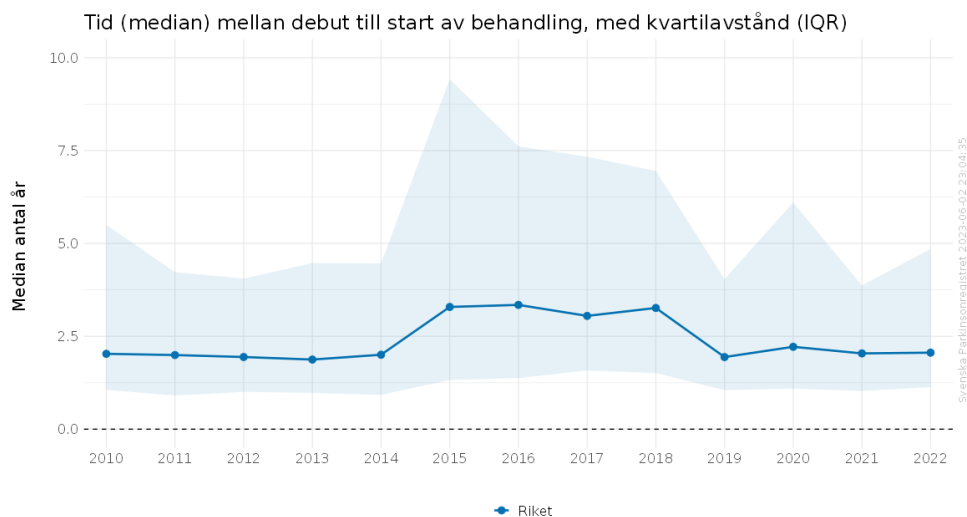
Även användandet av avancerad terapi illustreras, **figur 142**. För sjukvården finns dessutom detaljerad information om antalet patienter med olika typer av avancerad terapi i registret, **tabell 50** ovan. Denna information är mycket väsentlig, eftersom det tycks finnas en underbehandling med avancerad terapi i flera regioner i landet. För att kunna följa upp de nationella riktlinjerna har vi även illustrerat förekomst av olika icke-motoriska symtom och hur stor andel av de patienter som har dessa som har rekommenderat behandling av symtomet (här psykos, **figur 143**).

Slutligen illustreras typ av besök (fysiskt besök, telefonkontakt, videobesök), **figur 144**. Inte minst under Covid-pandemin har en ansevärd andel besök varit av icke-fysisk natur.

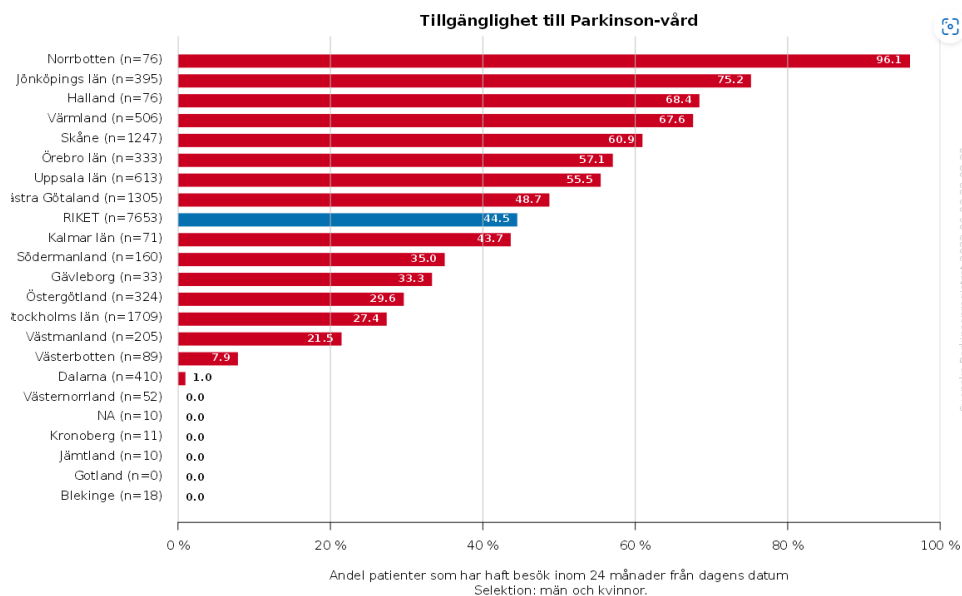
För samtliga ovanstående VAP-funktioner visas information för nationell och regional nivå, för vissa av funktionerna kan man även gå ner till enhetsnivå.



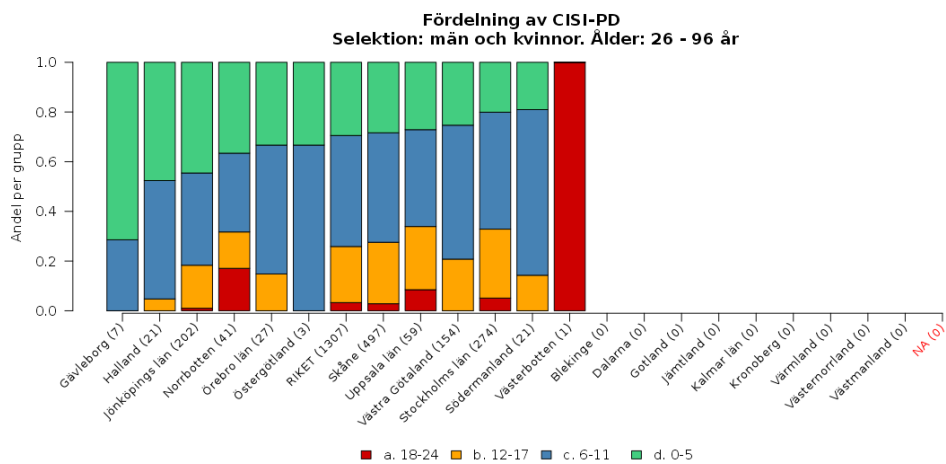
Figur 134 Mediantid mellan debut av motoriska symtom och diagnos, uppdelat på diagnosår (nationell nivå).



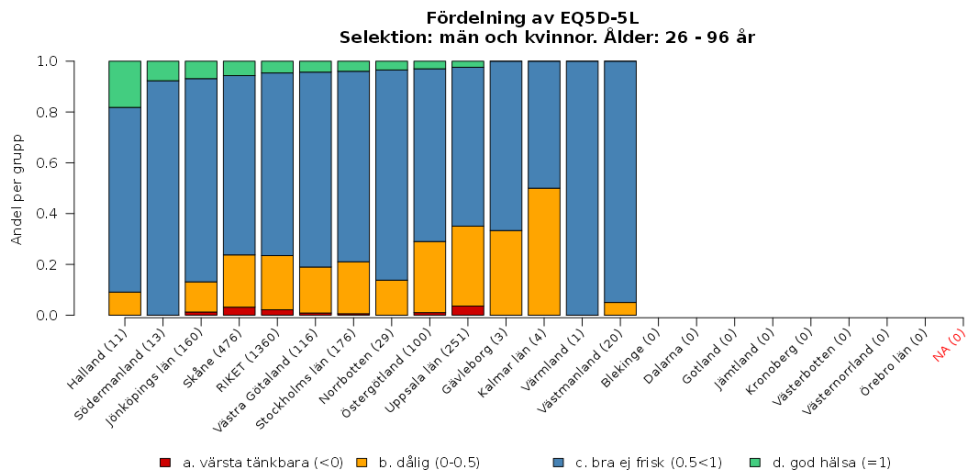
Figur 135 Mediantid mellan debut av motoriska symtom och insatt behandling, uppdelat på diagnosår (nationell nivå).



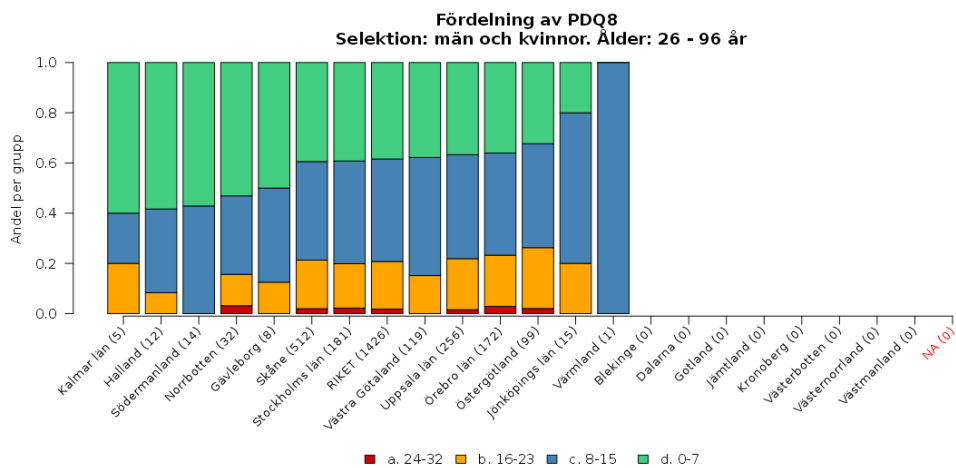
Figur 136 Andelen patienter som haft besök hos läkare de senaste 24 månaderna.



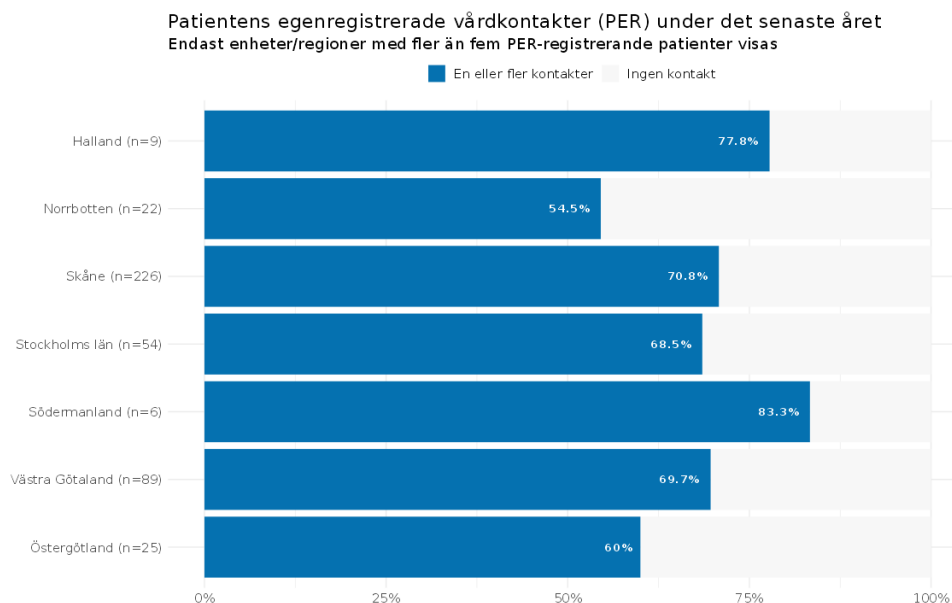
Figur 137 Fördelning av CISI-PD resultat (hög värde = svår sjukdom).



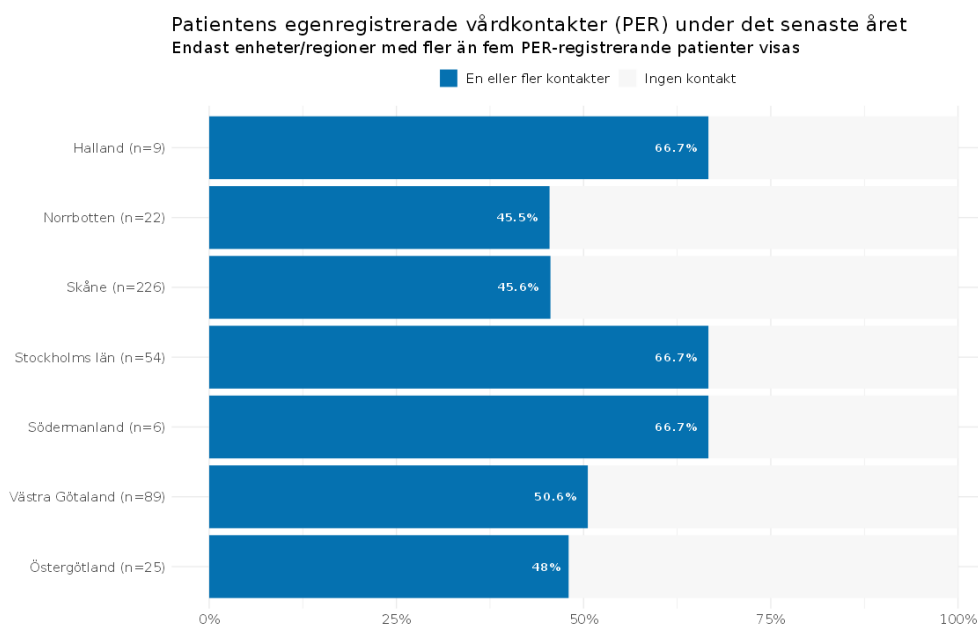
Figur 138 Hälsorelaterad livskvalitet, mätt med EQ-5D-5L.



Figur 139 Hälsorelaterad livskvalitet, mätt med PDQ-8 (högt värde = dålig livskvalitet).



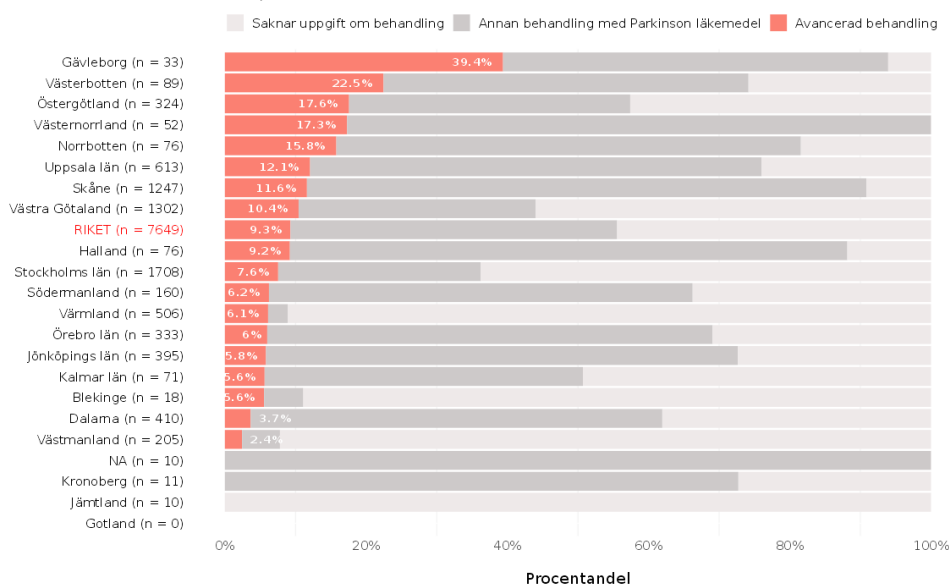
Figur 140 Andel patienter med minst en läkarkontakt senaste året.



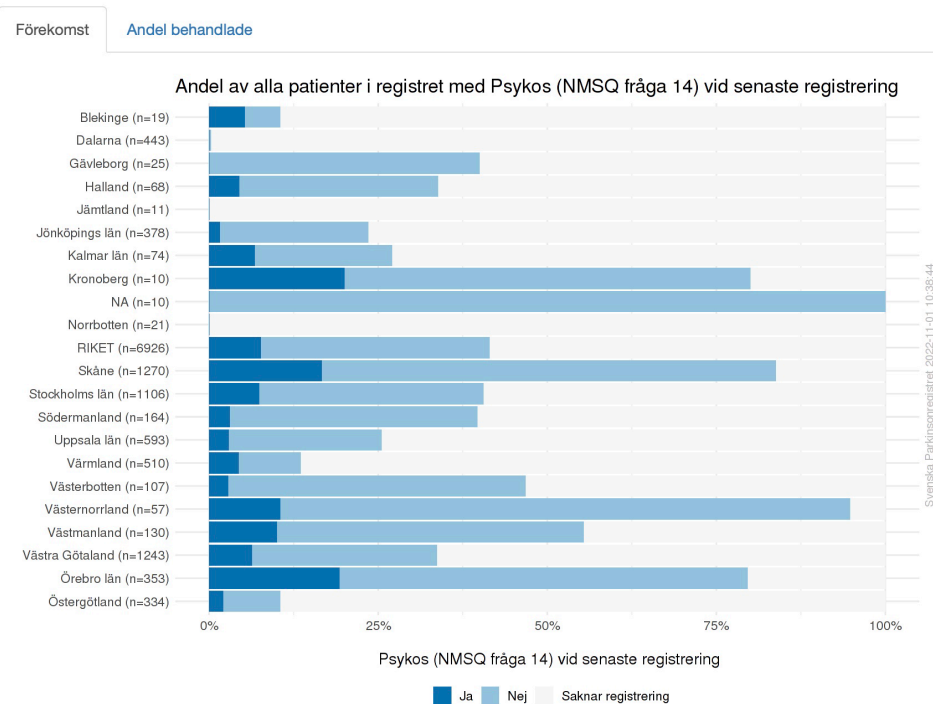
Figur 141 Andel patienter med minst en Parkinsonsköterskekontakt senaste året.

Fördelning av pågående - Avancerad behandling

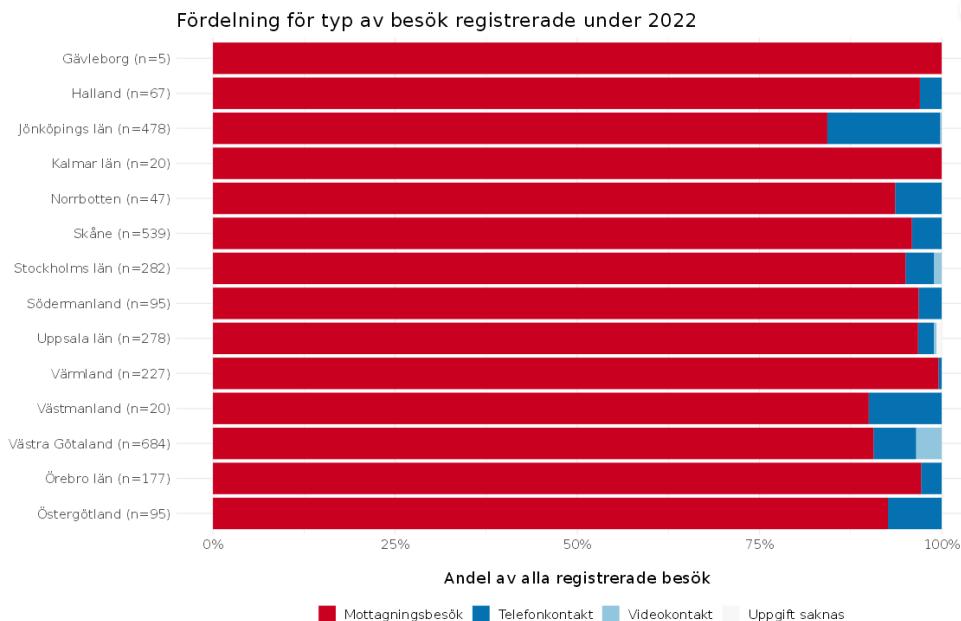
Kön: Alla, Ålder: 31 - 99 år



Figur 142 Andel av registrerade patienter som har avancerad eller annan pågående behandling med Parkinsonläkemedel.



Figur 143 Andel patienter med psykotiska symptom och andelen av dessa som har behandling för psykos.



Figur 144 Typ av besök (mottagning, telefon, video).

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.

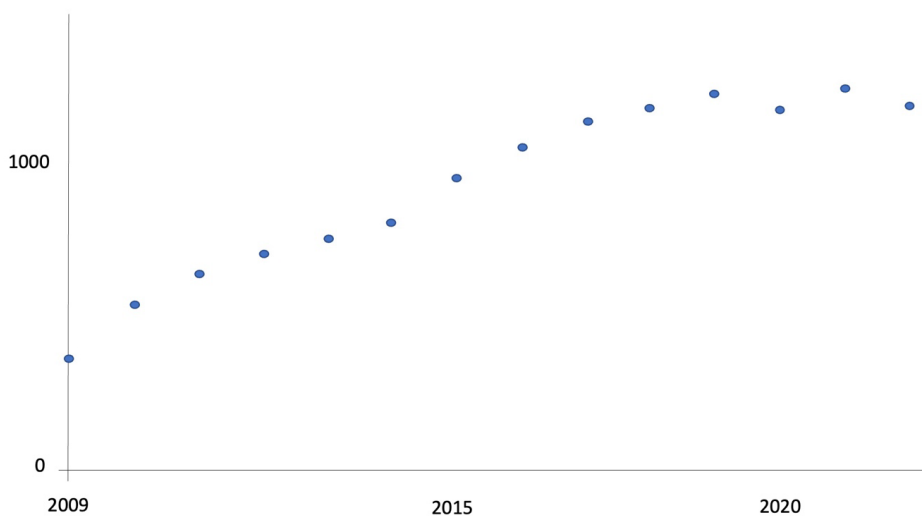
Urvalslistor

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

Effekten av registrets insatser på vården

PARKreg har redan haft avsevärd effekt på den svenska parkinsonvården. En av de mest påtagliga tecken till effekt är att användningen av avancerade parkinsonterapierna kontinuerligt har ökat under den tid som registret har funnits. Utvecklingen bröts år 2000, sannolikt till följd av pandemin (undanträngningseffekt), och förväntas nu åter ta fart.

Totalt antal PS patienter med pågående avancerad terapi i Sverige



Figur 145 Användning av avancerade parkinsons terapier i Sverige (Data från Läkemedelsregistret samt Patientregistret).

Vetenskapliga resultat

Här redovisas endast forskningsprojekt som pågått under 2022.

ParkinWork: Arbete vid Parkinsons sjukdom

Patienter med PS som insjuknar innan pensionsåldern slutar arbeta i större utsträckning än jämförbara individer. Detta medför inte bara stora kostnader för sjukförsäkringssystemet, det finns också indikationer på att upprätthållandet av förmågan att i någon mån vara kvar i arbete också förbättrar både självkänsla och livskvalitet för många patienter. Därför analyserades de Parkinsonregister-patienter som är registrerade i Skåne och som har svarat på hälsoekonomidelen av registret för att utröna vilka faktorer som får patienter att lämna arbetet, trots att de är i arbetsför ålder. Undersökningen har tidigare visat att symtomet ångest korrelerar starkt med att patienten avslutat sitt arbete. I en förlängning av detta projekt har Dr Timpka i Lund nu i ett samarbete mellan Lunds och Linköpings universitet undersökt sjukskrivningsmönstret hos parkinsonpatienter och deras anhöriga, före och efter parkinsondiagnos. Studien visar att parkinsonpatienter har en ökad sjukfrånvaro redan 5 år innan de först får sin parkinsondiagnos och att det finns en motsvarande signifikant ökning också om man bara fokuserar på muskuloskeletala besvär. I en fortsättning av dessa studier har nu undersökts hur parkinsonpatienter lämnar arbetslivet, framför allt vilka faktorer som korrelerar med att man lämnar tidigt respektive kan vara kvar i arbete längre. Inte minst fokuseras här på läkemedelsbehandling och behandling med avancerade parkinsons terapier. Såväl parkinsonregistret, som ett flertal andra register (LISA, Patientregistret för öppen- och slutenvård, dödsorsaksregistret och läkemedelsregistret), har kommit till insats. Den genomsnittliga tiden från diagnos till att lämna arbetslivet var 43 månader

(kontrollgrupp: 66 månader). Avancerad terapi korrelerade inte med att det tog längre tid till utträde ur arbetslivet. Under 2022–23 har vi därtill initierat mer ingående analyser kring faktorer som påverkar arbetsförmågan, dels i Parkinsonregistret, dels med hjälp av enkäter som kompletterar registerinformationen. Vi fann att kommunikationssvårigheter, kön (kvinna), högre ålder och längre sjukdomsduration var associerade med att tidigt lämna arbete. Stress i arbetet var det som mest negativt påverkade möjlighet att fortsätta arbeta. Intresse i arbetet var den faktor som mest ökade chansen att fortsätta och mest effektiva anpassningen av arbetet var införande av flexibla arbetstider och rutiner.

Registerbaserad utvärdering av L-dopa infusionsterapi

Vi följer de patienter som sätts in på antingen den nya L-dopa infusions preparatet Lecigon eller den befintliga Duodopa med kliniska undersökningar före samt 3, 6, 12, 18 och 24 månader efter insättandet av behandlingen med hjälp av ett flertal instrument i registret. Projektet är helt baserat på Parkinsonregistret och torde kunna ge viktig "real-life" information kring effekterna av nämnda behandlingar. Ett första manuskript håller på att sammanställas. I en framtid avser vi att utvidga projektet till att även omfatta övriga avancerade parkinsonterapi, det vill säga djupelektrostimulering och behandling med Apomorfinpumpar. Även den kommande behandlingen med subcutan infusion av foslevodopa/foscarbidopa (Produodopa) skall monitoreras över PARKreg på motsvarande sätt.

Inverkan av debutålder på symtomprofil, behandlingsstrategi och hälso-relaterad livskvalitet vid Parkinson's sjukdom

I ett samarbete mellan Lunds universitet, IHE och Lundbeck har vi under 2022 genomfört en registerbaserad studie kring debutålders betydelse för symtom, behandling och livskvalitet (Raket et al., 2022). Vi fann att högre debutålder var förenad med snabbare progression av motoriska symtom, undantaget fluktuationer och dyskinesier. För icke-motoriska symtom var det mer blandat. Högre debutålder var också associerat med snabbare försämring av den hälsorelaterade livskvaliteten.

Risk för demensutveckling vid Parkinson's sjukdom

I samarbetet mellan Lunds universitet, IHE och Lundbeck har vi under 2022 har vi också på bas av PARKreg studerat förekomsten av demens vid PS. Studien visar på en starkt ökad risk för demensutveckling jämfört med kontrollgrupp (Åström et al., 2022).

Validate-PD: Validering av PKG

Vid Lunds universitet drivs i samarbete med Rostocks Universitet, Tyskland, en studie som syftar till att validera rörelseanalys-systemet Parkinson Kinetigraph, PKG mot bedömning av parkinsonforskningssköterska samt mot patientens egen bedömning ("Hauser diary"). Projektet är relevant både för klinisk monitorering av patienter och för monitorering i kliniska studier – många studier av nya parkinsonterapi har en "outcome" som baseras på data från "Hauser diary". 90 patienter deltar i studien och varje patient monitoreras på sjukhuset tre hela dagar. Patienterna selekteras på bas av uppgifter om deras grad av motoriska fluktuationer i Parkinsonregistret. Samtliga patienter har nu undersökts och en mycket omfattande dataanalys påbörjats. De första

analyserna visar att när parkinsonsköterskans bedömning ses som ”golden standard” är patienternas förmåga att korrekt bedöma sitt motoriska status mycket begränsat (Löhle et al., 2022, Timpka et al., 2022). Vi undersöker nu om en dedikerad patientutbildning förbättrar precisionen. Likaså om anhöriga bedömer patienten på ett sätt som mer liknar parkinsonsköterskans bedömning. PKG-instrumentets resultat avviker påtagligt från både sköterskans och patientens bedömningar (manuskript under sammanställande). Data talar för att patientens bedömning av sitt motoriska tillstånd i hög grad påverkas av förekomsten av icke-motoriska symtom, i första hand smärta och depression.

Validering av den svenska översättningen av MDS-UPDRS

I samarbete med Movement Disorder Society (MDS) har vi organiserat en validerad översättning av MDS-UPDRS-skalan till svenska språket. MDS-UPDRS är den mest väletablerade och täckande skalan vad gäller PS och det faktum att vi nu får en svensk översättning har stor betydelse dels för Sveriges möjlighet att delta i internationella studier kring Parkinson och dels förväntar vi oss en bredare användning av skalan i den kliniska vardagen. Den svenska versionen av MDS-UPDRS har lagts in i registret och med hjälp av registret har MDS-UPDRS nu validerats i 350 patienter som undersökts i samarbete mellan landets universitetssjukhus.

Utvärdering av effekten av COVID 19 hos patienter med PS

Vi har just genomfört en utvärdering kring hur genomgången COVID 19-infektion påverkar motorisk och icke-motorisk symtomatologi vid PS. Patienter som haft COVID jämförs med kontrollpatienter som inte haft infektionen. Data har samlats in med en flik med riktade frågor i PARKreg. Data visar att infektionen på längre sikt inte försämrar patienternas parkinsonsymtomatologi.

Dyskinesikarakterisering

I en randomiserad blindad cross-over studie med 35 patienter som har dyskinesi-problem, karakteriseras patienternas dyskinesier vid olika typer av dopaminerg stimulering (L-dopa, dopaminagonister). Djurförsöksdata ger anledning att förmoda att patienterna beroende på typ av dopaminergt läkemedel får olika typer av dyskinesi/dystoni, vilket nu också bekräftats i den humana studien. Detta öppnar för en mer effektiv behandling av dyskinesier/dystoni vid PS. Patienterna som deltar i studien har identifierats med och studieresultaten dokumenterats i Parkinsonregistret.

Avancerad CDS-terapi: Underbehandling

Avancerad CDS-terapi ger ofta påtaglig förbättring av motoriska fluktuationer, icke-motoriska symtom och hälsorelaterad livskvalitet hos patienter med avancerad PS. Det finns flera indikationer på att dessa terapier är underutnyttjade i Sverige och andra länder. Detta är potentiellt allvarligt eftersom patienter och anhöriga går miste om en chans till bättre livskvalitet. Detta är bland annat Socialstyrelsens slutsats i de nationella riktlinjerna för PS. Sverige har varit del av flera internationella projekt för att ta fram indikatorer och algoritmer som underlättar att identifiera patienter som skulle kunna ha glädje av avancerad terapi. En internationellt erkänd indikator är den så kallade 5-2-1 regeln (om patient har minst 5 dagliga doser av L-dopa och trots det har minst 2 timmar i ”off” eller 1 timme med besvärande överrörlighet bör patienten

utredas med avseende på avancerad terapi) (Malaty et al., 2022). Vi har 2022 påbörjat att vid 4 centra i Sverige på bas av PARKreg undersöka hur vanligt det är att 5-2-1 kriterierna uppfylls men patienten inte har avancerad terapi. Därefter att med journalhandling och enkät till patient och behandlande läkare undersöka om man har informerat om och övervägt avancerad terapi och varför man i så fall fastnat för att inte ge sådan terapi. Detta för att mer effektivt kunna motverka underutnyttjande av dessa terapiformer.

Effekt på sömn hos Parkinsonpatienter av rotigotin

I ett nationellt samarbetsprojekt inom SWEPAR undersöks effekten på sömn av dopaminagonisten rotigotin hos parkinsonpatienter med sömnproblem. Rörelseanalyssystemet PKG används för att detektera sömnen kvantitativt och kvalitativt. Parkinsonregistret används för att dokumentera resultat. En interimanalys har visat att rotigotin inte ökar mängd sömn eller sömnens kvalitet, men minskar däremot dagtröttheten.

Effekt på sömn hos Parkinsonpatienter av Lecigon-infusion

I ett nationellt samarbetsprojekt inom SWEPAR utvärderas effekten på sömn av infusionsterapi med Lecigon över bärbar pump. Sömnen monitoreras med polysomnografi och PKG före Lecigonstart, med Lecigon dagtid och med Lecigon dag + natt. Parkinsonregistret används för patientselektion och för att dokumentera resultat. Studien koordineras från Lunds universitet.

Validering av den svenska översättningen av MDS-NMS och UDysRS

När valideringen av MDS-UPDRS nu är slutförd har vi påbörjat att med PARKreg som bas genomföra motsvarande översättning och validering av skalorna MDS-NMS (för icke-motoriska symtom) och UDysRS (för dyskinesier). Den svenska versionen av dessa skalor kommer att infogas i registret. Efter validerad översättning och kognitiv testning görs en storskalig validering i 300–350 patienter vid landets universitetskliniker över PARKreg.

PARKregs användning för att rekrytera patienter till studier

PARKreg har fått en viktig användning vad gäller rekrytering av patienter till kliniska multicenterstudier, exempel: 1. I NLX-studien användes registret för att hitta patienter med signifikanta problem med dyskinesier i avsikt att analysera effekt av en potentiellt antidyskinetisk medicinering. 2. I IRL-752 studien används PARKreg för att rekrytera patienter med balansstörning och frekventa fall i avsikt att undersöka ett läkemedel som preliminärt visat effekt mot fall. 3. I Bial 28–6156 studien används registret för att identifiera patienter som uppfyller inklusionskriterierna för att sedan tas vidare till genetisk testning och ev. deltagande i studie med läkemedel med potentiellt sjukdoms modifierande effekt.

Vetenskapliga publikationer 2021-2022

Hjalte F, Norlin JM, Kellerborg K, Odin P. (2021) A register-based study of resource use and costs in Parkinson's disease. *Acta Neurol Scand* 144(5):592-99.

Hörmann Thomsen T, Wallerstedt SM, Winge K, Bergquist F. (2021) Life with Parkinson's Disease During the COVID-19 Pandemic: The Pressure is "OFF". *J Parkinson's Dis* 11, 491-495.

Kellerborg K, Norlin JM, Odin P. (2022) The Relationship between PDQ-8 and Costs in Parkinson's Disease-A Swedish Register-Based Study. *Mov Disord Clin Pract*. 10(2):231-237.

Kellerborg K, Norlin J, Persson U, Oudin Åström D, Martinez-Martin P, Odin P (2022) Clinical Impression of Severity Index for Parkinson's disease and its role for future technology assessments. Submitted.

Löhle M, Bremer A, Gandor F, Timpka J, Odin P, Ebersbach G, Storch A. (2022) Validation of the PD home diary for assessment of motor fluctuations in advanced Parkinson's disease. *J Parkinsons Dis* 8(1):69.

Malaty IA, Martinez-Martin P, Chaudhuri KR, Odin P, Skorvanek M, Jimenez-Shahed J, Soileau MJ, Lindvall S, Domingos J, Jones S, Alobaidi A, Jalundhwala YJ, Kandukuri PL, Onuk K, Bergmann L, Femia S, Lee MY, Wright J, Antonini A. (2022) Does the 5-2-1 criteria identify patients with advanced Parkinson's disease? Real-world screening accuracy and burden of 5-2-1-positive patients in 7 countries. *BMC Neurol* 22(1):35.

Norlin JM, Kellerborg K, Odin P (2021) Patient utilities in health states based on Hoehn and Yahr and off-time in Parkinson's disease – A register-based study in 1823 observations in Sweden. *Pharmacoeconomics* 39(10):1141-49

Norlin JM, Willis M, Persson U, Andersson E, Pålhagen S, Odin P (2021) Swedish Guidelines for Device-aided Therapies in Parkinson's Disease – Economic Evaluation and Implementation. *Acta Neurol Scand* 144(2):170-8.

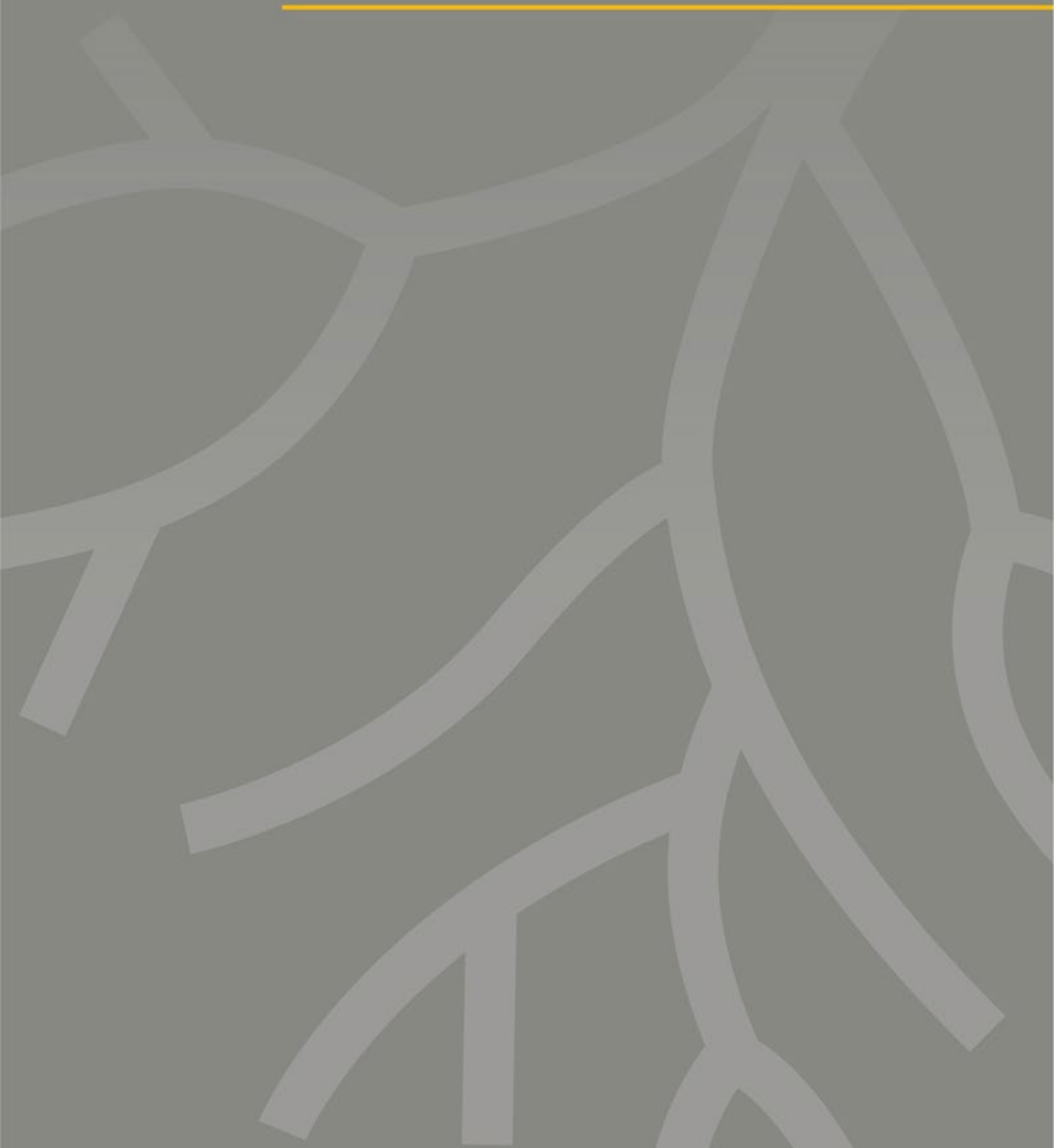
Raket LL, Oudin Åström D, Norlin JM, Kellerborg K, Martinez-Martin P, Odin P. (2022) Impact of age at onset on symptom profiles, treatment characteristics and health-related quality of life along the course of Parkinson's disease. *Sci Rep* 11;12(1):526.

Timpka J, Löhle M, Bremer A, Christiansson S, Gandor F, Ebersbach G, Dahlström Ö, Iwarsson S, Nilsson MH, Storch A, Odin P. (2022) Objective Observer vs. Patient Motor State Assessments Using the PD Home Diary in Advanced Parkinson's Disease. *Front Neurol*. 13:935664.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

1. Öka täckningsgrad och datakvalitet.
2. Vidareutveckla PER-funktion och återkoppling till patient.
3. Vidareutveckla och validera den elektroniska patientdagboken (on-off-appen).
4. Öka registrets användbarhet som eCRF.
5. Expandera de registerbaserade forskningsaktiviteterna.

Svår neurovaskulär huvudvärk



Svår neurovaskulär huvudvärk

Sammanfattning av årsberättelsen

Svenska neuroregister är avsett för personer med så svåra besvär av migrän och klusterhuvudvärkssyndrom att de behandlas på neurologmottagning. Registrets syfte är att verka för jämlik och högkvalitativ vård över hela landet och att samla data för forskning och ge ökad kunskap om dessa sjukdomar, deras påverkan på patienters livssituation och behandling. I dagsläget är tillgängligheten till högkvalificerad vård för de värst drabbade geografiskt mycket ojämn. Öppen redovisning av data alltifrån sjukvårdsregioner till vårdenheter bidrar till förbättringsarbete på vårdenheterna parallellt med implementering av de nya nationella riktlinjerna för migrän (nationelltklinisktkunskapsstod.se).

Under 2022 har Nationella riktlinjer utvecklats inom ramen för Kunskapsstyrningsorganisationen via samarbetet med SKR, Nationellt programområde (NPO) Nationell arbetsgrupp (NAG) Migrän; Riktlinje för migrän (nationelltklinisktkunskapsstod.se). Detta skapar nu möjlighet för regioner och enheter att strukturerat genomföra behandling, både farmakologiskt och icke-farmakologiskt. Gemensamma CROM, PROM och PREM-mått* finns utarbetade mellan kvalitetsregistret och de nya nationella riktlinjerna. Implementering av de nationella riktlinjerna kommer att ske via Regionala programområde (RPO)-organisationerna inom respektive region. Detta kommer då att medföra ökad anslutning, förbättrad täckningsgrad och medföra ökad spridning av Registret för svår neurovaskulär huvudvärk (HV-registret).

Under 2022 har antalet neuroenheter som registrerar i registret ökat från 53 till 58 och antalet registrerade individer har ökat med 1000 till 4528 (**se nedan**). Täckningsgrad har precisrats och ökat. Det nya nationella vårdprogrammet för migrän rekommenderar användning av HV-registret för de svårast drabbade som går på neurologmottagning och förväntas medföra tillskott av både patienter och vårddata till kvalitetsregistret. HV-registret ger möjlighet att utvärdera behandling och kombinationer av behandlingar för att finna vad som ger bästa aktivitetsvinst/funktionsnivå för patientgruppen som helhet men också på subdiagnosnivå. Validering av data i HV-registret pågår.

*CROM: Clinical Reported Outcome Measures, PROM: Patient Reported Outcome Measures, PREM: Patient Reported Experience Measures

Styrgrupp

Styrgruppen har utvidgats under 2022 och består av läkare från Stockholm, Uppsala, Linköping och Göteborg, huvudvärkprofilerade sjuksköterskor från Stockholm och Örebro och två patientrepresentanter från Stockholm och Göteborg.

Bakgrund och syfte

Målgrupp är patienter med så svåra primära huvudvärkssyndrom att neurologisk expertis krävs, dels för att sätta korrekt diagnos enligt internationella kriterier, ICHD-3 (The International Classification of Headache Disorders 3rd edition), dels för att kunna ge avancerad behandling. Dessa patienter kan inte få adekvat vård inom annan vårdisciplin utan remitteras till neurologien eller för att diagnosen är oklar eller första linjens behandlingar enligt vårdprogram inte givit tillfredsställande effekt. Dessa patienter har stor negativ påverkan på sin livssituation, arbetsförmåga och sociala liv. Tyvärr är tillgängligheten till neurolog för de svårast sjuka ojämnt fördelad i landet och många remisser returneras.

Det övergripande syftet med HV-registret är att

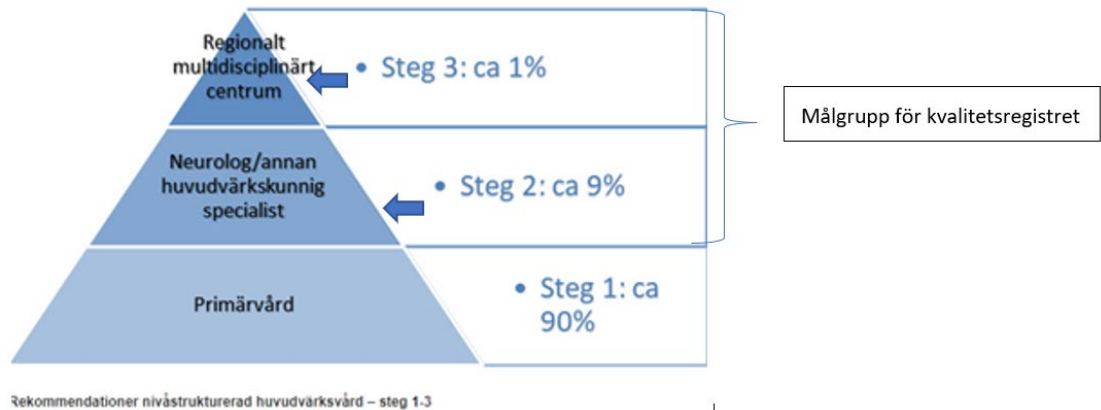
1. samla strukturerad information
2. bidra till högkvalitativ, jämnt fördelad och likvärdig neurologisk huvudvärksvård i hela landet för patienter med svår neurovaskulär huvudvärk
3. genom öppet redovisade data från vårdenheter, regioner, sjukvårdsregioner och riket
4. möjliggöra utvärdering av effekt av behandlingar och nytta för patienterna
5. bidra till bättre följsamhet till behandlingsriktlinjer
6. vara ett redskap i kvalitetssäkring av vården, i förbättringsarbete och ge underlag för forskning

Svåra migränsyndrom

Majoriteten i målgruppen har varianter av svår migrän. Kronisk migrän går med minst 15 huvudvärksdagar per månad varav fler än 8 är med typiska migränsymtom. Högfrekvent migrän har 8–14 huvudvärksdagar per månad. Därutöver finns ett flertal specialformer av migrän, till exempel förlängd aura, migrän med hjärnstamssymtom, familjär hemiplegisk migrän (FHM) och oftalmoplegisk migrän som kräver speciella ställningstaganden för utredning och behandling.

Typiskt för migrän är anfall med bultande svår huvudvärk upp mot tre dygn, illamående/kräkning, ljus- och ljudöverkänslighet, ökad smärta vid minsta fysiska aktivitet och behov av sängläge. 20–30% har aura upp till en timme innan huvudvärken börjar: synstörningar, domningar, talpåverkan, kognitiv påverkan mm.

Migrän är en folksjukdom som förekommer hos ca 12% av Sveriges befolkning. Av dessa behöver ca 10% remitteras vidare till neurologspecialist, se **figur 146** nedan som illustrerar målbilden för nivåstrukturerad migränvård enligt det utarbetade vårdprogrammet inom kliniska kunskapsstöd.



Figur 146 Rekommendationer nivåstrukturerad huvudvärksvård

Huvudvärksregistret samlar data på gruppnivå för:

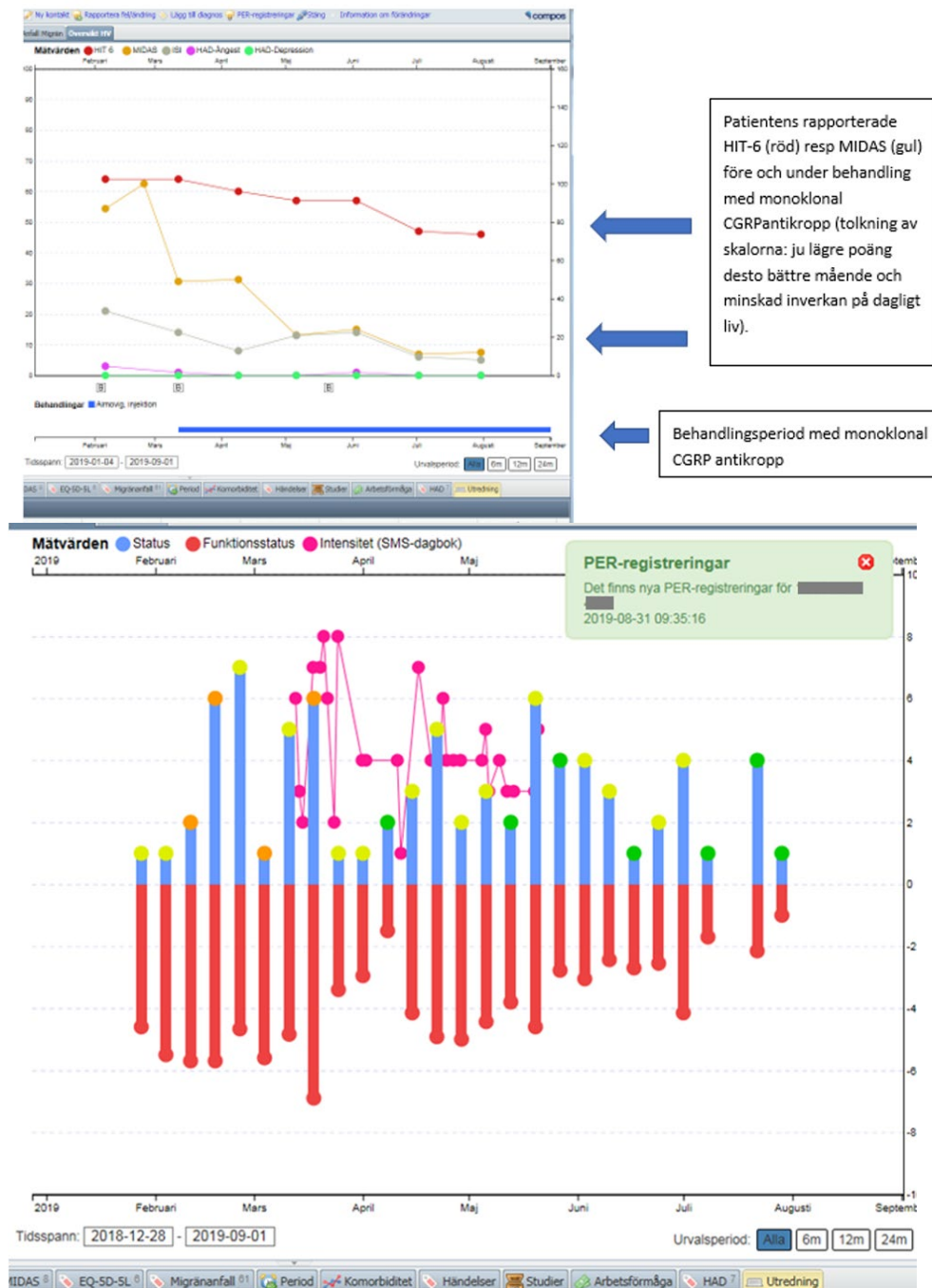
- att följa sjukdomsförlopp
- att följa behandling (effekt, biverkningar, säkerhet) över landet, regionvis och per vårdenhet
- att följa introduktion av nya terapier
- att utveckla kvalitetsregistret funktionalitet för klinisk nytta och likvärdig vård enligt internationella och nationella riktlinjer
- att samla data för klinisk forskning

Parametrar och skalor

- Demografiska basuppgifter
- Uppfyllande av diagnostiska kriterier enligt ICHD-3
- Ryggvätskeundersökning
- Radiologi (MRT/CT)
- Behandling
- Hälsorelaterad livskvalitet och påverkan på funktion, dvs. PROM (HIT-6, MIDAS, EQ-5D, ISI, HAD)
- Arbetsförmåga
- PER, patientens egen registrering av anfallsaktivitet (antal huvudvärksattacker, smärtintensitet, effekt av behandling samt påverkan på patientens funktionsförmåga (GIS=global impact scale) och ifyllande av funktionsskalor.
- PREM-mått under utveckling tillsammans med övriga delregister och patientorganisationerna.

Grafisk återgivning av funktionaliteten

Grafiken i patientöversikten ger en snabb överblick av en patients sjukdomsbörda, behov av åtgärd och effekt av behandling. Graferna är tillgängliga både för vårdgivare och patient.



Figur 147 a och b Två grafer från patientöversikten som illustrerar a) sjukdomsbördan och b) antal migrändagar per vecka och deras smärtintensitet (uppåtående blå staplar med grön (lätt), gul (måttligt svår), orange (svår) eller röd (mycket svår) knopp för smärtintensitet) och funktionspåverkan (nedåtående röda staplar) samt förändring över tid.

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

Anslutningsgrad

Tabell 53 Antalet registrerande enheter har ökat från 53 till 58 sedan 2021. Antalet aktuella patienter vi årsskiftet var är 4528, en ökning med 30,4% jämfört med 2021

| Anslutningsgrad | 2022 |
|---|-------|
| Antal registrerande enheter | 58 |
| Antal vårdenheter nationellt | 80 |
| Varav privata neuromottagningar | 6 |
| Anslutningsgrad % | 73% |
| Antal deltagande regioner | 21 |
| Andel av alla 21 regioner | 100% |
| Antal aktuella patienter i registret 22-12-31 | 4 528 |
| Antal nyregistrerade 2022 | 1 000 |

Täckningsgrad

Täckningsgrad kan beräknas baserat på prevalens, på andel patienter i HV-registret av de som haft besök på neurologisk mottagning eller andel patienter i HV-registret som fått en viss intervention.

Täckningsgrad baserat på prevalens

Målgruppen för kvalitetsregistret är den andel som har så svår neurovaskulär huvudvärk att avancerad behandling och kvalificerad bedömning på neurologmottagning krävs. Exakt prevalens för denna grupp saknas men beräknas till ca 1–2% för kronisk migrän i epidemiologiska studier, ca 70 000–140 000 vuxna i Sverige. Ca 10% av dessa beräknas vara i behov av neurologisk avancerad vård, cirka 7 000–14 000. Baserat på denna siffra och 4 528 patienter i HV-registret blir täckningsgraden 65–33% se **tabell 54**.

Täckningsgrad baserat på andel patienter i HV-registret som haft besök på neurologisk mottagning för de aktuella diagnoserna

En beställning är gjord till Socialstyrelsen men inga data har ännu levererats, **tabell 54**.

Täckningsgrad baserat på Socialstyrelsens öppna databas för besök

I Socialstyrelsens öppna databas för besök på specialistmottagning kan tyvärr

- 1) inte subtyper av huvudvärksdiagnoser sökas, tex G44.0 (klusterhuvudvärk) eller G43.3 (kronisk migrän),
- 2) inte heller typ av mottagning, i vårt fall neurologmottagningar. I Socialstyrelsens öppna databas ingår även invärtesmedicin och andra mottagningar. I brist på data för neurologmottagning har täckningsgrad beräknats baserat på den öppna databasen.

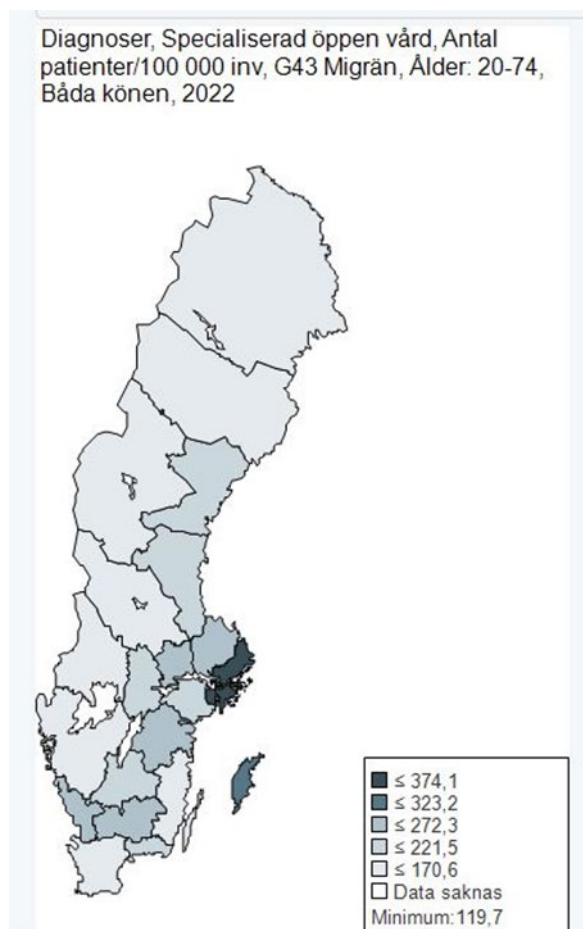
Tabell 54 Beräkning av täckningsgrad

| Beräkning av täckningsgrad före prevalens respektive besök | |
|---|--------------------------|
| Täckningsgrad beställd från Socialstyrelsen baserad på besök på neurologmottagning | Beställt men inte kommit |
| Täckningsgrad beräknad från prevalens av kronisk migrän 1–2% och att 10% av dessa behöver avancerad behandling och bedömning hos neurolog | 65%-33% |
| Täckningsgrad beräknad från Socialstyrelsens öppna databas av besök på ospecificerad specialistmottagning och migrän UNS, se text ovan | 29,30% |

Preliminär täckningsgrad har beräknats, se **tabell 54**.

2022 hade 15 431 patienter besök på ospecificerad specialistmottagning för ospecificerad migrän. Med 4528 patienter i registret blir täckningsgraden 29,3% Den sanna täckningsgraden för individer med besök torde vara högre om beräkningen kunnat göras specifikt för neurologmottagning.

Täckningsgraden har ökat jämfört med tidigare år men ännu fler neurologenheter måste registrera sina patienter i HV-registret och ta emot fler patienter. Fördelningen av besök geografiskt baserat på data från Socialstyrelsens öppna databas från ospecificerade specialistmottagningar och migrän UNS(G39) visar betydande ojämlikhet i landet, se **figur 148**.



Figur 148 illustrerar hur snedfördelad vården av migrän UNS (G39) på ospecificerad specialismottagning är i landet. Kvalitetsregistret kan bidra till mer jämlik vård genom öppen redovisning av data och anslutning av fler neurologenheter.

Täckningsgrad för interventioner

Kvalitetsuppföljning av interventioner med nya effektivare men kostsamma behandlingar är ett viktigt fokus för HV-registret, såsom CGRP-hämmare för kronisk migrän och ganglion sphenopalatinum-stimulering (SPG) för kronisk klusterhuvudvärk. Totalt antal behandlingsinterventioner under året var 5461 varav 2466 med de nya CGRP-hämmarna som godkänts från 2019 och framåt. Täckningsgraden för CGRP-hämmare har ökat några procent från året innan. För täckningsgrad av CGRP-hämmare se **tabell 55** nedan.

Tabell 55 Basdata täckningsgrad interventioner

| År | 2022 |
|--|-------|
| Alla aktuella patienter | 4 528 |
| Pågående interventioner vid årets slut | 5 461 |
| Avslutade interventioner under året | 489 |
| Startade interventioner 2022 | 1 228 |

Tabell 56 Täckningsgrad för CGRP-hämmare och SPG-operation

| Behandling | Totalt antal patienter med CGRP-ak i registret | Antal patienter med CGRP-ak i registret 2022 | Antal patienter med CGRP-ak i LMED* 2022 | Andel av LMED* (%) |
|---------------------------------------|--|--|--|--------------------|
| Aimovig injektion | 2054 | 1297 | 3058 | 42% |
| Ajovy injektion | 1055 | 981 | 3008 | 33% |
| Emgality injektion | 213 | 188 | 735 | 26% |
| Sphenopalatinum-stimulator inopererat | 26 | | | 100% |

*LMED = Läkemedelsregistret på Socialstyrelsen som ger data om all receptförskrivning av läkemedel/år.

Datakvalitet

Datatäthet

Datamängderna har ökat under året med data för 1000 nya patienter, behandlingar och PROM.

PROM-mått i PER (patientens egen registrering av anfall och funktionsskalor HIT-6, MIDAS, HAD, ISI och EQ-5D-5L) alternativt migrändagbok i dagligt sms-utskick ska följas inför insättning och uppföljning av behandling, men sedan inte nödvändigtvis kontinuerligt. Används främst vid avancerad behandling såsom CGRP-hämmare, Botox eller stimulatorer. För datatäthet se **tabell 60** och **61** under rubriken Missing values.

Dagliga sms för migränsfrekvens är ett alternativ till PER som många patienter föredragit. Totalt i registret har 69,9% (3150 av 4528) registrerat via sms under någon period. För 2022 finns dagliga sms-svar från 2040 (45,5%) patienter, totalt 139 929 registreringar. 1743 individer har registrerat i minst 3 månader, som är ett adekvat tidsfönster för bedömning av nyinsatt behandling. Svarefrekvensen på sms är mycket hög, över 90%, men ger inte lika mycket information som dagboksregistrering i PER och är dessutom dyr varför en lättillgänglig app med samma information som i PER-dagboken vore önskvärd. För datatäthet se **tabell 60** och **61** under rubriken Missing values.

Mängden data ger goda möjligheter för statistisk analys av data såsom demografiska data, sjukdomsförlopp, effekt av olika insatta läkemedel/behandlingar på gruppnivå, se under rubriken Utveckling av utfallsmått. Effekt av läkemedel och dosändringar kan följas över tid i PER. Tyvärr saknas dock run-in-månad för många patienter. Här måste behandlare och patienter tränas att registrera minst 1 månad innan ny behandling inleds.

Demografiska data

Vid årets slut ingick 4528 patienter i registret, varav 82,5% kvinnor vilket speglar migränförekomsten i populationen. För klusterhuvudvärk är könsfördelning omvänd. Vid registreringen var medianvärdet för sjukdomsduration 21,7 år vilket speglar att migrän är en progressiv sjukdom som för en andel patienter utvecklas till kronisk migrän. Medianobservationstiden i registret är 2,3 år. Rapporterad ålder vid debut är 20 år och vid diagnos 32 år, alltså en fördröjning till korrekt huvudvärksdiagnos runt 10 år!

Behandlingar

Vid årets slut hade 84% pågående behandling. Antalet pågående behandlingar vid årets slut var 5 454; 1 218 startades och 443 avslutades under året. Förebyggande läkemedel utgjorde 4 164 (76,3%), varav 2 188 (54,1%) var GCRP-hämmare, 1 220 (30%) botulinumtoxin och anfallsbehandlingar var 1 219 (23,3%). Data visar att många patienter har mer än ett förebyggande läkemedel. Vilka läkemedel som kombineras bör analyseras i separat studie.

Data visar att registrering av anfallmedicinering är undermålig eftersom i praxis alla patienter med neurovaskulära huvudvärkssyndrom ska ha ordinerats detta innan profylax sätts in.

Tabell 57 Antal registrerande enheter och antal patienter, män och kvinnor, pågående behandling och besök 2022.

| Enhet | Aktuella patienter (AP) | Aktuella kvinnliga patienter | Aktuella manliga patienter | AP med besök under rapportåret | AP med pågående behandling vid rapportärets slut |
|---------------------------------------|-------------------------|------------------------------|----------------------------|--------------------------------|--|
| Albokliniken | * | | * | | |
| Aleris specialistvård Axesshuset | 46 | 17 | 29 | | |
| Angered | 11 | 11 | | * | 10 |
| Barnkliniken Halmstad | * | * | | | |
| Capio St:Görans Sjukhus | 16 | 15 | * | * | 14 |
| Centrum för neurologi Stockholm | * | * | | * | |
| Danderyd | 252 | 217 | 35 | 33 | 203 |
| Eksjö | 32 | 24 | 8 | 9 | 30 |
| Eskilstuna | 31 | 28 | * | 10 | 25 |
| Falun | 60 | 51 | 9 | 6 | 53 |
| GHP Neuro Center Göteborg | 8 | 7 | * | | 8 |
| Gävle | 200 | 182 | 18 | 123 | 179 |
| Halmstad | 72 | 56 | 16 | 7 | 64 |
| Helsingborg | 51 | 43 | 8 | 28 | 39 |
| Huddinge | 621 | 400 | 221 | 111 | 485 |
| Hässleholm | 99 | 82 | 17 | * | 82 |
| Kalix | * | * | * | | * |
| Kalmar | 27 | 23 | * | * | 27 |
| Karlshamn | 9 | 9 | | | 9 |
| Karlskrona | 38 | 28 | 10 | | 15 |
| Karlstad | 61 | 49 | 12 | 6 | 49 |
| Kristianstad | 22 | 20 | * | * | 20 |
| Kungsbacka | 39 | 31 | 8 | | 30 |
| Landskrona | 11 | 10 | * | * | 8 |
| Lund | 23 | 19 | * | * | 20 |
| Malmö | 26 | 23 | * | * | 24 |
| Migränhjälpen | 110 | 96 | 14 | | * |
| Mora | * | * | | | * |
| Motala | 9 | * | 5 | * | 8 |
| Neuroenheten Läkarhuset Utsikten | 43 | 33 | 10 | | 12 |
| Neurologiska kliniken Linköping | 64 | 55 | 9 | 30 | 62 |
| Neurology Clinic, Sophiahemmet | 703 | 607 | 96 | 84 | 563 |
| Norrköping | 8 | 7 | * | 7 | 8 |
| Nyköping | 14 | 12 | * | * | 11 |
| Oskarshamn | * | * | * | | * |
| Ryhov | 85 | 73 | 12 | 7 | 62 |
| Skåneuro privatmottagning | 118 | 105 | 13 | | 63 |
| Skövde | 10 | 9 | * | 7 | 9 |
| Smärtmottagningen, Skaraborgs Sjukhus | 11 | 9 | * | * | 9 |
| Sollefteå | * | * | | | |
| Solna | 43 | 32 | 11 | * | 26 |
| Sunderbyn | * | * | | | * |
| Sundsvall | 44 | 37 | 7 | * | 36 |
| Trelleborg | * | * | | | * |
| Trollhättan | 61 | 51 | 10 | 6 | 42 |
| Umeå | 57 | 46 | 11 | | 49 |
| Uppsala | 352 | 303 | 49 | 271 | 343 |
| Varberg | * | * | | | * |
| Visby | 10 | 8 | * | | 9 |
| Vällingby Neuro | 72 | 56 | 16 | | 69 |
| Värnamo | 21 | 15 | 6 | | 18 |
| Västervik | * | * | | | * |
| Västerås | 405 | 357 | 48 | 6 | 359 |
| Växjö | * | * | | | * |
| Ystad | 80 | 63 | 17 | | 79 |
| Ångelholm | 178 | 155 | 23 | 13 | 149 |
| Örebro | 181 | 159 | 22 | 68 | 174 |
| Örnsköldsvik | 14 | 14 | | 5 | 10 |
| Östersund | 53 | 48 | 5 | 33 | 45 |
| Total | 4524 | 3719 | 805 | 902 | 3628 |

Datauttag NEURO/HVreg 2023-03-08

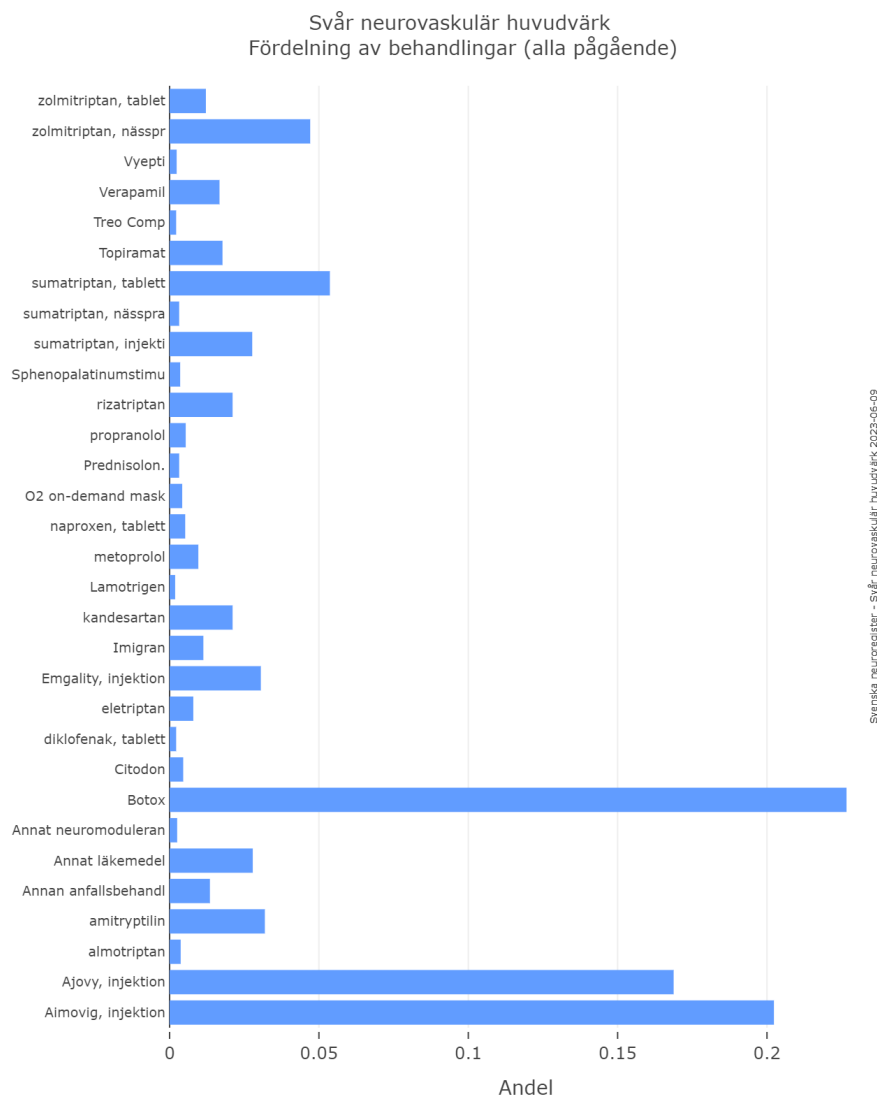
*antal färre än fem

Tabell 58 Registrerade diagnoser, ålder vid debut och vid diagnos samt sjukdomsduration 2022.

| Diagnoser med subtyp | Antal aktiva patienter | Tid sedan inklusion i registret (median antal år) | Duration (median år sedan sjukdomsdebut) | Ålder vid sjukdomsdebut (median) | Ålder vid diagnos (median) | Ålder vid sista uppföljning (median) |
|--|------------------------|---|--|----------------------------------|----------------------------|--------------------------------------|
| Kronisk migrän G433 | 2137 | 2,4 | 22 | 20 | 32,8 | 47,6 |
| Migrän utan aura G430 | 643 | 2,3 | 23,8 | 19,2 | 28,9 | 47,7 |
| Migrän UNS G439 | 626 | 1,7 | 20,5 | 19,1 | 34,4 | 46,7 |
| Migrän med aura G431 | 501 | 2,1 | 25,6 | 14,3 | 24,1 | 45,3 |
| Annan specificerad migrän G438 | 220 | 3,3 | 28 | 17,9 | 33,2 | 49,3 |
| Klusterhuvudvärk – episodisk G440 | 200 | 6,2 | 18,5 | 24,2 | 31,6 | 47,5 |
| Klusterhuvudvärk, ospec periodicitet UNS G440 | 84 | 4,4 | 12,5 | 22,9 | 33,1 | 50,1 |
| Klusterhuvudvärk – kronisk G440 | 52 | 5 | 14 | 36,9 | 38,3 | 51,4 |
| Huvudvärk av spänningstyp G442 | 24 | 1,7 | 13 | 21 | 41,7 | 42,5 |
| Atypisk eller misstänkt Horton - Paroxysmal hemikrani – SUNCT G441 | 12 | 4,2 | 8,6 | 34,4 | 42,4 | 49,1 |
| Andra primära huvudvärksdiagnoser G448 | 11 | 2,7 | 5,5 | 46,5 | 51,5 | 56,5 |
| Annan neurovaskulär huvudvärk G441 | 8 | 2,3 | 11,2 | 46,1 | 46,3 | 47,2 |
| Paroxysmal hemikrani G440 | 5 | 7,2 | 13 | 40,6 | 32,9 | 53,6 |
| Idiopatisk intrakraniell hypertension G932 | 2 | 2,2 | | | | 44,2 |
| Läkemedelsutlöst huvudvärk G444 | 2 | 1,9 | 9 | 48,7 | 56,8 | 62,4 |
| SUNCT/SUNA G440 | 1 | 8,1 | 14,5 | 37,8 | 43,4 | 52,3 |
| Total | 4528 | 2,3 | 21,7 | 19,8 | 31,3 | 47,4 |

Datauttag NEURO/HVreg 2023-03-08

Behandling



Figur 149 Vy från Neurodashboard. Pågående läkemedelsbehandlingar 2022.

Andel profylaktiska behandlingar

4164 av 5454 (76,3%) hade profylaktiska läkemedel. Många patienter har fler än en förebyggande behandling. Se ovan under sektionen Datatäthet.

HV-registret ger värdefull information om användningen av CGRP-hämmare, se **tabell 59**. TLV har rekommenderat uppföljning i Svenska neuroregister. Denna rekommendation kvarstår nu när regionala upphandlingar ska ske. Viktigt är att kunna följa insättning respektive utsättning om behandlingen är ineffektiv eller ger biverkan.

I registret ses att 64% av dem som startat fortsatt med sin CGRP-hämmare, vilket indikerar god effekt. Effekt redovisas under rubriken Utveckling och resultat av utfallsmått, **figur 152 a, b, c och d**.

35% har slutat, ettdera på grund av bristande effekt eller biverkningar; vanligast var oacceptabel förstoppning. En del av patienterna har därför bytt till annan CGRP-

hämmare. Andelen som fortsatt behandlas med Botox var 66%, vilket också indikerar tillfredsställande effekt.

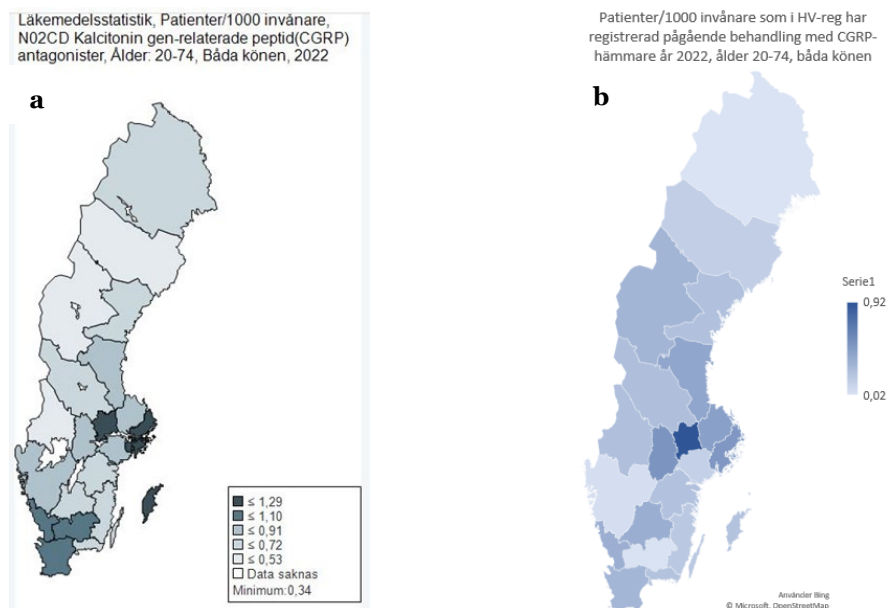
I registret noteras en 12%-ig ökning av CGRP-hämmare från 2021 till 2022 vilket är en avplaning. I Socialstyrelsens Läkemedelsregister ses en motsvarande avplaning, 23% 2022 jämfört med året innan då ökningen var 30% både i Läkemedelsregistret och HV-registret.

Tabell 59 Förlopp av CGRP-hämmare (Aimovig®, Ajovy® och Emgality®) i registret 2022.

| Preparatnamn | Antal startade | Antal avslutade | Antal pågående vid rapportårets slut | Antal startade under rapportåret | Antal avslutade under rapportåret | Median tid på preparat (år) |
|---------------------|----------------|-----------------|--------------------------------------|----------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------|
| Aimovig, injektion | 2054 | 904 | 1146 | 257 | 151 | 1,35 |
| Ajovy, injektion | 1155 | 272 | 883 | 370 | 98 | 1,06 |
| Emgality, injektion | 214 | 58 | 156 | 89 | 32 | 0,82 |
| Vydura | 1 | | 1 | 1 | | 0,09 |
| Vyepti | 2 | | 2 | 2 | | 0,02 |
| | 3426 | 1234 | 2188 | 719 | 281 | |

Datauttag NEURO/HVreg 2023-03-08

I **figur 150** visas fördelningen i Sverige av individer som fått någon av de tre CGRP-hämmarna på recept enligt Läkemedelsregistret, **150 a**, samt enligt HV-registret, **150 b**. Bilden illustrerar att förskrivningen är fortsatt mycket ojämn, vilket även avspeglas i Huvudvärksregistret, se **figur 157**.



Figur 150 a och b Fördelning i Sverige av individer som fått någon av de tre CGRP-hämmarna.

Ökat antal anfallsbehandlingar registrerade

Antal registrerade anfallsbehandlingar har ökat till 1219 (23,3%) från 860 året innan. Samtliga patienter borde dock ha registrerad akutbehandling för sina anfall innan profylax sätts in. Vår tolkning är att HV-registret framför allt har använts för att följa profylax.

Missing value

För 2022 var våra viktigaste kvalitetsparametrar: specificerad subtyp av diagnos, diagnosdatum, vårdkontakt, behandling och andel med PROM-data.

Tabell 60 Antal patienter med kompletta data för kvalitetsparametrarna.

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|--|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Antal aktuella patienter | 106 | 153 | 217 | 254 | 368 | 1706 | 2615 | 3542 | 4524 |
| Diagnos med specificerad subtyp enligt ICHD-3 | 92 | 117 | 176 | 210 | 300 | 1515 | 2316 | 2978 | 3806 |
| Diagnosdatum | 61 | 80 | 120 | 146 | 191 | 812 | 1145 | 1419 | 1911 |
| Vårdkontakt | 73 | 92 | 129 | 151 | 227 | 965 | 1368 | 1664 | 2024 |
| Behandling | 68 | 87 | 134 | 155 | 249 | 1390 | 2193 | 3032 | 3813 |
| PROM/PER-reg | 18 | 20 | 25 | 27 | 51 | 329 | 482 | 605 | 736 |
| PROM/sms | | | | | | | | | 2040 |
| PROM/sms ackumulerat | | | | | | | | | 3150 |
| PROM i PER+sms för patienter med CGRP-hämmare | | | | | | | | | 1375 |
| PER+sms ackumulerat för alla som startat CGRP-hämmare | | | | | | | | | 1941 |

Datauttag NEURO/HVreg 2023-03-08

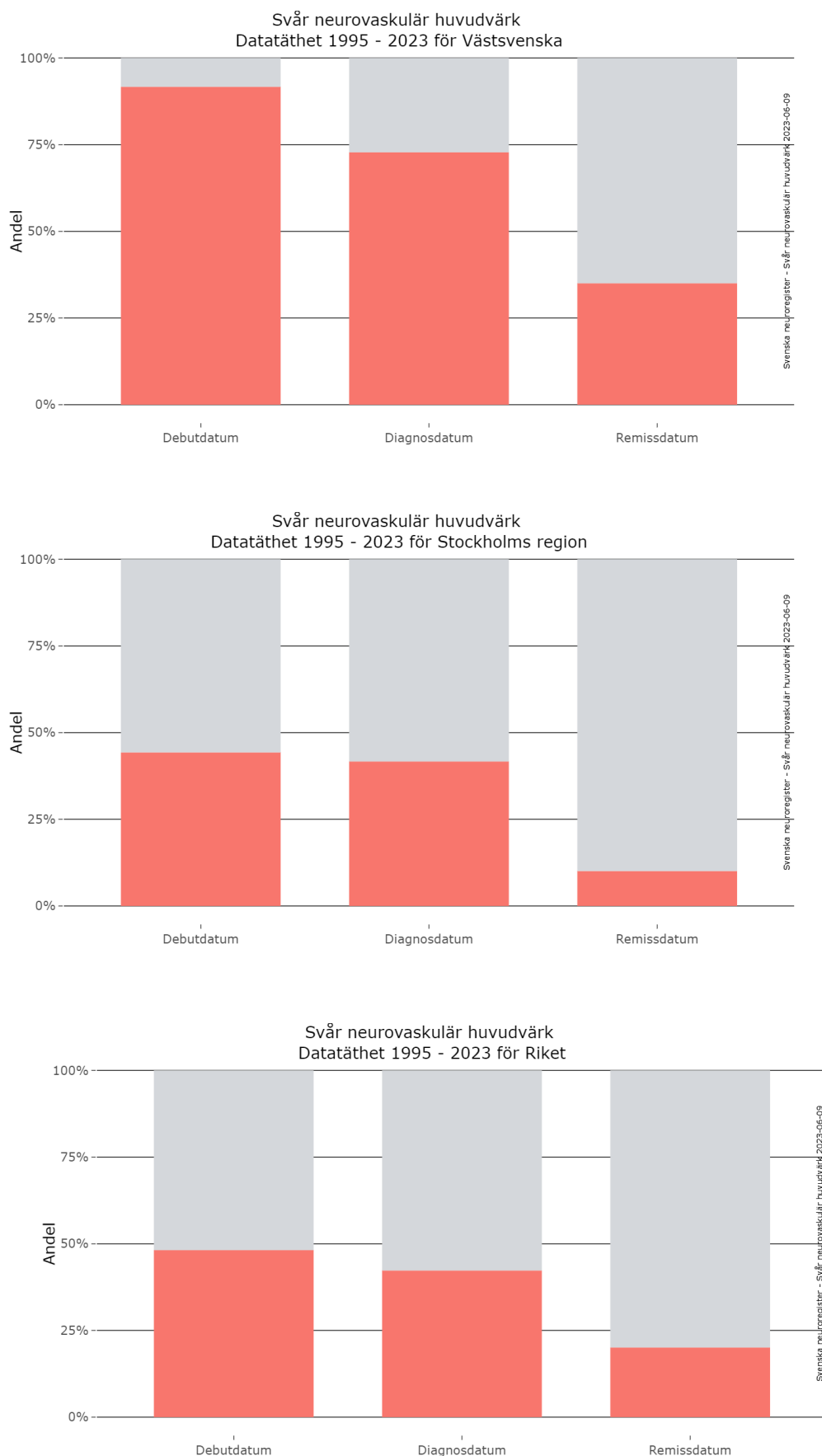
Tabell 61 Andel patienter med kompletta data för kvalitetsparametrar (%).

| | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|--|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| Diagnos med specificerad subtyp enligt ICHD-3 | 86.8 | 76.5 | 81.1 | 82.7 | 81.5 | 88.8 | 88.6 | 84.1 | 84.1 |
| Diagnosdatum | 57.5 | 52.3 | 55.3 | 57.5 | 51.9 | 47.6 | 43.8 | 40.1 | 42.2 |
| Vårdkontakt | 68.9 | 60.1 | 59.4 | 59.4 | 61.7 | 56.6 | 52.3 | 47.0 | 44.7 |
| Behandling | 64.2 | 56.9 | 61.8 | 61.0 | 67.7 | 81.5 | 83.9 | 85.6 | 84.3 |
| PROM/PER-reg | 17.0 | 13.1 | 11.5 | 10.6 | 13.9 | 19.3 | 18.4 | 17.1 | 16.3 |
| PROM/sms | | | | | | | | | 45,1 |
| PROM/sms ackumulerat | | | | | | | | | 69,6 |
| PROM i PER+sms för patienter med CGRP-hämmare | | | | | | | | | 60 |
| PER/SMS ackumulerat för alla som startat CGRP-hämmare | | | | | | | | | 56,7 |

91,7% av migrän hade specificerad subtyp (migrän utan aura, migrän med aura, kronisk migrän, annan specificerad migrän). Klassificering av subtyp enligt internationell klassifikation (ICHD-3) är ett viktigt kvalitetsmått som möjliggör kvalificerad individualiserad behandling. Andel i gruppen klusterhuvudvärk med specificerad subtyp var 78,2 % (episodisk respektive kronisk, SUNCT/SUNA eller CPH*).

* SUNCT/SUNA: Short Unilateral Neuralgiform Pain with Conjunctival injection and Tearing/Short-lasting Unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms, CPH: Chronic paroxysmal hemicrania

Datatätheten för vissa parametrar varierar mycket mellan vårdenheter och regioner och behöver förbättras genom information, **figur 151** nedan



Figur 151 Vyer från Neurodashboard. Datatäthet för två regioner samt riket.

Validering

Reliabiliteten av data i registret för svår neurovaskulär huvudvärk kontrolleras kontinuerligt på två sätt, dels genom spärrar mot felinmatning i själva programvaran, dels genom efterkontroll och analys av data tex i samband med ny inmatning av data. Huvudvärksregistrets 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. Validering enligt standardformulär pågår 2023.

PROM/PREM

PROM/PREM

Ett bärande koncept är patientens delaktighet genom registreringar av PROM i PER-modulen. Patienterna matar in migrändagar/klusteranfall, antal och svårighetsgrad och hur behandlingen fungerar och skattar påverkan på funktionsnivå med GIS (global impact scale). Påverkan på livssituationen registreras: HIT-6 (för en månad) och MIDAS (för 3 månader), HAD för ångest och depression samt ISI för sömnpåverkan. Patientens uppgifter visualiseras som grafer i patientöversikten, där antal anfall, smärtintensitet samt påverkan på funktionsnivå och livssituation över tid framgår. Genom att klicka på respektive stapel i migrändagboken i patientöversikten kan mer detaljerad information följas tex avseende anfallsbehandling, se **figur 147 a** och **b**.

I Patientöversikten kan effekten av vårdinsatser följas enkelt, kvalitetssäkras och ensas nationellt. Data kan i forskningsprojekt följas på gruppnivå och regionvis.

Förloppsanalyser på gruppnivå per vårdenhet, regionvis och för specifika behandlingar kommer att kunna göras framöver i form av forskningsprojekt.

En viktig drivkraft bakom användningen av registret och inmatning av nya data är den nytta för den egna verksamheten som deltagarna och enheten upplever.

Täckningsgrad för PROM,

60% av patienter med CGRP-hämmare har PROM-registreringar med HIT-6, MIDAS, HAD, ISI och EQ-5D, dagbok och/eller sms-svar.

Det är framför allt patienter med avancerad behandling som registrerar PROM. Totalt 3426 patienter har erhållit CGRP-hämmare, varav 2188 pågående. Se **tabell 61**

Patientens Egen Registrering (PER)

PER-registreringar (av sjukdomsaktivitet, PROM och PREM) används rutinmässigt för bedömning av sjukdomsburda och för uppföljning av insatt behandling. Antalet registreringar i PER var 31 003 under året. Antal aktuella patienter med PER-registreringar var 1963, varav under året 945, andel 20,95%. PER används periodvis inför insättning av ny behandling och dess uppföljning.

Dagliga sms vid behandlingsstart/ täckningsgrad

Av registrets 4 528 patienter har 3 150 under någon period besvarat dagliga sms, täckningsgrad 70%. Under 2022 besvarade 2 040 (45%) patienter sms. Svarsfrekvensen på dagliga sms avseende migränanfall (Nej, Ja, smärtintensitet 1–10) var >90 %.

PREM saknas ännu men arbete pågår inom Svenska neuroregister för ett gemensamt instrument om hur pass nöjd patienten är med sin behandling.

Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

Utveckling av resultatmått – förändring av HIT, MIDAS och migrändagar före och under behandling

Vi arbetar nu med att utveckla metoder för utvärdering av kliniska resultat och effekt på sjukdomsburden. Resultatmått uttrycker förändring/förbättring av funktionsskalor eller huvudvärksfrekvens och smärtintensitet av en given behandling. En begränsning är att behandling ofta startats utan run-in-månad med anfallsdagbok eller att funktionsskalor inte mätts före start.

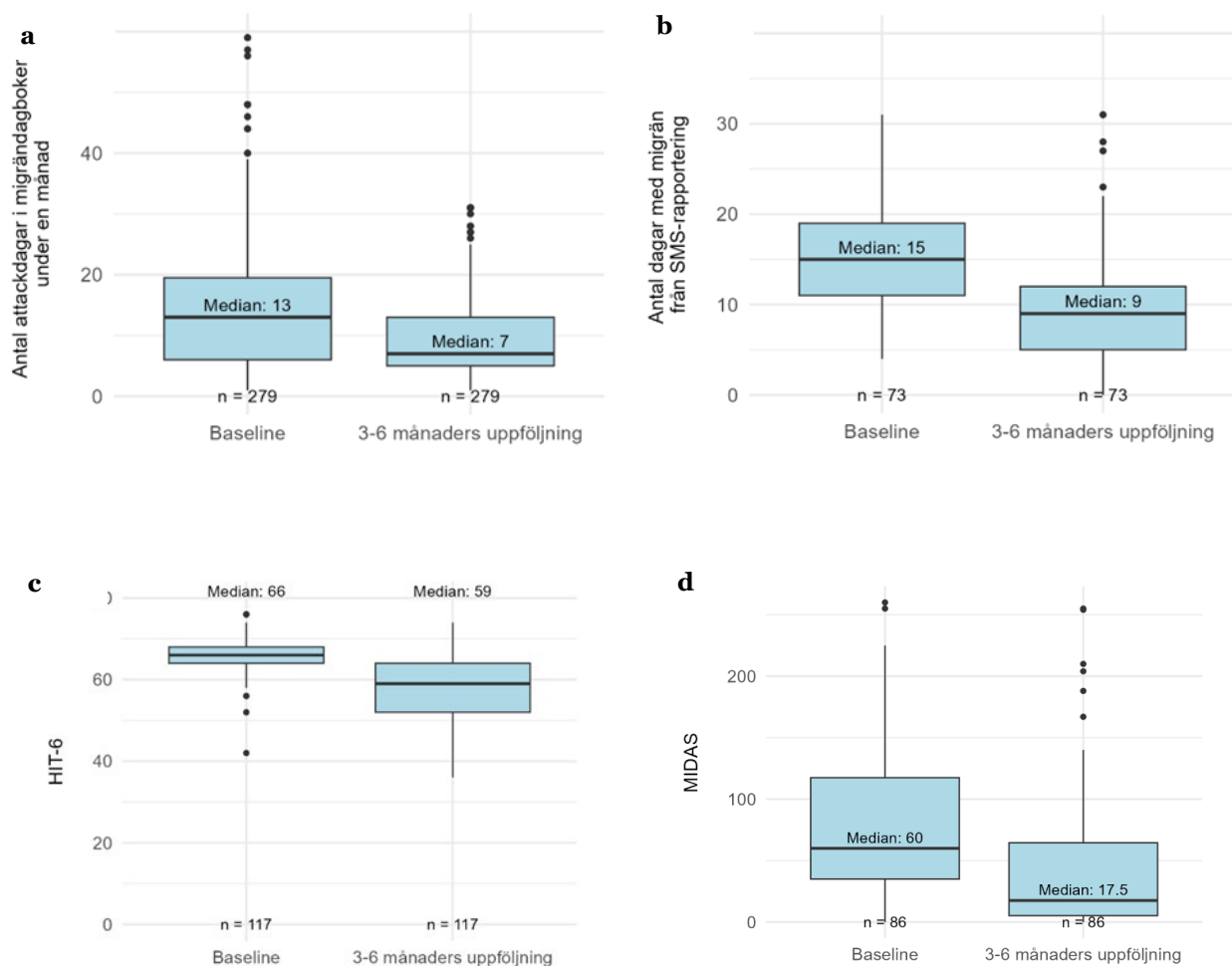
Vi har gjort parad analys av patienter med CGRP-hämmare före start och efter 3–6 månader på de patienter som hade pågående behandling 2022-12-31. I denna analys är patienttalen relativt små men visar tydliga resultat, se **figur 152 a, b, c** och **d** nedan. Med större datamängder kan man framöver analysera resultat gruppvis före och under en intervention.

279 patienter hade dagboksregistrering i PER och visade en medianminskning med 6 migrändagar per månad, **figur 152 a** och 73 patienter med SMS-rapportering hade en medianminskning med 6 migrändagar per månad, **figur 152 b**, vilket är jämförbart och tom bättre än vad som visats i randomiserade placebokontrollerade läkemedelsprövningar.

117 patienter hade HIT-6 både före start och efter 3–6 månader och visade en medianförbättring med 6 enheter, **figur 152 c**. Förbättring med 5 eller fler enheter anses som kliniskt betydelsefull förbättring.

86 patienter hade MIDAS både före och efter start och visade en minskning från 72 till 23, 5 vilket visar förflyttning från grad IV (Mycket svår påverkan) till betydligt lägre påverkansgrad, **figur 152 d**.

Figur 152 a, b, c och **d** illustrerar klinisk förbättring av migrändagar per månad (**figur 152 a och b**) samt förbättring senaste månaden av HIT-6 (**figur 152 c**) och senaste 3 månaderna av MIDAS (**figur 152 d**).



Figur 152 a, b, c och d illustrerar klinisk förbättring av migrändagar per månad

Kvalitetsindikatorer för migrän

1. Andel patienter med specificerad subtyp av migrän enligt ICHD-3
2. Andel patienter med kronisk migrän (G433) som erbjudits profylaktisk behandling med Botox respektive CGRP-hämmare när annan farmakologisk behandling varit otillräcklig
3. Andel patienter med registrerat debutdatum
4. Andel patienter med registrerat diagnosdatum
5. Andel patienter som registrerat HIT-6 eller MIDAS minst 2 gånger
6. Andel patienter som registrerat anfall i minst 3 månader
7. Andel patienter insatta på CGRP-hämmare med besök /telefonkontakt minst 3 gånger under de första 6 månaderna

Kvalitetsindikatorer för syndrom med klusterhuvudvärk (Hortons huvudvärk)

1. Andel patienter med specificerad kluster/Horton-subtyp enligt ICHD-3
2. Andel patienter som erbjudits profylaktisk behandling
3. Andel patienter som ordinerats anfallsbehandling med sumatriptan för injektionspenna och/eller oxygen
4. Andel patienter med registrerat debutdatum
5. Andel patienter med registrerat diagnosdatum

Åtterrapporering

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

Patientöversikten

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

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

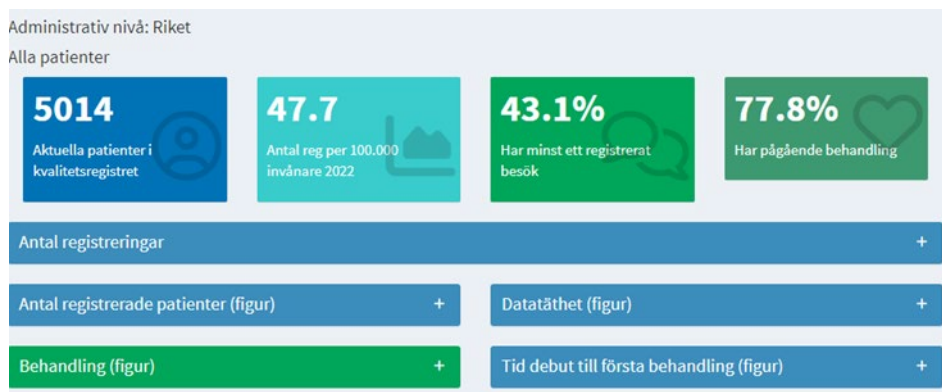
Utdatafunktioner

För att motivera medverkande enheter att samla in strukturerad klinisk information så är det en grundläggande funktion att erbjuda tillgång till de data som man rapporterat. Vi har alltsedan starten arbetat efter målsättningen att ge deltagande enheter maximal tillgång till sina egna data och med åren utarbetat en alltmer sofistikerad arsenal av verktyg för åtkomst av registerinformationen och den egna enhetens resultat. Från början var detta tänkt för de som deltagit i registerarbetet men med tiden har vi i ökande utsträckning strävat efter att göra data tillgängliga även för patienter, beslutsfattare och intresserad allmänhet.

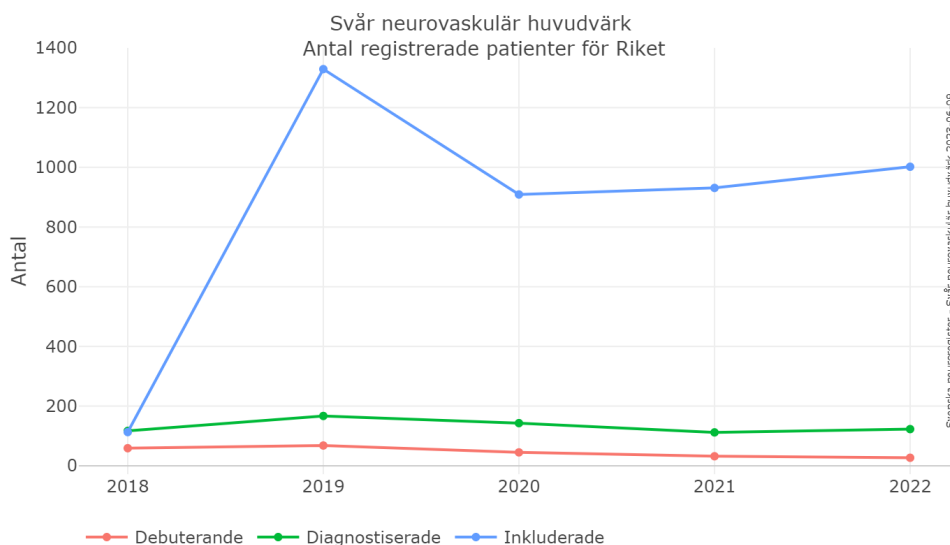
Neurodashboard

Neurodashboard är en visning av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för 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 153 Vy från Neurodashboard för svår neurovaskulär huvudvärk 2023-05-02. Data kan visas för varje vårdenhet med en enkel knapptryckning. I Antal registreringar visas i tabell med antal patientregistreringar från de sex sjukvårdsområdena. I Antal behandlingar visas fördelning och antal behandlingar som är 10 eller fler.



Figur 154 Vy från Neurodashboard för svår neurovaskulär huvudvärk 2023-05-02. Data kan visas för varje vårdenhet med en enkel knapptryckning. I Antal registreringar visas i tabell med antal patientregistreringar från de sex sjukvårdsområdena. I Antal behandlingar visas fördelning och antal behandlingar som är 10 eller fler.

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 så kallade urvalslistorna där enheterna, med ett enkelt klick, har tillgång till fördefinierade på administrativt viktiga kategorier av patienter såsom ”våra patienter” med mera.

Effekten av registrets insatser på vården

Behandlingsutfall

Analys av utfallsmått I migrändagar och funktionsskalor visar att avancerad behandling gör nytta för patienterna. Se **figur 152 a, b, c och d** ovan som exempel på utvärdering av registerdata. Kvalitetsregistret är väl ägnat att utvärdera interventioner alltifrån på vårdenhetsnivå till hela riket.

Kvalificerad diagnostik och avancerad behandling

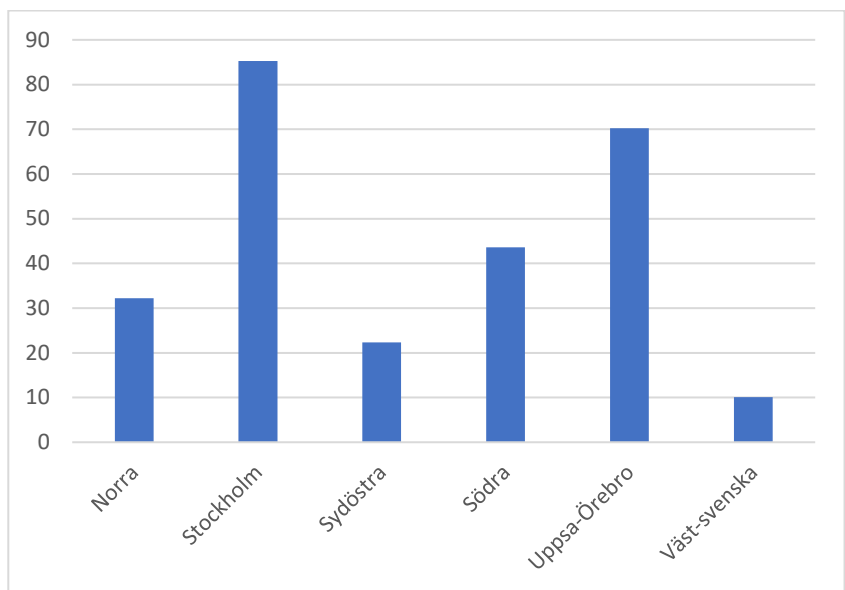
Registret har hög andel av patienter med specificerad subtyp av diagnos enligt ICHD-3 och pågående behandling vilket indikerar god kvalitet.

Utveckling över tid

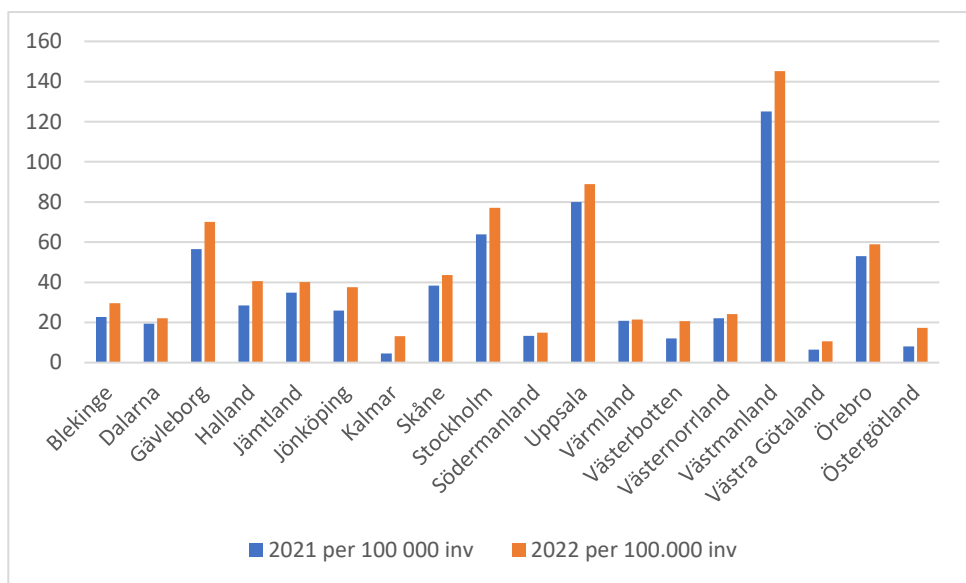
Såväl anslutningsgrad som täckningsgrad har ökat för varje år så att mer data kan jämföras alltifrån vårdenhet till riket.

Jämförelse av resultat mellan sjukvårdsregioner och regioner

Antal registrerade patienter skiljer stort mellan sjukvårdsregionerna. Stockholm och Uppsala-Örebro har flest antal fall i förhållande till befolkningsunderlaget, Västsvenska har lägst antal, se **figur 155**. Antal registrerade patienter per 100 000 invånare skiljer sig också mellan regioner/län, **figur 156**, och varierar mellan 4,5 och 125 per 100 000. Andel med minst ett registrerat besök varierar mellan 3 och 96 %. Samtliga regioner visar en ökad registrering.

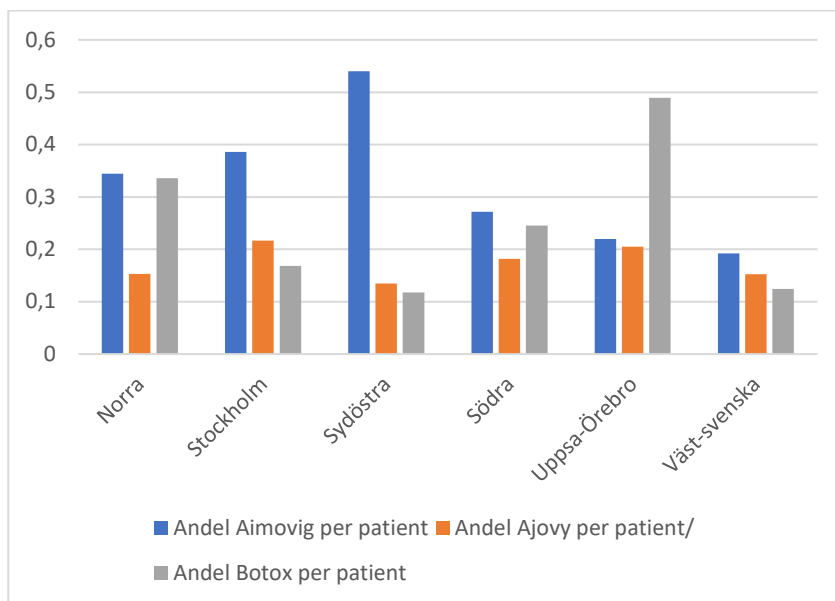


Figur 155 Antal registrerade patienter per 100.000 inv. och sjukvårdsregion.



Figur 156 Antal registrerade patienter per region per 100 000 invånare 2021 och 2022.

Behandling skiljer sig också mellan sjukvårdsregionerna. Andelen Aimovig är störst i Sydöstra sjukvårdsregionen och förhållandevis stor i Norra sjukvårdsregionen och i Stockholm. Botuliumtoxin dominerar i Uppsala-Örebro och är förhållandevis stor i Norra regionen jämfört med övriga, se **figur 157**. Likaså är andelen med CGRP-hämmare ojämn mellan regionerna och vårdenheter. Vid fortsatt användning av registret kan förbättringar följas över tid



Figur 157 Fördelning av CGRP-hämmare och Botox per patient i sjukvårdsregionerna.

Skillnader mellan enheter avseende besök och antal rapporterade behandlingar

Norrköping, Uppsala och Skövde hade störst andel registrerade besök under året (>70%), Östersund och Skövde (60–70%), alla andra färre och 23 enheter hade inte registrerat några besök alls. 49/58 enheter har registrerat pågående behandling av >70% av sina patienter. Fyra enheter har registrerat behandling hos färre än 70% och 4 enheter har inte registrerat någon behandling alls. Registerdata tydliggör behov av förbättringsarbete med riktade förbättringsinsatser för både region och enheten. Nyttan för vården blir mer likartad jämlik vård. Olikheterna i behandling mellan enheter/regioner kan beforskas. Mindre effektiva behandlingsmetoder kan utvärderas och fasas ut baserat på registerdata (se nedan punktlista).

Förhoppningsvis kan den öppna redovisningen av registerdata, kvartalsrapporter till vårdenheterna, utbildning om registret och samverkan bidra till att fler patienter får tillgång till neurologisk specialistvård, får kvalificerad diagnos och kan erbjudas avancerad behandling.

Möjligheten finns för alla kliniska enheter att exportera sina egna resultat i Excel-format, att använda urvalslistor och öppen dashboard gör det möjligt för varje enhet att fortlöpande förbättra sitt arbete och jämföra sig med andra enheter och regioner vad gäller registrering av patienter och behandling.

Effekter/Nytta för vården av registret

- Registret kan på gruppnivå (nationellt/regionalt/lokalt) följa sjukdomsbörda och behandling, främst vilka läkemedel som satts in eller avslutats, effekt och biverkningar. För den enskilda patienten ger patientöversikten stöd för val av behandlingsinsats i enlighet med nationella rekommendationer/vårdprogram för behandling.
- Den öppna redovisningen av data i dashbord ökar medvetenheten om olikheter i vården och driver på användande av rationell behandling enligt riktlinjer.
- Fördelen med registret jämfört med Läkemedelsregistret är att sjukdomsbörda och effekt av behandling kan följas över tid med utfallsmått. Av alla patienter som förskrivits CGRP-hämmare enligt Läkemedelsregistret har 38% registrerats i Huvudvärksregistret.
- Registret ger bra underlag för beslut om fortsatt behandling med eller utsättning av ett visst läkemedel för rationell läkemedelsanvändning och kostnadsbesparing. Exempelvis avslutades CGRP-hämmare för 23% pga. utebliven effekt eller biverkningar baserat på data från huvudvärks-dagbok, SMS och PROM (HIT-6).
- Patienter med komplicerad sjukdomsbild kan mer effektivt aktualiseras för avancerad behandling så att vårdkvalitetsnivån höjs.
- Den 100-procentiga registreringen av avancerad behandling med SPG vid svår kronisk klusterhuvudvärk har givit ett bra underlag för utvärdering av säkerhet och effekt över tid.

På gruppnivå visar analys av läkemedelsbehandling och antal registrerade per 100 000 invånare betydande skillnader mellan regionerna och visar på nödvändigheten av fortsatt arbete med information för att uppnå mer jämlik vård. Som exempel ses stora regionala skillnader för CGRP-hämmare, se **figur 152 a-d**. Skillnaderna kvarstår men har minskat något 2022 jämfört med 2021.

Framtidsplaner

För ytterligare geografisk spridning och förbättring av datatäthet kvarstår behovet av utbildningsinsatser till vårdenheter om nyttan av registret, hur man använder det i mötet med patienter och systematiskt registrerar data med hög kvalitet. Där är utbildning av patienterna hur de skall använda PER en viktig del.

Lathundar för registeranvändning för vårdgivare och patienter finns på Svenska Huvudvärksällskapets och Svenska neuroregisters hemsidor (www.huvudvarkssallskapet.se, www.neuroreg.se).

Rådgivning per email och telefon till vårdenheter vid behov är fortsatt viktigt.

Webbinarier/Digital utbildning för neurologer gavs i samband med huvudvärksutbildning för neurologer oktober 2021, fysiskt/digitalt oktober 2022 och planeras fysiskt/digitalt oktober 2023. Besök på plats kan i de flesta fall ersättas av digitala möten för riktade insatser.

Spridning av registret till fler vårdenheter kommer att höja vårdkvaliteten genom ökad medvetenhet om behandlingsmöjligheter enligt nationella och internationella riktlinjer. Fler svårbehandlade patienter kommer att exponeras för möjligheten till avancerad farmakologisk- eller stimulatorbehandling.

Via föreläsningar på patientföreningarna får patienter kunskap om HV-registret och kan trycka på sin vårdenhet om registrering. Det är fortsatt väsentligt att patienterna från januari 2022 kan se sina egna PER-data retrospektivt. På så sätt bibehålls patienternas motivation att registrera PROM i PER. Vården belastas inte extra med dessa registreringar.

En webbaserad applikation (app) för förenklad egenregistrering för patienter har hög prioritet. Med en app kan patienterna registrera när som helst, dvs mer realtidsregistrering med högre datakvalitet och till en lägre driftskostnad än SMS. SMS ger inte heller samma mängd information som registrering i PER-dagboken eller en app skulle ge. App-data skall kunna importeras till Huvudvärksregistret på samma sätt som PER-data. Finansiering från externa källor kommer att krävas för utvecklingen.

Fortsatt planering för att inkludera fler specifika huvudvärkssyndrom, närmast sjukdomen idiopatisk intrakraniell hypertension (IIH).

Prioriterade utvecklingsområden för registret

1. Att sprida registret geografisk och öka användningen av registret vid fler neuroenheter och regioner fortsätter. Värkning av lokala/regionala ambassadörer pågår via bland annat specialistföreningens projekt Huvudsaken.
 - i. Kvartalsrapporter och Nyhetsbrev med data och information från Huvudvärksregistret som del i Neuroregistrets utskick.
 - ii. Riktade informationsbrev till neuroenheter.
 - iii. Föreläsningar om Huvudvärksregistrets på Svenska Neurologföreningens årliga Neurologivecka är en stående punkt, särskilt vikten av att registrera avancerad behandling i kvalitetsregistret.
 - iv. Webbseminarier och föreläsningar IRL för vårdgivare för att förbättra datakvaliteten inkluderande utbildning om PER-modulen.
2. Att öka täckningsgraden för målgruppen, dvs för de som behöver neurologspecialist och mer avancerad behandling.
3. Förbättrad täckningsgradsberäkning baserad på unika individer med aktuella diagnoser med besök på neurologmottagning i nämnaren (beställning från PAR) respektive baserat på unika individer med aktuella interventioner som skall följas (beställning från Läkemedelsregistret).
4. Anslutning till Vården i Siffror under 2023. Mått: Tid från remiss till nybesök (registrering i registret) för nya patienter. Andel patienter med avancerad behandling som har PROM-data.
5. Att ytterligare bredda styrgruppen till fler regioner.
6. Arbete pågår med att formulera presentationen av utdata i Dashboard.

7. Att vidareutveckla mått och målvärden för god vård, dvs processmått och utfallsmått, speciellt fokus på PREM-mått i samverkan med patientrepresentanter och hela Svenska neuroregister.
8. Datakvaliteten för de viktigaste kvalitetsindikatorerna sker kontinuerligt. Planeras utvidgning med nya kvalitetsindikatorer 1) tid från remiss till nybesök samt 2) andel patienter med kontakt i samband med besvärsperiod av klusterhuvudvärk.
9. Validering mot källdata är inledd 2023
10. Revidering i behandlingsmodulen 2023 för registrering av tidigare behandlingar.
11. Utveckling av webbaserad app för huvudvärksdagbok för förenklad registrering för patienterna. Finansiering via fler externa källor krävs.
12. Att tillsammans med RPOerna inom NPO-organisationen ge spridning av registret.
13. Att följa förskrivningen av avancerad migränbehandling mellan regionerna
14. Att följa regionernas följsamhet till riktlinjerna med både uppföljning och utfasning av ineffektiva läkemedel
15. Att följa introduktion av nya läkemedel på ett strukturerat sätt och öka kunskapen om vilka subtyper av migrän respektive klusterhuvudvärk som är lämpliga målgrupper för dessa behandlingar.

Längre fram

Utökning av HV-registret kommer på några års sikt även att omfatta migränpatienter med komplexa/experimentella behandlingar, migränrelaterad stroke och idiopatisk intrakraniell hypertension.

Publikationer

1. Ett forskningsprojekt utgående från Neuro Akademiska sjukhuset i Uppsala med användande av registerdata startades våren 2020.
2. QuantifyResearch och TEVA har beviljats datauttag 2021 och analys pågår.
3. Utbildningspublikationer (instruktionsPM) via Svenska neuroregister och specialistföreningens hemsidor.
4. Kvartals- och årsrapport för första året med erenumab (2019) beställda av Novartis för deras rapport till TLV.
5. Kvartals- och årsrapport beställda av Lilly för 2021 för deras rapport till TLV.
6. Artikel om Huvudvärksregistret i Huvudjournalen 2022, som är patientföreningens tidskrift
7. Nationellt vårdprogram för migrän via Kunskapsstyrningens organisation, SKR.

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

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

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



**Svenska
neuroregister**

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

 **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

 **NATIONELLA KVALITETSREGISTER**

QRC || **STHLM**
KVALITETSREGISTERCENTRUM