



Svenska  
neuroregister

---

# Årsrapport 2019



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



# Förord

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

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

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

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

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

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

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

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

September 2020



Jan Hillert  
Registerhållare  
Svenska neuroregister

# Innehåll

Förord .....	3
<b>Svenska neuroregister.....</b>	<b>6</b>
Svenska neuroregister .....	7
Bakgrund .....	7
Syftet för Svenska neuroregister är att .....	7
Organisation .....	8
Huvudmannaskap.....	8
Inomprofessionell förankring.....	8
Kvalitetsregister och Beslutsstöd.....	9
Deltagande enheter .....	10
Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019 .....	12
Framtidsplaner 2019–2020 .....	13
<b>Narkolepsi.....</b>	<b>15</b>
Narkolepsi.....	15
Bakgrund .....	16
Syfte.....	17
Parametrar och skalor .....	17
Anslutningsgrad .....	19
Täckningsgrad .....	20
Rapporteringsgrad .....	23
Läkemedelsbehandling.....	26
PER, patientens egna registreringar.....	28
Datakvalitet .....	29
Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet.....	29
Handlingsplan .....	30
Kvartalsrapport .....	31
Effekt av narkolepsiregistrets insatser i vården .....	31
Effekt av narkolepsiregistrets insatser i kommunikationen med myndigheter .....	32

# Svenska neuroregister

---



# Svenska neuroregister

## Bakgrund

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

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

## Syftet för Svenska neuroregister är att

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

## Organisation

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

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

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



**Figur 1.** Organisationsschema

## Huvudmannaskap

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

## Inomprofessionell förankring

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



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

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

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

**Svenska Neuroregister**  
 Dattag: 2020-09-01



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

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

## Kvalitetsregister och Beslutsstöd

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

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

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

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

Varje klinisk enhets data hanteras separat och hålls avskild.

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

## Deltagande enheter

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

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

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

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

## Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019

### **Tillväxt**

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

### **Ekonomi**

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

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

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

### **Utdata och förbättringsarbete**

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

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

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

### **Samverkan med Nationella programområdet Nervsystemets sjukdomar, NPO**

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

## **Framtidsplaner 2019–2020**

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

### **Finansiering**

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

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

### **Förbättringsarbete**

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

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

### **Patientmedverkan**

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

### **Gränssnitt gentemot datajournaler**

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

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

# Narkolepsi

---



# Narkolepsi

## Bakgrund

Narkolepsi är en kronisk neurologisk sjukdom, med en prevalens i Sverige på uppskattningsvis 2 000 personer, och som oftast debuterar i tonåren. Sjukdomen karakteriseras av ökad dagsömnighet, ofrivilliga sömnattacker, kataplexi (övergående muskelsvaghet av emotionella stimuli), störd nattsömn, hypnagoga eller hypnopompa hallucinationer och sömnparalys. Behandlingen består vanligen av en kombination av vakenhetsökande läkemedel (modafinil, metylfenidat) och läkemedel mot kataplexi (tricykliska eller SSRI antidepressiva, eller Xyrem (natriumoxybat). Sedan kort tid finns även ett helt nytt läkemedel pitolisant (Wakix). Pitolisant är en kraftfull histamin-H<sub>3</sub>-receptorantagonist/inverterad agonist som förbättrar vakenhetsnivån samt alerthet dagtid. Effekten är utvärderad med objektiva mätningar av förmågan att hålla sig vaken och uppmärksamhet i stora forskningsstudier. Efter Pandemrix-vaccinationskampanjen mot svininfluensa hösten 2009 drabbades cirka 500 personer, företrädesvis barn, tonåringar och unga vuxna, av narkolepsi, ett flertal med ovanligt kraftig symptompresentation. Behovet av ett kvalitetsregister för narkolepsi belystes av såväl Socialstyrelsen som SKL, Läkemedelsverket och patientföreningen och som ett resultat kunde Svenska narkolepsiregistret (NARKreg) lanseras februari 2012.

Vården av narkolepsipatienter i landet har till att börja med varit splittrad och fördelad på många olika typer av enheter, såsom neurologiska kliniker, sömncentra, privatläkare, barnkliniker men även förmedlad via medicin- och allmänmottagningar i de olika länen. Det var därför viktigt att verka för en samordning av insatser och rutiner genom ett samlat grepp, där narkolepsiregistret ska fungera som ett nav. Det behövs även ett utökat interprofessionellt samarbete mellan vuxen- och barnneurologer kring registret för att höja kvalitén på behandling och uppföljning. Ett nytt läkemedel introducerades runt år 2011, natriumoxybat (Xyrem), med god effekt vid kataplexi och störd nattsömn hos patienter där övrig behandling med centralstimulantia och antidepressiva inte givit optimal effekt. På grund av dess biverkningsprofil och behov av övervakning - det är GHB, narkotika som förekommer på svarta marknaden - var det lämpligt att använda registret här. 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). Aktuellt är dessutom ett helt nytt läkemedel pitolisant (Wakix) som har introducerats under året, och verkar vara ett värdefullt komplement, men är inte rabatterat ännu, vilket givit ekonomiska svårigheter med användandet.



## Syfte

Registret ska vara ett enkelt och effektivt komplement till den medicinska journalen, genom sitt smarta geografiska format i Compos-plattformen och innehåll av validerade skattningsinstrument. Alla typer av förbättringsarbeten inom vården ska underlättas genom registret. Vårdutveckling och egenvård genom PROMS (patientrapporterade resultat) är en särskilt angelägen del. Efter export av data ska Narkolepsiregistret vara en tillgång för vårdutveckling och epidemiologiska studier på nationell nivå.

Narkolepsiregistret ska bidra till spridning av avancerad narkolepsibehandling.\*

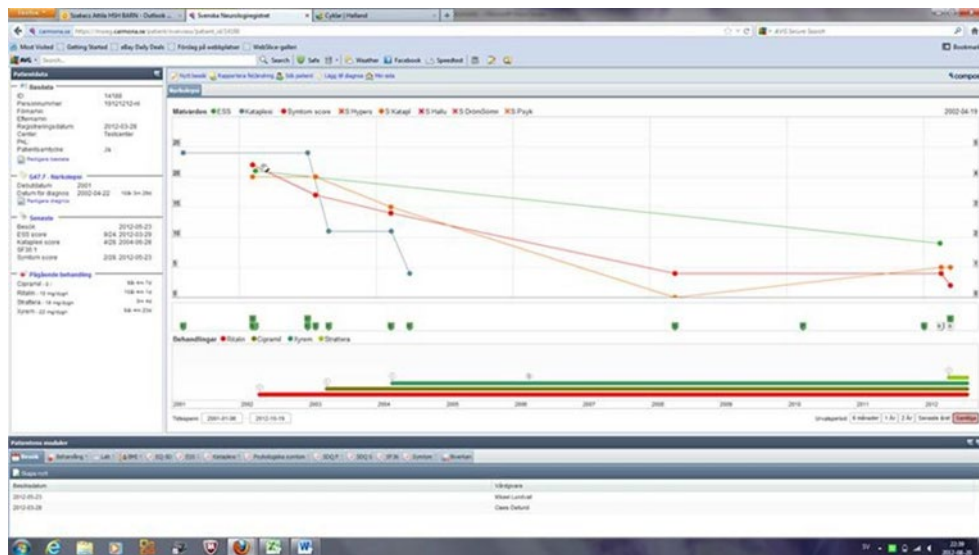
Narkolepsiregistret ska spela en viktig roll genom långsiktig biverkningsmonitorering.

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

## Parametrar och skalor

- Epworth Sleepiness Scale (ESS, dagsömnighet)
- Stanford kataplexiskala
- Global Clinical Impact (CGI-skalor) avseende
  - dagsömnighet
  - kataplexi
  - hypnagoga hallucinationer
  - sömnparalys och mardrömmar/orolig sömn
  - psykiska symptom
- BMI
- Psykologiska symptom
- RAND-36
- EQ-5D-3L, EQ-5D-5L
- Blodtryck, puls, EKG
- Utvalda labprover (biverkningsmonitorering)
- PROMS=PER
- NARQoL-21
- Arbetsförmåga
- SDQ-P, SDQ-S (barn)
- 

Patienter följs upp med återkommande kliniska besök, bedömningar och uppföljning av funktions- och livskvalitetsskattning, bedömning och uppföljning av avancerad terapi (ex Xyrem) samt arbetsförmåga. **Figur 58** visar översiktsbild på registreringar av olika variabler över tid.



**Figur 58.** Översiktsbild på patientöversikten i Narkolepsiregistret. Gränssnittet liknar MS-registret.

## Anslutningsgrad

Alla landets sex regioner och majoriteten av länen deltar med registreringar i Narkolepsiregistret. De län som 2019 saknar registreringar är Blekinge, Kronoberg, Gotland och Norrbotten. Det är 46 enheter som registrerar i registret, **tabell 28**.

**Tabell 28.** Översikt av antalet registrerande regioner, län och enheter.

Region	Län	Klinik/Enhet
Norra	Jämtland	Östersund
	Västernorrland	Örnsköldsvik
	Västerbotten	Umeå
	Gävleborg	Gävle
		Bollnäs
		Barnkliniken i Hudiksvall
	Dalarna	Falun
Västsvenska	Västra Götaland	Trollhättan
		Borås
		Angered
		Sahlgrenska
		Barnkliniken Sahlgrenska
		Barnkliniken NÄL
Uppsala-Örebro	Södermanland	Nyköping
		Eskilstuna
	Örebro län	Örebro
		Barnkliniken Örebro US
	Västmanland	Västerås
		Barnkliniken Västerås
	Värmland	Karlstad
	Uppsala län	Uppsala
Södra	Skåne	Malmö
		Lund
		Helsingborg
		Barnkliniken Malmö
		Ystad
	Halland	Kungsbacka
		Halmstad
Barnkliniken Halmstad		
Sydöstra	Östergötland	Norrköping
		Motala
		Linköping
		Barnkliniken Vrinnevisjukhuset
		Barnkliniken Linköping
	Kalmar län	Kalmars Barnklinik
		Västerviks Barnklinik
	Jönköpings län	Värnamo
	Ryhov	
	Barnkliniken Ryhov	
Stockholmsregion	Stockholms län	Solna
		Huddinge
		Barnkliniken ALB
		Barnkliniken Södersjukhuset
		Neurology Clinic, Sophiahemmet
		Aleris Fysiologlab Stockholm
	Centrum för neurologi Stockholm	
<b>Hela riket</b>		<b>Antal 46</b>

Datauttag NEUROreg/NARKreg: 2019-12-31

Antalet registrerande enheter har under tidsperioden 2015 till 2019 ökat från 38 till 46. Antalet enheter som borde registrera i narkolepsiregistret är svårbedömt då sjukdomsgruppen med narkolepsi är relativt liten och bör koncentreras till enheter med neurologspecialister. En skattning av totala antalet enheter och täckningsgrad för riket har gjorts och framgår av **tabell 29**. Täckningsgraden för registrerande enheter har ökat men fortfarande saknas enheter inom fyra län.

**Tabell 29.** Antal registrerande enheter och nationellt skattade antal enheter samt anslutningsgrad i % för åren 2015 till 2019

	2015	2016	2017	2018	2019
Registrerande	38	40	41	44	46
Nationellt (skattade)	50	50	50	50	50
Anslutningsgrad %	76%	80%	82%	88%	92%

Datauttag NEUORreg/NARKreg: 2020-03-13

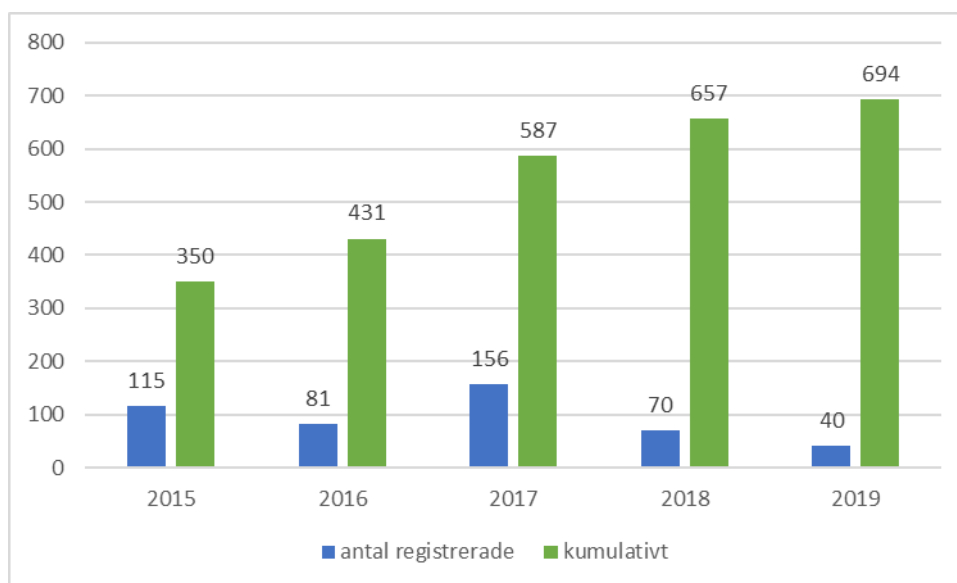
## Täckningsgrad

Antalet aktuella patienter (som givit samtycke) i kvalitetsregistret är 712 med fördelning 58,2% kvinnor och 41,8% män (2020-08-21). Majoriteten av patienterna är i åldersgruppen 21–30 år, **figur 59**.



**Figur 59.** Översiktsbild av antalet registrerade patienter, köns- och åldersmässig fördelning samt antal besök. (NEUROreg/NARKreg, 2020-08-21).

Registrerat antal aktiva patienter har ökat från 350 till 694 (98,3%) under tidsperioden 2015 till 2019. Den årliga ökningen av antalet registrerade patienter framgår av **figur 60** där antalet för 2019 är 694 registrerade aktuella patienter (data 2020-03-13).



**Figur 60.** Årsvis antal och kumulativt antal registrerade narkolepsipatienter för riket under åren 2015 - 2019.

Det nationella antalet narkolepsipatienter är inte fastställt men senare års bedömning är att antalet är lägre än vad som tidigare bedömts. Utifrån skattning av antalet personer för riket har täckningsgrad beräknats för åren 2015 till 2019, se **tabell 30**. Den nationella täckningsgraden för 2019 har beräknats till 33%.

**Tabell 30.** Nationellt antal registrerade och nationellt skattade antal narkolepsipatienter samt täckningsgrad för åren 2015 till 2019.

	2015	2016	2017	2018	2019
Registrerade	350	431	587	657	712
Skattade, nationellt	1950	2000	2040	2100	2150
Täckningsgrad	18%	22%	29%	31%	33%

Datauttag NEUROreg/NARKreg: 2020-03-13

Beräknat antal registrerade narkolepsipatienter i förhållande till antalet invånare är för riket (augusti 2020) 6,9 per 100 000 invånare. De län som har högst antal per 100 000 invånare är Uppsala (28,1) Jämtland (13,0) Östergötland (10,1) Stockholm (9,8) och Gävleborg (9,4) **tabell 31**. Jämförande siffra för riket var föregående år 6,3 per 100 000 invånare (2019-08-29).

**Tabell 31.** Länsvis fördelning av antal registrerade patienter, antal och andel besök senaste året och registrerade per 100 000 invånare. *Datauttag NEUROreg/NARKreg 2020-08-21.*

	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	Registrerade aktiva patienter per 100 000 invånare 2019
Dalarna	1	0	0	0	0	0	0.3
Gävleborg	27	2	0	0	2	7.4	9.4
Halland	19	4	0	0	4	21.1	5.7
Jämtland	17	5	0	0	4	23.5	13
Jönköpings län	12	0	0	0	0	0	3.3
Kalmar län	11	5	0	0	5	45.5	4.5
Skåne	43	2	0	0	2	4.7	3.1
Stockholms län	233	81	0	0	69	29.6	9.8
Södermanland	13	0	0	0	0	0	4.4
Uppsala län	108	32	0	0	30	27.8	28.1
Värmland	10	8	0	0	8	80	3.5
Västerbotten	1	0	0	0	0	0	0.4
Västernorrland	1	0	0	0	0	0	0.4
Västmanland	5	0	0	0	0	0	1.8
Västra Götaland	137	60	0	0	45	32.8	7.9
Örebro län	26	0	0	0	0	0	8.5
Östergötland	47	5	0	0	4	8.5	10.1
RIKET	711	204	0	0	173	24.3	6.9

## Rapporteringsgrad

Ökning av antal registreringar från 2017 till 2019, på riksnivå, inom olika variabler framgår av **tabell 32** (nedre raderna). Vid jämförelser mellan enheter ses en ojämn registrering per patient, exempel för besök och skattningsskalorna där bl.a. barnklinikerna har betydligt fler registreringar per patient.

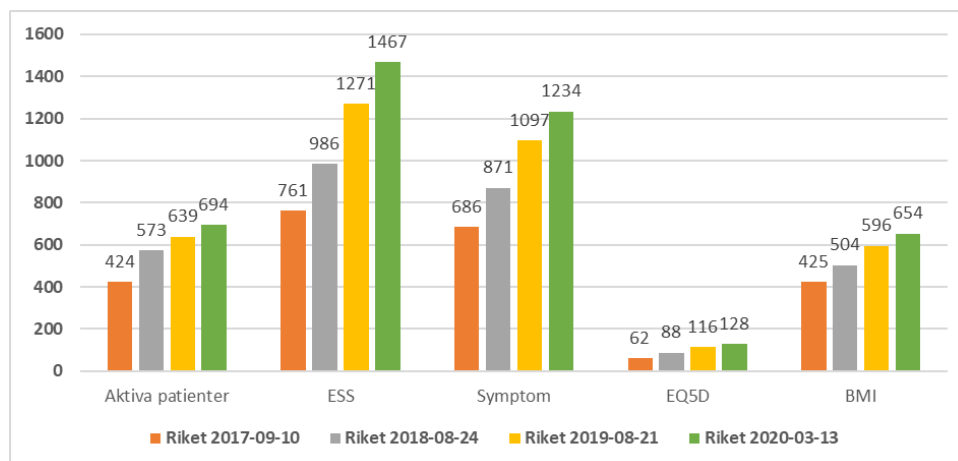
**Tabell 32.** Översiktsbild på vårdenheter med antal registrerade patienter, utredningar (urval), skattningar och behandlingar.

Klinik	Totalt antal patienter	Aktiva patienter	Avslutade patienter	Barn	Vuxna	Besök	Aktigrafi	Orexin	MSLT	Polysomnografi	HLA	H1N1	Kata-plexi	ESS	Symptom	EQ5D	BMI	Behandling	Ongoing Behandling	Xyrem Behandling	Active Xyrem Behandling
Huddinge	131	129	2	0	131	255	35	51	92	11	53	43	186	231	217	14	84	287	185	33	22
Sahlgrenska	125	123	2	0	125	318	36	44	68	15	38	77	271	289	311	16	161	293	177	33	22
Uppsala	106	104	2	2	103	446	2	16	24	3	28	27	323	399	182	75	91	191	127	21	17
Solna	87	80	7	0	87	146	7	15	53	6	39	15	111	151	109	8	44	156	99	29	22
Barnkliniken Malmö	28	28	0	9	19	1	0	3	5	0	6	8	1	0	4	0	1	17	14	4	4
Neurologiska kliniken Linköping	27	27	0	0	27	50	8	5	15	4	16	11	24	29	27	7	28	36	27	3	2
Örebro	26	25	1	0	26	176	2	0	6	4	6	9	0	0	0	0	4	40	31	3	3
Gävle	21	18	3	0	21	10	0	1	3	2	2	7	12	8	11	2	1	37	22	2	0
Östersund	18	17	1	3	15	50	1	4	6	3	6	1	36	43	38	0	26	39	25	3	2
Eskilstuna	14	13	1	0	14	2	0	1	1	1	1	1	0	0	0	0	0	2	2	0	0
Karlstad	12	10	2	0	12	64	0	4	5	0	1	8	22	23	24	0	21	30	19	8	7
Lund	12	12	0	0	11	33	0	2	6	1	1	8	0	2	2	0	1	17	14	3	3
Barnkliniken i Hudiksvall	9	9	0	3	6	4	0	0	3	2	2	2	5	5	5	2	3	19	17	1	1
Motala	9	9	0	0	9	57	2	1	5	1	4	1	8	9	15	0	6	18	10	1	1
Kalmars Barnklinik	8	8	0	5	3	109	3	1	6	1	6	0	95	102	108	0	92	30	21	3	3
Kungsbacka	8	8	0	0	8	27	2	1	4	1	1	2	20	23	22	1	1	21	12	3	3
Barnkliniken Halmstad	7	6	1	5	2	19	1	1	1	1	1	1	26	29	20	0	1	16	14	4	4
Barnkliniken Linköping	7	7	0	2	5	32	2	2	5	3	5	3	28	29	38	2	30	27	14	3	2
Ryhov	7	7	0	0	7	9	3	3	4	1	3	2	16	22	14	0	4	20	10	3	3
Aleris Fysiologlab Stockholm	6	6	0	0	6	6	0	0	1	0	0	3	5	9	16	0	5	15	12	3	2
Barnkliniken Sahlgrenska	5	5	0	2	3	0	3	3	3	0	3	3	6	5	0	0	0	7	6	2	2
Barnkliniken Västerås	5	5	0	4	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3	3	0	0
Barnkliniken Ryhov	4	4	0	2	2	19	0	0	1	1	1	1	8	16	18	0	15	12	6	1	1
Halmstad	4	4	0	1	3	3	1	1	1	1	1	0	5	8	4	0	0	7	6	2	1
Barnkliniken Vrinnevisjukhuset	3	3	0	0	3	7	2	1	3	2	3	1	4	5	12	1	19	12	7	0	0
Västerviks Barnklinik	3	3	0	1	2	1	0	0	0	0	0	0	5	5	4	0	0	17	7	1	0
Barnkliniken ALB	2	2	0	0	2	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0	1	1	0	0
Barnkliniken NÄL	2	2	0	1	1	2	2	1	2	0	1	2	3	1	2	0	2	2	2	0	0
Barnkliniken Södersjukhuset	2	2	0	1	1	0	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0
Bollnäs	2	2	0	0	2	4	0	0	0	0	0	0	4	4	4	0	4	5	4	0	0
Angered	1	1	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0	1	1	1	1
Barnkliniken Örebro US	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Borås	1	1	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	1	0	1	0	0	1	1	0	0
Centrum för neurologi Stockholm	1	1	0	0	1	1	1	0	1	0	1	1	1	1	2	0	0	1	0	1	0
Falun	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Helsingborg	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0
Malmö	1	1	0	0	1	1	0	0	1	0	0	1	0	0	1	0	0	3	3	1	1
Neurology Clinic, Sophiahemmet	1	1	0	0	1	2	0	0	0	0	0	0	2	0	2	0	0	2	1	0	0
Norrköping	1	1	0	0	1	1	1	1	1	0	1	1	1	1	1	0	2	1	1	0	0
Nyköping	1	1	0	0	1	2	0	0	0	0	0	0	1	1	1	0	1	1	1	0	0
Trollhättan	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2	2	1	1
Umeå	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	4	0	2	0
Varberg	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	5	2	0	0
Värnamo	1	1	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1	1	0	0
Västerås	1	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Örnsköldsvik	1	1	0	0	1	17	0	0	0	0	0	0	17	16	16	0	7	7	2	1	1
Riket 2020-03-13	716	694	22	41	673	1877	114	163	326	64	232	240	1248	1467	1234	128	654	1407	910	176	131
Riket 2019-08-21	657	639	18	41	614	1705	106	154	312	62	224	219	1089	1271	1097	116	596	1285	825	159	119
Riket 2018-08-24	587	573	14	40	545	1146	90	121	281	55	200	190	864	986	871	88	504	1092	707	141	112
Riket 2017-09-10	431	424	7	32	397	708	79	91	236	40	170	141	676	761	686	62	425	831	547	120	103

Av registrerade data för parametrarna ESS, Symtomskala, EQ5D (EQ5D-L3) och BMI **figur 61**, framgår att antalet registreringar har ökat under tidsperioden 2017 - 2020. Detta beror delvis på flera registreringar av samma variabel för en enskild patient. Detta förklarar att dessa till antalet är fler än antalet patienter. Vidare framgår att det

är ganska få registreringar av EQ5D vilket beror på att man alltmer övergått till skalan EQ-5D-L5 som började användas 2018–2019.

I **tabell 33** redovisas antalet och andelen (%) patienter som registrerat data på parametrarna ESS, BMI, Symtom och Arbetsförmåga för åren 2015 till 2019. Andelen patienter har generellt sett inte ökat. Variabeln arbetsförmåga har inte funnits med från början och EQ-5D har kompletterats med EQ-5D-5L. Detta kan förklara den låga andel (%) som dessa två variabler.



**Figur 61.** Översikt av årsvis fördelning på antalet aktiva registrerade patienter och antalet registrerade värden för skattningsskalorna ESS, Symtom och EQ5D samt BMI under åren 2017 till mars 2020.

**Tabell 33.** Antalet patienter och antalet inklusive andelen registreringar för variablerna ESS, BMI, Symtomskala och Arbetsförmåga under år 2015 – 2019.

	2015	2016	2017	2018	2019
Antal patienter i registret	350	431	587	657	694
Antal (%)					
ESS	101 (29%)	135 (31%)	155 (26%)	154 (23%)	119 (17%)
BMI	89 (25%)	60 (14%)	89 (15%)	92 (14%)	60 (9%)
Symtomskala	85 (24%)	113 (26%)	106 (18%)	100 (15%)	165 (24%)
Arbetsförmåga	30 (9%)	5 (1%)	19 (3%)	8 (1%)	30 (4%)
EQ5D	11 (3%)	18 (4%)	16 (3%)	27 (4%)	21 (3%)

Datauttag NEUROreg/NARKreg: 2019-12-31



### Effektmått och Arbetsförmåga

En viktig parameter som effektmått på behandling är individens möjligheter/förmåga att arbeta. Svartalternativen är: Jag är anställd/egen företagare, Jag studerar, Jag har hel sjukersättning (hel sjukpension), Jag har ålderspension, Jag har ingen anställning och inget av ovanstående gäller för mig.

Denna variabel introducerades 2017 och 2018 fanns 98 patienter registrerade som 2019 ökat till 114 patienter, 69 kvinnor och 45 män (60,5% respektive 39,5%). Det är främst patienter i Uppsala och Sahlgrenska som registrerat. Av de kvinnor som är anställda/egen företagare anger 55% att de arbetar full tid (på den anställningsgrad de har) och 15% arbetar ≤50%. Motsvarande för män är 61% och 21%. Detta ger endast en fingervisning om förhållandet angående arbetsförmåga då antalet registreringar är lågt.

Då arbetsförmåga är en viktig indikator på individens hälsotillstånd finns målsättning att betydligt öka registrering av denna parameter.

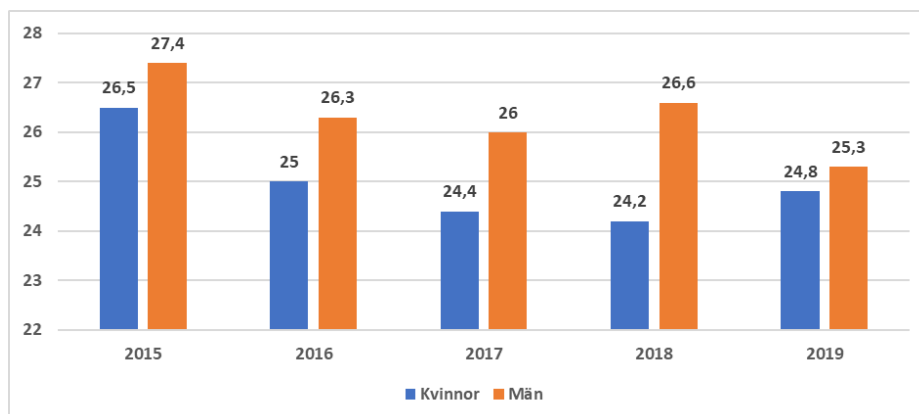
Kontakten med patientföreträdare har varit värdefull för att inhämta deras synpunkter om strategi för att öka registreringen. De har framfört att det finns problem i frågeformulären till skattningsskalorna. Alternativen motsvarar inte helt den situation som patienten har.

Arbetsförmåga kommer att analyseras över tid under kommande år, då förhoppningsvis fler ackumulerade data finns i registret.

### BMI

Narkolepsi åtföljs ofta av en betydande övervikt pga. metabola störningar. Det är en allvarlig hälsobegränsande faktor. I tider av Corona-pandemi är det dessutom en allvarlig riskfaktor. Vid medicinering med natriumoxybat (Xyrem) minskar ofta vikten vilket är en av flera gynnsamma effekter av detta läkemedel. Undervikt kan dock uppstå som biverkan. Övervikten är ofta resistent mot sedvanliga råd om diet. Det är viktigt att monitorera vikten och beräkna BMI vid narkolepsi. Svår övervikt kan vara en bidragande indikation till att överväga behandling med natriumoxybat (Xyrem). Man kan inte utesluta att covid-19 kan vara en ökad risk för personer med narkolepsi pga. ökad BMI som en följd av sjukdomen. Narkolepsi har inte bara effekter på sömn utan även på metabolismen. Narkolepsiregistret har bedömt det värdefullt att vara ansluten till Svenska neuroregisters covid-19-modul och har infört den modulen.

Nationellt registrerat BMI fördelat på kön visar att medelvärde för kvinnor är generellt lägre än männens, **figur 62**. Dock bör påpekas att medelvärde kan dölja både undervikt och övervikt då spridningsmått (lågsta och högsta värde) för BMI var 16,0 – 61,7 för kvinnor respektive 15,8 – 44,2 för män. BMI mindre än 18,5 räknas som undervikt och mer än 25–30 som övervikt.

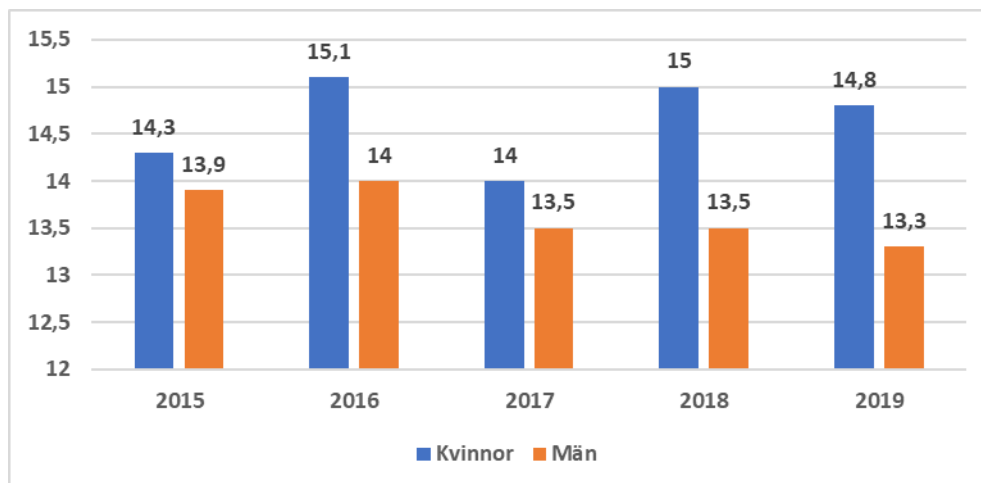


**Figur 62.** Nationellt medelvärde för BMI under åren 2015 till 2019 uppdelat på kön.

### ESS

Det nationella medelvärdet för insomningsattacker, ESS visar att kvinnor har något högre medelvärden än män och för båda har värdet legat på ungefär samma nivå över perioden 2015–2019, **figur 63**. Under flera år har kritik funnits mot ESS, att skalan inte ”fångar skillnader/förändringar” som patienten upplever. ESS värdet anses vara normalt t.o.m. 10 och från 13 patologiskt.

Det pågår arbete med att finna alternativ validerad skattningsskala. Förslag finns men än är inte beslut taget om ändring.



**Figur 63.** Medelvärde för registrerade ESS under åren 2015 till 2019 fördelat på kön.

## Läkemedelsbehandling

Antalet pågående läkemedelsbehandlingar har senaste året ökat med 10,3% (från 825 till 910) och totalt antal läkemedelsbehandlingar har ökat med 9,5%, från 1285 till 1407, **tabell 34**. I förhållande till antalet patienter ligger andelen pågående behandlingar på ungefär samma nivå under tidsperioden 2016 till 2020 (framgår ej av tabellen). I gruppen ”Övrigt läkemedel” ingår preparaten Elvanse och Attentin som från 2020 är inlagda som alternativ i registret.

Registrering av läkemedelsbehandlingar är av stort värde för utvärdering av effekt och eventuella biverkningar. Narkolepsi kräver livslång behandling mot bland annat överdriven dagsömnighet och kataplexi. De preparat som funnits har hos vissa patienter inte tolererats på grund av allvarliga biverkningar.

Ett relativt nytt preparat, pitolisant (Wakix) har godkänts för behandling av narkolepsi med eller utan kataplexi. Detta preparat har i ett fåtal fall ordinerats då andra behandlingar inte räckt till. Pitolisant ger mindre biverkningar och kan därför ges vid samsjuklighet, dvs då patienter med narkolepsi också har andra sjukdomar t ex hjärt-kärlsjukdomar. Pitolisant blev inte godkänt för rabatter i TLV, och under 2020 ges det knappast längre i Sverige. I övriga europeiska länder är möjligheten att ordinera Wakix med kostnadsreduktion betydligt bättre.

Kriterier är utvecklade i Uppsala inför begäran om ordnat införande av Wakix hösten 2020: Indikation för pitolisant är enligt sömnteams åsikt 1) intolerans mot eller 2) bristande effekt av övriga standardläkemedel för behandling av narkolepsi inklusive natriumoxybat. För patienter med missbrukspotential eller tidigare missbruk bedöms det vara det enda läkemedel mot dagsömnighet som kan rekommenderas. Förutsättning för förskrivning föreslås vara att patienten prövat all föreliggande standardbehandling eller uppvisar kontraindikationer för dessa (gäller särskilt missbruk).

En sammanställning har nyligen genomförts av pitolisant. Via Narkolepsiregistret identifierades 15 patienter vid neurologienheten, Uppsala som behandlades med pitolisant. Cirka 40% visade förbättring avseende kataplexi, fem patienter kunde arbeta/studera på heltid och flera rapporterade stora förbättringar i kreativitet, kognition och koncentration. Efter utsättandet av pitolisant visade många patienter en förvärring av narkolepsisymtomen. (Posterpresentation av Helga Gretarsdottir, Akademiska sjukhuset, Uppsala. 25th Congress of the European Sleep Research Society, Sept 2020)

**Tabell 34.** Pågående läkemedelsbehandlingar för åren 2019 och 2020 samt totala antalet läkemedelsbehandlingar under 2020.

Preparat	Pågående behandlingar 2019	Pågående behandlingar 2020	Totalt antal behandlingar
Modafinil	148	163	295
Ritalin	135	148	227
Xyrem	119	131	176
Amfetamin	113	119	174
Övrigt läkemedel	88	102	149
Concerta	64	70	115
Klomipramin	23	23	54
Medikinet	19	21	37
Venlafaxin	29	33	37
Cipramil	25	24	35
Sertralin	19	25	33
Wakix (pitolisant)	15	17	24
Efexor	11	13	19
Cipralext	6	8	12
Strattera	6	6	11
Fluoxetin	5	6	7
Immunoglobulin	0	0	1
levetiracetam		1	1
<b>Riket 2020-03-13</b>		<b>910</b>	<b>1407</b>
<b>Riket 2019-08-21</b>		<b>825</b>	<b>1285</b>
<b>Riket 2018-08-24</b>		<b>707</b>	<b>1092</b>
<b>Riket 2017-09-10</b>		<b>547</b>	<b>876</b>
<b>Riket 2016-09-23</b>		<b>496</b>	<b>712</b>
<b>Differens 2020-2019</b>		<b>85</b>	<b>122</b>
<b>Differens 2019-2018</b>		<b>118</b>	<b>193</b>
<b>Differens 2018-2017</b>		<b>160</b>	<b>216</b>
<b>Differens 2017-2016</b>		<b>51</b>	<b>164</b>

## PER, patientens egna registreringar

Under 2019 var det 292 PER-registreringar, fördelat på 57 patienter som till störst andel tillhör enheterna Huddinge, Solna och Uppsala.

En målsättning har varit att öka antalet och andelen registreringar via PER och att öka antalet enheter som använder PER. Så har ännu inte skett. Från patientföreträdare framförs synpunkter om behov av förbättringar i It-tekniken och utveckling av skattningsskalor för att motivera till att använda PER. Man saknar möjligheten att se sina egna registreringar som de tidigare har registrerats. Arbete pågår att göra detta möjligt.

## Datakvalitet

Utifrån en validering av narkolepsiregistret pågår arbete med förbättringar i det IT-tekniska förfarandet. En del av de förbättringar har redan införts i registret och andra delar kommer att åtgärdas senare då det sammanfaller med översyn och planerade åtgärder för hela Svenska neuroregister.

En viktig utgångspunkt är att patienten får rätt diagnos, att patienter vars data förs in i registret verkligen har narkolepsi och inte någon annan diagnos. Diagnoskriterierna för narkolepsi med kataplexi har uppdaterats av American Academy of Sleep Medicine och det finns en pågående diskussion om att narkolepsi utan kataplexi kan komma att inkluderas i sjukdomsgruppen hypersomni, en utveckling som följs av registeransvarig. För att öka precisionen i diagnosticering har Narkolepsiregistret utvecklat diagnoshanteringen. Således ingår nu möjligheten att registrera de två diagnoserna: Hypersomni G 47.1 och Annan specificerad sömnstörning G 47.8, vilket varit aktuellt för en del patienter där diagnosen ändrats. Framgent ska det avgöras om dessa diagnosgrupper ska vara inkluderade i Narkolepsiregistret. Framför allt är kategorisering av narkolepsidiagnoserna noggrannare, enligt nedan. Fördelning av de registrerade patienterna i de olika diagnosgrupperna framgår av **tabell 35**.

Diagnoser:

**G47.4A** Narkolepsi typ 1 (narkolepsi med kataplexi och/eller patologiskt lågt hypokretinvärde)

**G47.4** Narkolepsi typ 2 (narkolepsi utan kataplexi och utan patologiskt lågt hypokretinvärde)

**G47.4W** Annan specificerad narkolepsi och kataplexi (inklusive sekundär narkolepsi)

**G47.4X** Narkolepsi och kataplexi, ospecificerad

**Tabell 35.** Antal patienter med sömndiagnoser.

Diagnos	Antal aktiva patienter
Specificerade sömnsjukdomar, andra än narkolepsi	3
Hypersomni	14
Narkolepsi	536
Narkolepsi och kataplexi, ospecificerad	18
Narkolepsi typ 1 (med kataplexi och/eller patologiskt lågt hypokretinvärde)	86
Narkolepsi typ 2 (utan kataplexi och med icke patologiskt eller icke uppmätt hypokretinvärde)	18
<b>Totalt</b>	<b>675</b>

Datauttag NEUROreg/NARKreg: 2019-12-31

## Jämlikhet, jämställdhet och tillgänglighet

I redovisade anslutnings- och täckningsgrad av narkolepsiregistret framgår att det är ojämnt fördelat i landet där 4 län ännu inte registrerar i registret. Datakvaliteten är också ojämnt fördelat där vissa enheter har relativt god täckning av variabler medan andra har låg andel registreringar.

Det finns exempel på att patienter har begärt ”second opinion” i annat landsting för att kunna få bli registrerad i narkolepsiregistret.

Av de data som finns idag framgår inga påtagliga skillnader avseende jämställdhet mellan könen. Skillnader i medelvärde för ex ESS och BMI där värden skiljer sig åt mellan könen kan tyda på skillnader, som kommer att följas.

## Handlingsplan

Utifrån validering av narkolepsiregistret 2019 har en handlingsplan för 2020 upprättats som innefattar:

### **Fortsatta satsningar för att öka täckningsgrad**

- Kontakt med enheter som behöver förstärkning för registrering
- När så tillåter (utifrån rekommendationer angående Covid-19) ska besök göras, annars digital/telefon kontakt
- Kontakt med NPO (Nationellt programområde neurologi)
- Kontakt med patientorganisationer
- Strategi för större användning av PROMS (PER)

### **Höja datakvaliteten**

- Öka datatäthet och datakvalitet
- Förbättringar inom IT-systemet pågår med justeringar av variabler
- Kompletteringar med ytterligare variabler är planerade
- Hjälpdokument är infört
- Behov av andra instrument/skattningsskalor är påtalat och förslag finns
- Strategi för större användning av PROMS (PER)

### **Plan för registrets bidrag till bättre hälsa**

- Utarbeta indikatorer och målvärden för god vårdkvalitet
- Utvärdera skattningsskalor ESS, kataplexiskalan och symtomskalan mot RAND36 samt EQ5D.
- Arbetsförmåga är en viktig indikator på hur patienten mår. Arbete pågår för att förbättra innehållet i variabeln för arbetsförmåga
- Arbetsförmåga kopplat till medicinering bör uppmärksammas. Ett exempel är pitolisant (Wakix) som visat god effekt i Uppsala-materialet, men där riktlinjer ändrats så att läkemedlet inte längre kan ges (på grund av att det ej godkänts för rabatt i TLV)
- BMI är en viktig faktor att observera där risk för undervikt eller övervikt kopplat till diagnos/medicinering ofta föreligger. (Högt BMI ger samsjuklighet för sömnapné syndrom.)
- Körkortsriktlinjer för körkort vid narkolepsi
- Införa modul för körkort från EP-registret, modifierat.

### **Ta hjälp av brukarna**

- Långvarig interaktion med Narkolepsiföreningen (Pandemrix-vaccinerade fall med narkolepsi), som bidragit med värdefulla synpunkter på utformningen av

- Narkolepsiregistret vid skapandet 2011, dessutom fortlöpande angående livsvillkoren för de mestadels unga patienterna med narkolepsi efter sprutan.
- Ökat samarbetet med patientföreträdare från Neuro (f.d Neuroförbundet) är inlett. Flera förslag har framkommit som skulle motivera till ökad användande av PER. Det är planerat att neurospecialister (AM Landtblom och C Baier) bidrar vid Neuroförbundets narkolepsikonferens 2020 för att belysa vikten av PROMS/PER och svara/förklara/diskutera frågor som Neuro har om samlevnadsfrågor. Andra viktiga frågor är frånvaro av enhetlighet i utredning av sjukdomen vilket oroar patienter. Information krävs om vilka riktlinjer som egentligen finns för behandling och vård – dialog med SKR.
  - Dokument från Neuro, bilaga (sist i detta avsnitt)

#### **Handlingsplan för ökad certifieringsgrad, sammanfattningsvis**

- Förbättra datakvalitet, fram för allt registrera de mest centrala variabelvärdena
- Fortsatt arbete/support för ökad täckningsgrad. Styrgruppen för narkolepsiregistret har strategi för registreringssupport. Ett problem i sammanhanget har varit att verksamhetschefer inte ansett sig kunna stödja sådan verksamhet lokalt och regionalt.
- Ökade aktiviteter på Hemsida för information till brukargruppen med syfte att öka PROMs

#### **Planeringsarbete för införande av VAP (Visuell analysplattform)**

- Förenklad överblick av viktiga variabler (från MS-registret med flera)

## Kvartalsrapport

Narkolepsiregistret tänker sig att framgent presentera Kvartalsrapporter som sänds till verksamhetschefer och patientföreträdare i syfte att återkoppla till respektive enhet för att belysa den egna enhetens registreringar och andra enheters registreringar.

## Effekt av narkolepsiregistrets insatser i vården

Den standardiserade dokumentationen av både subjektiva (via PER) och objektiva (via medarbetarna på mottagningen) utfallsmått i form av skalor och mätningar är ett viktigt hjälpmedel i det kliniska arbetet för att bedöma sjukdomstillstånd och behandlingens effektivitet. Informationen, de registrerade data som finns om patienten i registret används i det dagliga arbetet för att fatta beslut angående eventuella modifieringar i individuella behandlingsregimer.

På sikt kan en vetenskaplig utvärdering användas för att utveckla riktlinjer och vårdprogram. En styrka är om patienterna motiveras till en noggrann dokumentation via PER – att klinikerna (läkarna) inte bara får en ”ögonblicksbild” vid tiden kring mottagningsbesöken utan en mer kontinuerlig information om patientens situation.

Utmaningen är därför att övertyga patienterna om individuella nyttan av PER dokumentationen.

I samband med Covid-19 har PER varit en stor tillgång. Både för sjukvårdande klinik och för den enskilde individen då informationsutbyte kunnat ske via PER och samtidigt kunnat hålla sig till folkhälsomyndighetens rekommendationer. Enligt patientföreträdare har det tidsmässigt också varit en fördel då patienten har sluppit avsätta tid för resa och besök.

En framtida förenkling av uppföljning i sjukvården kan skönjas med ökad digital aktivitet och PROMS.

## Effekt av narkolepsiregistrets insatser i kommunikationen med myndigheter

Pågående dialog med Försäkringskassan pågår om svårigheterna med sjukskrivningar som vi sett i flera fall där deltidssjukskrivning inte godkänts. Skattningsskalor används i sjukintyg.

Invaliditetsintyg för gruppen av patienter med Pandemrix-utlöst narkolepsi är aktuellt nu och är viktiga för en korrekt bedömning av funktionsnedsättning till följd av läkemedelsskadan. Registreringar underlättar i detta arbete som adresserar Läkemedelsförsäkringen och andra försäkringsbolag



## Bilaga från Neuro.



Narkolepsi

V arför tycker vi i Neuro Narkolepsi att narkolepsiregistret är en bra idé?

Vi ser en stor potential med ett narkolepsiregister, för oss, för utveckling av nya behandlingsmetoder och för att få en likvärdig vård över hela landet.

Narkolepsi yttrar sig väldigt individuellt och har en tendens att förändra sig över tid med variationer även över året. För att kunna lära sig narkolepsins variationer och hitta "sitt eget" mönster i vardagen kan ett register över sömn, vakenhet, medicin och annat, kunna vara en bra hjälp för den egna individen.

Narkolepsiregistret skulle på sikt kunna fungera som ett hjälpmedel, och med ett användarvänligt och mångfacetterat gränssnitt, bli en del i sjukdomsinsikt och fördjupad förståelse för de olika val som finns gällande livsstil, medicinering etc. Registret ger då både nytta för narkolepsi-drabbade, deras närmaste, men samtidigt också för forskare och vårdpersonal.

Genom att registrera relevant data från de med narkolepsi, och genom att ställa adekvata frågor som de drabbade besvarar, skulle narkolepsiregistret, kunna fungera som en informationsbank full med relevanta fakta om de drabbades sjukdomsbild, svårigheter och situationer i livets olika skeenden.

Syftet med registret bör vara just detta; att bidra till att förbättra livskvalitén för de drabbade!

Det finns ett stort behov av ett väl fungerande narkolepsiregister då många frågor runt diagnosen kvarstår att besvara och för att tydligare kunna upptäcka samband mellan olika faktorer, både på individuell nivå och som grupp.

Vi inom Neuro Narkolepsi vill med vår medverkan försöka påverka en utveckling till ett tryggt användarvänligt informationsregister, som i framtiden kan ge oss chansen att inte bara lära oss vår egen diagnos, utan att också kunna medverka till goda förutsättningar för framsteg inom svensk narkolepsiforskning.

Neuro Narkolepsi är en fristående ideell förening under Neuroförbundet som inriktar sig på diagnosen narkolepsi. Alla är hjärtligt välkomna oavsett om du själv har diagnos, gammal som ung, är anhörig eller bara har ett intresse kring Narkolepsi.

Vår målsättning är att:

- Via samverkan och kunskap bidra till ett progressivt och fungerande liv och ökad livskvalitet för personer med narkolepsi i Sverige.
- Synliggöra narkolepsi som diagnos och verka som plattform för informationerörande befintliga insatser inom vård och samhälle.
- Fungera som en röst i samhällsdebatten via påverkan och opinioner.
- Verka för att den vetenskapliga forskningen och andra insatser, som på kort eller lång sikt, kan komma ha betydelse, fortgår och utvecklas.
- Övriga frågor rörande diagnosen narkolepsi.

Önskar du kontakt med oss så når du oss lättast på mail [neuronarkolepsi@gmail.com](mailto:neuronarkolepsi@gmail.com).

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

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

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



**Svenska  
neuroregister**

Info@neuroreg.se  
www.neuroreg.se

 **KAROLINSKA**  
UNIVERSITETSSJUKHUSET

 **NATIONELLA KVALITETSREGISTER**

**QRC**|||STHLM  
KVALITETSREGISTERCENTRUM