



Svenska  
neuroregister

---

# IPN Årsrapport 2022



# 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 skraddarsydda Kvartalsrapporter till varje rapporterande enhet med enhetens senaste resultat i jämförelse med andra enheter.

Svenska neuroregister har en organisatorisk flexibilitet och kan snabbt möta nya utmaningar vilket vi visat genom att i mars 2020 genom på kort tid utveckla och införa en mekanism för att samla in data på Covid19 bland våra patienter, vilket 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 variablsamling 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 .....   | 2         |
| <b>Svenska neuroregister.....</b>                      | <b>5</b>  |
| Svenska neuroregister .....                            | 6         |
| Bakgrund .....   | 6         |
| Syftet för Svenska neuroregister är att .....          | 6         |
| Organisation .....                                     | 7         |
| Huvudmannaskap.....                                    | 7         |
| Inomprofessionell förankring.....                      | 8         |
| Kvalitetsregister och Beslutsstöd .....                | 8         |
| Deltagande enheter .....                               | 9         |
| Täckningsgrad .....                                    | 9         |
| Viktig utveckling och aktuella frågor under 2022 ..... | 10        |
| Framtidsutsikter inför 2023 .....                      | 12        |
| Patientmedverkan.....                                  | 14        |
| Slutord .....  | 14        |
| <b>Inflammatorisk polyneuropati .....</b>              | <b>16</b> |
| Inflammatorisk polyneuropati .....                     | 16        |
| Datakvalitet .....                                     | 19        |
| Anslutningsgrad och Täckningsgrad.....                 | 24        |
| Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer ..... | 27        |
| PROM/PREM.....   | 27        |
| Effekten av registrets insatser på vården .....        | 31        |
| Utveckling över tid .....                              | 33        |
| Skillnader i resultat mellan enheter.....              | 35        |
| Skillnader i resultat mellan regioner.....             | 37        |
| Vetenskapliga resultat .....                           | 42        |
| Prioriterade utvecklingsområden för registret .....    | 43        |

# 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 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).

## 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 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.

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.

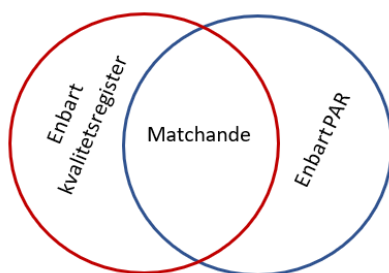
## Täckningsgrad för Svenska neuroregister

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

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

För två delregister, huvudvärksregistret (HVreg) och neuromuskulära sjukdomar i Sverige (NMiS), hoppas vi att nya möjligheter till finansiering kan uppstå i samband med att nya läkemedel registreras vars ersättning via läkemedelsförmånen villkoras av en uppföljning i Svenska neuroregister. Vi har 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 minskas dramatiskt. Data från vårt register har dessutom bidragit starkt till kunskapsutvecklingen runt dessa behandlingar genom många välciterade vetenskapliga artiklar i internationella tidskrifter.

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

De ovan nämnda PASS-projekten för MS är därtill exempel på att läkemedelsmyndigheter, både EMA och Food and Drug Administration (FDA), ser säkerhetsuppföljningar med patientregister som mer fördelaktiga än traditionella fas-4-studier som har problem med höga kostnader och dåligt extern validitet. 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   | X               | 86  |    |
|                                |                                   | Norrbottn                                  | Sunderbyn    | X                               | X   |    | X  | X          | X  |     |      | X   |                 | 15  |    |
|                                | Mellansverige                     | Gävleborg                                  | Kalix        | X                               | X   |    |    | X          |    |     | X    |     |                 | 4   |    |
|                                |                                   |  | Gävle        | X                               | X   | X  | X  | X          | X  | X   | X    |     |                 | 46  |    |
|                                | Dalarna                           | Bollnäs                                    | Bollnäs      | X                               | X   | X  | X  |            |    | X   | X    |     | X               | 4   |    |
| Barnkliniken i Hudiksvall      |                                   |  |              |                                 |     |    |    |            | X  |     |      |     | 2               |     |    |
|                                |                                   |  |              |                                 |     |    |    |            |    |     |      |     | 2               |     |    |
| Falun                          |                                   | Mora                                       |              |                                 |     |    |    | X          |    |     |      |     | 2               |     |    |
|                                |                                   | Falun                                      | X            | X                               | X   |    |    | X          | X  |     |      |     | 22              |     |    |
| Södermanland                   |                                   | Nyköping                                   | X            | X                               | X   | X  | X  | X          | X  | X   | X    |     | 17              |     |    |
|                                |                                   | Eskestuna                                  | X            | X                               | X   | X  | X  | X          | X  | X   | X    |     | 34              |     |    |
| Örebro län                     |                                   | Örebro                                     | X            | 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          |    | X   |      |     | 38              |     |    |
|                                | Barnkliniken Västerås             |  |              |                                 |     |    |    | X          |    |     |      |     | 9               |     |    |
| Värmland                       | Karlstad                          | X  | X            |                                 | X   | X  | X  |            |    | X   | X    |     | 35              |     |    |
|                                |                                   |  |              |                                 |     |    |    |            |    |     |      |     | 5               |     |    |
| Uppsala län                    | Uppsala                           | X  | 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  |
| Barnkliniken Vrinnevisjukhuset |                                   |  |              |                                 |     |    |    |            | X  |     |      |     |                 | 2   |    |
| Barnkliniken Linköping         |                                   |  |              |                                 |     |    |    |            | X  |     |      |     |                 | 8   |    |
| Kalmar län                     | GAVA - Linköping                  |  |              |                                 | X   |    |    |            |    |     |      |     |                 | 5   |    |
|                                | Västervik                         |  | X            | X                               |     | X  | X  |            |    |     | X    |     |                 | 12  |    |
|                                | Kalmar                            |  | X            | X                               |     | X  | X  |            |    |     | X    | X   |                 | 14  |    |
|                                | Kalmars Barnklinik                |  |              |                                 |     |    |    |            | X  |     |      |     |                 | 7   |    |
|                                | Västerviks Barnklinik             |  |              |                                 |     |    |    |            | X  |     |      |     |                 | 1   |    |
| Jönköpings län                 | Oskarshamn                        |  | X            | X                               |     | X  | X  |            |    |     | X    |     |                 | 1   |    |
|                                | 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   |                 |     | 15 |
| Varberg                        | X                                 |  |              |                                 |     |    | X  | X          |    |     |      |     | 17              |     |    |
| Södra                          | Halland (södra)                   | Halmstad                                   | X            | X                               |     | X  | X  | X          | X  | X   | X    |     | 20              |     |    |
|                                |                                   | Barnkliniken Halmstad                      |              |                                 |     |    |    |            | X  | X   |      |     | 3               |     |    |
|                                | 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   |      |     |                 | 5   |    |
|                                |                                   | Ängelholm                                  | X            | X                               | X   |    |    | X          | X  | X   | X    | X   |                 | 22  |    |
|                                |                                   | Malmö                                      | 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   |      |     |                 | 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                          |  |              |                                 |     |    |    |            |    |     |      |     | 3               |     |    |
|                                | Karlskrona                        | X  | X            |                                 | X   | X  |    |            | X  | X   | X    |     | 3               |     |    |
| Kronoberg                      | Karlskrona                        | X  | X            |                                 |     |    | X  |            |    |     |      |     | 4               |     |    |
|                                | Ljungby                           | X  | X            |                                 |     |    |    |            |    |     |      |     | 5               |     |    |
| Växjö                          | Växjö                             | X  | X            | X                               | X   | X  | X  | X          |    | X   | X    |     | 28              |     |    |

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

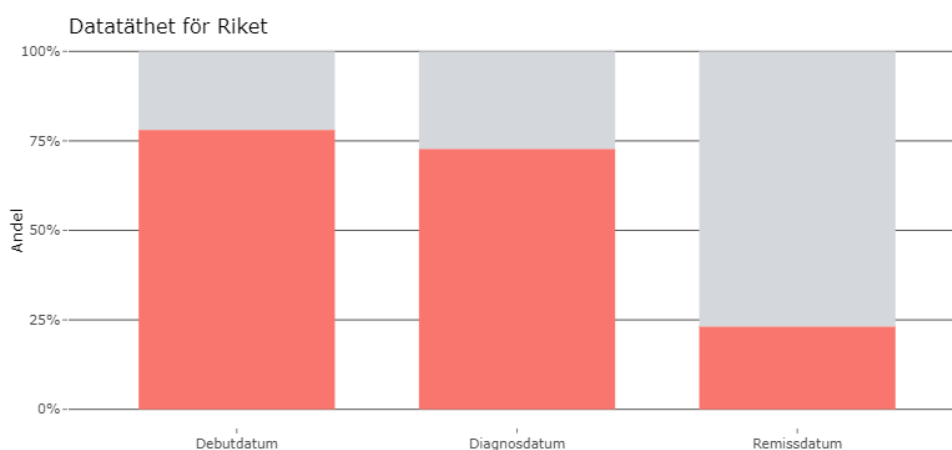
## Paraproteinemisk Demyeliniserande Neuropati (PDN)

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.

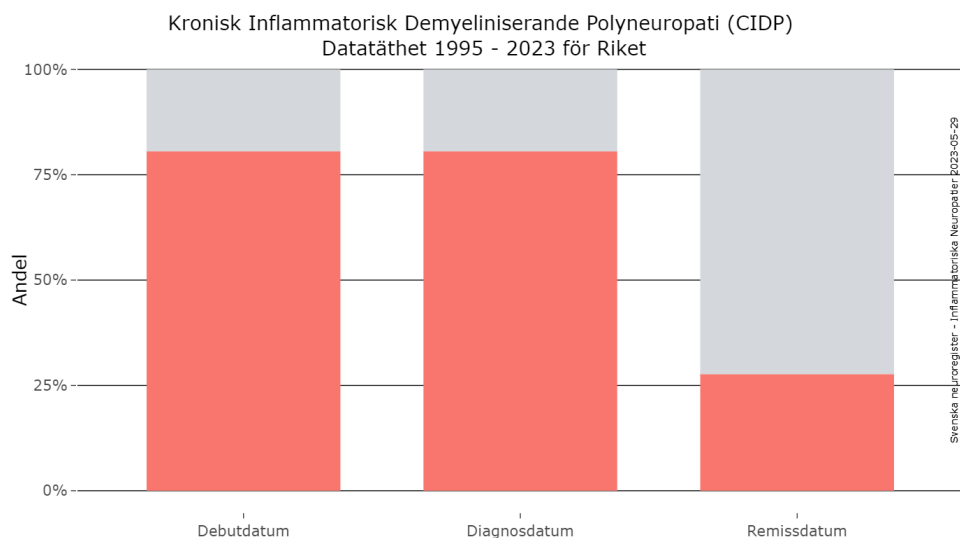
Symtomen består av gång- och balanssvårigheter, domningar i fötter och armtremor. Många med IgM-relaterad PDN diagnostiseras felaktigt som idiopatisk åldersrelaterad neuropati och går då miste om behandlingsmöjlighet med immunterapi. Inga pålitliga nationella register över patienter med PDN förekommer 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

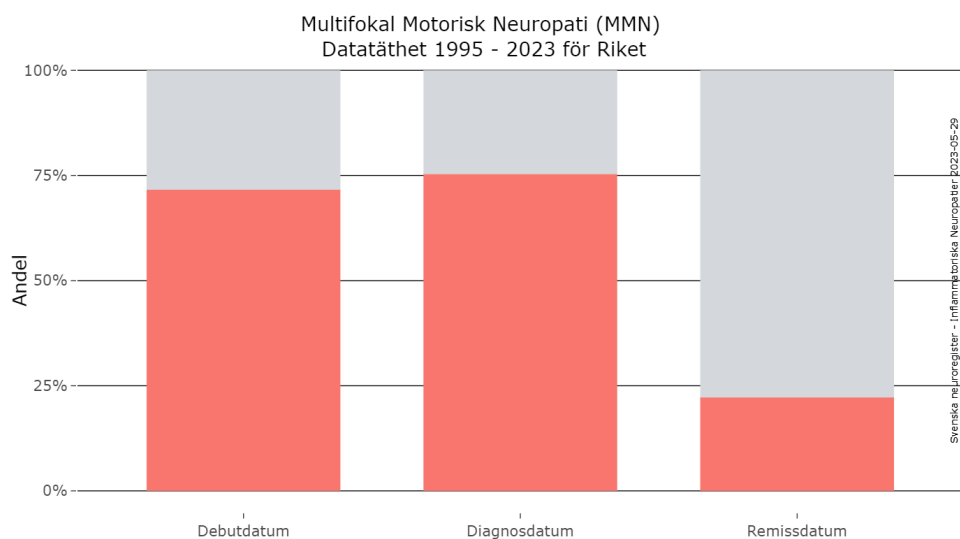
### Datatäthet



**Figur 2** Vy från Neurodashboard. Andel registreringar för samtliga diagnoser i IPN-registret som har debut-, diagnos och remissdatum 2023-05-29.



**Figur 3** Vy från Neurodashboard. Andel registreringar för CIDP som har debut-, diagnos och remissdatum 2023-05-29.



**Figur 4** 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 2** Datatäthet (%) för viktigaste indikatorerna i IPN-registret.

|                                     | 2014  | 2015  | 2016  | 2017  | 2018  | 2019  | 2020  | 2021  | 2022  |
|-------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| <b>Diagnos ICD</b>                  | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 |
| <b>Läkarbesök (endast CIDP/MMN)</b> | 66.7  | 85.2  | 51.2  | 55.0  | 54.1  | 55.6  | 59.1  | 63.7  | 62.0  |
| <b>Behandling (endast CIDP/MMN)</b> | 66.7  | 92.6  | 72.6  | 77.2  | 77.7  | 76.3  | 77.9  | 79.2  | 80.9  |
| <b>Handstyrka (endast CIDP/MMN)</b> | 0.0   | 74.1  | 28.7  | 36.6  | 44.2  | 53.0  | 55.5  | 56.2  | 56.3  |
| <b>INCAT</b>                        | 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.

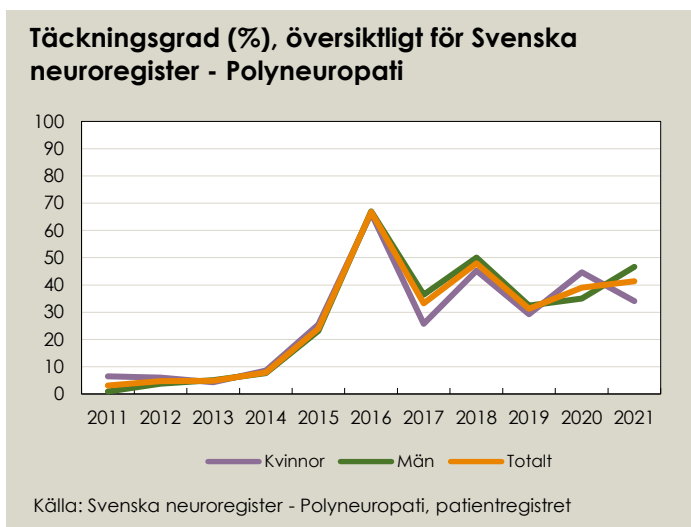
**Tabell 3** avspeglar andel patienter med kroniska inflammatoriska polyneuropatier (GBS är exkluderad) som finns i IPN-registret i förhållande till patienter med samma diagnoser i PAR-registret, uppdelad per enhet år 2011–2021.

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.

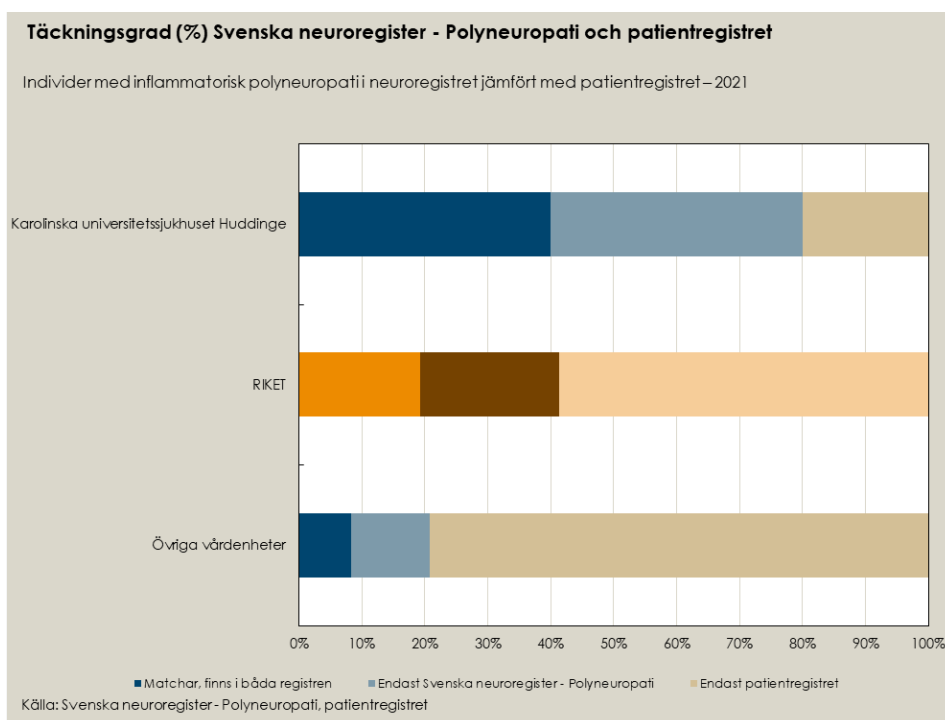
**Tabell 3** Täckningsgrad (%) för Svenska neuroregister - IPN (exklusive GBS) kumulativt per år och vårdenhet. Individer med inflammatorisk polyneuropati i Svenska neuroregister jämfört med patientregistret.

|   | 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



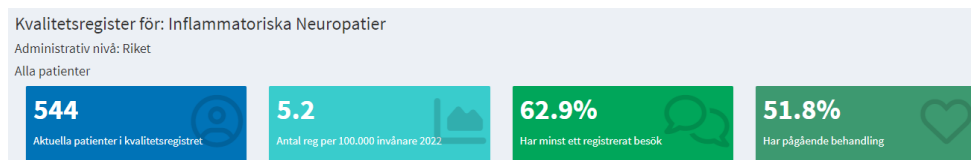
**Figur 5** Täckningsgrad (%) i IPN-registret uppdelat på kön samt totalt.



**Figur 6** 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 7** 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 4** 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

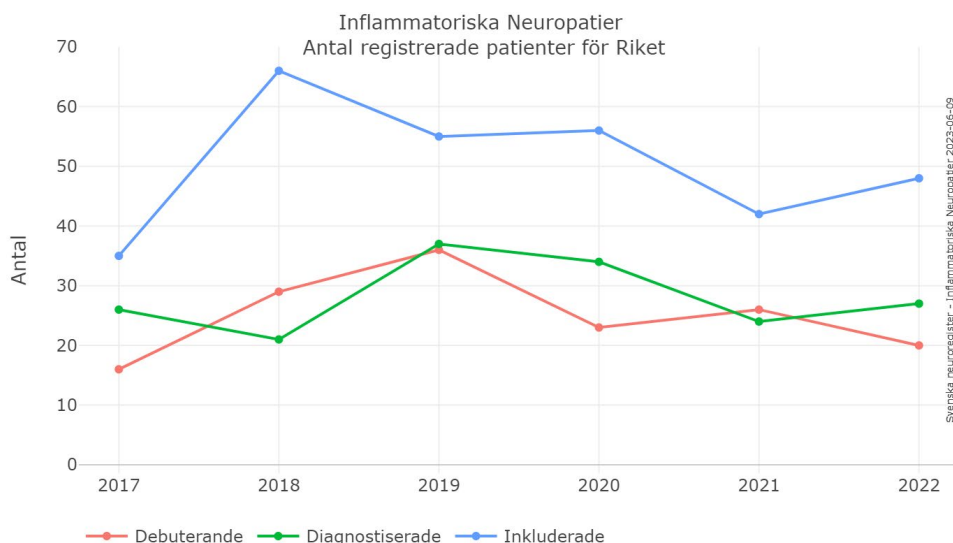


**Tabell 5** IPN-registrets aktivitet i registerarbetet per enhet.

| 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                                    |                                       | *                                       |
| <b>Total</b>                    | <b>599</b>                          | <b>538</b>                           | <b>13</b>                             | <b>49</b>                               |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

\*antal färre än fem



**Figur 8** (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 6**, och jämförelse med täckningsgraden från åren innan i **tabell 7**.

**Tabell 6** Täckningsgrad i IPN-registret för år 2022.

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

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

**Tabell 7** 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%           |
| <b>Totalt</b> | <b>300</b>      | <b>400</b>          | <b>75%</b>    | <b>330</b>      | <b>450</b>          | <b>73%</b>    | <b>362</b>      | <b>450</b>          | <b>80%</b>    |

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 8**, utveckling per år.

**Tabell 8** Kvalitetsindikatorer och rapporteringsgrad för CIDP och MMN i IPN-registret.

|                                     | 2014  | 2015  | 2016  | 2017  | 2018  | 2019  | 2020  | 2021  | 2022  |
|-------------------------------------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|-------|
| <b>Diagnos ICD</b>                  | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 | 100.0 |
| <b>Läkarbesök (endast CIDP/MMN)</b> | 66.7  | 85.2  | 51.2  | 55.0  | 54.1  | 55.6  | 59.1  | 63.7  | 62.0  |
| <b>Behandling (endast CIDP/MMN)</b> | 66.7  | 92.6  | 72.6  | 77.2  | 77.7  | 76.3  | 77.9  | 79.2  | 80.9  |
| <b>Handstyrka (endast CIDP/MMN)</b> | 0.0   | 74.1  | 28.7  | 36.6  | 44.2  | 53.0  | 55.5  | 56.2  | 56.3  |
| <b>INCAT</b>                        | 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 9** 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    | *                | *                                  | *                                | *  |
| <b>Total</b> | <b>1538</b>      | <b>324</b>                         | <b>136</b>                       | <b>80</b>  |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

\*antal färre än fem

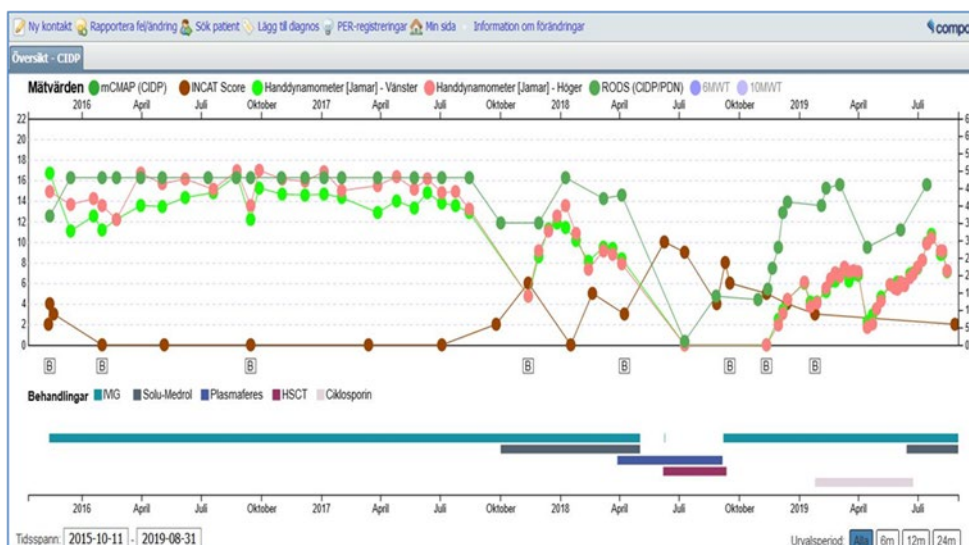
## Åtterrapporering

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 20** 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.



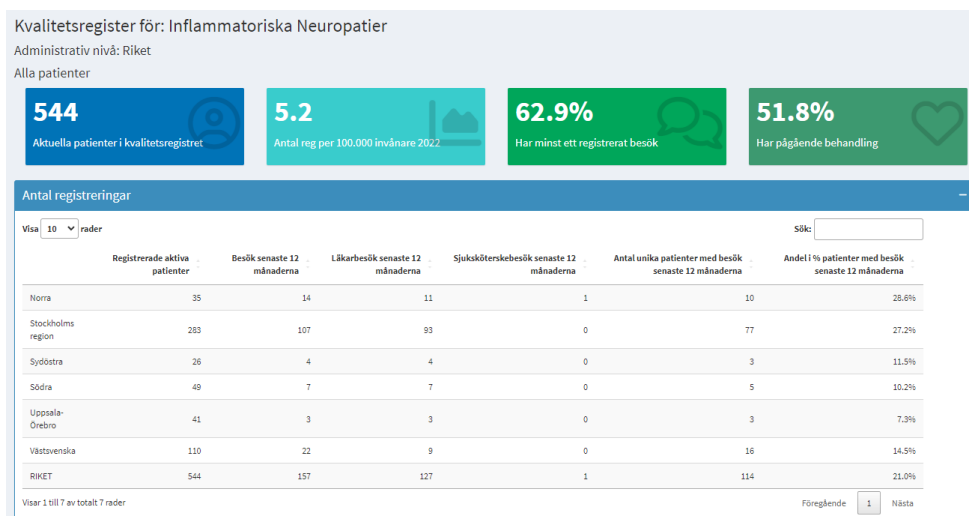
**Figur 9** Exempel på översiktsbild hos en patient med CIDP.

## 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 21**. Vår plan är att göra data alltmer tillgängliga i Neurodashboard med sikte på resultatdata som öppet kan jämföra olika vårdenheter.



**Figur 10** 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).

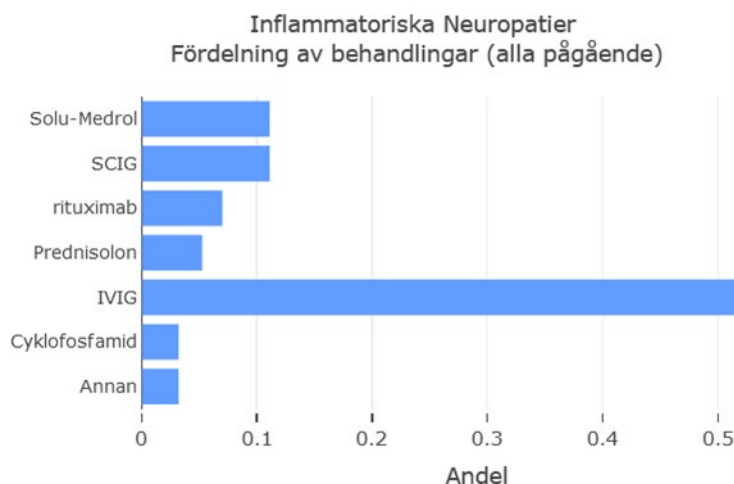
## **Effekten av registrets insatser på vården**

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: Utdatajänster 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 22**.



**Figur 11** 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 terapiresistent 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](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.

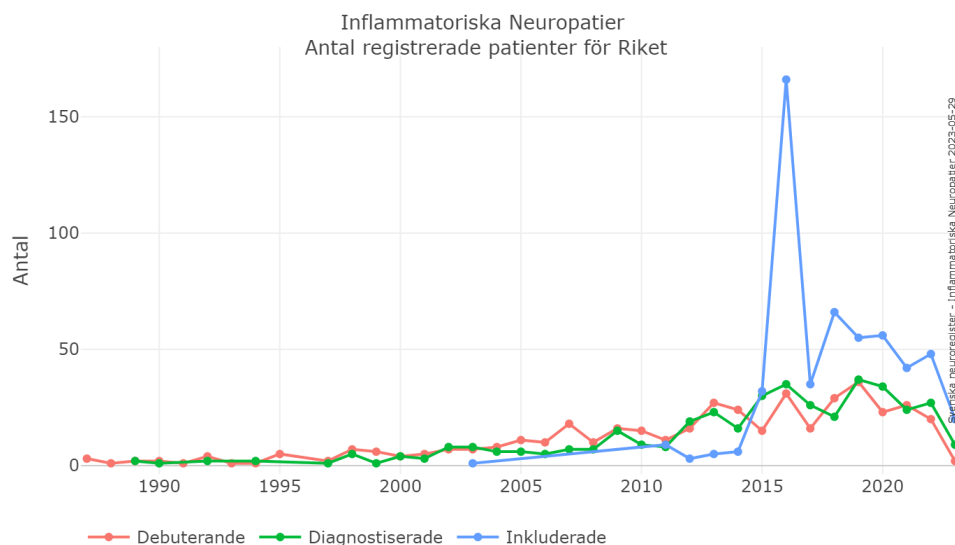
Eftersom rekommendation om användandet av läkemedlet sendoxan finns med i terapialternativ i de nationella riktlinjerna för behandling av terapivikt vid CIDP, har vi nu gjort en beräkning på andel patienter med CIDP (37st totalt) som någonsin behandlats med intravenös eller oral sendoxan. Medel INCAT-värdet 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 12** 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 10** ökar antal patienter med angivna processmått såsom läkarbesök, behandling, andel som har skattats med INCAT m.fl. stadig med åren i IPN-registret.

**Tabell 10** antal patienter som skattats med INCAT.

|                                     | 2014 | 2015 | 2016 | 2017 | 2018 | 2019 | 2020 | 2021 | 2022 |
|-------------------------------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
| <b>Antal aktuella patienter</b>     | 32   | 68   | 269  | 308  | 371  | 417  | 463  | 493  | 538  |
| <b>Diagnos ICD</b>                  | 32   | 68   | 269  | 308  | 371  | 417  | 463  | 493  | 538  |
| <b>Läkarbesök (endast CIDP/MMN)</b> | 2    | 23   | 84   | 111  | 126  | 150  | 182  | 211  | 227  |
| <b>Behandling (endast CIDP/MMN)</b> | 2    | 25   | 119  | 156  | 181  | 206  | 240  | 262  | 296  |
| <b>Handstyrka (endast CIDP/MMN)</b> | 0    | 20   | 47   | 74   | 103  | 143  | 171  | 186  | 206  |
| <b>INCAT</b>                        | 1    | 31   | 98   | 129  | 161  | 211  | 249  | 269  | 305  |
| <b>Antal aktuella CIDP + MMN</b>    | 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 11** 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%                                  |
|                                 |                         | <b>93</b>                      | <b>267</b>                                       | <b>17%</b>                           |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

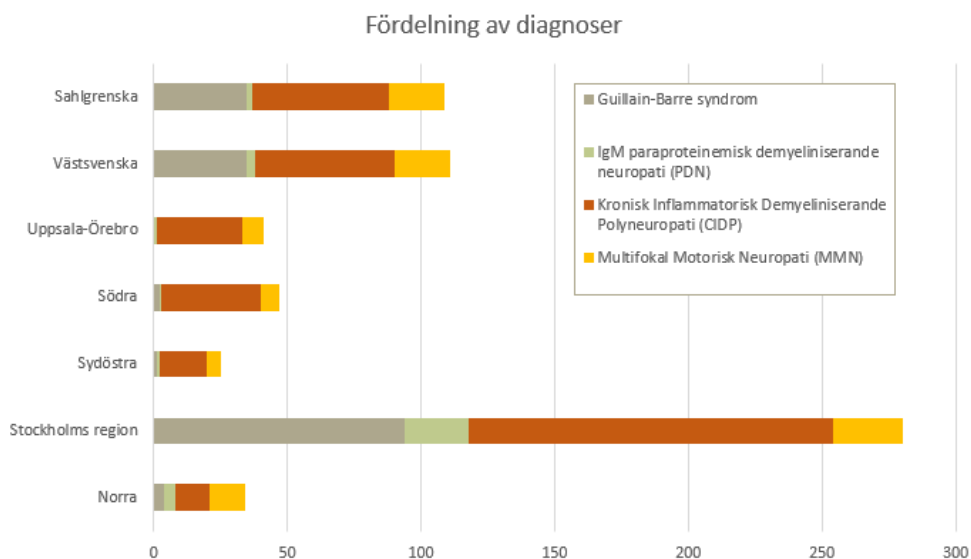
\*antal färre än fem

**Tabell 12** 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                  | *  | *                           |   | *                      | *  |
| <b>Total</b>                    | <b>599</b>                          | <b>538</b>                           | <b>468</b>           | <b>64</b>  | <b>1870</b>        | <b>164</b>   | <b>536</b>                  | <b>48</b>   | <b>457</b>             | <b>27</b>  |

Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

\*antal färre än fem



**Figur 13** 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 14** 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%  |

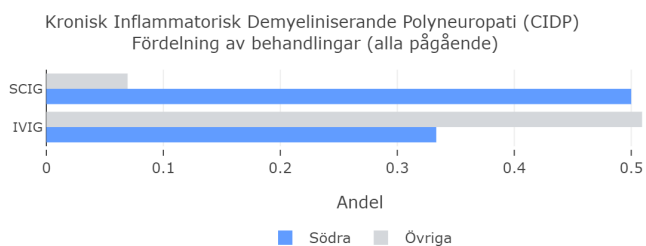
**Figur 15** Vy från Neurodashboard, besöksdata per region för patienter med MMN (datauttag 2023-06-09)

## Terapi

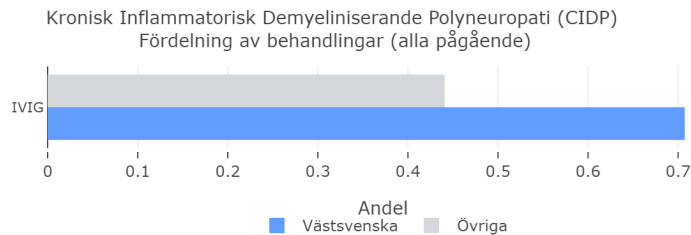
Data från IPN-registret tillåter jämförelse av IVIG-användning vid CIDP i olika regioner. Regioner som har fler än 10 behandlade patienter med CIDP är Stockholm, Uppsala, Skåne och Västra Götaland.

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 immunoglobulin), något högre än kostnader per gram för IVIG, så en sammanvägd kostnadsanalys behöver ta hänsyn till såväl sjukhus-, som läkemedelskostnader för IVIG vs. SCIG.

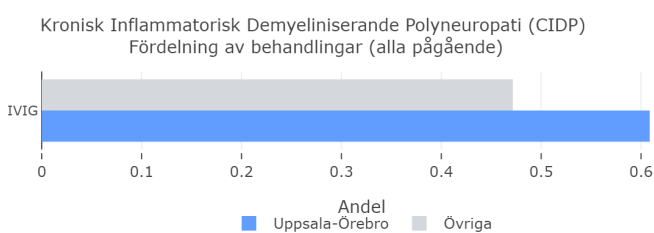
Eftersom kortison ökar sannolikheten att uppnå en remission av CIDP kommer remissionsandelen för CIDP att under 2023 jämföras mellan Stockholm och övriga regioner i landet som inte använder sig av kortison. Samtidigt tillåter registret också att följa de negativa konsekvenserna av kortisonanvändning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



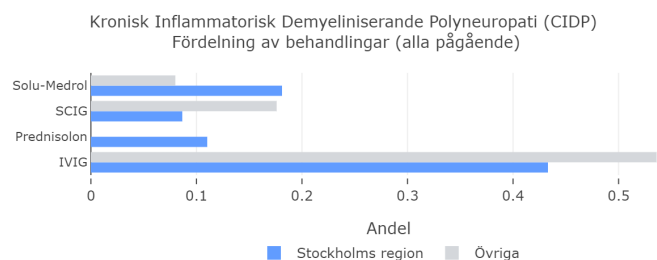
**Figur 19** Vy från Neurodashboard. Fördelning av vanligaste använda behandlingar mot CIDP i Region Södra jämfört med övriga i landet.



**Figur 18** Vy från Neurodashboard. Fördelning av vanligaste använda behandlingar mot CIDP i Region Västsvenska jämfört med övriga i landet.



**Figur 16)** Vy från Neurodashboard. Fördelning vanligaste använda behandlingar mot CIDP i Uppsalaregionen jämfört med övriga i landet.



**Figur 17)** 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 13** 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%              |
| <b>Total</b>                    | <b>538</b>              | <b>193</b>                   | <b>344</b>                 | <b>36%</b>       |

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 14** 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                       |
| <b>Total</b> | <b>538</b>             | <b>9</b>                                 | <b>55,9</b>                |

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.

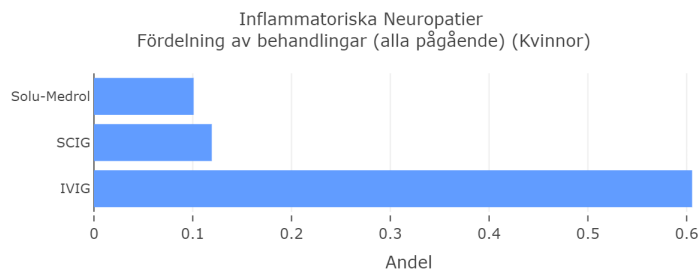
**Tabell 15** Könsskillnader avseende besöksfrekvens.

|                               | 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%   |

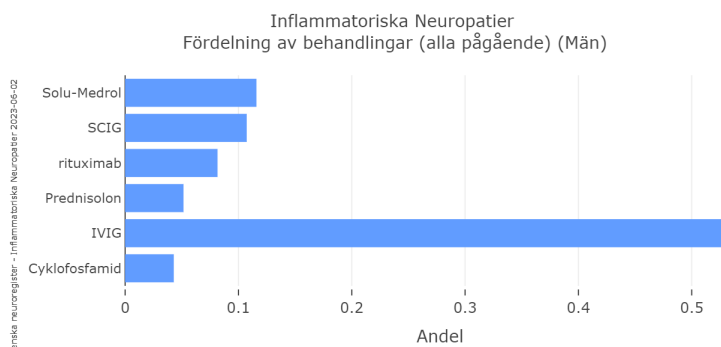
Datauttag NEURO/IPNreg 2023-03-08

### 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 21** Vy från Neurodashboard. Fördelning av behandling (alla pågående) för kvinnor.



**Figur 20** 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.

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