



Svenska
neuroregister

Motorneuronsjukdom 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, motoneuronsjukdomar, hydrocefalus och neuromuskulära sjukdomar. Det finns ett uttalat intresse att fler sjukdomsgrupper ska läggas till med tiden.

Svenska neuroregisters arbete går fortsatt starkt framåt. Vi når kontinuerligt en bättre anslutningsgrad och bättre täckningsgrad. Framgången förklaras av att det CE-godkända registergränssnittet 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 variabelsamling som bland annat innehåller över 200 000 besök, över 43 000 behandlingsepisoder, över 140 000 patientrapporterade mått och över 90 000 kognitiva skattningar. MS-registret har bidragit med data till 270 vetenskapliga publikationer och bidragit till att svenska MS-forskare är ledande i internationella forskningssamarbeten i MS-fältet. Även övriga delregister står sig väl internationellt. Parkinsonregistret är till numerär ett av de största i världen och även övriga delregister är stora i sina respektive fält.

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

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

Juni 2023



Jan Hillert
Svenska neuroregister

Innehåll

Förord	2
Svenska neuroregister.....	5
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
Motorneuronsjukdom	16
Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateral skleros.....	16
Årsrapport i korthet	17
Bakgrund och syfte	17
Parametrar och skalor	18
Effekten av registrets insatser på vården	21
PROM/PREM.....	23
Anslutningsgrad och Täckningsgrad.....	24
Diagnosfördelning	26
Datakvalitet	27
Återrapportering	28
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer	30
Vetenskapliga resultat	30
Prioriterade utvecklingsområden för registret	32
Kommentarer om Covid-19 påverkat registerarbetet under 2022	33
Framtidsplaner/Planer för kommande år	33

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), motoneuronsjukdom (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, motoneuronsjukdom, svår neurovaskulär huvudvärk, hydrocefalus efter anläggande av avlastande likvorshunt och neuromuskulära sjukdomar.
- Bidra till att neurologisk sjukvård i Sverige är av hög kvalitet och har en jämn fördelning
- Tillförsäkra att riktlinjer för vård och behandling efterlevs
- Vara ett redskap i kvalitetssäkring av vården och i förbättringsarbete

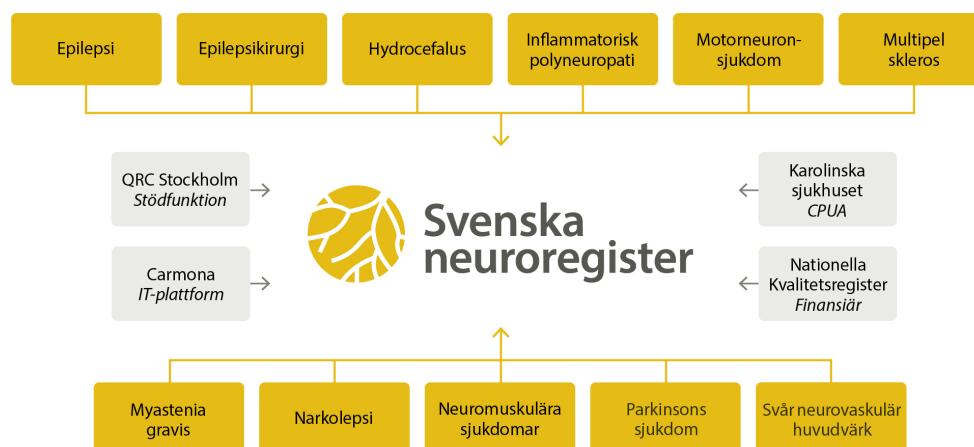
- Möjliggöra utvärdering av vårdens och behandlingars effekt på funktionshinder och livskvalitet
- Skapa en bas för neurologisk forskning på en nationell nivå
- Möjliggöra internationella samarbetsprojekt inom forskning och vårdutveckling genom att använda internationellt accepterade variabler och definitioner

Organisation

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

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

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



Figur 1 Svenska neuroregisters organisationsschema.

Huvudmannaskap

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

Inomprofessionell förankring

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

Kvalitetsregister och Beslutsstöd

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

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

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

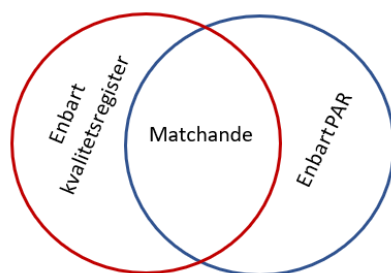
Täckningsgrad för Svenska neuroregister

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 bromsmedicineringen fick sig genombrott vilket bidrog till att behandlingarna snabbt kunde etableras i hela landet och att regionala skillnader blev tydliga och kunde minskas dramatiskt. Data från vårt register har dessutom bidragit starkt till kunskapsutvecklingen runt dessa behandlingar genom många välciterade vetenskapliga artiklar i internationella tidskrifter.

Vi ser nu ett ökat intresse för 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 motoneuronsjukdomar kan mycket väl bli behandlingsbara inom en nära framtid. Dessa nya behandlingar kommer alla att bli kostsamma och kräva ordnat införande med en adekvat utvärdering och då blir Svenska neuroregister ett oundgängligt hjälpmedel.

De ovan nämnda PASS-projekten för MS är därtill exempel på att läkemedelsmyndigheter, både EMA och Food and Drug Administration (FDA), ser säkerhetsuppföljningar med patientregister som mer fördelaktiga än traditionella fas-4-studier som har problem med höga kostnader och dåligt extern validitet. Registerhållaren 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										
	Västernorrland	Örnsköldsvik	X	X		X	X	X		X	X		11
		Sundsvall	X			X	X	X			X	X	27
		Sollefteå	X				X				X		8
	Västerbotten	Umeå	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	86
	Norrbottn	Sunderbyn	X	X		X	X	X			X		15
		Kalix	X	X			X			X			4
Mellansverige	Gävleborg	Gävle	X	X	X	X	X	X	X	X			46
		Bollnäs	X	X	X	X			X	X		X	4
		Barnkliniken i Hudiksvall						X					2
	Dalarna	Mora					X						2
		Falun	X	X	X		X	X					22
	Södermanland	Nyköping	X	X	X	X	X	X	X	X			17
		Eskestuna	X	X	X	X	X	X	X	X			34
	Örebro län	Örebro	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	93
		Karlskoga	X										1
		Barnkliniken Örebro US						X			X		6
	Västmanland	Västerås	X	X	X	X	X	X		X			38
		Barnkliniken Västerås						X					9
	Värmland	Karlstad	X	X		X	X	X		X	X		35
	Uppsala län	Uppsala	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	101
		Barnkliniken Akademiska Sjukhuset									X		16
Stockholms	Gotland	Visby	X				X		X	X			17
	Stockholms län	Solna	X	X	X	X	X	X	X	X	X	X	152
		Huddinge	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		64
		Neurology Clinic, Sophiahemmet	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		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	87
		Barnkliniken Vrinnevisjukhuset						X					2
		Barnkliniken Linköping						X					8
		GAVA - Linköping		X									5
	Kalmar län	Västervik	X	X		X	X			X			12
		Kalmar	X	X		X	X			X	X		14
		Kalmars Barnklinik						X					7
		Västerviks Barnklinik						X					1
		Oskarshamn	X	X		X	X			X			1
	Jönköpings län	Värnamo	X	X		X	X	X	X	X			30
		Ryhov	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	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			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			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		93
		Lund	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
		Karlskrona	X	X			X						4
Kronoberg	Ljungby	Ljungby	X	X									5
		Växjö	X	X	X	X	X	X		X	X		28

Motorneuronsjukdom



Motorneuronsjukdom/Amyotrofisk lateral skleros

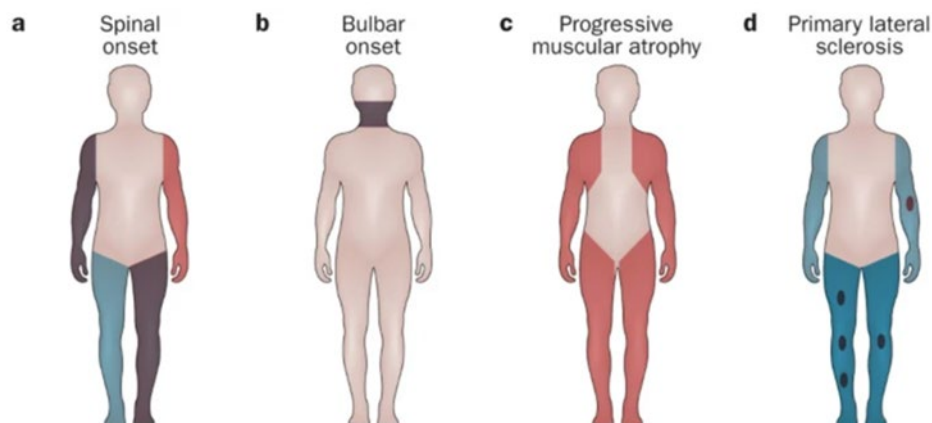
Årsrapport i korthet

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

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

Bakgrund och syfte

Amyotrofisk lateral skleros (ALS) är en gemensam beteckning för en grupp motorneuronsjukdomar (MND) där de nervceller som styr skelettmuskulerna dör. Cirka 3,5 personer per 100 000 insjuknar i MND/ALS varje år, och på Karolinska Universitetssjukhuset är det ca 100 personer/år som får ALS-diagnos. ALS kan visa sig i alla åldrar, men de flesta insjuknar mellan 45 och 75 års ålder. Eftersom det finns många olika varianter av sjukdomen kan symtomen variera, liksom hur snabbt förloppet är.



Figur 2 Huvudtyper av MND i Sverige.

Den genomsnittliga överlevnadstiden är omkring tre år, då det idag saknas botande behandling. Utöver detta märks en varierad vård på olika håll i landet och att patienterna inte erbjuds samma möjligheter till utredning och behandling beroende på var de bor.

Det övergripande syftet för registret är att göra ALS-sjukvården likvärdig och högkvalitativ och framför allt utvärderingsbar. Att etablera/öka samarbetet mellan samtliga svenska neurologiska universitetskliniker och gemensamt bygga upp en struktur för utredning och hantering av patienter med MND/ALS. Som ett led i detta, skapa nationell konsensus kring utredning och handläggning, säkerställa att behandlingsriktlinjer följs nationellt och möjliggöra för så många svenska ALS/MND patienter som möjligt att få tillgång till läkemedelsstudier. Det innebär att registret sannolikt kommer att vara en del av framtida nationella riktlinjer för ALS/MND. Under 2023 kommer en Nationell Arbetsgrupp (NAG) att tillsättas för att arbeta med just nationella riktlinjer för ALS/MND.

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

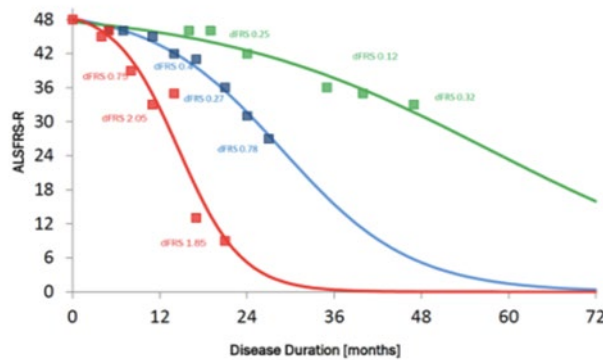
Parametrar och skalor

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

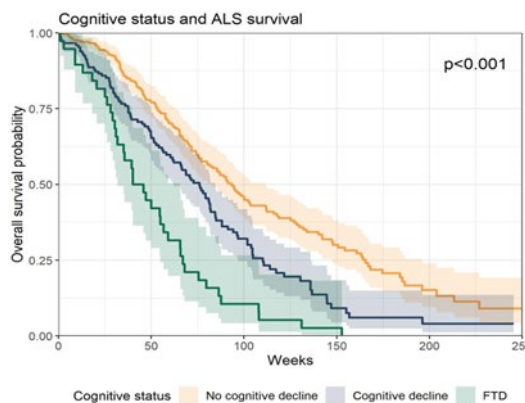
ALS-registret är utformat så att skalorna reflekterar de viktigaste medicinska områdena för bevakning och åtgärd under sjukdomens progress. Dels ger de ett dagsvärde som ligger till underlag i patient-läkarmötet och dels även ett trendvärde för hur just den patienten kommer eller har utvecklats under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

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

34). Ett annat sätt att bedöma progressionshastighet är att dela upp patienterna utifrån kognitiv status vid diagnos (**figur 35**).



Figur 3 Patienters överlevnad baserat på ALSFRS-R vid diagnos. Linjerna representerar progressionshastigheter (grön linje: långsam progress; blå linje: medelsnabb progress (en typisk patient); röd linje: snabb progress).

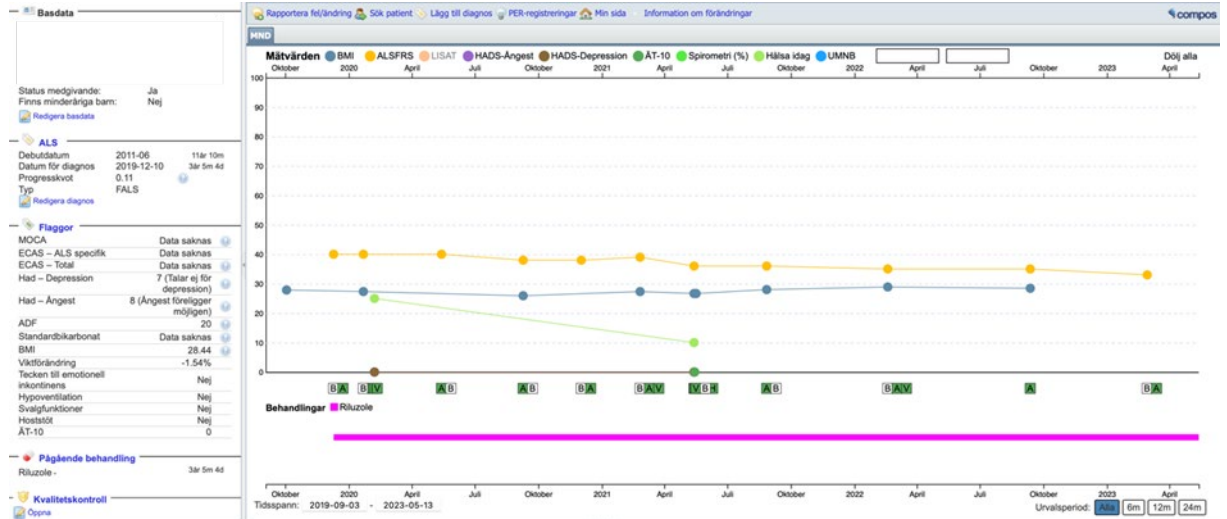


Figur 4 Patienters överlevnad baserat på kognitiv status vid diagnos (orange linje: ingen kognitiv påverkan; grön linje: viss kognitiv påverkan; blå linje: pannlobsdemens (FTD)).

Patientöversikten ger en överblick som tillsammans med patienten som kan användas i vårdmötet. Se **figur 36** för en långsam ALS med god livskvalitet och få varningar. I **figur 37** ser vi i stället en patient som försämras hastigt, har svårt att hålla vikten och tappar sin styrka. Det som är viktigt att notera i figur 26 är också den vänstra delen av bilden. De röda markeringarna representerar varningar för vårdgivaren. I varje skala har cut-off-värden inkommerats för att vägleda vårdgivaren i vad som behöver åtgärdas. De gröna markeringarna är varningar som har åtgärdats.

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

har tappat 1 poäng per månad på skalan och att den genomsnittliga överlevnadstiden är ca 2–4 år. Högre index indikerar kortare livslängd.



Figur 5 En patient som levt länge med sin ALS. Patienten har inga varningar och den gula linjen speglar muskelfunktionstappet, som går ned långsamt. Den blå linjen representerar patientens stabila vikt och den gröna linjen representerar patientens livskvalitet.



Figur 6 Den gula linjen speglar muskelfunktionstappet, som går ned relativt snabbt. Den blå linjen representerar patientens viktöverskott, den gröna linjen representerar patientens livskvalitet. Röda varningar avseende kognition (MoCA och ECAS) samt tecken till emotionell inkontinens och hypoventilation (som dock är åtgärdad).

Effekten av registrets insatser på vården

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

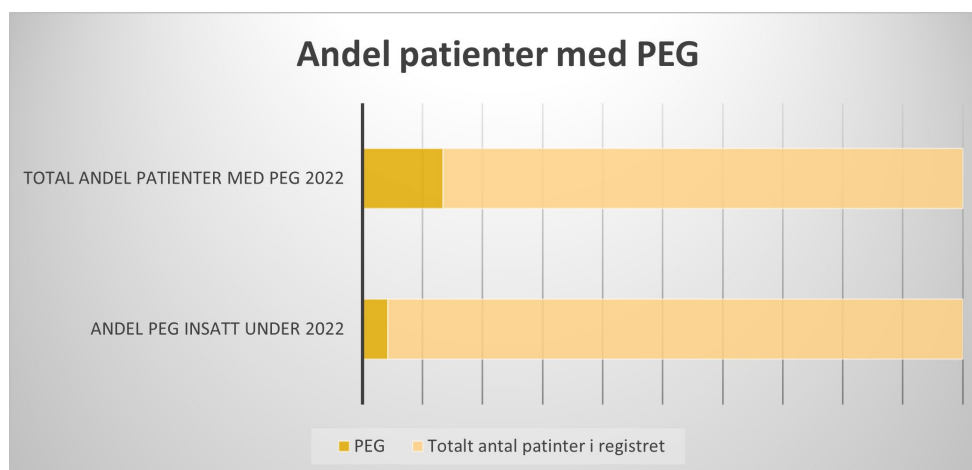
Alla patienter ska erbjudas bromsande behandling (Riluzole), som i flertalet studier visats öka livslängden. Se **tabell 16** för de olika preparat som patienterna behandlas med, inklusive den enda godkända bromsmedicinen Riluzole. Preparatet har biverkningar och en del av patienterna väljer därför att sätta ut behandlingen. Viktigt att notera att alla läkemedel inte registreras regelbundet och konsekvent i alla regioner.

Tabell 2 Olika preparat som ALS-patienter behandlas med.

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

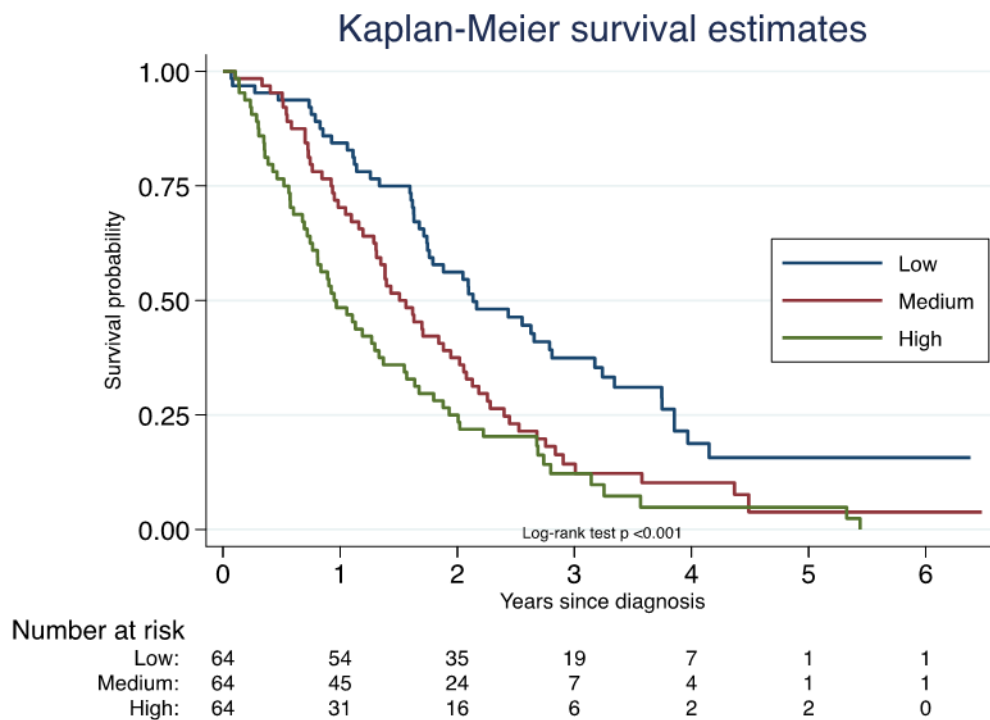
Datauttag NEURO/MNDreg 2023-03-08

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



Figur 7 Andel patienter med PEG under rapportåret 2022.

Efter lumbalpunktion kan labsvar på tex neurofilament light (NfL) föras in. NfL kan användas i diagnostiskt syfte men även för att förutsäga prognos och överlevnad. Tillsammans med andra prognostiska faktorer som vi får från registret, såsom ålder, debutsymtom, tid från symptomdebut till diagnos, kognition (bedömd med skalan ECAS), funktionsskalan ALSFRS-R, BMI, eventuell genetisk mutation (som förs in under lab-fliken) så kan NfL användas i diskussion med patienter som önskar veta mer om i vilket hastighet sjukdomen förväntas utvecklas. Höga värden indikerar snabbare progress medan låga värden indikerar långsammare progress, **figur 39**.



Figur 8 Överlevnad hos patienter med olika nivåer av Neurofilament light (NfL) i likvor (fördelat i låg, medium och höga koncentrationer).

PROM/PREM

Registrets PROM-registrering som det ser ut för patienten, **figur 40**. Varje skala motsvarar en nationellt vedertagen kvalitetsindikator, som beslutats av styrgruppen. De viktigaste kvalitetsindikatorerna används för att identifiera livskvalitet, om det föreligger smärta, och förebyggande av depression och ångest, undernäring, underventilation och att patienten sätter i halsen. Denna typ av registrering används mest i Stockholmsregionen, som framgår av **tabell 17**. Det har framkommit att PROM-registrering är av särskilt stor betydelse för just de bulbära patienterna som har svårt att uttrycka sig och där mötet med vårdgivare kan vara kort. De använder PROM för att kommentera och är på sätt vara mer delaktiga i vården.

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

Välj formulär för registreringen

Psykiskt mående

Egenmedicinering

Kroppsfunktion

Smärta

Hälsa

ÄT-10

BMI

Börja registreringen

Figur 9 Vy från patientens egen registrering PER.

Tabell 3 Totalt antal egna registreringar under 2022.

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

Datauttag NEURO/MNDreg 2023-03-08

Anslutningsgrad och Täckningsgrad

I december 2016 var 194 patienter (100%) från Karolinska Universitetssjukhuset registrerade. Från hela Sverige var 654 patienter registrerade. För att räkna ut täckningsgraden för ALS registret i Sverige, kontaktades under hösten 2016 (september-november) alla neurologmottagningar i hela Sverige, både universitetssjukhus och länssjukhus. Alla mottagningar rapporterade in antalet ALS-patienter som vårdades vid kliniken. Patienterna behövde, för att räknas som egentliga ALS-fall ha diagnosticerats med ALS vid två på varandra följande tillfällen. Sammanlagt fanns det 832 ALS-patienter i Sverige, vilket gav registret en täckningsgrad om 78.6%.

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

Se **tabell 18**.

Tabell 4 Aktuella ALS-patienter i Sverige 2022.

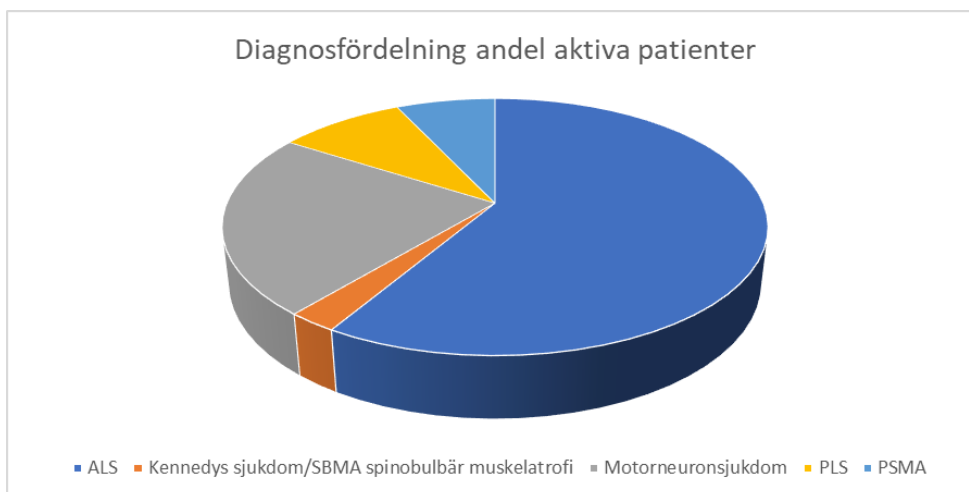
Enhet	Aktuella patienter (AP)	Andel kvinnor AP
Borås	*	50,0%
Danderyd	*	100,0%
Eksjö	*	66,7%
Eskilstuna	*	75,0%
Gävle	16	43,8%
Halmstad	10	10,0%
Helsingborg	32	34,4%
Huddinge	249	45,0%
Hässleholm	*	100,0%
Kalix	*	25,0%
Karlstad	13	15,4%
Kristianstad	*	100,0%
Kungsbacka	*	100,0%
Lund	29	55,2%
Motala	*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

Datauttag NEURO/MNDreg 2023-03-08

*antal färre än fem

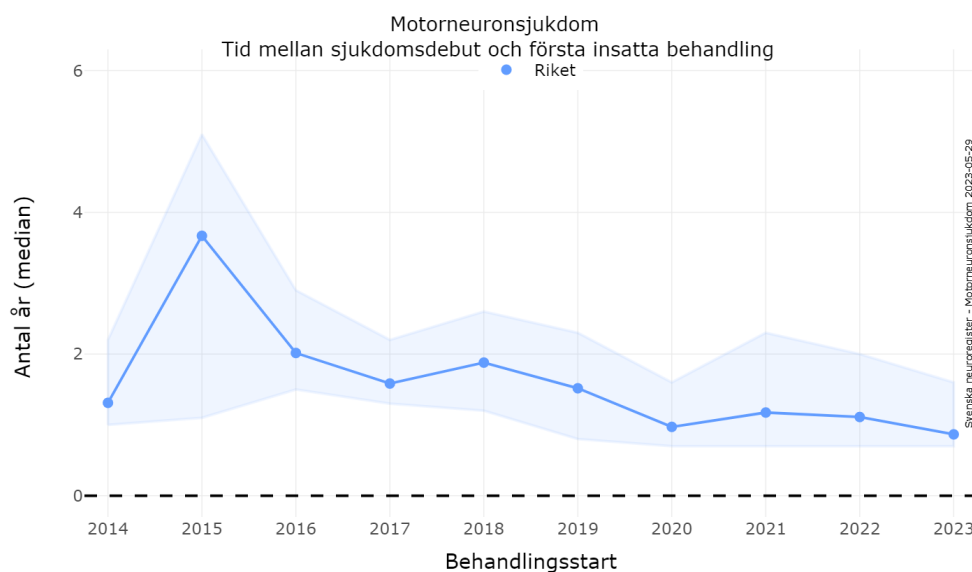
Diagnosfördelning

Under 2022 hade registret 705 patienter registrerade från 39 platser i Sverige. Det är både fler patienter och fler enheter än föregående år. Den största gruppen är ALS-patienter (n=445), följt av PSMA (n=49) och PLS (n=50). 21.3% (n=150) består av oklara fall av motorneuronsjukdom som inte uppfyller kriterierna för ALS (här kallat "motorneuronsjukdom"). Man kan sedan 2019 lägga in även patienter med Kennedys Sjukdom i registret (n=11). Se **figur 41**.



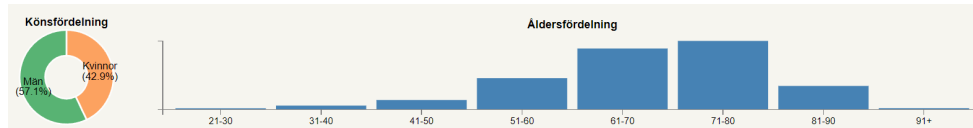
Figur 10 Diagnosfördelning ALS registret.

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



Figur 11 Vy från Neurodashboard. Tid från sjukdomsdebut (svaghet) till insatt behandling av Riluzole för hela riket 2022. Median 2022 1.11 år.

Den största gruppen av diagnostiserade patienter är 71–80 år, följt av 61–70 år. Se **figur 43** som visar patienternas åldersfördelning i Sverige.



Figur 12 Vy från Dashboard efter inloggning i registret. Visar patienternas åldersfördelning i Sverige. Baseras på 510 aktuella patienter från hela riket 2023-05-29.

Datakvalitet

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

Datatäthet

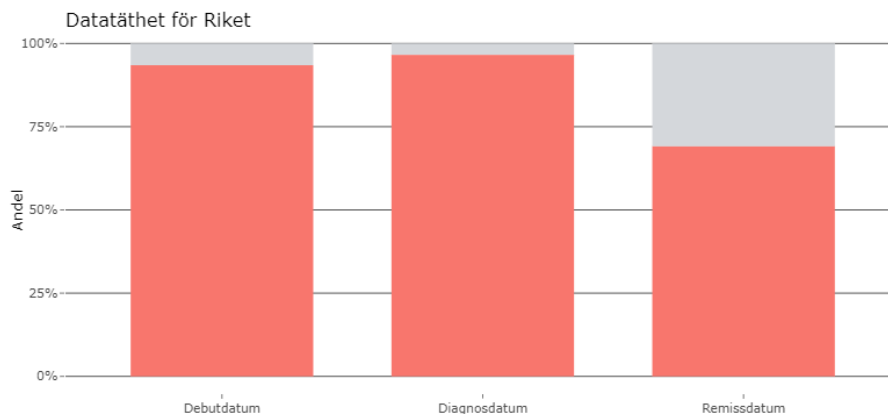
Missing value

Vi når högst datatäthet för diagnos (100%), **tabell 19**. Efter en minskning de första åren efter registrets start så har debutdatum och diagnosdatum ökat i täthet de senaste åren, medan debutplats inte registreras full lika ofta. Det mest positiva vad gäller datatätheten är den stadiga ökningen i registreringen av ALSFRS-R.

Tabell 5 Svarefrekvens för registrets fem viktigaste kvalitetsindikatorer

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

Datattag NEURO/MNDreg 2023-03-08



Figur 13 Vy från Neurodashboard. Datatätheten i riket för debut-, diagnos och remissdatum.

Validering

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

Åtterrapporering

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

Patientöversikten

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

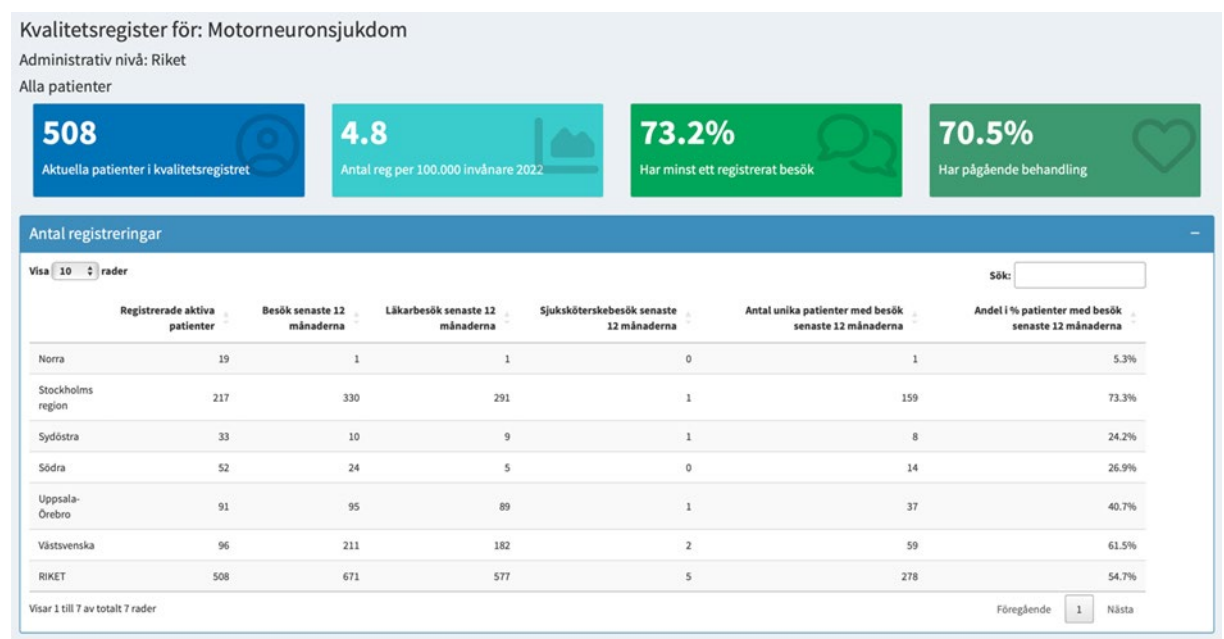
Den grundläggande återkopplingen i patientöversikten är det grafiska gränssnittet med sammanställning av patientuppgifter som behandlande läkare kan använda som vid patientbesöket, se **figur 36** och **figur 37**. Här sammanfattas den information som behandlande läkare behöver som utgångspunkt för besöket och för de beslut som behöver tas. Detta är troligen den för sjukvårdspersonalen viktigaste formen av återkoppling och det som motiverar till rapportering i MND-registret. Patientöversikten har också den fördelen att data om patienterna hela tiden används och därmed granskas och följaktligen kvalitetssäkras.

Utdatafunktioner

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

Neurodashboard

Neurodashboard är en visning av realtidsdata med utvalda nyckeltal, statistik över antal patienter, antal registreringar, antal behandlingar, datatäthet, från nationell nivå ner på enhetsnivå, **figur 45**. Sedan 2021 är Neurodashboard öppen för alla på vår hemsida, med hänsyn taget för situationer med alltför få patienter i kategorierna. Det finns möjlighet att välja t ex patientgrupper, tidsintervaller etc. på ett dynamiskt sätt. Vår plan är att göra data alltmer tillgängliga i Neurodashboard med sikte på resultatdata som öppet kan jämföra olika vårdenheter.



Figur 14 Vy från Neurodashboard för motorneuronsjukdom 2023-05-13.

Rapportgeneratören

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

Urvalslistor

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

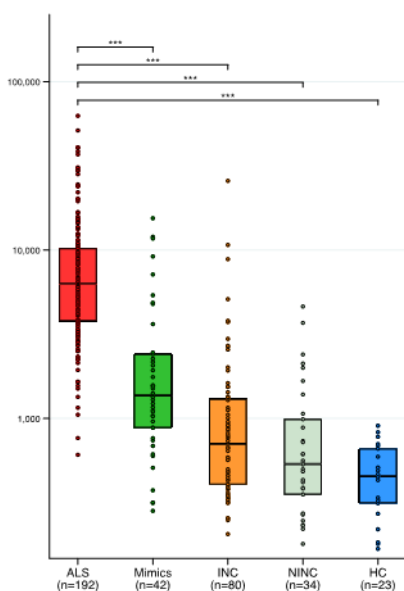
Utveckling av variabler och kvalitetsindikatorer

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

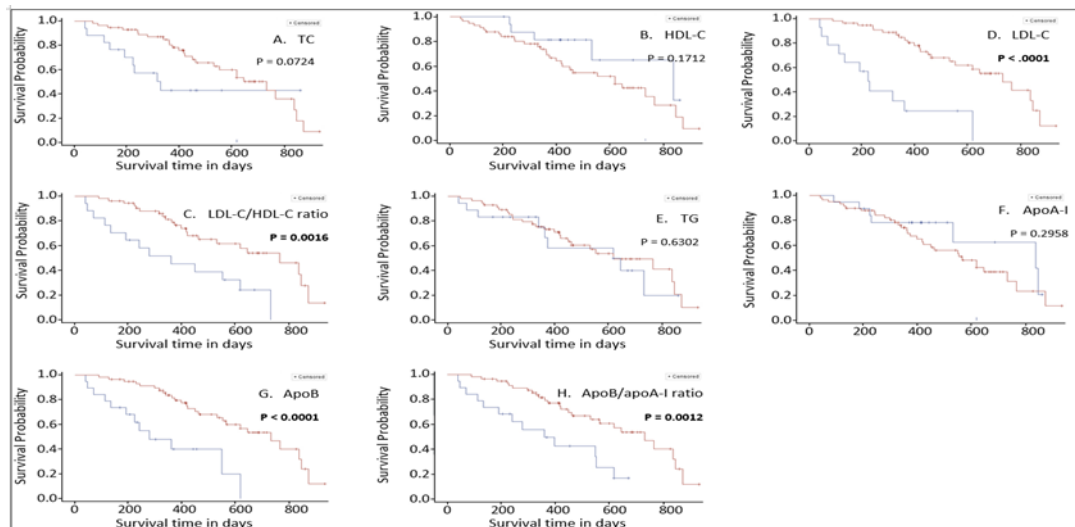
Vetenskapliga resultat

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

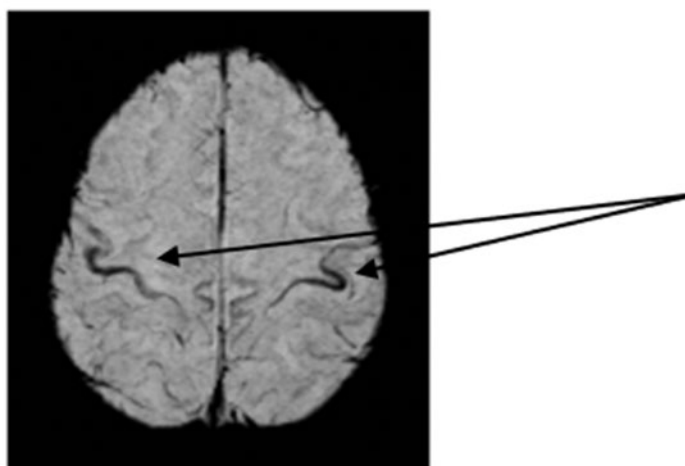
Se **figur 46, 47, 48 och 49** för aktuella och nya ALS-biomarkörer framtagna med hjälp av registret.



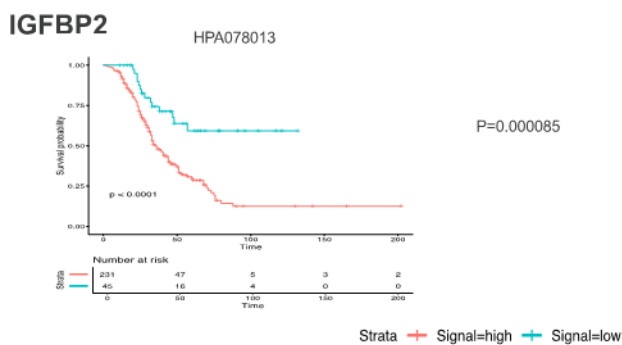
Figur 15 Visar att neurofilament light är förhöjt hos ALS patienter jämför med kontrollgrupperna mimics, INC (inflammatoriska neurologiska kontroller), NINC (icke-inflammatoriska neurologiska kontroller) och HC (friska).



Figur 16 Förhöjda nivåer av LDL och ApoB vid diagnos ökar överlevnaden med 1 år.

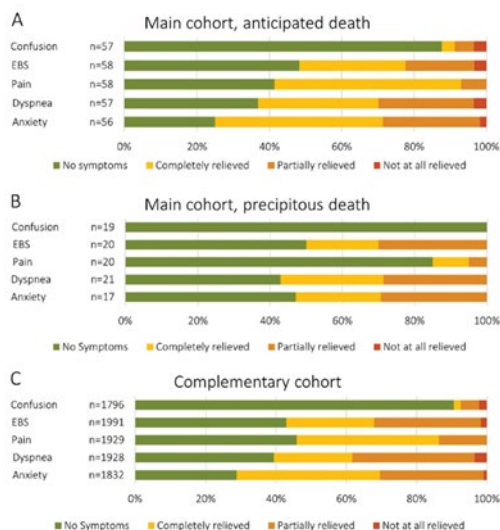


Figur 17 Visar motorbandsign-järninlagringar i motorcortex, synliga redan tidigt i ALS-sjukdomen och korrelerande mot sjukdomsaktivitet. 89% sensitivitet med friska kontroller.



Figur 18 I denna graf ses insulinliknande tillväxtfaktorbindande protein 2 (IGFBP2) som är signifikant förändrat jämfört med friska kontroller och där låga nivåer tydligt visar ökad överlevnad.

Två studier har genomförts där vi följde patientens väg genom sjukvårdssystemet, den första från första symtom till diagnos och den andra tiden innan död (sista månaden). Sammanfattningsvis skiljdes sig både tid till diagnos och vägen i sjukvårdssystemet sig åt beroende på var första symtomet började. Tiden från debut till diagnos var 16.0 (9.4–27.5) månader hos dem med start i benet, 12.9 (8.8–17.8) månader för de med första symtom i handen, 11.7 (7.4–16.0) månader hos de med talpåverkan, och 8.3 (4.7–15.6) månader hos de med debut av andningssvikt. Hos alla dessa grupper hade en substantiell försämring av sjukdomen skett när de väl fick sin diagnos. I studien om döden kunde vi konstatera att majoriteten av patienterna dog i sina hem eller vid en palliativ enhet och hade sin familj hos sig. De rapporterade flera symtom, men upplevde att de blev lindrade, se **figur 50**.



Figur 19 I denna figur ses symptom vid livets slutskede (veckorna innan död). A är de med väntad död och B de med oväntad död. I C ses en större grupp patienter med ALS där det är okänt om döden varit väntad eller inte.

Prioriterade utvecklingsområden för registret

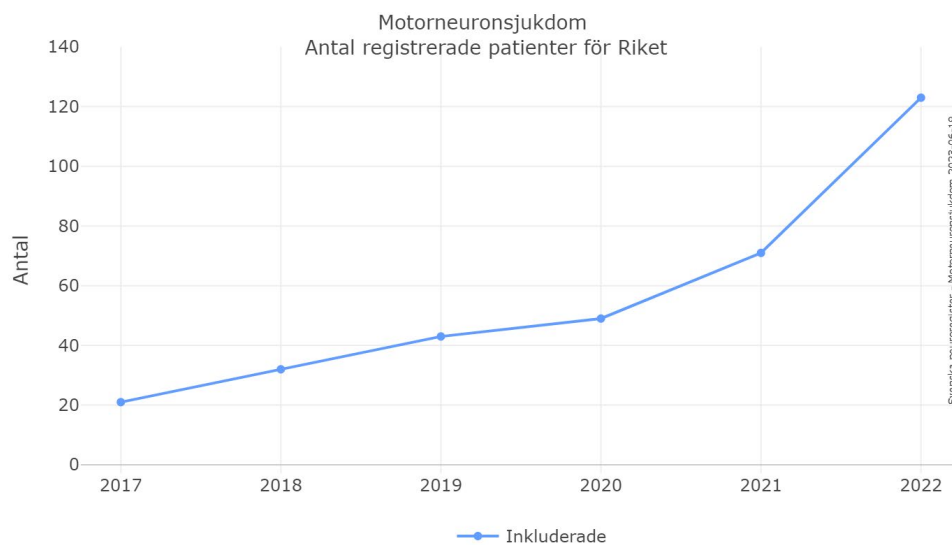
- Öka täckningsgrad. Öka täckningsgrad. När de nationella riktlinjerna upprättas är det extra viktigt att inspirera regionerna till att rapportera alla nydiagnostiserade patienter med ALS/MND.
- Öka datatätheten. Inspirera klinikerna att inte bara registrera patienterna utan också rapportera repetitiva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

Kommentarer om Covid-19 påverkat registerarbetet under 2022

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

Framtidsplaner/Planer för kommande år

Under 2022 har registret ökat i antalet nyregistrerade ALS/MND-patienter. Arbetet fortsätter med att alla nydiagnostiserade MND/ALS patienter i Sverige blir registrerade i varje region och att de förblir registeraktiva under sjukdomens gång! För klinikerna är det viktigt att implementera patientens egen registrering (PER) för ökad datainsamling och minskad tidsåtgång vid besöken. Det är även viktigt att alla kliniker följer upp sina patienter och kontrollerar att alla patienter som avlidit under året verkligen har utslutits ur registret.



Figur 20 Vy från Neurodashboard. Antalet inkluderade patienter för Riket.

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

Under 2022 kommer registret att användas för att jämlikt välja ut lämpliga kandidater för flera globala behandlingsstudier för ALS, i relation till nya läkemedel.

Registrera hela landets Kennedy-patienter.

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

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