



Svenska
neuroregister

Årsrapport 2019



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



Förord

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

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

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

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

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

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

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

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

September 2020



Jan Hillert
Registerhållare
Svenska neuroregister

Innehåll

Förord	3
Svenska neuroregister.....	6
Svenska neuroregister	7
Bakgrund	7
Syftet för Svenska neuroregister är att	7
Organisation	8
Huvudmannaskap.....	8
Inomprofessionell förankring.....	8
Kvalitetsregister och Beslutsstöd	9
Deltagande enheter	10
Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019	12
Framtidsplaner 2019–2020	13
Myastenia gravis	15
Myastenia gravis	15
Bakgrund och syfte	16
Anslutning och täckning.....	16
Datakvalitet och rapporteringsgrad	18
Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer	21
Effekten av registrets insatser på vården	21
PROM/PREM.....	22
Analyser.....	22
Framtidsplaner	22

Svenska neuroregister



Svenska neuroregister

Bakgrund

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

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

Syftet för Svenska neuroregister är att

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

Organisation

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

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

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



Figur 1. Organisationsschema

Huvudmannaskap

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

Inomprofessionell förankring

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

IPN-registret. Bakom arbetet med MND/ALS-registret står ett nätverk av ALS-intresserade neurologer representerande landets neurologiska universitetskliniker. NKH-registrets drivs gemensamt av de 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).

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

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

Svenska Neuroregister
 Dattag: 2020-09-01



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

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

Kvalitetsregister och Beslutsstöd

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

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

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

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

Varje klinisk enhets data hanteras separat och hålls avskild.

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

Deltagande enheter

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

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

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

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

Viktig utveckling och aktuella frågor under 2019

Tillväxt

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

Ekonomi

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

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

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

Utdata och förbättringsarbete

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

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

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

Samverkan med Nationella programområdet Nervsystemets sjukdomar, NPO

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

Framtidsplaner 2019–2020

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

Finansiering

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

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

Förbättringsarbete

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

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

Patientmedverkan

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

Gränssnitt gentemot datajournaler

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

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

Myasthenia gravis



Myastenia gravis

Bakgrund och syfte

Myastenia gravis, MG, är den kanske mest typiska av de neurologiska autoantikroppsmedierade sjukdomarna och har en tydlig klinisk sjukdomsbild, med symptom i form av abnorm muskelsvaghet i olika muskelgrupper. Sjukdomen orsakas av autoantikroppar riktade mot receptorer i skelettmuskulatur, där de vanligast förekommande är riktade mot acetylkolin receptorer på skelettmuskulatur. MG utgör dock inte en sjukdom, utan består av flera olika tillstånd med överlappande klinisk presentation och som kan definieras baserat på antikroppsfynd, klinisk presentation, symtombild och svar på behandling. Sjukdomen medförde tidigare en kraftigt ökad dödlighet, uppemot 30 % inom 2 år från diagnos under förra seklets första hälft. Dödligheten har successivt sjunkit i takt med att behandlingen har förbättrats.

MG är relativt ovanlig, även om den sannolikt under de senaste årtiondena har ökat i likhet med flera andra autoimmuna sjukdomar. Antalet individer i Sverige som har diagnosticerats med MG har uppskattats till ca 2500, eller 24.8 per 100 000 invånare. Sjukdomens relativa ovanlighet gör att många patienter upplever att kunskapen om sjukdomen är begränsad på många håll i vården och flertalet har därför behov kontakt med högspecialiserad vård på universitets- eller regionkliniker. Det faktum att MG är en ovanlig diagnos gör också att det mesta av vår kunskap om prognos och behandling baseras på erfarenhet i förhållandevis små grupper av patienter snarare än nationella kohorter och randomiserade studier. Detta gör också att evidensbasen för t ex behandlingsriktlinjer är svag i jämförelse med många andra kroniska inflammatoriska sjukdomar.

Det främsta syftet med registret är att bidra till att på nationell nivå utveckla en bättre kunskapsbas kring riskfaktorer för sjukdom, prognos och svar på behandling vid olika former av MG. Exempelvis ges möjlighet att insamla information om nyare biologiska terapier som rituximab (Mabthera), som i likhet med andra sjukdomsmodulerande behandlingar för MG används utanför sin egentliga indikation. MG-registrets styrgrupp har under 2019 utgjorts av Fredrik Piehl, Karolinska Solna, Christopher Lindberg Sahlgrenska och, Rayomand Press, Karolinska Huddinge.

Anslutning och täckning

I en tidigare epidemiologisk studie fann vi en prevalens av MG på 24.8/100 000 i Sverige, motsvarande ca 2500 patienter totalt (Fang et al., J Intern Med. 2014). Detta baserades på en nationell registerlänkningsstudie av individer som vid minst två tillfällen erhållit den specifika diagnoskoden G70.0 i sluten- och/eller öppenvårdsregistren under åren 2005 - 2010. Då sjukdomen efter initial behandling kan gå i remission, är antalet individer med behov av pågående sjukvårdskontakt sannolikt lägre. Antalet individer med symptomgivande MG kan uppskattas via förbrukning av kolinesterashämmarna pyridostigmin (ATC N07AA02) och ambenon

(N07AA30), vilka är två rent symtomlindrande läkemedel som i stort endast används vid MG. Enligt Socialstyrelsens Läkemedelsdatabas uppgick antalet vuxna individer som hämtat ut minst ett recept på pyridostigmin eller ambenon under 2019 till 1957 personer.

MG-registret lanserades 2012, med ett lokalt register med hög täckning i Stockholm som bas (83% av prevalenta patienter enligt diagnosregistret; Fang et al, 2014). Nationellt fanns i MG-registret vid utgången av 2019 990 patienter, varav 814 var aktiva och 176 avslutade till följd av migration eller död, motsvarande en täckningsgrad på 42% i relation till antalet patienter nationellt som använder kolinesterashämmare. Täckningen är ojämnt fördelad, där Stockholm ligger i topp med 359 patienter, vilket ligger i nivå med antalet individer folkbokförda i Stockholm som under 2019 använt kolinesterashämmare (345 st). Ett bidragande skäl till lägre täckningsgrad på andra håll är att företrädesvis nydiagnosticerade individer samt de med behov av mer avancerad immunologiskt inriktad behandling registreras. Antalet registrerande enheter har successivt ökat och uppgår till 27 (oförändrat sedan 2018), fördelat på 18 regioner.

Tabell 24. Anslutning 2015–2019.

Myasthenia Gravis	2015	2016	2017	2018	2019
Antal registrerade enheter under året	21	22	24	25	29
Antal enheter nationellt i målgruppen	40	40	40	40	40
Anslutningsgrad %	53	55	60	63	73
Antal deltagande regioner	15	15	17	17	18

Datauttag NEUROreg/MGREG: 2020-09-02

Tabell 25. Fördelning av rapporterade patienter med myastenia gravis uppdelade på kön och mellan deltagande kliniker.

Enhet	Aktuella patienter (AP)	Aktuella kvinnliga patienter	Aktuella manliga patienter
Barn- och ungdomsmottagning Mariestad, Skaraborgs sjukhus	1	1	
Bollnäs	3	1	2
Centrum för neurologi Stockholm	2	1	1
Danderyd	12	7	5
Eskilstuna	1		1
Falun	1	1	
Gävle	38	15	23
Huddinge	90	46	44
Karlskrona	9	3	6
Karlstad	3	2	1
Kristianstad	9	6	3
Kungsbacka	1		1
Landskrona	1	1	
Lund	8	5	3
Neurologiska kliniken Linköping	72	35	37
Neurology Clinic, Sophiahemmet	1	1	
Nyköping	2		2
Oskarshamn	1	1	
Ryhov	4	2	2
Sahlgrenska	21	7	14
Solna	359	206	153
Sunderbyn	1	1	
Umeå	37	20	17
Uppsala	103	51	52
Västervik	1	1	
Västerås	13	5	8
Örnsköldsvik	1		1
Östersund	19	8	11
Totalt	814	427	387

Datauttag från NEUROreg/MGReg: 2020-05-29

Datakvalitet och rapporteringsgrad

Ett av de viktigare syftena med MG-registret är att kunna utvärdera resultat av immundämpande läkemedelsbehandling, vilket är särskilt viktigt då endast ett sådant läkemedel, eculizumab (Soliris), har godkänts vid MG och flertalet patienter erhåller behandling som enbart har empirisk dokumentation. För att kunna uppnå detta syfte behöver MG-registret innehålla uppgifter om läkemedelsbehandling samt uppföljande objektiva och subjektiva skattningar av sjukdomens svårighetsgrad.

I registret registreras idag:

- Basparametrar som inkluderar parakliniska undersökningsfynd
- Autoantikroppar
- Neurofysiologi
- Thoraxradiologi

- Utfallsmått som inkluderar
 - Subjektiva symptom
 - Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA) klassificering (I- IV) kvantitativt MG-status
 - Myasthenia Gravis Composite Score (ett alternativt mått på sjukdomspåverkan; från 2020)
 - MG-QoL - ett MG-specifikt livskvalitetsmått (från 2016)
 - MG-ADL - ett MG-specifikt mått på hur sjukdomen påverkar aktiviteter i det dagliga livet
 - EQ-5D – ett allmänt livskvalitetsmått (från 2016)
 - PASS fråga – acceptabel nivå på sjukdomspåverkan (från 2020)
 - Terapi (farmakologisk behandling samt tymektomi)
 - Biverkningar

I **tabell 26** och **27** anges rapporteringsgrad för olika parametrar i MG-registret samt olika läkemedelsterapier. Totalantalet patienter har minskat sedan 2018 beroende på gallring av personer som avlidit sedan registret tillskapades. Jämförelsen i ovanstående stycke mellan 2018 och 2019 är korrigerade för individer som avlidit före 2018-06-30. I **tabell 26** ses att framför allt patient-rapporterade skalor har ökat under senare år, men det finns fortsatt ett behov att förbättra täckningen av de skalor som speglar objektiva sjukdomssymtom (kvantitativt MG status), men även patient-relaterade skalor. Båda dessa aspekter är betydelsefulla för att på sikt kunna ge information om sjukdomens prognos och utvärdering av effekt av läkemedelsterapier. I tabellen om läkemedelsterapier har rituximab nu kommit att bli den vanligaste immunomodulerande behandlingen efter kortison (prednisolon), då pyridostigmin är ett enbart symtomlindrande läkemedel. Detta speglar det faktum att MG-registret har bättre täckning avseende nysjuknade individer samt de med svårare sjukdom (se även nedan).

Tabell 26.

Klinik	Totalt antal patienter	Aktiva patienter	Avslutade patienter	KvStatus	MG-ADL	MG-QoL	EQ5D	Besök (kontakt)	Totalt antal behandling	Pågående behandling
Solna	484	362	122	1081	355	331	123	1223	747	355
Uppsala	118	104	14	38	21	21	25	1091	40	37
Huddinge	105	91	14	158	48	42	43	221	260	107
Neurologiska kliniken Linköping	75	72	3	17	12	10	10	20	23	20
Gävle	48	39	9	9	8	3	2	31	108	45
Umeå	45	39	6	102	3	4	3	303	190	79
Östersund	23	20	3	72	0	0	0	85	54	28
Sahlgrenska	22	22	0	60	51	48	43	16	31	29
Västerås	14	13	1	2	0	0	0	10	16	10
Danderyd	13	12	1	51	5	2	0	66	45	20
Kristianstad	10	9	1	43	0	0	1	84	57	22
Karlskrona	9	9	0	0	0	0	0	50	0	0
Lund	8	8	0	0	3	0	0	5	12	10
Bollnäs	5	4	1	8	0	0	0	9	10	4
Karlstad	4	4	0	18	17	17	17	17	9	5
Ryhov	4	4	0	13	13	13	13	2	0	0
Centrum för neurologi Stockholm	2	2	0	3	1	1	5	11	5	2
Nyköping	2	2	0	13	0	0	1	13	2	2
Barn- och ungdomsmottagning Mariestad, Skaraborgs sjukhus	1	1	0	3	2	1	1	4	1	1
Eskilstuna	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0
Falun	1	1	0	5	1	1	0	6	5	2
Kungsbacka	1	1	0	0	0	0	0	1	1	1
Landskrona	1	1	0	0	1	1	1	3	1	1
Neurology Clinic, Sophiahemmet	1	1	0	1	0	0	0	0	1	1
Norrköping	1	0	1	0	0	0	0	0	9	0
Oskarshamn	1	1	0	0	0	0	0	1	1	1
Sunderbyn	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0
Västervik	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0
Örnsköldsvik	1	1	0	2	0	0	0	1	1	1
Riket 2020-03-13	1002	826	176	1699	541	495	288	3273	1629	783
Riket 2019-08-21	965	799	166	1521	424	382	234	3074	1543	735

Tabell 27. Olika registrerade behandlingar; pågående och totalt registrerade.

Preparatnamn	Antal pågående vid rapportårets slut	Antal startade under rapportåret	Antal avslutade under rapportåret
Ambenon	28	1	
Azatioprin	94	3	11
Ciklosporin	16		
Cyklofosfamid	2		
IVIG	44	8	6
Metylprednisolon	15	5	3
Mykofenolatmofetil	13		2
Plasmaferes	1		1
Prednisolon	109	22	20
Prednison	9	2	2
Pyridostigmin	296	26	12
Rituximab	150	31	10
Studieläkemedel	13	5	1
Takrolimus	3		
Tocilizumab	2		1
Totalt	795	103	69

Datauttag från NEUROreg/MGREG: 2020-05-29

Utvecklingen av relevanta kvalitetsindikatorer

För närvarande finns inga nationella kvalitetsindikatorer för MG och kvaliteten på den vård som ges över landet är oklar. I takt med att MG-registret ökar i användning och att datatätheten ökar kommer registrets data att utgöra ett viktigt verktyg för att utarbeta nationella kvalitetsindikatorer baserat på patient-rapporterade data samt kronisk behandling med kortison samt behov av behandlingar för akuta sjukdomsskov, som båda kan spegla otillräckligt effektiv immunomodulation.

Under 2020 har MG-registret, som det första delregistret inom Svenska neuroregister, uppdaterats med en så kallad PASS-fråga, som står för Patient Acceptable Symptom State och har validerats för andra kroniska sjukdomar, t ex osteoartrit och ledgångsreumatism. Fördelen med PASS-frågan är att den kan användas för att fastställa tröskelvärden för vad patienter uppfattar som acceptabel sjukdomsbild för olika objektiva och subjektiva sjukdomsskalor. I en nylig studie genomfördes en sådan validering gentemot flera av de skalor som redan används i MG-registret (Mendoza et al, *Neurology* 2020). Målsättningen för styrgruppen för MG-registret är att under 2020–2021 utarbeta en första version av kvalitetsindikatorer för MG nationellt

Effekten av registrets insatser på vården

Ett av de viktigare syftena med MG-registret är att utgöra ett instrument för att kunna utläsa hur våra MG-patienter mår och utvärdera resultat av immundämpande läkemedelsbehandling, vilket är särskilt viktigt då endast ett sådant läkemedel, eculizumab (Soliris), specifikt finns godkänt för behandling vid MG. Eculizumab är dock endast godkänt för användning vid generaliserad, behandlingsrefraktär MG hos patienter med förekomst av antikroppar mot acetylkolinreceptorer. Eculizumab är dock mycket dyrt (upp mot 4.5 miljoner kr per patient och år) och medför risk för vissa allvarigare biverkningar, vilket motiverar noggrann uppföljning i kvalitetsregister.

Hittills finns ingen rapporterad användning av eculizumab i Sverige utanför klinisk prövning. Däremot ser vi en tydlig trend mot ökad användning av andra biologiska läkemedel, särskilt rituximab (Mabthera). En intressant utveckling är att rituximab idag har gått om azatioprin (Imurel) som den vanligaste immundämpande behandlingen. Rituximab är godkänt för bland annat ledgångsreumatism och har en väl etablerad säkerhetsprofil.

I en nylig publicerad retrospektiv observationell studie med prospektivt insamlade data i MGreg på patienter i Stockholm dokumenterades ett betydligt bättre långtidsutfall för patienter med initial behandling med rituximab jämfört med de som inlett konventionell immunmodulering i tablettform (inkluderande bl a azatioprin, ciklosporin, mykofenolat; Braner et al., *JAMA Neurol*, 2020). Patentutgångar gör att biosimilarer nu finns tillgängliga, vilket gör att läkemedelskostnaden per patient ligger kring 15 000 kr. Under 2019 registrerades 150 pågående behandlingar med rituximab, varav 31 startades under året.

Vi bedömer att den ökande användningen av rituximab även nationellt till betydande del beror på de studier avseende behandlingsutfall som möjliggjorts via MGreg, vilket också bidrar till gynnsamma hälsoekonomiska utfall genom minskat behov av sjukhusvård och behandling med immunoglobuliner (Brauner et al, 2020), liksom behov av behandling med betydligt mer kostsamma alternativa preparat (eculizumab).

PROM/PREM

Enbart Kvantitativt MG-status ger inte en heltäckande bild av sjukdomspåverkan vid MG och man har därför utvecklat patient-rapporterade skalor som bättre kan spegla sjukdomspåverkan på det dagliga livet och livskvaliteten. I den hittills största randomiserade fas III studien för MG användes MG-ADL, som speglar påverkan på det dagliga livet, samt MG-QoL, som kvantifierar påverkan på livskvalitet (Howard et al, Lancet Neurol, 2017). Dessa skalor, tillsammans med EQ5D (allmän livskvalitet), introducerades i MGreg 2016 och hittills finns 148 MG-ADL, 125 MG-QoL samt 59 EQ5D registrerade. Från 2020 kommer dessa skalor att kunna registreras via egenregistrering.

Analyser

En retrospektiv observationell studie med prospektivt insamlade data i MG-registret på patienter i Stockholm avseende behandlingsutfall vid refraktär och nydebuterad generaliserad MG har publicerats (Brauner, JAMA Neurol, 2020), vilken har uppmärksammats internationellt. Flera studier är pågående (se nedan).

Framtidsplaner

En handlingsplan för 2020 syftande till att förbättra kvalitén och nyttan av MG-registret utarbetats och innehåller följande komponenter:

- Definition av täckningsgrad i förhållande till målpopulation: Ett viktigt första steg är att definiera en tydligare målpopulation och relatera detta till aktuella prevalenssiffror. I första hand ska MG-registret inkludera nyinsjuknade patienter samt prevalenta fall med signifikant sjukdomsbörda/behov av immunomodulerande behandling, särskilt biologiska läkemedel, där målet är att inkludera >80% av nyinsjuknade (incidenta) fall, samt >70% av de med etablerad diagnos (prevalenta fall) som har behov av behandling med kolinesterashämmare.
- Bredda styrgruppen och inkludera nya representanter för att ge MG-registret bättre representation över landet. Vid årsmötet för Svenska Neuroumuskulära Arbetsgruppens årsmöte invaldes Andreas Axelsson (Malmö/Lund), Pontus Wasling (Göteborg) och Anna Rostedt Punga (Uppsala).
- Implementering av Patientens egenregistrering (MG-ADL, MG-QoL, EQ-5D) digitalt.
- Öka täckningsgraden: Integrering av data från GEMG, en nationell arvmiljöstudie som leds av Susanna Brauner, KI, med drygt 1100 deltagare, varav ca 400 inte finns med i MG-registret. Dessa har fått information om registret,

där ingen hittills tackat nej till inklusion. Därutöver klinikbesök på de tolv största klinikerna under 2020/2021 för att hjälpa till med registrering av kliniska data.

- Anpassning av MG-registret så att även patienter med Lambert-Eatons syndrom, en relaterad autoantikroppsmedierad neuromuskulär sjukdom, kan registreras.

Baserat på detta utvecklingsarbete har flera studier initierats, vilka inkluderar en nationell uppföljning av MG patienter behandlade med rituximab respektive regelbunden behandling med immunoglobuliner, påverkan av arvs och miljöfaktorer för sjukdomstyp och svårighetsgrad, kartläggning av sjukdomsgrad via registrerade sjukdomsskalor. Därutöver kommer RINOMAX-studien, en nationell placebo-kontrollerad studie avseende effekt och säkerhet med rituximab för nydebuterad MG, att färdigställas under första halvåret 2021. Sammantaget förväntas en starkt positiv effekt avseende relevansen av MG-registret i relation till kliniskt förbättringsarbete avseende omhändertagande, uppföljning och behandling av MG.

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

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

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



**Svenska
neuroregister**

Info@ neuroreg.se
www.neuroreg.se

 **KAROLINSKA**
UNIVERSITETSSJUKHUSET

 **NATIONELLA KVALITETSREGISTER**

QRC|||STHLM
KVALITETSREGISTERCENTRUM